

Pseudocuore triatriato destro da persistenza di residui embrionari della primitiva valvola del seno venoso: prevalenza ed aspetti ecocardiografici in un'ampia popolazione consecutiva non selezionata

Luca Lanzarini, Elena Lucca, Alessandra Fontana, Sara Foresti

Dipartimento di Cardiologia, IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia

Key words:
Chiari's network;
Cor triatriatum destrum;
Echocardiography.

Background. *Cor triatriatum destrum* is a rare congenital malformation, usually associated with complex right heart abnormalities, characterized by a membrane that divides the right atrium into two chambers. It is considered the result of the incomplete and abnormal regression of the embryonic right valve of the sinus venosus. When the valve regresses the cephalic portion forms the crista terminalis and the caudal portion develops into the Eustachian and Thebesian valve. With an incomplete regression, a fenestrated or an unfenestrated membrane may persist in the right atrium. We describe the clinical and echocardiographic characteristics of this type of remnants in the right atrium.

Methods. In a 4-month period, 1728 transthoracic two-dimensional and Doppler echocardiographic studies were consecutively performed.

Results. Twenty-seven patients (16 males, 11 females, mean age 55 ± 21 years, range 1-87 years) were occasionally recognized to be affected by a membrane inside the right atrial cavity. On the basis of its echocardiographic appearance (a membranous structure connecting the orifice of the inferior vena cava to the atrial septum with evident fenestration in 74% of cases), absence of associated congenital abnormalities (92.5% of cases), interatrial shunt or abnormal flow pattern of venous systemic return, a diagnosis of a normal benign anatomic variant of sinus venous remnants (similar to the so-called "Chiari's network") could be made in every case.

Conclusions. The incomplete regression of the embryonic right valve of the sinus venosus may leave a fenestrated or an unfenestrated membrane in the right atrium that should be considered a normal benign variant of the so-called "Chiari's network".

(Ital Heart J Suppl 2001; 2 (11): 1209-1216)

© 2001 CEPI Srl

Ricevuto il 29 maggio 2001; nuova stesura il 6 agosto 2001; accettato il 13 agosto 2001.

Per la corrispondenza:

Dr. Luca Lanzarini

Dipartimento
di Cardiologia
IRCCS Policlinico
San Matteo
Piazzale Golgi, 2
27100 Pavia
E-mail:
l.lanzarini@smatteo.pv.it

Introduzione

Il cuore triatriato è un'anomalia cardiaca congenita non frequente, di riscontro prevalente in età pediatrica, che interessa per lo più l'atrio sinistro ed è usualmente parte di altre anomalie congenite del cuore^{1,2}. Molto più rara è la forma di cuore triatriato localizzata a livello dell'atrio destro³⁻⁶ che è usualmente associata ad anomalie congenite della giunzione atrioventricolare o all'atresia della valvola polmonare. Nella forma isolata può simulare masse atriali destre di natura mixomatosa o tromboembolica^{7,8}. Nella loro revisione anatomico-patologica delle possibili strutture anatomiche che possono derivare dal riassorbimento più o meno completo della primitiva valvola del seno venoso destro, Castellanos et al.³ hanno ipotizzato che, allorché tale processo di involuzione è assente, la valvola del seno venoso destro

permane per tutta la sua estensione dando origine ad un sepimento che separa l'atrio destro in due cavità (*cor triatriatum destrum* vero); quando il riassorbimento è incompleto, può residuare una struttura membranosa più o meno trabecolata, identificabile come rete di Chiari; quando persiste solo una porzione della primitiva valvola, unita alla *crista terminalis*, si origina un residuo membranoso adeso alla porzione muscolare della cresta. Pertanto, quando la rete di Chiari si presenta come una consistente struttura membranosa tesa in modo continuo fra orifizio della vena cava inferiore e seno coronarico, l'aspetto ecocardiografico transtoracico può suggerire la presenza di un cuore triatriato⁹.

Abbiamo pertanto ricercato la prevalenza di una membrana atriale destra capace di simulare un cuore triatriato destro in un'ampia popolazione consecutiva di pazienti non selezionati allo scopo di definir-

ne le caratteristiche ecocardiografiche e cliniche e di illustrarne i correlati ecocardiografici e le risultanze diagnostiche.

Materiali e metodi

Popolazione. La popolazione studiata fa parte della totalità dei pazienti che, nel periodo compreso tra l'agosto ed il novembre 2000, sono stati sottoposti ad esame ecocardiografico e Doppler transtoracico nell'ambulatorio divisionale di ecocardiografia del Dipartimento di Cardiologia dell'IRCCS Policlinico San Matteo di Pavia. In tale periodo sono stati eseguiti 1728 esami ecocardiografici e Doppler transtoracici. La diagnosi di invio è stata nel 19% degli esami la cardiomiopatia dilatativa; nel 12% la cardiopatia ischemica acuta o cronica; il 14% degli esami è stato eseguito in soggetti sottoposti a trapianto di cuore; il 10% in pazienti con valvulopatia nota o sospetta, inclusi i portatori di protesi valvolare artificiale; il 6% degli esami è stato eseguito in soggetti in età pediatrica. Nel 15% dei casi l'esame ha riguardato una miscellanea di patologie anche extracardiache (sospetta o accertata amiloidosi cardiaca, valutazione di sospetta o accertata ipertensione arteriosa polmonare, ricerca di versamento pericardico, screening per febbre di natura da definire, screening in malattie sistemiche di tipo autoimmune, ecc.). Nel rimanente 24% dei casi l'esame è stato eseguito per motivazioni diverse in soggetti poi risultati normali all'indagine ecocardiografica.

Metodo. Tutti i pazienti sono stati studiati in decubito laterale sinistro con metodica ecocardiografica transtoracica standard in ogni proiezione possibile, utilizzando un apparecchio ecocardiografico tipo Esaote AU3 (Firenze) con sonda meccanica da 2.5 o 3.5 MHz o con apparecchio tipo GE-Vingmed System Five (Horten, Norvegia) con sonda elettronica da 2.5 MHz e possibilità di operare in modalità fondamentale o in armonica (1.7-3.4 MHz). Dei 27 pazienti, 13 (48%) hanno ese-

guito l'esame ecocardiografico in modalità fondamentale ed armonica (frequenza di emissione 1.7 MHz, frequenza di ricezione 3.4 MHz). Tutte le immagini sono state registrate su carta o supporto magnetico ed un operatore esperto ha eseguito o direttamente revisionato le immagini allo scopo di confermare la presenza e di caratterizzare la struttura della membrana atriale destra.

Risultati

Una membrana atriale destra tesa in modo continuo, fra la parete laterale dell'atrio (in prossimità dello sbocco della vena cava inferiore) ed una porzione della parete atriale mediale (usualmente in prossimità dello sbocco del seno coronarico), similmente a quanto illustrato in figura 1, è stata documentata in 27 soggetti, con una prevalenza dell'1.56%. Nella tabella I sono riportate le principali caratteristiche cliniche ed ecocardiografiche dei 27 pazienti analizzati.

Dei 27 pazienti, 16 erano maschi (59%) e 11 erano femmine (41%) con un'età media di 55 ± 21 anni (range 1-87 anni). In 5 dei 27 pazienti (18.5%) l'esame ecocardiografico era stato eseguito per la valutazione di una cardiopatia ischemica, in 2 casi (7.5%) per una diagnosi di connettivite, amiloidosi sistemica con sospetto interessamento cardiaco, per la valutazione di una febbre persistente di natura da definire, per disturbi del ritmo attuali o pregressi, per la valutazione funzionale ed anatomica di una cardiomiopatia ipertrofica; in 3 casi (11%) per la valutazione di una valvulopatia, per lo studio della funzione ventricolare sinistra in soggetti affetti da tumore in previsione di chemioterapia antitumorale, in pazienti già sottoposti a trapianto cardiaco per follow-up funzionale; in 3 pazienti (11%) l'esame era stato richiesto per la presenza di ipertensione arteriosa o di disturbi della conduzione atrioventricolare e intraventricolare sinistra. Dei 27 pazienti, 25 (92.5%) sono stati studiati in ritmo sinusale; un solo paziente (4%) presentava una lieve riduzione della funzione sistolica globale del ventricolo sinistro. Sia la

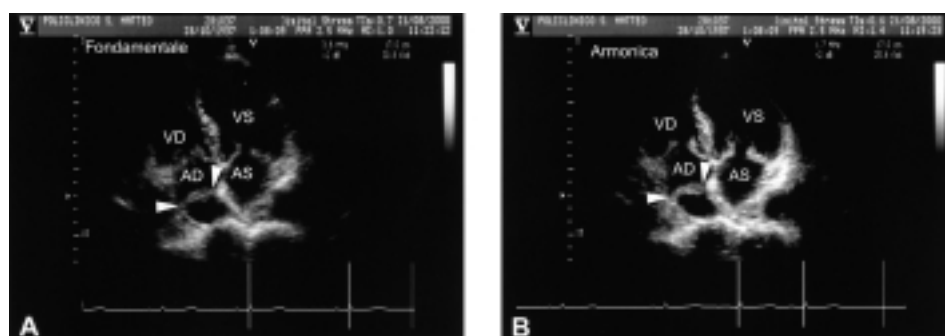


Figura 1. Paziente 21, 63 anni, maschio, sospetta amiloidosi cardiaca. A: proiezione 4 camere apicale. Acquisizione delle immagini in fondamentale. Le frecce piene indicano la presenza in cavità atriale destra di una struttura continua, a membrana, che sembra suddividere la cavità congiungendo la parete laterale con il setto interatriale dell'atrio destro. B: stessa proiezione di A, acquisita in modalità armonica. Le frecce indicano la membrana che appare sostanzialmente simile per aspetto e decorso alla precedente. L'immagine in armonica acquista come atteso un maggiore contrasto per il miglioramento del rapporto segnale/rumore rispetto all'immagine in fondamentale. AD = atrio destro; AS = atrio sinistro; VD = ventricolo destro; VS = ventricolo sinistro.

Tabella I. Principali caratteristiche cliniche ed ecocardiografiche dei 27 pazienti studiati.

Nome	Sesso	Età (anni)	Diagnosi	Ritmo	FEVS (%)	AD	VD	IT	Aspetto eco membrana in proiezione 4 camere apicale	Migliore protezione eco	Patologia associata
1 AC	M	59	CI	RS	48	ND	ND	1	M fen	?	
2 OM	F	40	Connettivite	RS	60	ND	ND	0	M non fen	?	
3 LB	M	58	CI, febbre	RS	50	ND	ND	1	M fen	SC, M fen	
4 LS	M	74	FAP	RS	63	ND	ND	0	M non fen	?	
5 AC	F	67	TC 1990	RS	55	ND	ND	0	M non fen	SC, M non fen	
6 IB	F	56	CI	RS	55	ND	ND	0	M fen	SC, M filif	
7 AF	F	44	PVM	RS	70	ND	ND	0	M fen	SC, M fen	
8 TD	F	64	Valvulopatia	FA	66	ND	ND	1	M fen	AC, M fen	
										SC, M fen	
9 EB	M	13	CMI	RS	56	D	ND	1	M non fen	AC, M non fen	
										SC, M fen	
10 BM	M	1	Leucemia	RS	75	ND	ND	0	M non fen	SC, M fen	
11 AC	M	74	TC 1988, FAP	FA	55	D	ND	1	M non fen	AC, M non fen	
12 MI	M	30	CMI	RS	76	ND	ND	0	M fen	AC, M fen	
13 LG	M	18	Febbre	RS	63	ND	ND	0	M non fen	?	
14 EF	F	87	Ipertensione	RS	58	ND	ND	1	M fen	SC, M fen	
15 RI	F	59	Pregressa FAP	RS	55	ND	D	1	M non fen	AC, M non fen	
										SC, M fen	
16 LN	M	61	CI	RS	61	ND	ND	1	M non fen	SC, M fen	An setto
17 CB	M	74	Amiloidosi	RS	78	ND	ND	1	M non fen	SC, M fen	
18 GL	M	44	Mieloma	RS	60	ND	ND	0	M non fen	SC, M fen	
19 MM	F	40	TC 2000	RS	56	ND	ND	2	M non fen	SC, M fen	
20 SM	M	51	CI	RS	53	ND	ND	0	M non fen	SC, M fen	
21 SR	M	63	Amiloidosi	RS	60	ND	ND	1	M non fen	SC, M fen	
22 RG	M	85	BBS+BAV	RS	60	ND	ND	1	M non fen	SC, M fen	
23 RM	F	62	Tumore colon	RS	60	ND	ND	1	M fen	SC, M fen	An setto M ernia in VD
24 MC	F	85	Valvulopatia	RS	63	ND	ND	1	M fen	?	
25 MM	F	48	Connettivite	RS	63	ND	ND	0	M non fen	SC, M non fen	
26 FG	M	54	Febbre	RS	60	ND	ND	1	M fen	SC, M fen	
27 MT	M	72	Ipertensione	RS	58	ND	ND	0	M non fen	SC, M non fen	

AC = proiezione asse corto parasternale; AD = atrio destro; An = aneurisma; BBS + BAV = blocco completo di branca sinistra + blocco atrioventricolare di I grado; CI = cardiopatia ischemica; CMI = cardiomiopatia ipertrofica; D = dilatato; FAP = fibrillazione atriale parossistica; fen = fenestrata; FEVS = frazione di eiezione ventricolare sinistra; filif = filiforme; IT = insufficienza tricuspidalica (0 = assente; 1 = lieve; 2 = moderata; 3 = moderata-severa; 4 = severa); M = membrana; ND = non dilatato; PVM = prolasso valvolare mitralico; RS = ritmo sinusale; SC = proiezione sottocostale; TC = trapianto di cuore; VD = ventricolo destro; ? = non disponibile o non valutabile.

cavità atriale che ventricolare destra sono risultate di normali dimensioni nella grande maggioranza dei pazienti (25/27, 92.5%): un paziente con cardiomiopatia ipertrofica ed un paziente con pregresso trapianto cardiaco in fibrillazione atriale avevano una dilatazione dell'atrio destro, ma senza segni di dilatazione o disfunzione ventricolare destra. Una dilatazione lieve del ventricolo destro era presente in un singolo paziente (4%) valutato per la presenza di pregressa fibrillazione atriale parossistica. In 14/27 casi (52%) è stato possibile documentare un grado lieve di rigurgito tricuspidalico che in un solo paziente (4%) era di grado moderato (2+/4+).

In ogni caso una struttura a membrana tesa fra le pareti laterale e mediale dell'atrio destro è stata documentata nella proiezione 4 camere apicale.

In nessun paziente era presente un'anomalia congenita complessa del cuore associata alla presenza della

membrana atriale; solo 2 pazienti (7.5%) presentavano una dilatazione circoscritta e una cinetica del setto interatriale tipici per aneurisma del setto, senza evidenza di shunt interatriale all'analisi Doppler.

L'aspetto della membrana nella proiezione 4 camere apicale è risultato continuo senza evidenti interruzioni od assottigliamenti della struttura lungo il suo decorso intratriale in 17/27 casi (63%), mentre nei rimanenti 10 casi (37%) era possibile documentare nella stessa proiezione una discontinuità della struttura e degli echi riflessi dalla membrana, tale da far pensare ad un festone di tipo fenestrato. La migliore proiezione ecocardiografica aggiuntiva che ha permesso di visualizzare la membrana e definirne le caratteristiche anatomiche, topografiche, di struttura e di movimento è risultata nella maggioranza dei casi (20/27, 74%) la proiezione 4 camere sottocostale (Fig. 2B). In questa proiezione è stato infatti possibile definire l'origine

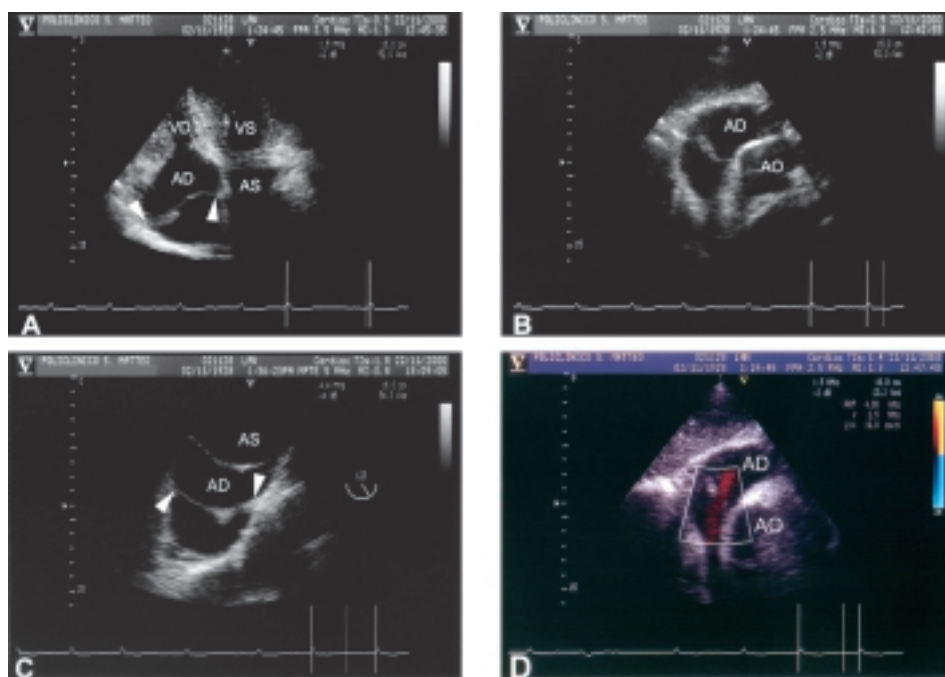


Figura 2. Paziente 27, 72 anni, maschio, soffio sistolico in iperteso. A: proiezione 4 camere apicale. Le frecce piene indicano la presenza di una membrana curvilinea, di aspetto continuo, di spessore disomogeneo, che dalla parete laterale dell'atrio destro si estende fino alla porzione intermedia del setto interatriale. B: proiezione asse corto sottocostale. Particolare per l'atrio destro. È ancora ben visibile la struttura a membrana, che mantiene un aspetto continuo e che sembra separare in due cavità l'atrio destro. C: esame transesofageo con sonda multiplana. A 123° in posizione mesoesofagea è visibile l'atrio sinistro separato dall'atrio destro dal setto interatriale. Nella cavità atriale destra le frecce piene delimitano la membrana tesa fra le pareti dell'atrio destro conformata in modo simile alla struttura evidenziata in proiezione 4 camere apicale. D: proiezione asse corto sottocostale. Il riquadro mostra l'interrogazione con color Doppler del flusso proveniente dalla vena cava superiore. È presente un flusso omogeneo, colorato in rosso, che non subisce accelerazioni patologiche ed ostacolo nel passaggio in atrio destro, in particolare in corrispondenza della regione ove è posizionata la membrana atriale. AO = aorta. Altre abbreviazioni come in figura 1.

della membrana (in prossimità dello sbocco della vena cava inferiore) e la sua direzione mediale, verso la regione di sbocco del seno coronarico o il setto interatriale immediatamente contiguo alla sede del forame ovale. In 5 (18,5%) pazienti tuttavia, l'accesso limitato o l'interposizione di aria addominale hanno precluso l'utilizzo di questa finestra aggiuntiva. In 3 pazienti (11%) la migliore proiezione ecocardiografica per la definizione della struttura è risultata l'asse corto parasternale, per la localizzazione superiore della membrana stessa, che pur originando dalla porzione poste-

ro-laterale della parete atriale, assumeva un decorso verso l'alto inserendosi sulla parete mediale dell'atrio più vicino al piano dell'anulus aortico. In 3 casi sia la proiezione sottocostale che la proiezione asse corto parasternale sono risultate utili per caratterizzare la membrana (Fig. 3). In 10 dei 17 (59%) pazienti con membrana di aspetto continuo, non fenestrato, le proiezioni aggiuntive, in particolare quella sottocostale, hanno permesso di definire la struttura come discontinua, più tipicamente assimilabile ad una struttura a maglie separate.



Figura 3. Paziente 9, 13 anni, maschio, cardiomiopia ipertrofica. A: proiezione 4 camere apicale, ruotata per la visualizzazione della cavità atriale destra. Le frecce piene indicano la presenza di una membrana, in apparenza continua, che sembra separare l'atrio destro in due cavità, tesa fra parete laterale dell'atrio e porzione intermedia del setto interatriale. B: proiezione asse corto parasternale. Le frecce piene delimitano la membrana, che mantiene un aspetto ecograficamente continuo, simile a quello evidenziato nella proiezione precedente. C: proiezione 4 camere sottocostale. In questa proiezione la membrana, individuata dalle frecce piene, presenta una discontinuità degli echi che suggerisce la presenza di una struttura di tipo fenestrato. Abbreviazioni come in figure 1 e 2.

In tempo reale la membrana era caratterizzata da scarsi movimenti ondulatori, in particolare nei pazienti con aspetto non fenestrato della stessa. In singoli casi (paziente 6, paziente 23) invece, la mobilità della membrana è risultata decisamente più elevata, o per l'aspetto più sottile e filiforme della stessa (per questo più sensibile alle variazioni fisiologiche del flusso intracavitario) (paziente 6) o per una sua particolare ridondanza (paziente 23) che ne determinava la tendenza a spostarsi durante il ciclo cardiaco verso il piano tricuspidalico e talora (in inspirazione profonda) ad impegnarsi in tratto di afflusso del ventricolo destro.

Nei 3 pazienti con trapianto cardiaco il cuore donato è stato impiantato con la tecnica dell'anastomosi biatriale con sutura diretta fra cuffia dell'atrio nativo e atrio del cuore donato. È stato possibile stabilire il confine fra i due atri attraverso il riconoscimento della rima di sutura atriale che si è presentata come un ispessimento ecoriflettente della parete atriale e del setto interatriale. La membrana atriale destra in tutti e 3 i pazienti era localizzata distalmente alla sutura, verso il piano dell'anello atrioventricolare; pertanto, in tutti i casi, la membrana è stata considerata di pertinenza del cuore donato (Fig. 4). La sua localizzazione e la sua appartenenza al cuore donato sono stati confermati al controllo transesofageo nel paziente 11, che mostrava all'eco transtoracico una membrana non fenestrata, scarsamente mobile. Tale aspetto era reperibile anche all'esplorazione transesofagea che, nella sezione trasversale mesoesofagea (simile alla proiezione 4 camere apicale transtoracica), mostrava l'atrio destro diviso da una struttura lineare, scarsamente mobile, non fenestrata, tesa fra la parete laterale dell'atrio al confine fra porzione nativa e donata e il setto interatriale in prossimità della corrispondente zona di sutura.

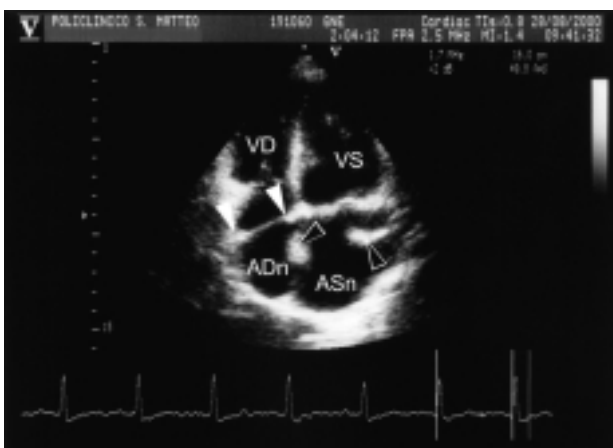


Figura 4. Paziente 19, 40 anni, femmina, trapianto cardiaco ortotopico eseguito con la tecnica della sutura biatriale nell'anno 2000. Proiezione 4 camere apicale, lievemente ruotata per ottimizzare la visualizzazione delle cavità atriali. Le frecce vuote in cavità atriale sinistra indicano la regione ecoriflettente corrispondente alla sutura della parete laterale dell'atrio e del setto interatriale. In cavità atriale destra è visibile (frecce piene) una struttura lineare, a membrana, tesa fra parete laterale e la porzione mediale dell'atrio destro donato. ADn = porzioni native dell'atrio destro; ASn = porzioni native dell'atrio sinistro. Altre abbreviazioni come in figura 1.

L'utilizzo dell'armonica (1.7-3.4 MHz) nei 12 pazienti in cui l'aspetto ecocardiografico della membrana è stato studiato in modalità fondamentale ed armonica, non ha aggiunto evidenti vantaggi diagnostici rispetto alla valutazione in fondamentale. Come atteso, l'aspetto della membrana è apparso più definito, con contorni più nitidi, per il miglioramento del rapporto segnale/rumore e dell'effetto di contrasto spontaneo fra strutture solide e liquide che l'armonica esalta (Fig. 1). In tutti i pazienti è stata eseguita un'esplorazione con Doppler pulsato e con codice di colore per valutare i flussi in cavità atriale destra ed il riempimento ventricolare destro. In nessun caso, non solo in quelli con un aspetto fenestrato della membrana, è stato possibile dimostrare un ostacolo al normale flusso del ritorno venoso sistemico in atrio destro e del riempimento ventricolare destro causato dalla presenza della membrana. Un esempio dell'aspetto normale del pattern di flusso atriale destro pur in presenza della membrana descritta è illustrato nella figura 2D.

Discussione

La suddivisione dell'atrio destro in due cavità è un'anomalia congenita inusuale, per lo più descritta in sede anatomo-patologica^{3,4,6}. Nella loro revisione dei 1940 reperti anatomici del Museo del Cuore dell'Ospe-
dale Pediatrico di Pittsburgh, Trento et al.⁴ hanno descritto 14 cuori di età pediatrica caratterizzati dalla presenza di un atrio destro diviso in due cavità con due distinte caratteristiche: 6 cuori presentavano un'anomala prominente delle valvole dell'Eustachio e del Tebesio senza significato funzionale; 8 cuori presentavano invece una struttura più complessa, di tipo membranoso, tesa a formare una sorta di vela all'interno della cavità atriale destra, capace di deviare il flusso del ritorno venoso sistemico verso un forame ovale persistentemente pervio e associata a gravi malformazioni del cuore destro (ipoplasia ventricolare destra, atresia polmonare). Simili reperti sono stati descritti 3 anni più tardi anche da Castellanos et al.³. È stato ipotizzato che tali anomalie rappresentino l'esito di differenti processi di riassorbimento della valvola del seno venoso destro che, nella vita fetale, raccoglie il sangue venoso proveniente dalle vene cardinali, dal sacco vitellino e dal sangue placentare che vi giunge attraverso le vene ombelicali. Il mancato riassorbimento di tale struttura può causare la presenza di ostruzione delle cavità destre. Causando una deviazione del flusso ematico da destra verso sinistra, attraverso un difetto del setto interatriale, essa si associa abitualmente all'ipoplasia della giunzione atrioventricolare destra o della regione dell'efflusso polmonare. Questa variante è caratterizzata dalla presenza di un vero seipimento che separa l'atrio destro in due cavità (*cor triatriatum destro vero*). Quando il riassorbimento avviene, ma in modo incompleto, può residuare una struttura membranosa, continua o disconti-

nua¹⁰, più o meno trabecolata, identificata di volta in volta come valvola dell'Eustachio (valvola della vena cava inferiore), valvola del Tebesio (valvola del seno coronarico) o come rete di Chiari^{3,10}; quando persiste solo una porzione della primitiva valvola, unita alla *crista terminalis*, si origina un residuo membranoso adeso alla porzione muscolare della cresta.

La diversa evoluzione embrionaria può almeno in parte spiegare la diversa prevalenza di questi residui nelle casistiche anatomico-patologiche (dall'1.3 al 4%)¹¹⁻¹³ rispetto a quelle ecocardiografiche¹⁴⁻¹⁷: dallo 0.03 all'1% di una popolazione di adulti, all'1.3% di una popolazione di età pediatrica e fino al 3.9% considerando la persistenza della sola valvola dell'Eustachio come residuo della primitiva valvola del seno venoso destro. Le segnalazioni e le descrizioni ecocardiografiche hanno infatti di volta in volta sottolineato aspetti peculiari di queste formazioni dalla comune origine embrionaria. L'ecocardiografia transesofagea ha recentemente permesso di ottenere una visualizzazione migliore di tali residui¹⁰ la cui prevalenza si attesta con tale metodica intorno al 2%. Alcune delle differenze riportate potrebbero derivare dalla diversa interpretazione che a questi residui è stata data in sede anatomico-patologica ed in sede ecocardiografica. Infatti molti studi anatomico-patologici^{11-13,18,19} hanno sottolineato l'importanza di differenziare i residui (assimilabili alla rete descritta da Chiari) caratterizzati da una struttura membranosa, più o meno ampiamente fenestrata, con connessioni sia sulla porzione laterale dell'atrio destro (in contiguità con lo sbocco della vena cava inferiore) che sulla porzione mediale (in contiguità con il setto interatriale), da quelli caratterizzati da una struttura lineare e filiforme, anche a guisa di rete, ma localizzata solo ad un'estremità della parete atriale (usualmente lo sbocco della vena cava inferiore, come valvola dell'Eustachio). La maggior parte degli studi ecocardiografici riporta invece come diagnostico e tipico della rete di Chiari^{15,20} la presenza di una struttura filiforme, adesa allo sbocco della vena cava inferiore, ampiamente mobile e flottante in cavità atriale destra.

I 27 pazienti della nostra serie hanno dimostrato, in accordo con l'interpretazione che altri autori hanno dato a tali reperti^{10,21}, la presenza in atrio destro di quella che potrebbe essere considerata la vera rete di Chiari o una sua variante e caratterizzata dalla persistenza di una struttura a membrana tesa nell'atrio destro, a contatto sia della parete laterale che mediale dell'atrio, tale da simulare una ripartizione della cavità in un cuore triatriato. La prevalenza di questa variante nella nostra popolazione (1.56%) è simile a quella già riportata da altri per strutture di simile aspetto¹⁰. La nostra serie rappresenta una popolazione di pazienti non selezionati, con uno spettro di età molto ampio (da 1 a 87 anni), che sono stati sottoposti ad esame ecocardiografico per un sospetto diagnostico vario o con patologia cardiaca diversa. Tranne che in 2 pazienti con un aneurisma del setto interatriale, nella nostra popolazione è chiaramente

emersa l'assenza di un'associazione fra questo residuo e altre cardiopatie congenite. Questa struttura a membrana in atrio destro è stata riscontrata in modo occasionale ed era di per sé completamente asintomatica. L'assenza di associazione fra presenza di membrana atriale destra e cardiopatia congenita del cuore destro da una parte e fenomeni embolici paradossi dall'altra, differenzia la nostra popolazione da quella riportata da altri^{10,21}. In età pediatrica, per i motivi precedentemente esposti, è infatti frequente il riscontro di tale anomalia dell'atrio destro in presenza di ipertrofia ventricolare destra, di atresia della polmonare (da sola od associata ad altre anomalie congenite) o di difetto settale interatriale²¹. Nell'adulto questa membrana, quando associata alla presenza di un forame ovale pervio, può deviare un embolo venoso verso il cuore sinistro e facilitare l'insorgenza di un'embolia sistemica paradossa¹⁰. In questo caso tuttavia, è necessario che la membrana abbia o mantenga l'originaria capacità di funzionare come elemento di scambio della circolazione destra verso sinistra. Nella nostra esperienza, come illustrato in modo esemplificativo nella figura 2, in nessun caso è stato possibile documentare al color Doppler un effetto emodinamico della membrana stessa, sia nel senso dell'ostruzione anterograda che nel senso della deviazione del flusso venoso sistemico di ritorno al cuore destro. L'assenza di effetto emodinamico significativo era evidente sia nei soggetti con aspetto ecocardiografico fenestrato che in quelli con aspetto non fenestrato della membrana. L'utilizzo di proiezioni aggiuntive rispetto alla sola proiezione 4 camere apicale (Fig. 3) ha permesso di classificare come fenestrate la maggior parte delle membrane atriali della nostra serie (20/27, 74%). In 2 pazienti l'aspetto della membrana si discostava da quello mediamente osservato negli altri casi: in un paziente essa era di aspetto più filiforme che membranoso ed altamente flottante; in un altro caso l'aspetto era quello di una vela che durante le attività cicliche del cuore e le variazioni del respiro poteva spingersi verso l'anello atrioventricolare destro e quasi impegnarlo. Questi aspetti sono assimilabili a quelli già descritti per caratterizzare il comportamento ecocardiografico della rete di Chiari²⁰. Nella gran parte dei nostri casi, tuttavia, la membrana era dotata di movimenti oscillatori meno evidenti. È possibile comunque che il ricorso sistematico all'indagine ecocardiografica transesofagea ci avrebbe fornito a tale riguardo informazioni aggiuntive, come da noi già precedentemente segnalato⁹.

Un aspetto peculiare, non precedentemente segnalato e verosimilmente correlato al tipo di popolazione da noi studiata, è il riscontro di tale membrana anche in pazienti con trapianto di cuore. È possibile ipotizzare che nella porzione di atrio destro del cuore donato anastomizzata alla cuffia atriale del cuore nativo questi residui siano rimasti misconosciuti e lasciati chirurgicamente intatti, probabilmente confusi nelle trabecole del cuore donato (Fig. 4). Il riconoscimento di questa membrana come rete di Chiari del cuore donato può es-

sere rilevante nella diagnosi differenziale con altre lesioni dell'atrio destro che talora è possibile riscontrare nei pazienti cardiopiantati (sutura chirurgica ridondante ed aggettante nel lume della cavità, masse, formazioni trombotiche, ecc.) per evitare sospetti diagnostici che renderebbero necessario effettuare ulteriori indagini diagnostiche.

Limiti dello studio. La nostra popolazione, anche se è costituita da una serie consecutiva di pazienti non selezionati, non rappresenta un campione della popolazione generale, perché all'ambulatorio divisionale della nostra struttura afferiscono molti pazienti interni all'ospedale o provenienti dai vari ambulatori di altre divisioni. Pertanto il valore della prevalenza di questa variante ecocardiografica da noi riportato, non può essere trasferito direttamente ad una popolazione più generale. Inoltre, l'arco temporale di osservazione è stato relativamente breve, ma è stato scelto per dare continuità interpretativa all'esame ecocardiografico che in questo periodo è stato eseguito o revisionato da un unico operatore esperto, permettendo in tal modo di uniformare il giudizio diagnostico.

L'ecocardiografia transesofagea avrebbe potuto essere superiore all'indagine transtoracica per la valutazione diagnostica e funzionale di questa struttura atriale. Tuttavia non abbiamo ritenuto di sottoporre tutti i pazienti ad un esame transesofageo, se non casi selezionati, per l'assenza di un'indicazione specifica nella gran parte dei casi, per l'età di alcuni soggetti (in particolare pazienti pediatrici e ultraottuagenari) e per la convinzione, basata anche sulle precedenti esperienze personali e della letteratura, che in mancanza di una patologia congenita evidente del cuore destro, tali anomalie sono da ritenersi di tipo benigno.

In conclusione, i residui embrionari della primitiva valvola del seno venoso destro possono determinare la presenza di un cuore triatriato destro vero, ma, in assenza di cardiopatia congenita associata, di shunt interatriale e di anomalie del flusso venoso sistemico al cuore destro, il rilievo di una membrana ecoriflettente in cavità atriale destra conformata a guisa di seipimento (per lo più fenestrato) fra parete laterale e mediale dell'atrio è da considerare una variante benigna. Tali residui sono da considerare come aspetti ecocardiografici della rete di Chiari, varianti della norma, di natura benigna e di scarso rilievo funzionale. Possono essere riscontrati occasionalmente dall'età infantile²² all'età senile; possono essere riscontrati anche nei pazienti sottoposti a trapianto ortotopico di cuore, eventualmente trasferiti insieme al cuore donato.

Riassunto

Razionale. La persistenza dei residui embrionari della primitiva valvola del seno venoso può manifestar-

si con la presenza in atrio destro di un seipimento a membrana. Esso può rappresentare un elemento di una complessa cardiopatia congenita del cuore destro o essere il riscontro occasionale di una variante della norma che simula una suddivisione dell'atrio in due cavità. Scopo di questo lavoro è di illustrare le caratteristiche cliniche, ecocardiografiche e le deduzioni diagnostiche di una serie consecutiva di pazienti che all'analisi ecocardiografica di routine presentavano una membrana atriale destra capace di simulare un cuore triatriato.

Materiali e metodi. In un periodo di 4 mesi sono stati eseguiti 1728 esami ecocardiografici e Doppler transtoracici consecutivi. Le caratteristiche ecocardiografiche della membrana sono state studiate con l'utilizzo di proiezioni multiple.

Risultati. Una struttura a membrana nella cavità atriale destra è stata riscontrata in 27 pazienti (16 maschi, 11 femmine, età media 55 ± 21 anni, range 1-87 anni) con una prevalenza pari all'1.56%. In tutti i pazienti la membrana è stata visualizzata nella proiezione 4 camere apicale; nel 74% dei casi, con l'utilizzo di diverse proiezioni ecocardiografiche ed in particolare attraverso l'analisi per via sottocostale, la membrana ha presentato aspetti di discontinuità degli echi suggestivi per una struttura di tipo fenestrato, scarsamente dotata (tranne che in 2 pazienti, 7.5%) di movimenti ondulatori durante il ciclo cardiaco. In nessun paziente erano presenti anomalie strutturali del cuore destro; solo in 2 casi (7.5%) la membrana era associata alla presenza di un aneurisma del setto interatriale. In nessun caso era presente un'alterazione del flusso del ritorno venoso sistemico in atrio destro, un'anomalia del riempimento ventricolare destro o uno shunt intracardiaco. Questa membrana è stata riscontrata anche in 3 pazienti sottoposti a trapianto cardiaco ortotopico e, attraverso l'analisi ecocardiografica transtoracica confermata in un caso anche dall'approccio transesofageo, è stato possibile identificarla come residuo embrionario della valvola del seno venoso del cuore donato.

Conclusioni. I residui embrionari della primitiva valvola del seno venoso destro possono determinare la presenza di un cuore triatriato destro vero, ma, il rilievo di una membrana ecoriflettente in cavità atriale destra conformata a guisa di seipimento (per lo più fenestrato) fra parete laterale e mediale dell'atrio in assenza di cardiopatia congenita associata, di shunt interatriale e di anomalie del flusso venoso sistemico al cuore destro, è da considerare invece una variante benigna. Tale formazione rappresenta un aspetto ecocardiografico della rete di Chiari, variante della norma, di natura benigna e di scarso rilievo funzionale. Può essere riscontrata occasionalmente dall'età infantile all'età senile; può essere diagnosticata anche nei pazienti sottoposti a trapianto ortotopico di cuore, perché talora può essere trasferita insieme al cuore donato.

Parole chiave: Cuore triatriato destro; Ecocardiografia; Rete di Chiari.

Bibliografia

1. Gheissari A, Malm JR, Bowman Jr FO, Bierman FZ. Cor triatriatum sinistrum: one institution's 28-year experience. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 56-7.
2. Lengyel M, Arvay A, Biro V. Two-dimensional echocardiographic diagnosis of cor triatriatum. *Am J Cardiol* 1987; 59: 484-5.
3. Castellanos LM, Kari-Nivon M, Garcia-Arenal F, Salinas CH. Derivados patológicos de la valva derecha del seno venoso. Presentacion de seis corazones de tipo cor triatriatum destrum. *Arch Inst Cardiol Mex* 1991; 61: 293-301.
4. Trento A, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Park SC, Siewers RD. Divided right atrium (prominence of the Eustachian and Thebesian valves). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 457- 63.
5. Wyss E, Ammann P, Rickli H, Jenni R. Cor triatriatum dexter of an adult. *Z Kardiol* 1998; 87: 891-3.
6. Alborilas ET, Edwards WD, Driscoll DJ, Seward JB. Cor triatriatum dexter: two-dimensional echocardiographic diagnosis. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9: 334-7.
7. Thomka I, Bendig L, Szente A, Arvay A. Cor triatriatum dextrum simulating right ventricular myxoma. *Orv Hetil* 1983; 124: 1817-9.
8. Yuen ST, Dickens P. Sudden death from secondary massive pulmonary embolism derived from marrow emboli trapped by Chiari's network. *Forensic Sci Int* 1992; 52: 211-4.
9. Lanzarini L, Raineri C, Bertolotti A. Ampia rete di Chiari simulante un cor triatriatum destro all'ecocardiogramma transtoracico diagnosticata correttamente con ecocardiogramma transesofageo. *Ital Heart J Suppl* 2000; 1: 1208-9.
10. Schneider B, Hofman T, Justen MH, Meinertz T. Chiari's network: normal anatomic variant or risk factor for arterial embolic events? *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 203-10.
11. Helwig FC. The frequency of anomalous reticula in the right atrium of the human heart "Chiari network". Report of eight cases. *Am J Pathol* 1932; 8: 73-9.
12. Yater WM. Variations and anomalies of the venous valves of the right atrium of the human heart. *Arch Pathol* 1929; 7: 418-41.
13. Gresham GA. Networks in the right side of the heart. *Br Heart J* 1957; 19: 381-6.
14. Zema MJ, Temkin ML, Caccavano M. Echocardiographic appearance of the Chiari network. *J Clin Ultrasound* 1985; 13: 671-4.
15. Werner JA, Cheitlin MD, Gross BW, Speck SM, Ivey TD. Echocardiographic appearance of the Chiari network: differentiation from right-heart pathology. *Circulation* 1981; 63: 1104-9.
16. Cloez JL, Neimann JL, Chivoret G, et al. Redécouverte grace à l'échocardiographie d'une structure anatomique: le "réseau de Chiari". *Arch Mal Coeur Vaiss* 1983; 76: 1284-92.
17. Limacher MC, Gutgesell HP, Vick GW, Cohen MH, Huhta JH. Echocardiographic anatomy of the Eustachian valve. *Am J Cardiol* 1986; 57: 363-5.
18. Wright RR, Anson BJ, Cleveland HC. The vestigial valves and the interatrial foramen of the adult human heart. *Anat Rec* 1948; 100: 331-55.
19. Powell EDV, Mullaney JM. The Chiari network and the valve of the inferior vena cava. *Br Heart J* 1960; 22: 579-84.
20. Chiesi G, Farinelli F, Di Donato C, Marani L, Reverzani A. La rete di Chiari: persistenza dei residui embrionali delle valvole del seno venoso in atrio destro. *Minerva Cardioangiolog* 1989; 37: 333-9.
21. De Dominicis E, Ometto R, Frigiola A, Menicanti L, Arfiero S, Vincenzi M. Aspetti ecocardiografici della persistenza della valvola destra del seno venoso. *G Ital Cardiol* 1985; 15: 80-3.
22. Lanzarini L, Lucca E. Persistence of the right valve of the sinus venosus resulting in an unusually prominent Chiari's network remnant mimicking a cor triatriatum destrum. *Pediatr Cardiol*, in press.