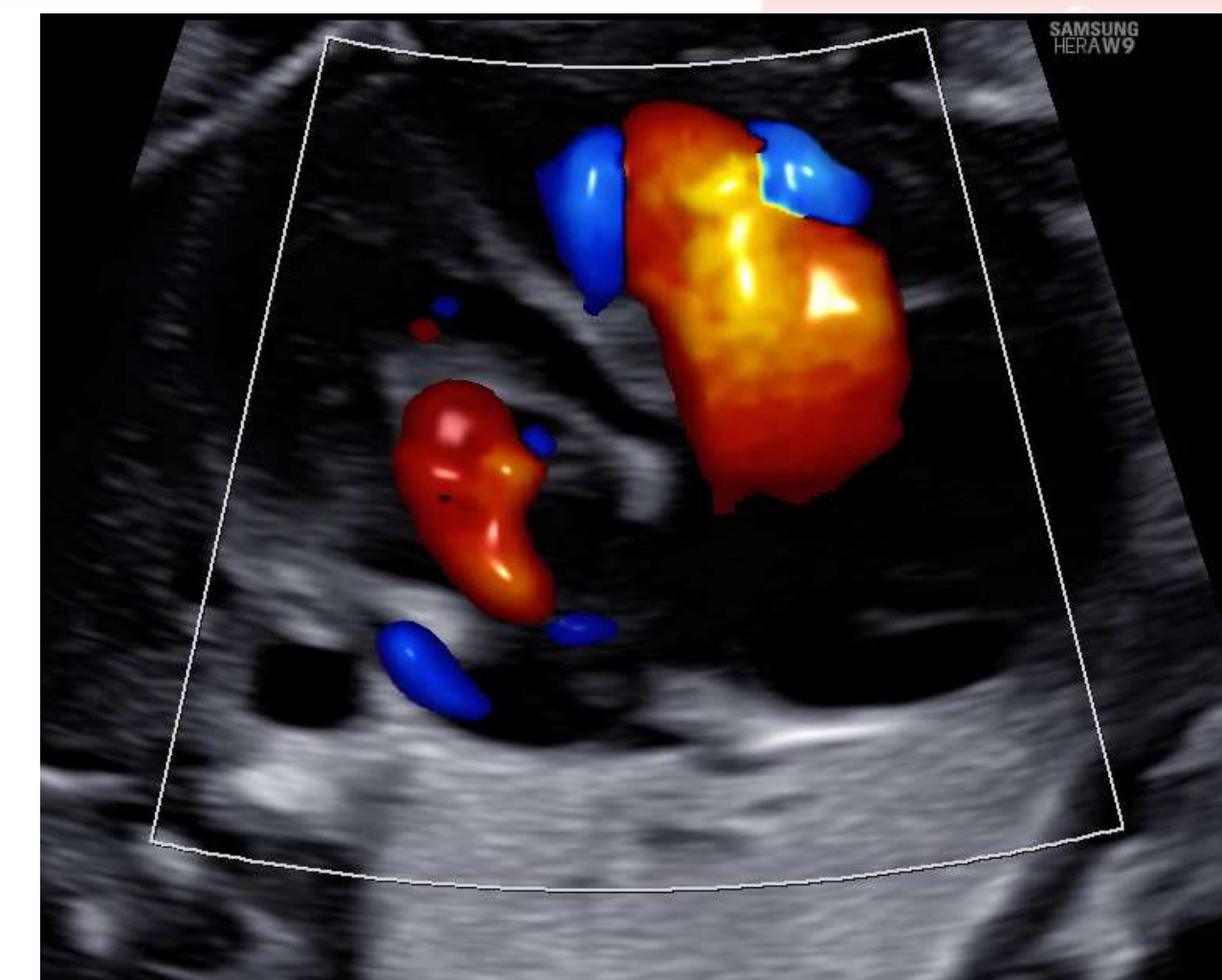
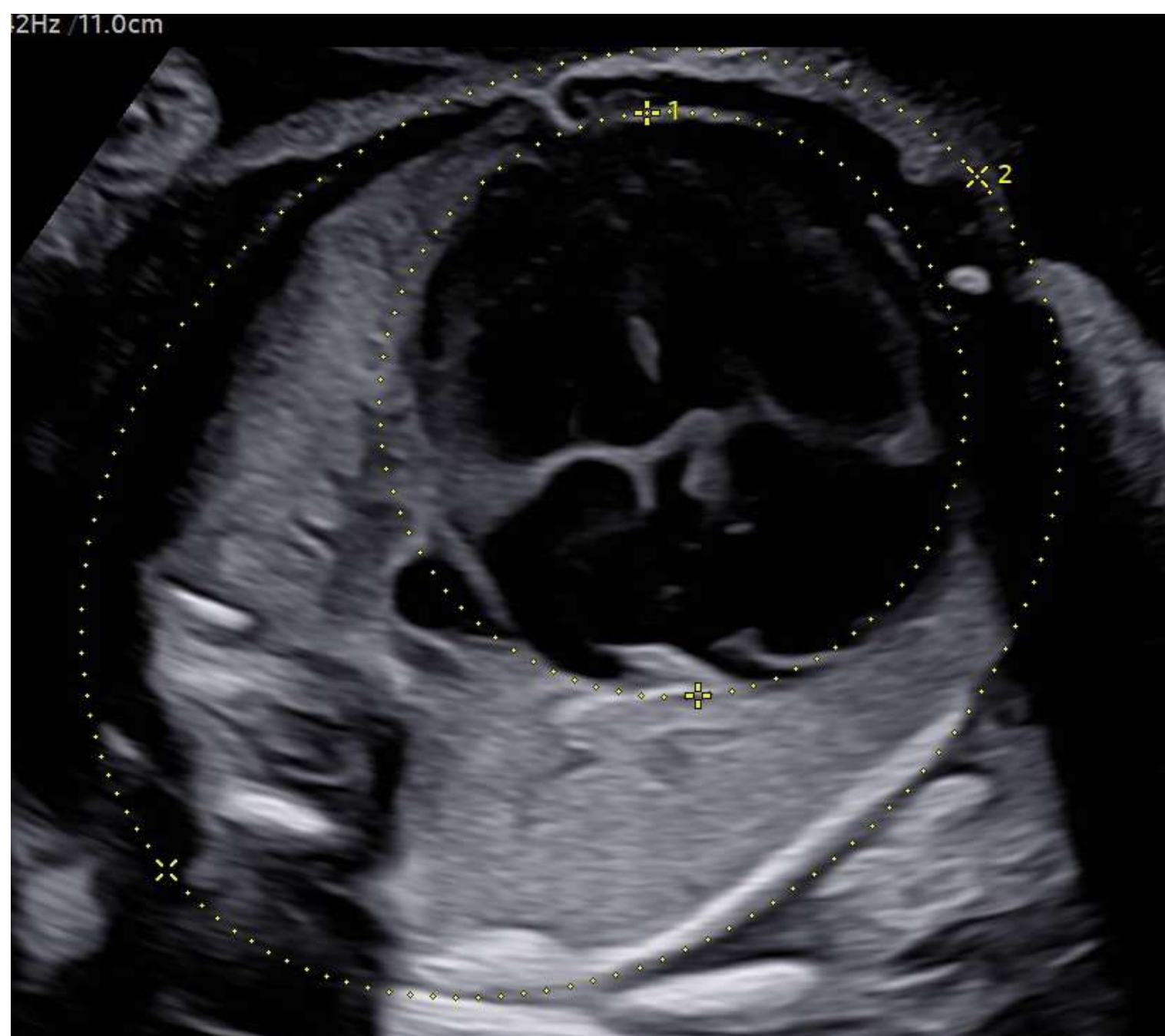


A cura di: Dott.ssa Maria Riccardi, con la collaborazione di: Dott.ssa Evelina Bertelli  
S.C. Ginecologia e Ostetricia, Ospedale Filippo Del Ponte di Varese  
Direttore: Prof. Fabio Ghezzi

- Primigravida, 38 anni. GDM in terapia dietetica e colestasi gravidica in terapia
- Screening ecografico del I trimestre nella norma
- NIPT a basso rischio
- Richiesta ecocardiografia fetale per riscontro di anomalia cardiaca all'ecografia ostetrica eseguita a 30 settimane EG



### Di cosa si tratta?

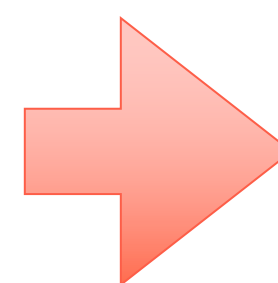
1. Cor triatriatum dexter
2. Ebstein's anomaly
3. Displasia della valvola tricuspide
4. Cardiomegalia secondaria ad aneurisma della vena di Galeno



A cura di: Dott.ssa Maria Riccardi, con la collaborazione di: Dott.ssa Evelina Bertelli  
S.C. Ginecologia e Ostetricia, Ospedale Filippo Del Ponte di Varese  
Direttore: Prof. Fabio Ghezzi

## Di cosa si tratta? Cor triatriatum Dexter

**E' una rara anomalia cardiaca congenita non sindromica (meno dello 0.1% di tutti i casi di malformazioni cardiache congenite), causata dalla persistenza della valvola embrionale destra del seno venoso, che divide l'atrio destro in due camere**



Normalmente tale valvola regredisce entro la 15esima settimana di gestazione



La diagnosi prenatale non è agevole perché le sue caratteristiche ecografiche simulano l'anomalia di Ebstein. Frequentemente si associano anomalie delle sezioni cardiache destre, ma esistono anche forme isolate e asintomatiche, con diagnosi incidentale nella vita adulta



La manifestazione clinica di tale condizione dipende dal grado di settazione e di ostruzione dell'atrio destro e dell'inflow ventricolare destro

Fibrillazione atriale, cianosi, sincope o sintomi clinici suggestivi di stenosi o insufficienza delle sezioni cardiache destre sono le più comuni manifestazioni nei casi sintomatici

A cura di: Dott.ssa Maria Riccardi, con la collaborazione di: Dott.ssa Evelina Bertelli  
S.C. Ginecologia e Ostetricia, Ospedale Filippo Del Ponte di Varese  
Direttore: Prof. Fabio Ghezzi

## Diagnosi prenatale del Cor Triatriatum Dexter

### Diagnosi ecografica:

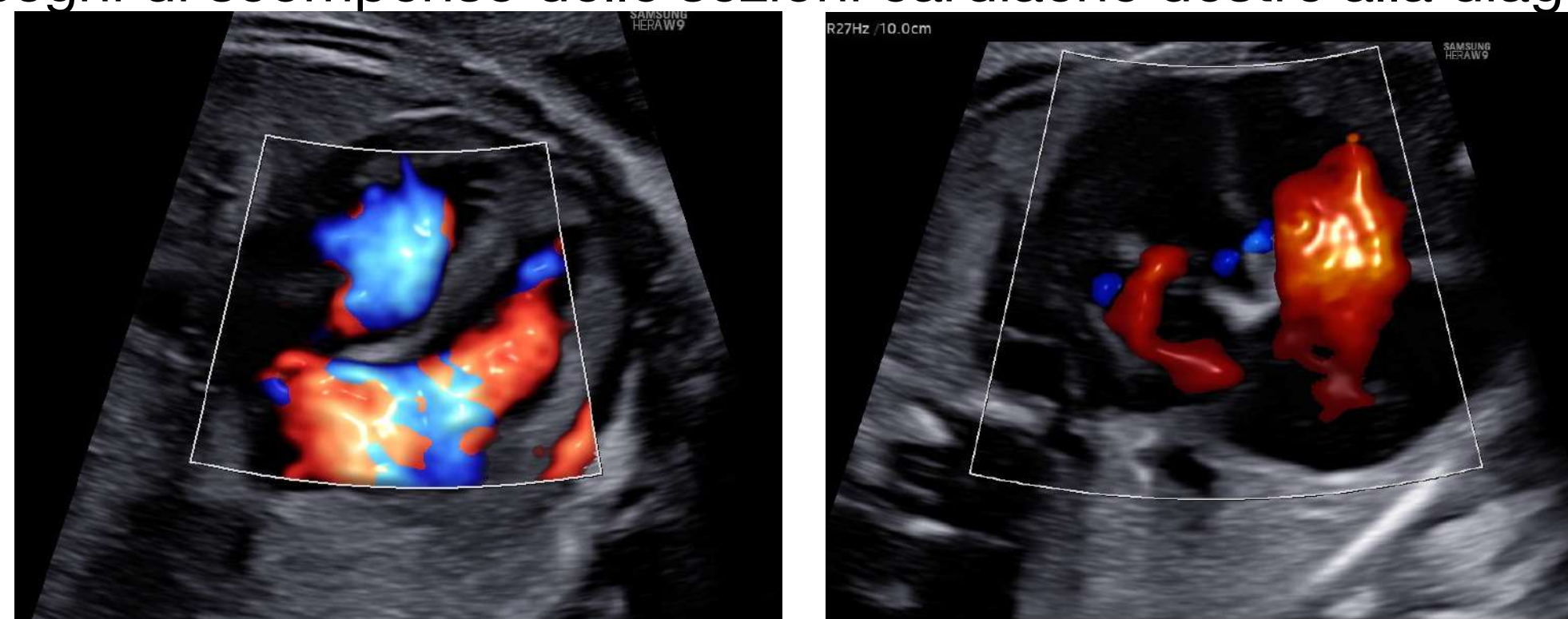
Sezione delle 4 camere anomala:

- ◆ Presenza di una membrana fluttuante che si estende tra la parte posteriore liscia e quella anteriore trabecolata dell'atrio destro, con separazione di quest'ultimo in due camere
- ◆ Grado di fenestrazione variabile di tale membrana, con conseguente variabile ostruzione all'inflow ventricolare destro e al ritorno venoso in atrio destro
- ◆ Possibile dislocazione dell'inserzione della valvola tricuspide con conseguente rigurgito tricuspide e aspetto ecografico simile alla anomalia di Ebstein

Possibile associazione con difetti del setto interatriale o anomalie delle sezioni cardiache destre ( ipoplasia ventricolare destra, atresia o stenosi della valvola polmonare e della valvola tricuspide, Ebstein's anomaly)

### Nel nostro caso clinico:

- ◆ Cardiomegalia da atriomegalia destra (atrio destro: atrio sinistro > 2:1)
- ◆ In atrio destro: sottile setto ad andamento longitudinale, responsabile di flusso ematico interatriale turbolento
- ◆ Camera atriale "accessoria" comunicante con l'atrio sinistro
- ◆ Rigurgito tricuspidalico olosistolico
- ◆ DIV perimembranoso di 2 mm con regolare connessione degli efflussi
- ◆ Iperecogenicità del lembo atriale della valvola tricuspide
- ◆ Non segni di scompenso delle sezioni cardiache destre alla diagnosi





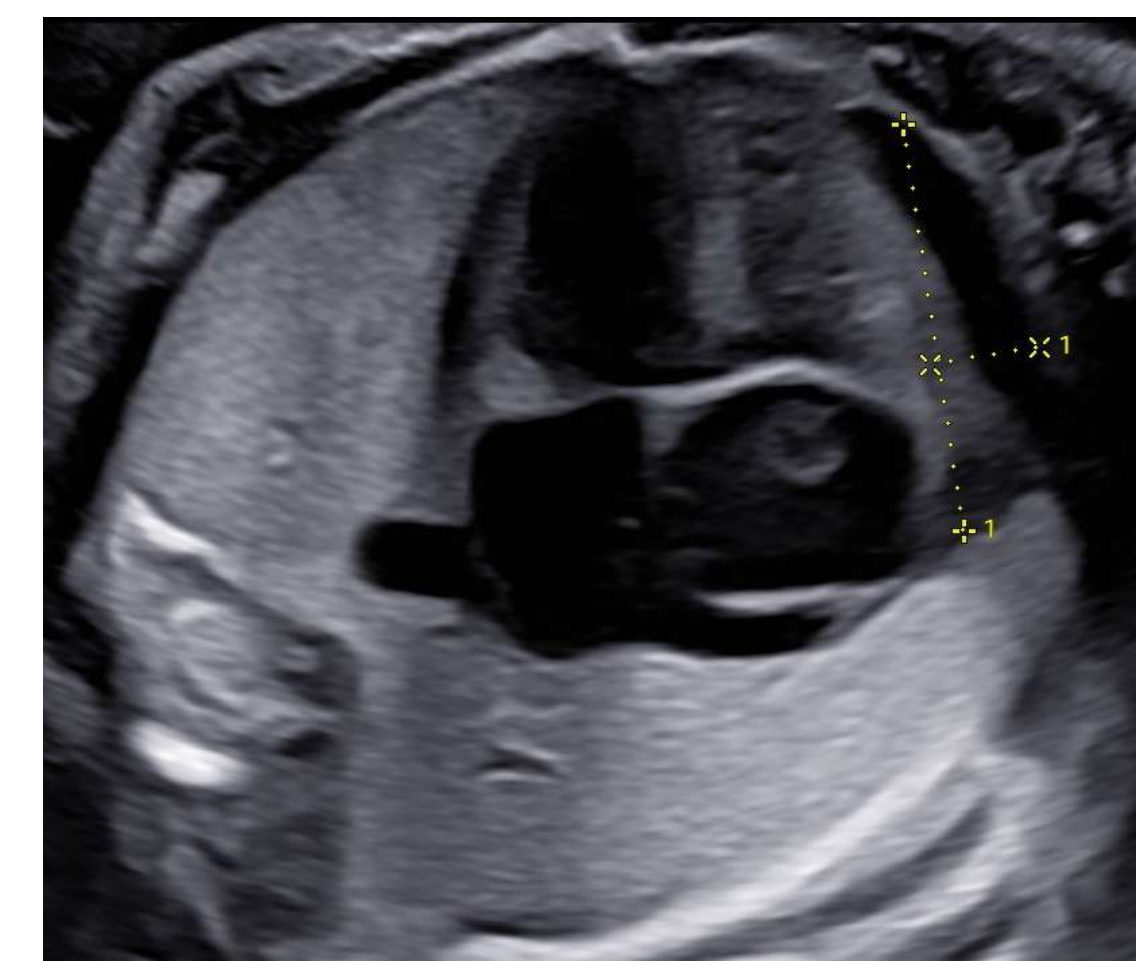
A cura di: Dott.ssa Maria Riccardi, con la collaborazione di: Dott.ssa Evelina Bertelli  
S.C. Ginecologia e Ostetricia, Ospedale Filippo Del Ponte di Varese  
Direttore: Prof. Fabio Ghezzi

## Follow up pre e post natale del nostro caso clinico

Al controllo ecocardiografico fetale effettuato a distanza di 7 giorni (31+6 EG):

- ◆ **Comparsa di versamento pericardico moderato in assenza di idrope fetale**
- ◆ **Dotto venoso con onda a positiva e PI al 97° percentile per epoca gestazionale**
- ◆ **Rigurgito tricuspidalico olosistolico noto stabile**

Si esegue pertanto ricovero osservazionale per valutazione quotidiana del benessere fetale ed esecuzione di profilassi RDS



**Durante il ricovero si assiste a parto eutocico da travaglio inarrestabile a 32+1 settimane gestazionali. Alla nascita buon adattamento alla vita extrauterina e conferma ecocardiografica del sospetto ecografico prenatale.**

- ➔ **Al follow up a due mesi di vita:**
- ◆ Noto cor triatriatum dexter non ostruttivo
  - ◆ Valvola tricuspide di aspetto displasico con ipomobilità del lembo settale ed insufficienza di grado lieve
  - ◆ Non versamento pericardico
  - ◆ Ampio DIV perimembranoso condizionante iniziale sovraccarico volumetrico delle camere di sinistra in attuale buon compenso cardio-circolatorio

A cura di: Dott.ssa Maria Riccardi, con la collaborazione di: Dott.ssa Evelina Bertelli  
S.C. Ginecologia e Ostetricia, Ospedale Filippo Del Ponte di Varese  
Direttore: Prof. Fabio Ghezzi

## Terapia del cor triatriatum dexter

- ✎ I pazienti asintomatici ed emodinamicamente stabili non necessitano di alcun trattamento specifico e vengono monitorati regolarmente con un follow up strumentale e clinico.
- ✎ Il management dei pazienti sintomatici prevede invece una terapia medica o chirurgica, in relazione all'entità della sintomatologia:

**Terapia medica:** Farmaci antiaritmici, anticoagulanti, profilassi tromboembolica

**Terapia chirurgica:** Il trattamento definitivo è la resezione chirurgica completa della membrana accessoria

La sopravvivenza totale a 10 anni dei pazienti sottoposti a trattamento chirurgico è dell' 83%