



[ COME SI FA ]

## L'imaging cardiovascolare: un alleato del pediatra

I progressi della diagnostica per immagini hanno migliorato la gestione del bambino in condizioni critiche e instabilità emodinamica, con e senza cardiopatia.

**L**IL PROGRESSIVO SVILUPPO E MIGLIORAMENTO delle tecniche di imaging cardiaco costituisce, insieme ai progressi tecnici e tecnologici dell'emodinamica interventistica e della cardiocirurgia, il principale motivo dell'aumentata sopravvivenza dei pazienti affetti da cardiopatia congenita. Nell'ultimo ventennio infatti, grazie ai progressi delle tecniche di ecocardiografia ed all'introduzione della Tomografia Computerizzata e della Risonanza Magnetica Nucleare, questa branca si è ritagliata un ruolo sempre maggiore nella diagnosi

accurata delle cardiopatie congenite (CHD), nell'ottica di un sempre minor ricorso a metodiche diagnostiche invasive. Le metodiche elencate, infatti, non solo consentono una precisa definizione anatomica delle strutture

**Magdalena Cuman<sup>1</sup>, Maria Gabriella De Luca<sup>2</sup>, Renato Vitiello<sup>3</sup>, Massimiliano Cantinotti<sup>1</sup>, Giuseppe Santoro<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Ospedale del Cuore "G. Pasquinucci", Massa, Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Regione Toscana per la Ricerca medica di Sanità Pubblica

<sup>2</sup> UOC TIN con Neonatologia-Nido, AORN Antonio Cardarelli, Napoli, Regione Campania

<sup>3</sup> Centro ME.DI. - Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Castellammare Di Stabia, Regione Campania

intra- ed extra-cardiache per un'accurata pianificazione del trattamento, ma forniscono anche informazioni essenziali di ordine funzionale che risultano fondamentali nella gestione pre-, intra- e post-operatoria del paziente (Tabella 1). In campo pediatrico e neonatale, inoltre, l'opportunità di raccogliere con tecnica ecografica informazioni sulla funzione cardiaca (Ecocardiografia Funzionale) ha consentito negli ultimi anni di migliorare l'assistenza a pazienti critici con instabilità emodinamica, anche in assenza di patologia congenita del cuore.



### Ecocardiografia

**L'**ECOCARDIOGRAFIA (EC) HA rappresentato per anni la metodica di "imaging" di prima linea nell'inquadramento del paziente con sospetta CHD, presentando numerosi vantaggi come l'accessibilità, →

Come si fa | L'imaging cardiovascolare: un alleato del pediatra

Tabella 1. Caratteristiche principali di ciascuna metodica messe a confronto					
	Vantaggi	Svantaggi	Indicazioni	Ricostruzione 3D	Potenziali progressi futuri
Ecocardiogramma	Accessibilità, portabilità, basso costo	Dipendente da finestra acustica e difficoltà a visualizzare strutture extracardiache	Strutture intracardiache, funzione sisto-diastolica	sì	Speckle tracking, 4D flow e stampa 3D
TC	Tempi brevi	Radiazioni, mezzo di contrasto	Strutture extracardiache e rapporti-connessioni	sì	Stampa 3D, 4D flow
RMN	No radiazioni	Sedazione, tempi lunghi, limitazione nell'anatomia valvolare	Strutture extracardiache e informazioni funzionali	sì	Stampa 3D, 4D flow, caratterizzazione tissutale e del metabolismo cardiaco

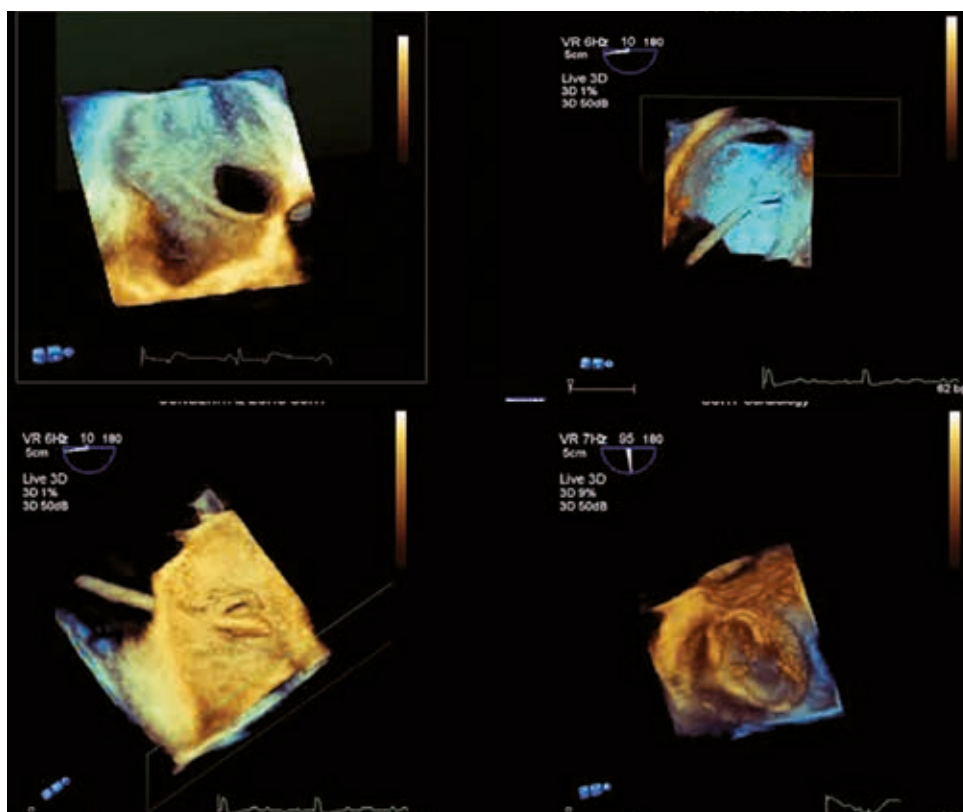


Figura 1. Ecocardiogramma transesofageo con ricostruzione 3D durante chiusura percutanea di difetto interatriale. In alto a sinistra il difetto interatriale visto dal versante destro, a destra passaggio del catetere attraverso il difetto, in basso a sinistra il catetere dal versante sinistro e a destra il difetto occluso dal device impiantato.

è stata sviluppata l'EC trans-esofagea che si basa sull'introduzione della sonda ultrasonica attraverso le vie digerenti, in modo da ottenere un più ravvicinato contatto con le camere cardiache e i grandi vasi. Essa è usata più comunemente in sala operatoria per il planning pre-operatorio e per la valutazione intra-procedurale. Indipendentemente dalla modalità di raccolta, trans-toracica o trans-esofagea, le immagini possono essere poi rielaborate elettronicamente per ottenere immagini tridimensionali (Figura 1) o addirittura per produrre stampe tridimensionali del segmento anatomico di interesse utilizzabili per una pianificazione *ex-vivo* delle procedure interventistiche o chirurgiche.

#### DOPPLER TESSUTALE

Grazie ai recenti progressi tecnologici nel campo dell'ultrasonografia, sono state poi sviluppate metodiche innovative come il doppler tissutale (DTI) che consente una analisi funzionale, sia globale che regionale, del tessuto miocardico basata sulla deformazione delle onde ultrasoniche legata all'impedenza tissutale ed alla contrattilità miocardica. Il DTI è in grado di ottimizzare i segnali con elevata ampiezza e bassa frequenza all'interno del miocardio e derivare degli indici indipendenti dalla geometria ventricolare e meno influenzati dalla finestra acustica. Esse consentono, quindi, una accurata caratterizzazione funzionale delle proprietà

→ la portabilità, il mancato impiego di radiazioni ionizzanti e, infine, la mancata sedazione del paziente. L'esame trans-toracico consente sia un'accurata definizione delle caratteristiche anatomiche che funzionali del cuore. Oltre ai più usuali indici di performance cardiaca, questa metodica svolge un ruolo fondamentale nella definizione di difetto atrioventricolare con ventricoli bilanciati o sbilanciati tramite l'uso dell'indice valvolare atrio ventricolare (indice VAV = area valvola AV sinistra/area

AV totale) che risulta determinante per la definizione della tipologia e del profilo di rischio del trattamento chirurgico. Anche la diagnosi e quantificazione delle valvulopatie in ambito pediatrico risulta spesso complessa e lo sviluppo di formule derivate dal doppler spettrale oltre che dal color-Doppler ha garantito una migliore definizione e riproducibilità dei dati. Talvolta, però, la valutazione ecocardiografica può essere ostacolata dalla scadente finestra acustica e per superare tale limite

di contrattilità e rilasciamento del tessuto miocardico, utili nel decidere il timing di un trattamento correttivo e nel seguire il decorso post-operatorio del singolo paziente.<sup>1</sup> Essendo una tecnica Doppler essa è, però, angolo-dipendente, il che rende i dati ottenuti potenzialmente inficiabili dalla finestra ecocardiografica e dalle capacità dell'operatore.

## ECOCARDIOGRAFIA

### SPECKLE TRACKING

L'EC speckle tracking (STI) è una metodica innovativa capace di analizzare la funzione del cuore in maniera indipendente dalla complessità dell'anatomia e dalle variabili di carico volemico. Ciò è particolarmente importante nella valutazione funzionale del ventricolo destro, struttura che storicamente è sempre stata difficile da analizzare in quanto dotata di una geometria complessa non assimilabile ad alcuna forma geometrica conosciuta (Figura 2). Questa metodica è, però, influenzata dal peso del paziente, dalla pressione arteriosa e dalla frequenza cardiaca, sebbene abbia dimostrato in diversi studi la capacità di identificare segni precoci di disfunzione miocardica, ben prima delle modifiche della frazione di eiezione ventricolare o della comparsa di una sintomatologia clinica. Lo studio dei meccanismi torsionali derivati dall'STI ha, quindi, aperto nuove frontiere allo studio della funzione sisto-diaistolica del ventricolo sinistro. Normalmente la camera ventricolare sinistra mantiene una torsione e profilo rotazionale

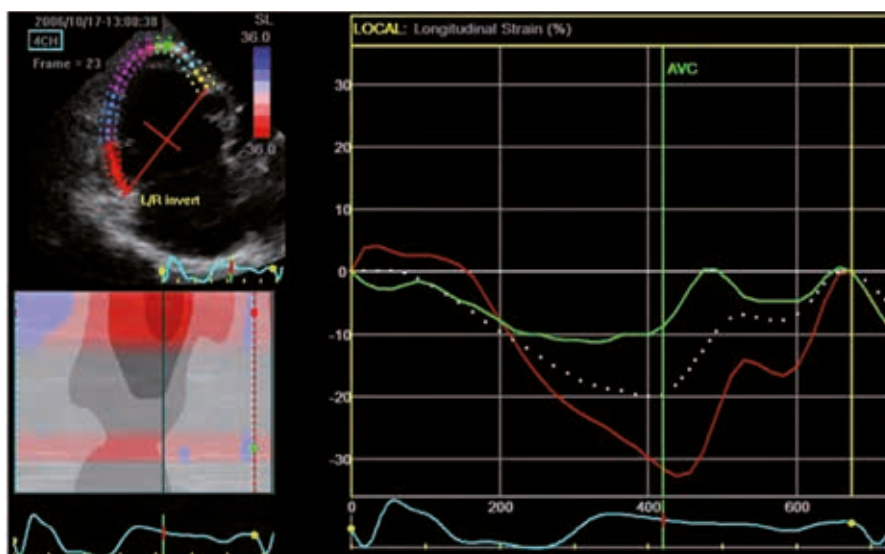


Figura 2. Tramite tecnica STI lo studio della dissincronia elettromeccanica del ventricolo destro in un paziente con anomalia di Ebstein in storia naturale. Dimostra la differenza di velocità di accorciamento tra il segmento basale (linea rossa) ed il setto apicale (linea verde) del ventricolo destro.

costanti quando normalizzati per la lunghezza del ventricolo e la durata del ciclo cardiaco. Nei bambini questi processi sono molto più rapidi rispetto all'adulto. L'STI-2D derivato dalla torsione del ventricolo sinistro è ridotto nella cardiomiopatia ipertrofica apicale suggerendo che una modifica regionale del miocardio può incidere sul meccanismo di torsione globale del ventricolo sinistro.

Nel complesso, le tecniche ultrasoniche sono principalmente limitate dalla qualità della finestra acustica, dipendente dalle caratteristiche anatomiche del paziente, ma anche dalla variabilità intra e inter-operatore. Un ulteriore limite di queste tecniche è poi quello di avere una limitata capacità di valutare strutture extra-cardiache come le vene polmonari, le anomalie di origine e decorso delle arterie originanti dall'arco aortico e

l'anatomia di alcuni segmenti dell'arco aortico stesso.

## ECOCARDIOGRAFIA FUNZIONALE NEONATALE

Negli ultimi 20 anni nelle Terapie Intensive Neonatali l'ecocardiografia funzionale (EC-F) è sempre più spesso eseguita dal neonatologo ed è diventata una importante integrazione dell'esame clinico, grazie alla misurazione di alcuni parametri funzionali del miocardio (Tabella 2), con l'obiettivo di guidare la gestione cardiorespiratoria del neonato critico.<sup>2</sup>

Tale *expertise* si è resa necessaria perché nella gran parte degli ospedali mancano competenze di cardiologia pediatrica e, quando esistono, non sempre risulta agevole ottenere consulenze in tempi rapidi. Grazie all'EC-F è possibile formulare diagnosi più tempestive di coinvolgimento cardio-vascolare, con inizio più rapido del trattamento e migliore outcome in termini di morbilità e mortalità. La gestione dell'EC-F da parte del neonatologo consente, inoltre, di monitorare gli effetti del trattamento intrapreso anche con →

• • •  
**L'ecocardiografia è stata per anni la metodica di "imaging" di prima linea nell'inquadramento del paziente con sospetta CHD, grazie alla sua accessibilità, portabilità, al mancato impiego di radiazioni ionizzanti e di sedazione del paziente.**

Come si fa | L'imaging cardiovascolare: un alleato del pediatra

Tabella 2. Raccomandazioni pratiche per eseguire l'ecocardiografia funzionale neonatale	
Parametro	Consigli per l'esecuzione
Funzione sistolica del ventricolo sinistro	Stima quantitativa con Mmode e/o metodo Simpson o Area Length
Funzione diastolica del ventricolo sinistro	Pattern di disfunzione neonatale non ben definito
Stato di idratazione	Stima qualitativa della grandezza e la pulsilità della vena cava inferiore per stimare la pressione di riempimento del ventricolo destro Mancano dati quantitativi accurati nel neonato
Funzione sistolica del ventricolo destro	Stima con TAPSE, FAC e TDI S' tricuspidalico Stima qualitativa, frequentemente praticata
Forame ovale pervio	Va sempre accertata la presenza Osservare la direzione dello shunt e il gradiente pressorio tra i 2 atri
PDA	Va sempre accertata la presenza Osservare la direzione dello shunt e i gradienti pressori tra l'aorta e l'arteria polmonare Studiare il significato emodinamico in caso di shunt sinistro-destro
RVSP e PAP	Le stime della RVSP e della PAP si basano sulla misura al Doppler del rigurgito tricuspidalico e di quello polmonare Conoscendo la pressione arteriosa sistemica si può utilizzare anche il gradiente attraverso il PDA
Flusso aortico	La CO può essere misurata attraverso il calcolo del volume sistole del LV In caso di PDA la misura della gittata cardiaca non riflette il flusso sistemico, in quel caso si può utilizzare la misura del flusso in SVC come stima dei cambiamenti della CO Scarsa riproducibilità e affidabilità
Versamento pericardico	La misura del versamento dovrebbe essere stimata a fine diastole

TAPSE= Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion; FAC= Fractional Area Change;  
TDI S' tricuspidalico = Tissue Doppler Imaging, Systolic Tricuspid Annular Motion Velocity  
Fonte: da Curr Opin Pediatr 2020, 32:235-244, modif.

Tabella 3. Segni clinici e sintomi suggestivi per una cardiopatia congenita

- Presenza di soffio cardiaco
- Ridotta intensità o assenza dei polsi femorali
- Gradiente pressorio tra arto superiore destro e arto inferiore
- Cianosi non responsiva al test dell'iperossia
- Saturazione di ossigeno <95%
- Differenza in saturazione d'ossigeno mano destra - piede >3%
- Rx torace: alterazione contour cardiaco e/o cardiomegalia

Tabella 4. Patologie neonatali in cui può essere utile praticare un'ecocardiografia funzionale

- Sospetta pervietà del dotto arterioso
- Sospetta ipertensione polmonare persistente
- Ipotensione o Shock
- Asfissia perinatale
- Encefalopatia ipossico-ischemica
- ernia diaframmatica congenita
- Sospetto versamento pleurico o pericardico
- Posizionamento catetere centrale
- Incannulazione vasi per ossigenazione extracorporea a membrana (ECMO)

→ controlli ravvicinati, adattando così la terapia alle mutevoli condizioni cliniche del piccolo paziente. La valutazione diviene così longitudinale, non solo puntiforme, e integrata nella gestione globale del malato. È sempre importante escludere anomalie strutturali del cuore e dei grossi vasi ed è importante, in presenza di alcuni sintomi, prestare un'elevata soglia di attenzione (Tabella 3). L'EC-F va considerata come un'estensione della valutazione clinica del benessere cardio-respiratorio del neonato, in quanto tale metodica affianca ma non sostituisce né l'esame clinico, né il monitoraggio di routine dei parametri vitali del paziente.

In campo neonatale le patologie in cui è opportuno praticare una EC-F sono elencate nella tabella 4. Non è obiettivo di questo lavoro descrivere in modo analitico l'EC-F di

ognuna di queste patologie, tuttavia è opportuno offrire delle informazioni su alcune di esse.

**Pervietà del dotto arterioso.** Nei prematuri con pervietà del dotto arterioso (PDA) è importante valutare la significatività dell'iperafflusso polmonare e/o dell'ipoperfusione sistemica secondarie allo shunt aorto-polmonare. Per valutare la significatività della PDA è opportuno porsi alcune domande: quali pressioni vigono nel piccolo circolo? Qual è l'entità dell'iperafflusso polmonare? E, ancora, esiste ipoperfusione periferica per il "furto" di volume dall'aorta verso l'arteria polmonare? Nella tabella 5 sono elencati diversi parametri ricavabili con l'EC-F, utili a rispondere ai nostri quesiti. Non esiste, come si vede, un'unica variabile per verificare la significatività emodinamica della pervietà del dotto, ma tutte le informazioni ottenute vanno aggiunte alla valutazione clinica per decidere poi il trattamento più idoneo. Particolarmente significativi, ai fini delle scelte terapeutiche, sono i parametri che studiano la presenza e l'entità dell'ipoperfusione periferica, come il flusso retrogrado in aorta post-istmica o, ancor più significativo, in arteria celiaca, o anche l'entità dell'iperafflusso polmonare di fine diastole in arteria polmonare sinistra, spia di uno shunt significativo sx-dx.

**Ipertensione polmonare persistente.** L'ipertensione polmonare persistente (IPP) del neonato è secondaria alla mancata riduzione delle resistenze polmonari, fisiologicamente elevate durante la vita fetale. La complessità della situazione emodinamica di questi neonati rende molto importanti le informazioni ricavabili dall'indagine ecocardiografica, soprattutto quando le prime

Tabella 5. Parametri di ecocardiografia funzionale utili nei neonati con dotto arterioso pervio

TEST	Unità di misura	Formula	Come prendere i dati	Significato	Vantaggi - Limiti	Valori normali
PDA diam	mm		<b>Taglio duttale:</b> misura del diametro del flusso evidenziato al color doppler	Stima della grandezza del flusso polmonare	Bilanciare il guadagno per evitare di sovrastimare la stima	Impatto emodinamico del dotto <sup>(A)</sup> : lieve <1,5 mm moderato 1,5-2,0 mm significativo >2 mm
PDA flow	m/sec	Velocità in sistole / Velocità in diastole	<b>Taglio duttale:</b> PW doppler del flusso duttale e misura della velocità in sistole e diastole	Il rapporto si incrementa all'aumentare del diametro e della significatività del dotto	Meno utilizzabile in presenza di shunt cronici di lunga durata	Impatto emodinamico del dotto <sup>(A)</sup> : lieve <2 moderato 2-4 significativo >4
LVO	ml/kg/min	$FC \times VTI$ $X \pi X (AO \text{ diam}/2)^2 /$ Peso	<b>Asse lungo parasternale sin:</b> In 2D diametro della valvola aortica. <b>5 camere apicale:</b> con PW doppler VTI del flusso in uscita del LV	Misura la gittata cardiaca del VS. Misura, in assenza di shunt duttale, il flusso che perforde l'intero organismo	Si correla fortemente con la gittata cardiaca misurata all'MRI. Bassa riproducibilità	150-300 ml/kg/min <sup>(B)*</sup> Impatto emodinamico del dotto <sup>(A)</sup> : lieve <200 ml moderato 200-300 ml significativo >300 ml
LA/Ao	cm		<b>Asse lungo parasternale sinistra:</b> Mmode radice aortica e atrio sinistro	L'atrio sinistro è molto distensibile, la radice aortica no. Un aumento del rapporto è spia dell'aumentato ritorno venoso dal piccolo circolo	Rappresenta misura del sovraccarico diastolico del cuore sinistro, soprattutto in presenza di shunt interatriale	Impatto emodinamico del dotto <sup>(A)</sup> : lieve <1,5 moderato 1,5-2,0 significativo >2
LVIDd	cm		<b>Asse lungo parasternale sinistra:</b> Mmode ventricolo sinistro	Il diametro telediastolico del LV aumenta con l'iperafflusso polmonare	Rappresenta misura del sovraccarico diastolico del LV. È sottostimato in presenza di shunt interatriale	Riferimento ai valori z-score <sup>(C)</sup>
IVRT	msec		<b>5 camere apicale:</b> PW Doppler a metà tra MV e AoV. Tempo tra chiusura della valvola aortica e apertura della mitrale	Inversamente proporzionale al sovraccarico diastolico del LV	Valori <30 si associano a maggiore incidenza di deficit di ossigenazione e ventilazione	Impatto emodinamico del dotto <sup>(A)</sup> : lieve >40 moderato 30-40 significativo <30
DAd flow			<b>Parasternale sagittale sin alta:</b> PW doppler in aorta post-istmica	Il flusso diastolico è in genere anterogrado: flusso retrogrado in è spia del "furto" di sangue attraverso il dotto	È spia dell'iperafflusso polmonare	Impatto emodinamico del dotto <sup>(A)</sup> : lieve: anterogrado moderato: assente significativo: retrogrado
CAd flow			<b>Taglio sagittale aorta addominale:</b> PW doppler a. celiaca	Il flusso diastolico è in genere anterogrado: flusso retrogrado in è spia del "furto" di sangue attraverso il dotto	È spia dell'iperafflusso polmonare e dell'ipoperfusione periferica dei tessuti	Impatto emodinamico del dotto <sup>(A)</sup> : lieve: anterogrado moderato: assente significativo: retrogrado

\*In assenza di shunt interatriale e transduttale.

**AoV** – Valvola aortica; **CAd flow** – Flusso in diastole in arteria celiaca; **IVRT** – Tempo di rilasciamento isovolumetrico; **DAd Flow** – Flusso in diastole in aorta post-istmica; **FC** – Frequenza cardiaca; **LA/Ao** – Rapporto atrio sinistro / radice aortica; **LV** – Ventricolo sinistro; **LVIDd** – Diametro del ventricolo sinistro in fine diastole; **LVO** – Gittata cardiaca; **MRI** – Magnetic resonance imaging; **MV** – Valvola mitrale; **PDA Flow** – Rapporto velocità sisto-diastolica del flusso duttale; **PDA diam** – Diametro del dotto arterioso; **PW** – Pulsed waved; **RV** – Ventricolo destro; **VTI** - Velocity time integral.

Fonti: <sup>(A)</sup> Pediatr Res 2018; 84: 546-556; <sup>(B)</sup> Pediatr Res 2018; 84: 557-567; <sup>(C)</sup> Heart 2000; 83: 667-72-

...  
misure terapeutiche non riescono a migliorare la situazione clinica. In circa i 2/3 dei pazienti è associata una ridotta gittata cardiaca, il che può essere in relazione all'aumentato postcarico del ventricolo destro, ma anche all'alterata funzione ventricolare sinistra e/o alla coesistenza

za di piccole lesioni ischemiche del miocardio. L'EC-F è importante per misurare le pressioni in ventricolo destro e studiare la funzione sisto-diastolica ventricolare, oltre ad escludere patologie cardiache causa di ipertensione polmonare. Nella tabella 6 sono elencate le più comuni

variabili rilevabili con l'EC-F e sono indicate le modalità di misurazione. Tra esse particolare interesse clinico è rivestito da 2 parametri, l'Indice di Performance del Miocardio (IMP), utile a definire in modo molto semplice la funzione globale del miocardio, e il Rapporto dei Tempi di Sistole/Diastole del ventricolo destro (S/D), fattore indipendente di mortalità o di ricorso all'ECMO, con valore 1,3 quale sensibile cut-off con valore predittivo negativo.<sup>3</sup>

Stato di shock. La diagnosi di shock nel neonato è complessa e valutare se la funzione cardiocir- →

...  
**Negli ultimi 20 anni nelle TIN l'ecocardiografia funzionale è sempre più spesso eseguita dal neonatologo ed è diventata una importante integrazione dell'esame clinico, grazie alla misurazione di alcuni parametri funzionali del miocardio.**

Come si fa | L'imaging cardiovascolare: un alleato del pediatra

Tabella 6. Parametri di ecocardiografia funzionale utili nei neonati con ipertensione polmonare persistente (IPP)						
TEST	Unità di misura	Formula	Come prendere i dati	Significato	Vantaggi - Limiti	Valori normali
LVO	ml/kg/min	$FC \times VTI$ $X \pi X (AO \text{ diam}/2)^2 /$ Peso	<b>Asse lungo parasternale sin:</b> In 2D diametro della valvola aortica. 5 camere apicale: con PW doppler VTI del flusso in uscita del LV	Misura la gittata cardiaca del VS. Misura, in assenza di shunt duttale, il flusso che perfonde l'intero organismo	Si correla fortemente con la gittata cardiaca misurata all'MRI. Bassa riproducibilità	150-300 ml/kg/min <sup>(A)*</sup>
RVO	ml/kg/min	$FC \times VTI$ $X \pi X (PA \text{ diam}/2)^2 /$ Peso	<b>Asse corto parasternale sin:</b> In 2D diametro della valvola polmonare. <b>Sottocostale obliqua destra:</b> con PW Doppler VTI del flusso in uscita del RV	Misura la gittata cardiaca del VD. Aumenta in presenza di shunt interatriale.	La misura della valvola polmonare si presta a maggior rischio di errore. Bassa riproducibilità	150-300 ml/kg/min <sup>(A)*</sup>
SF	%	$(LVIDd-LVIDs) /$ $X 100 / LVIDd$	<b>Asse lungo parasternale sinistro:</b> Mmode del LV, metodo di Teicoltz	Indice di funzione sistolica	Dipendente sia dal precarico che dal postcarico	28-44%
IMP <sub>LV</sub>	sec	(Intervallo da chiusura ad apertura MV - LVET) / LVET	<b>4 camere apicale:</b> PW Doppler dell'inflow mitralico, poi misura il tempo tra fine onda A e inizio onda E. <b>5 camere apicale:</b> PW Doppler del LVOT, quindi calcola LVET	Riflette la performance sistodiastolica del ventricolo sinistro. I valori aumentano in modo significativo nei pazienti con IPP. Test noto anche come "Tei Index"	Indice indipendente dalla frequenza cardiaca e dalla pressione arteriosa. Bassa riproducibilità	0,29 ± 0,06 sec <sup>(B)</sup>
IMP <sub>RV</sub>	sec	(Intervallo da chiusura ad apertura TV - RVET) / RVET	<b>4 camere apicale:</b> PW Doppler dell'inflow tricuspidale, poi misura il tempo tra fine onda A e inizio onda E. <b>Parasternale asse corto:</b> PW Doppler del RVOT, quindi calcola RVET	Riflette la performance sistodiastolica del ventricolo destro. I valori aumentano in modo significativo nei pazienti con IPP. Test noto anche come "Tei Index"	Indice indipendente dalla frequenza cardiaca e dalla pressione arteriosa. Bassa riproducibilità	0,25 ± 0,08 sec <sup>(B)</sup>
RV S/D	sec	Tempo di TR / Tempo tra fine TR a inizio TR	<b>4 camere apicale o asse corto parasternale sin:</b> CW Doppler del rigurgito tricuspidalico	Nell'IPP si osserva una maggiore durata della fase sistolica del ventricolo destro	Indice molto attendibile di sopravvivenza. In pz con IPP e outcome negativo: RV S/D = 1,70 ± 0,39	1,09 ± 0,14 sec <sup>(B)</sup>
RVSP	mmHg	$TR_{vel}^2 \times 4 + 4$	<b>4 camere apicale o asse corto parasternale sin:</b> CW Doppler del rigurgito tricuspidalico	Misura la pressione sistolica nel RV	Sottostimata in caso di riduzione della performance del RV	25,8 ± 10,7 mmHg <sup>(B)</sup>

\*In assenza di shunt interatriale e transduttale.  
 AO - Aorta; FC - Frequenza cardiaca; IMP - Index of myocardial performance; LV - Ventricolo sinistro; LVET - Tempo di eiezione del ventricolo sinistro; LVIDd - Diametro del ventricolo sinistro in fine diastole; LVIDs - Diametro del ventricolo sinistro in fine sistole; LVO - Gittata cardiaca; LVOT - Uscita del ventricolo sinistro; MRI - Magnetic Resonance Imaging; MV - Valvola mitrale; PA - Arteria Polmonare; RV - Ventricolo destro; RVET - Tempo di eiezione del ventricolo destro; RVO - Gittata cardiaca del ventricolo destro; RVOT - Uscita del Ventricolo destro, RV S/D - Rapporto sistodiastolico del ventricolo destro; RVSP - Pressione sistolica del ventricolo destro; SF - Frazione di Accorciamento; TR - Rigurgito tricuspidalico; TV - Valvola tricuspidale; VTI - Velocity time integral.

→ colatoria sia in grado di soddisfare la domanda di ossigeno e nutrienti dei tessuti periferici può non essere agevole. Nonostante sia di valore limitato, la pressione arteriosa media rappresenta ancora uno dei parametri più seguiti per valutare l'efficienza del circolo, ma tale parametro si modifica solamente nella fase finale dello shock. Con l'EC-F è possibile misurare vari parametri (Tabella 7) utili a definire meglio i determinanti della gittata cardiaca e soprattutto capire se lo shock settico sia di origine cardiogena o ipovolemica, aiutando il neonatologo a stabilire la strategia terapeutica più idonea.

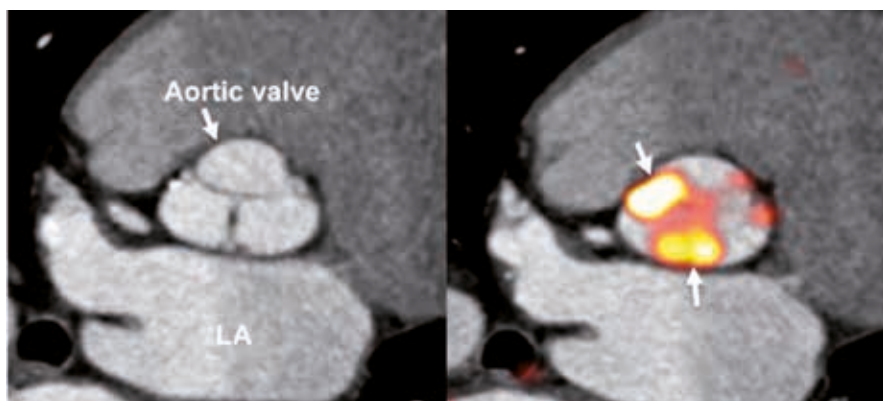


Figura 3. Immagine PET-TC di una valvola aortica con emissione di fluoruro di sodio (NaF). A destra un aumento dell'uptake di NaF (freccia) riflette deposizione attiva di calcio nonostante non evidente macroscopicamente (sinistra). LA: left atrium.

### Tomografia computerizzata

LA TOMOGRAFIA COMPUTERIZZATA (TC) rappresenta un'alternativa non invasiva per la visualizzazione dell'anatomia vascolare, più rapida e meno costosa dell'angiografia eseguita mediante cate-

Tabella 7. Parametri di ecocardiografia funzionale utili nei neonati in stato di shock						
TEST	Unità di misura	Formula	Come prendere i dati	Significato	Vantaggi - Limiti	Valori normali
LVO	ml/kg/min	$FC \times VTI \times \pi \times (AO \text{ diam}/2)^2 / \text{Peso}$	<b>Asse lungo parasternale sinistro:</b> In 2D diametro della valvola aortica. 5 camere apicale: con PW Doppler VTI del flusso in uscita del LV	Misura la gittata cardiaca del VS. Misura, in assenza di shunt duttale, il flusso che perferisce l'intero organismo	Si correla fortemente con la gittata cardiaca misurata all'MRI. Bassa riproducibilità	150-300 ml/kg/min <sup>(A)*</sup>
RVO	ml/kg/min	$FC \times VTI \times \pi \times (PA \text{ diam}/2)^2 / \text{Peso}$	<b>Asse corto parasternale sinistro:</b> In 2D diametro della valvola polmonare. Sottocostale obliqua destra: con PW Doppler VTI del flusso in uscita del RV	Misura la gittata cardiaca del RV. Aumenta se è presente pervietà del dotto arterioso	Mancano validazioni con altre metodiche gold standard. Bassa riproducibilità	150-300 ml/kg/min <sup>(A)*</sup>
SF	%	$(LVIDd-LVIDs) \times 100 / LVIDd$	<b>Asse lungo parasternale sinistro:</b> Mmode del LV, metodo di Teicoltz	Indice di funzione sistolica	Dipendente sia dal precarico che dal postcarico	28-44%
EF	%	$(LVEDV-LVESV) \times 100 / LVEDV$	Sottocostale asse corto per il calcolo di Area lenght <b>Asse lungo parasternale sinistra</b> per M mode. <b>4 e 2 camere apicale</b> per il metodo Simpson	Indice di funzione sistolica.	Dipendente sia dal precarico che dal postcarico	
SVC Flow	ml/kg/min	$FC \times VTI \times \pi \times (SVC \text{ diam}/2)^2 / \text{Peso}$	<b>Sottocostale obliqua sinistra modificata:</b> con PW Doppler VTI del flusso della cava superiore in entrata in atrio destro dallo studio di 8-10 cicli cardiaci; le velocità negative vanno sottratte. Parasternale dx long axis modificata: Mmode all'ingresso della SVC in RA, zoomando e centrando il fuoco, media di misure minime e massime di più cicli cardiaci.	Diretta proporzionalità alla gittata cardiaca e alla funzione sistolica del LV. È in relazione al flusso cerebrale.	Può essere preferibile come misura della funzione sistolica del LV quando c'è PDA. Manca una buona correlazione con MRI.	<b>1 giorno</b> 76 (34-143) a termine <sup>(B)</sup> 82 (45-150) <30 sett <sup>(B)</sup> <b>2 giorni</b> 93 (55-111) a termine <sup>(B)</sup> 86 (46-140) <30 sett <sup>(B)</sup>
LVEDV	mm		<b>Asse lungo parasternale sinistro:</b> Mmode del LV, metodo di Teicoltz	È misura del precarico ventricolare		
IVC Flow			<b>Sottocostale piano sagittale inclinazione verso l'alto:</b> visionare in 2D la vena cava inferiore che entra in atrio destro	È in buona relazione con il precarico. Nello shock ipovolemico la misura è <2,1 mm	Con la ventilazione l'aumentata pressione intratoracica fa apparire la IVC falsamente piena	Stima qualitativa. Con un normale preload la IVC si presenta piena e pulsatile, per il ciclo cardiaco e gli atti respiratori

\* In assenza di shunt interatriale e transduttale  
**AO** – Aorta; **EF** – Frazione di eiezione; **FC** – Frequenza cardiaca; **IVC Flow** – Flusso in vena cava inferiore; **LV** – Ventricolo sinistro; **LVEDV** – Volume del ventricolo sinistro in fine diastole; **LVIDd** – Diametro del ventricolo sinistro in fine diastole; **LVIDs** – Diametro del ventricolo sinistro in fine sistole; **LVO** – Gittata cardiaca ventricolo sinistro; **MRI** – Magnetic Resonance Imaging; **RV** – Ventricolo destro; **RVO** – Gittata cardiaca del ventricolo destro; **SF** – Frazione di accorciamento; **SVC Flow** – Gittata cardiaca misurata in vena cava superiore; **VTI** – Velocity time integral.  
 Fonti: <sup>(A)</sup> Pediatr Res 2018; 84: 557-567; <sup>(B)</sup> Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2000; 82: F182-F187.

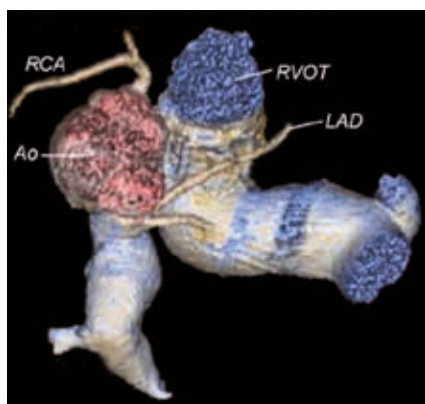


Figura 4. Ricostruzione 3D di TC che evidenzia i rapporti tra arteria coronaria discendente anteriore (LAD) ed efflusso ventricolare destro (RVOT) in un paziente in esiti di riparazione di Tetralogia di Fallot. RCA: right coronary artery; Ao: aorta.

terismo cardiaco. Questa metodica non richiede necessariamente la sedazione del paziente se non quando sia necessaria una descrizione dettagliata dell'anatomia. Viene utilizzata nei pazienti con controindicazione alla risonanza magnetica (claustro-

fobia o impossibilità alla sedazione) in cui è necessaria la pianificazione di impianto valvolare trans-catetere nel tratto di efflusso ventricolare destro.<sup>4</sup> Questa metodica è in grado di evidenziare eventuali calcificazioni a livello di strutture native, patch e/o protesi, mentre l'imaging nucleare tramite TC definisce e quantifica il flusso polmonare regionale. La TC con mezzo di contrasto (o angio-TC) e più recentemente la PET-TC (Po-

sitron Emission Tomography) forniscono informazioni importanti nell'ambito della patologia infiammatoria dei vasi (vasculite) e delle coronarie in base al grado di ispessimento di parete e captazione del tracciante ma anche in base al grado di estensione della malattia, sviluppo di eventuali complicanze (aneurismi, stenosi, ecc.) e grado di ischemia cardiaca. La PET-TC con fluoro-deossio-glucosio (FDG) in particolare, risulta più efficace per seguire e definire la risposta alla terapia; una riduzione della captazione vascolare correla, infatti, con il miglioramento clinico e con la normalizzazione dei marker infiammatori. Altro traccianti utilizzato è il fluoruro di sodio →

→ (NaF), marker utile per evidenziare l'iniziale deposito di calcio tessutale (Figura 3). La metodica PET-TC ricopre anche un ruolo nell'identificare le manifestazioni cardiache e nello stratificare il rischio di patologie da accumulo come la sarcoidosi,<sup>5</sup> oltre che nell'individuare i pazienti che beneficiano maggiormente della terapia anti-infiammatoria. L'esposizione alle radiazioni ionizzanti rappresenta il principale limite della TC anche con l'introduzione di tecnologie di ultima generazione con le quali si sono però ridotti notevolmente tempi di esecuzione e le dosi di contrasto e di radiazioni da somministrare, con un parallelo miglioramento della qualità delle immagini ottenute. Con questa metodica diagnostica è possibile anche ottenere una valutazione dinamica delle vie aeree così da definire l'esistenza e l'eventuale grado di compressione mediastinica causato dalle strutture vascolari anomale. Anche nel caso della TC è possibile, con scanner di ultima generazione, la ricostruzione di immagini riformattate multipiano (MPR) e 3D. Le immagini MPR danno un contributo nella misurazione ortogonale accurata del diametro e lunghezza di un vaso, mentre le immagini 3D sono utili nella visualizzazione preoperatoria dell'anatomia e, tramite la stampa tridimensionale, consentono ai chirurghi di avere un modello fisi-

Tabella 8. Comparazione della Cardio-TC e della Cardio-RMN		
Parametri	TC Cardiaca	RMN cardiaca
Esposizione alle radiazioni	Sì	No
Rischi da mezzi di contrasto	Sì	Sì
Necessità di anestesia generale	Meno frequente	Più frequente
Durata dell'esame	Breve (10-20 sec)	Lunga (>30 min)
Pacemaker e defibrillatori cardiaci	Non controindicati	Controindicati
Risoluzione spaziale	0,5 mm	0,8-2,0 mm
Valutazione delle arterie coronarie	Migliore	Con limitazioni
Studio della funzione cardiaca	In miglioramento	Gold Standard
Calcolo della gittata cardiaca	No	Accurato
Perfusione e vitalità del miocardio	In miglioramento	Gold Standard
Anatomia intracardiaca	Inferiore	Superiore
Mediastino, polmoni e vie aeree	Gold standard	In miglioramento
Bambini in condizioni critiche	Più praticabile	Meno praticabile
Facilità nell'accesso di emergenza	Meno complicato	Più complicato

Fonte: modificata da Eur J Radiol 2013; 82: 1067-82.

co delle strutture anatomiche prima dell'intervento correttivo (Figura 4).<sup>6</sup>

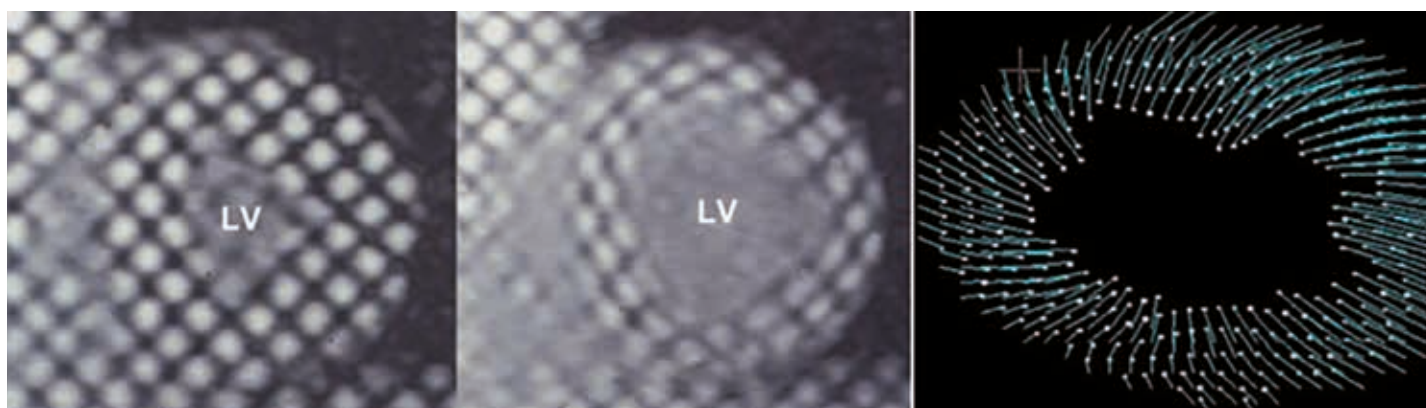


### Risonanza magnetico nucleare

**L**A RISONANZA MAGNETICA NUCLEARE (RMN) è una metodica diagnostica utilizzata oggi con sempre maggior frequenza nella valutazione pre- e post-operatoria dei pazienti affetti da cardiopatia congenita. Essa offre, infatti, la possibilità

non invasiva di ottenere immagini di elevata risoluzione e accuratezza delle caratteristiche anatomiche e fisiopatologiche dell'apparato cardio-vascolare, esaminando la funzione cardiaca ed i flussi vascolari senza, a differenza della Cardio-TC, l'esposizione a radiazioni ionizzanti. Nella tabella 8 sono riportate le caratteristiche tecniche della Cardio-RMN e della Cardio-TC, per comparare i punti di forza delle due metodiche di imaging. La RMN cardiaca è spesso usata nella valutazione degli shunt intra-cardiaci e delle patologie valvolari, ma anche per la caratterizzazione tissutale con identificazione di miocardio vitale e fibrotico tramite la tecnica del "delayed enhancement".

Figura 5. Sequenze RMN tissue tagging in un paziente normale che evidenziano regioni di miocardio in sistole (sinistra) e diastole (centro). A destra DENSE imaging del ventricolo sinistro con vettori in senso centrifugo durante la diastole.





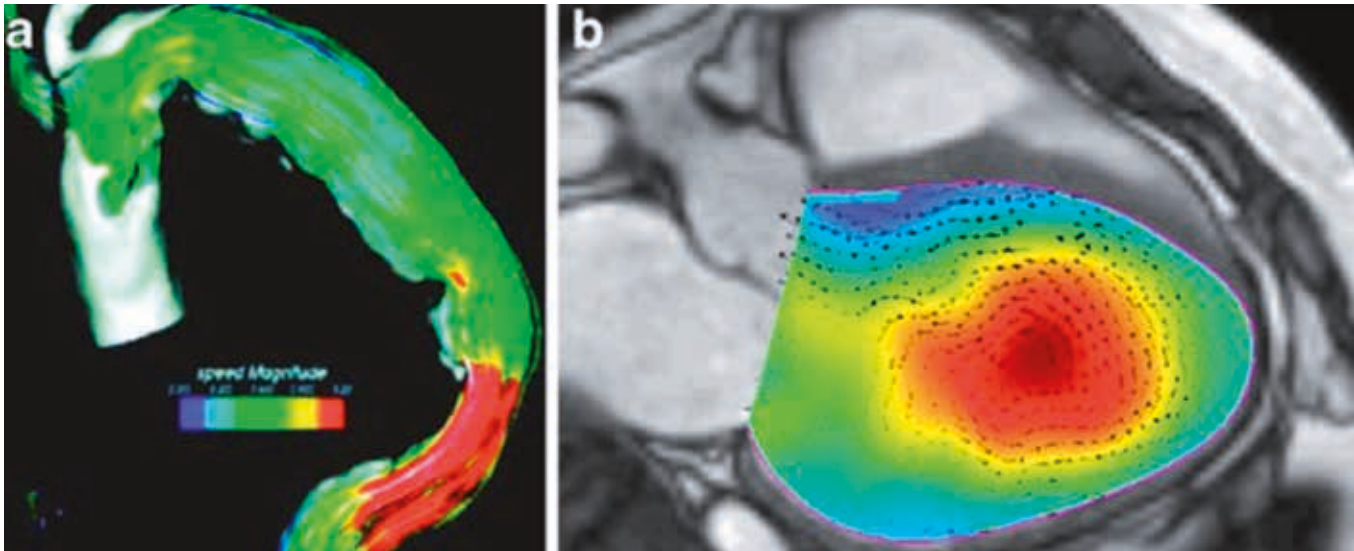


Figura 6. Immagini 4D flow di un'aorta tortuosa.

(a) La velocità aumenta nel punto di distorsione istmica. (b) 4D flow in un ventricolo sinistro non-funzionante, la velocità massima del vortice è presente al centro della camera cardiaca.

Oggi, inoltre, permette lo studio della meccanica ventricolare attraverso il “tissue tagging”, “DENSE”, fluidodinamica 4D con contrasto di fase (phase contrast-PC).

La quantificazione del volume ventricolare continua ad essere indispensabile ma spesso difficile da ottenere nel caso delle cardiopatie congenite. La RMN è ben applicabile in questo campo, principalmente per lo studio del ventricolo destro indispensabile in caso di patologie come la Tetralogia di Fallot, l'atresia polmonare, la trasposizione delle grandi arterie e l'anomalia di Ebstein. Questa metodica diagnostica, inoltre, svolge un ruolo fondamentale nello studio della fisiologia dei ventricoli unici dopo correzione secondo principio di Fontan ed è raccomandata per la valutazione di interventi aortici, tumori cardiaci, miocarditi e cardiomiopatie.<sup>7</sup> La RMN ha trovato nel campo della cardiopatia congenita una forte validazione per cui ad oggi rappresenta una metodica essenziale in un centro di riferimento per il trattamento e follow up di tali patologie.

Il “tagging” è una delle prime applicazioni usate per lo studio della meccanica ventricolare, le immagini cine-RMN sono acquisite dopo l'ap-

plicazione di linee parallele o “tags” che tracciano il miocardio durante l'intero ciclo cardiaco (Figura 5). Queste possono essere orientate in modo variabile consentendo l'interpretazione del movimento indipendentemente dalla posizione del trasduttore. Tramite la funzione “DENSE imaging”, la RMN è in grado di differenziare il movimento epicardico dall'endocardico, il che è utilizzabile per evidenziale piccole aree di recupero funzionale dopo un infarto miocardico. “Late gadolinium enhancement” (LGE) è una sequenza RMN utilizzata molto negli adulti con infarto miocardico perché in grado di identificare la presenza, estensione e pattern di fibrosi cardiaca. Nei pazienti sottoposti a correzione secondo il principio di Fontan, è stato evidenziato che una maggior percentuale di LGE si associava ad una minor frazione di eiezione, maggiori volumi telediastolici, maggior massa ventricolare e maggior eventi aritmici ventricolari potenzialmente rischiosi.<sup>8</sup> L'emodinamica e la flui-

dodinamica possono essere studiate tramite RMN grazie all'imaging 3D flusso-sensibile detto anche RMN 4D flow o RMN-PC 4D (Figura 6). La visualizzazione delle caratteristiche di flusso ematico regionale e globale può essere ottenuta tramite questa metodica in grado di descrivere nei pazienti con cardiopatia congenita lo stress di parete generato dallo streaming di flusso grazie alle immagini RMN-PC. Un elevato stress di parete può determinare un danno vascolare e rimodellamento fino alla formazione di lesioni aneurismatiche. Hope et al. hanno descritto il flusso 4D nei pazienti con valvola aortica bicuspidale caratterizzati da un flusso eccentrico elicoidale e maggior asimmetria di flusso rispetto ai pazienti con valvola aortica tricuspide.<sup>9</sup> Inoltre la RMN 4D in pazienti con tetralogia di Fallot operata si è dimostrata utile nel determinare il rischio di dilatazione vascolare e formazione di aneurismi e quindi nella identificazione del miglior approccio terapeutico.

Un esiguo numero di pubblicazioni ha, inoltre, esaminato la fattibilità e l'utilità della RMN fetale evidenziando al momento alcuni limiti di tale metodica, dei quali il principale è →

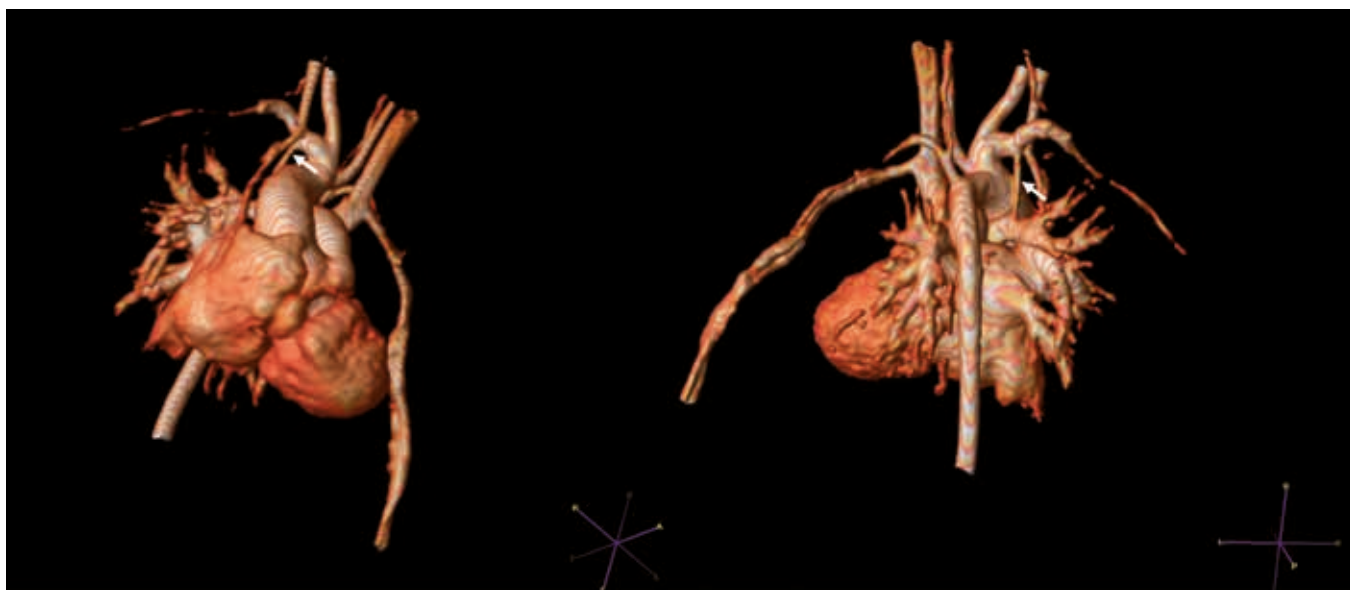


Figura 7. Ricostruzione 3D tramite RMN di atresia della valvola tricuspide con presenza di shunt sistemico polmonare tra succlavia e arteria polmonare destra (freccia), visione anteriore (sinistra) e posteriore (destra).

→ rappresentato dal movimento del feto, eventualmente superabile tramite la sedazione della madre. Altra difficoltà è il monitoraggio del ritmo cardiaco e delle pulsazioni del feto, necessario all'acquisizione delle sequenze cardiache RMN sincronizzate all'elettrocardiogramma. Spesso, inoltre, la frequenza cardiaca fetale, essendo elevata, pone un limite al tempo di scansione delle immagini. Esistono diverse tecniche per superare tali ostacoli: l'imaging in tempo reale, acquisizioni non triggerate o auto-gated ed il più recente il gating metrico.

La RMN cardiaca è un esame con durata anche di 1-2 ore per cui si rende necessaria l'anestesia nei bambini sotto i 7-8 anni di età e una stretta collaborazione tra chi acquisisce le immagini e l'anestesista. Nei neonati e lattanti l'esame può essere però eseguito in sonno spontaneo dopo l'allattamento in modo da evitare la sedazione.

Questa metodica, analogamente a quelle precedentemente illustrate, consente la rielaborazione dei dati angiografici al fine di creare immagini tridimensionali stampabili che possano essere utilizzate per la pianificazione di interventi complessi (Figura 7).

virtuale per la visualizzazione delle strutture cardiache, tutte metodiche utili agli operatori oltre che per la visualizzazione delle caratteristiche anatomiche di una malformazione anche per la simulazione *ex-vivo* delle procedure correttive<sup>10</sup> ■

Gli autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interesse.

Sviluppi ulteriori dell'imaging cardiovascolare non invasivo sono attualmente in corso e riguardano lo studio dei flussi 4D e la creazione di modelli di realtà aumentata/

## Bibliografia

1. Lai WW, Geva T, Shirali GS, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2006; 19: 1413-30.
2. Groves AM, Singh Y, Dempsey E, et al. on behalf of the European Special Interest Group 'Neonatologist Performed Echocardiography' (NPE). Introduction to neonatologist-performed echocardiography. *Pediatr Res* 2018; 84: S1-S12.
3. Aggarwa S, Natarajan G. Echocardiographic correlates of persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Early Human Development* 2015; 91: 285-9.
4. Gartner RD, Sutton NJ, Weinstein S, Spindola-Franco H, Haramati LB. MRI and computed tomography of cardiac and pulmonary complications of tetralogy of fallot in adults. *J Thorac Imaging* 2010; 25: 183-90.
5. Blankstein R, Osborne M, Naya M, et al. Cardiac positron emission tomography enhances prognostic assessments of patients with suspected cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63: 329-36.
6. Yoo SJ, Thabit O, Kim EK, et al. 3D printing in medicine of congenital heart diseases. *3D Print Med* 2015; 2: 3.
7. Kellenberger CJ, Yoo SJ, Valsangiacomo Büchel ER. Cardiovascular MR imaging in neonates and infants with congenital heart disease. *RadioGraphics* 2007; 27: 5-18.
8. Rathod RH, Prakash A, Powell AJ, Geva T. Myocardial fibrosis identified by cardiac magnetic resonance late gadolinium enhancement is associated with adverse ventricular mechanics and ventricular tachycardia late after Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55: 1721-8.
9. Hope MD, Hope TA, Urbania TH, Higgins CB. Four-dimensional flow magnetic resonance imaging with wall shear stress analysis before and after repair of aortopulmonary fistula. *Circ Cardiovasc Imaging* 2010; 3: 766-8.
10. Yoo SJ, Thabit O, Kim EK, et al. 3D printing in medicine of congenital heart diseases. *3D Print Med* 2015; 2: 3.