



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

16 COR TRIATRIATUM SINISTER

Il Cor triatriatum sinister è una rara cardiopatia congenita caratterizzata dalla presenza di una membrana all'interno dell'atrio sinistro. Può presentarsi come malformazione isolata oppure essere associato ad altre cardiopatie congenite, tra cui il difetto interatriale.

Che cos'è

Il Cor triatriatum sinister è una cardiopatia congenita rara caratterizzata dalla presenza di una membrana che divide l'atrio sinistro in due cavità: una è vicina alle vene polmonari per cui riceve il sangue ossigenato dai polmoni; l'altra è in continuità con la valvola mitrale e quindi con il ventricolo sinistro, attraverso il quale il sangue viene distribuito nell'organismo. La membrana può avere una o più aperture, chiamate fenestrazioni.

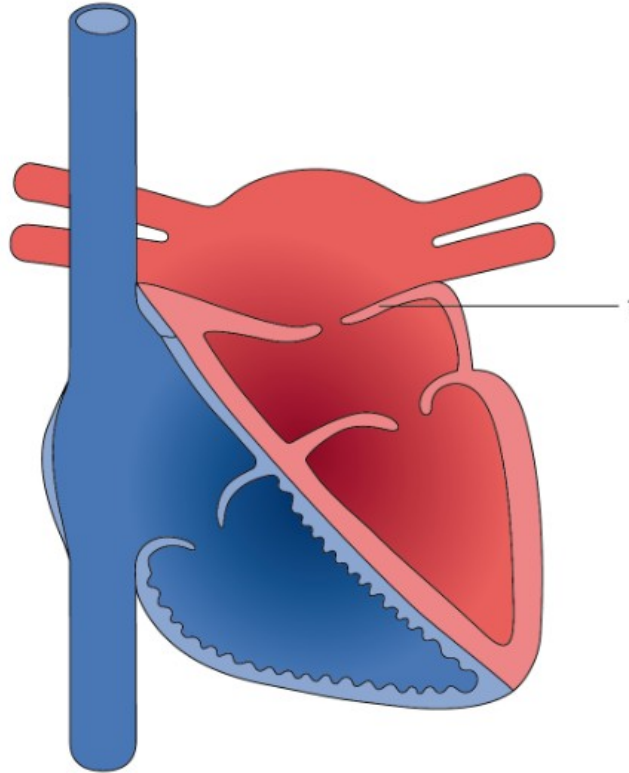
Che cosa accade nel cuore

Nel cuore normale, il sangue ricco di ossigeno torna dai polmoni all'atrio sinistro attraverso le vene polmonari. Da qui passa attraverso la valvola mitrale nel ventricolo sinistro, che lo pompa verso il resto del corpo.

Nel Cor triatriatum sinister, la membrana presente nell'atrio sinistro crea quindi una separazione tra la parte che riceve il sangue proveniente dai polmoni e quella che lo indirizza verso il ventricolo sinistro.

La grandezza delle aperture presenti sulla membrana (fenestrazioni) determina la facilità con cui il sangue riesce a raggiungere il ventricolo sinistro e quindi l'organismo. Se le aperture sono ampie, il sangue passa senza particolari difficoltà. Se, invece, sono molto piccole, il sangue incontra resistenza nel raggiungere il ventricolo sinistro e tende ad accumularsi nelle vene polmonari.

Cor triatriatum sinister



Il numero 1 nella figura indica la membrana fibrosa che divide l'atrio sinistro in due camere: una riceve il sangue dalle vene polmonari, l'altra è collegata alla valvola mitrale e al ventricolo sinistro,

Com'è fatto il cuore normale

Forme e anomalie associate

Il Cor triatriatum sinister può presentarsi in forma isolata (forma classica), oppure in associazione ad altre cardiopatie congenite (forma atipica).

Tra le anomalie associate la più frequente è il difetto interatriale, cioè una comunicazione tra i due atri.

La presenza di altre cardiopatie congenite associate può modificare il quadro clinico e il percorso di trattamento.

Sintomi e manifestazioni possibili

I sintomi dipendono soprattutto dalle dimensioni delle aperture presenti nella membrana e quindi dal grado di ostruzione al passaggio del sangue.

Quando l'ostruzione è significativa, il sangue proveniente dai polmoni incontra difficoltà a raggiungere il ventricolo sinistro e tende ad accumularsi nelle vene polmonari. Di conseguenza, possono comparire sintomi come difficoltà respiratoria, affaticamento e, nei casi più gravi, congestione polmonare (accumulo di liquidi nei polmoni).

La presenza o l'assenza di sintomi non basta da sola a definire la gravità della condizione: è necessaria una valutazione cardiologica specialistica.

Diagnosi

Il Cor triatriatum sinister può essere sospettato durante la valutazione clinica e cardiologica.

L'esame principale per la diagnosi è l'ecocardiogramma transtoracico, che permette di valutare:

- la presenza della membrana intra-atriale;
- le caratteristiche della membrana (numero e dimensione delle aperture presenti);
- il grado di ostruzione al passaggio del sangue;
- l'eventuale presenza di cardiopatie congenite associate;
- gli effetti sulla circolazione polmonare e sulle camere cardiache.

In alcuni casi può essere importante distinguere il Cor triatriatum sinister da altre condizioni che possono avere un aspetto simile, come la membrana sopravalvolare mitralica.

Trattamento

Il trattamento dipende dall'entità dell'ostruzione, dalla presenza di sintomi, da eventuali complicanze e dall'associazione con altre cardiopatie congenite.

Quando l'ostruzione è lieve e non provoca sintomi, può essere sufficiente un monitoraggio nel tempo.

Quando sono presenti sintomi o complicanze, il trattamento di riferimento è chirurgico. L'intervento ha l'obiettivo di rimuovere la membrana ripristinando il normale passaggio del sangue all'interno dell'atrio sinistro.

La scelta del trattamento deve essere definita da un'équipe con esperienza nella diagnosi e nel trattamento delle cardiopatie congenite.

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- l'esito dell'eventuale correzione chirurgica;
- l'eventuale presenza di ostruzione residua o ricorrente;
- la pressione nella circolazione polmonare;
- la funzione del cuore;
- eventuali cardiopatie congenite associate;
- eventuali complicanze nel tempo.

Dopo la correzione chirurgica, la prognosi è generalmente buona, soprattutto nelle forme classiche isolate.

Quando il Cor triatriatum sinister è associato ad altre cardiopatie congenite, il programma dei controlli dipende anche dalla complessità delle anomalie presenti.

La frequenza dei controlli viene stabilita dal cardiologo di riferimento in base alle caratteristiche di ciascun paziente.

Nota importante

Le informazioni presenti in questa pagina hanno finalità informative e di orientamento.

Non sostituiscono il parere del medico, del cardiologo o del centro specialistico di riferimento.

Ogni persona con cardiopatia congenita ha una storia clinica specifica e necessita di indicazioni personalizzate

Fonte scientifica di riferimento

Scheda redatta a partire dal capitolo:

Micheletti A. Congenital Heart Disease: Classification, Epidemiology, Diagnosis, Treatment, and Outcome. Springer; 2018. DOI: 10.1007/978-3-319-78423-6_1.