

Prawostronne serce trójprzedsionkowe

Maria Żyła-Frycz, Anna Baranowska, Jarosław Rycaj, Jacek Białkowski,
Małgorzata Szkutnik, Michał Wojtalik i Marian Zembala

Klinika Wad Wrodzonych i Kardiologii Dzieci, Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrze

Cor triatriatum dextrum

We present a case of the boy with cor triatriatum dexter accompanied by complex cyanotic heart defect. Based on transthoracic echocardiography, diagnosis of cor triatriatum dexter, atrioventricular septal defect, L-transposition of great arteries and right ventricle outflow tract obstruction was established. For signs of systemic congestion, in the 13th month of boy's life interventional heart catheterization was performed and communication between right and accessory atrium was improved. In the 2nd year of the boy's life the Glenn procedure was performed and defect in membrane dividing right atrium was surgically widened. At last control general condition of the child was good, communication between right and accessory atrium was without important gradient and hemodynamic effect of the Glenn operation was satisfactory. (Folia Cardiol. 2002; 9: 573–576)

cor triatriatum dexter, echocardiography

Wstęp

Prawostronne serce trójprzedsionkowe (CTD, *cor triatriatum dexter*) jest bardzo rzadko występującą wrodzoną wadą serca, która polega na obecności w prawym przedsionku (RA, *right atrium*) dodatkowej błony, dzielącej go na dwie części. Wada ta powstaje wskutek zaburzeń rozwojowych prawej zastawki zatoki wieńcowej. W 3 miesiącu życia płodowego prawa zastawka zatoki wieńcowej dzieli RA na część zatokową, do której uchodzi żyła główna górna, żyła główna dolna, zatoka wieńcowa i otwór owalny, oraz część mięśniową, komunikującą się z zastawką trójdzielną i uszkiem RA. Zastawka zatoki wieńcowej prawie całkowicie zanika do końca życia płodowego. Pozostałością jej części głowowej jest grzebień graniczny, który oddziela przednią, mięśniową część RA od jego tylnej części, natomiast pozostałością części kaudalnej zatoki wieńcowej są: zastawka Eustachiusza, położona w pobliżu ujścia

żyły głównej dolnej, oraz zastawka Tebejusza, która znajduje się w okolicy ujścia zatoki wieńcowej. Przetrawanie części zastawki zatoki wieńcowej prowadzi do utrudnienia napływu krwi z żył systemowych do prawej komory, prawo-lewego przecieku na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej oraz objawów zastoju żylnego w krążeniu systemowym. Prawostronne serce trójprzedsionkowe występuje rzadziej niż postać lewostronna. Opisywano współistnienie tej wady z innymi anomaliami wrodzonymi, przede wszystkim dotyczącymi prawostronnych struktur serca: atrezią zastawki trójdzielną, atrezią lub zwężeniem zastawki tętnicy płucnej, a także zespołem Ebsteina [1–5].

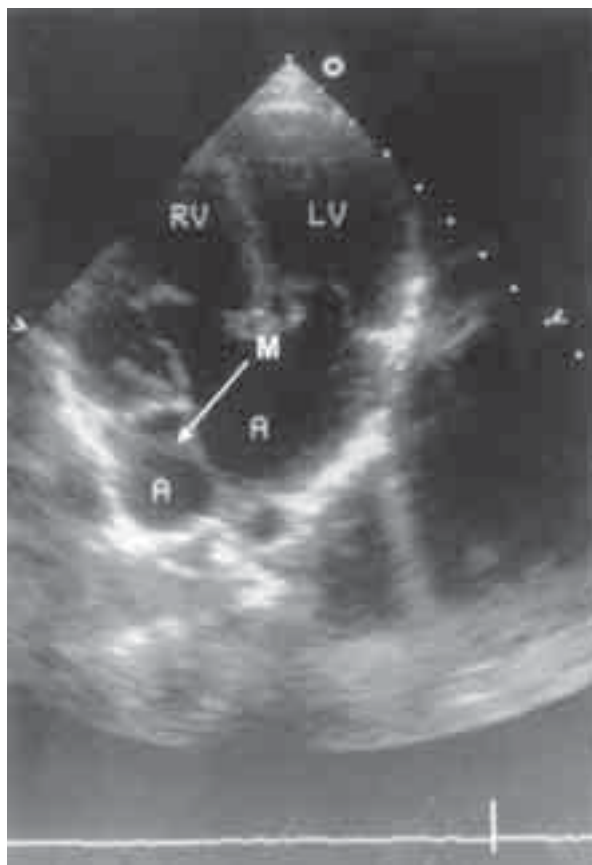
Autorzy przedstawiają przypadek CTD ze współistniejącym całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym (CAVC, *common atrioventricular canal*) oraz zwężeniem drogi odpływu prawej komory (RVOTO, *right ventricular outflow tract obstruction*), skutecznie leczony wstępnie za pomocą cewnikowania interwencyjnego, a następnie chirurgicznie.

Opis przypadku

Miesięczne niemowlę płci męskiej zostało przyjęte na oddział z podejrzeniem złożonej sinicznej

Adres do korespondencji: Dr med. Maria Żyła-Frycz
Klinika Wad Wrodzonych i Kardiologii Dzieci
Śląskie Centrum Chorób Serca
ul. Szpitalna 2, 41–800 Zabrze
Nadesłano: 9.09.2002 r. Przyjęto do druku: 14.11.2002 r.

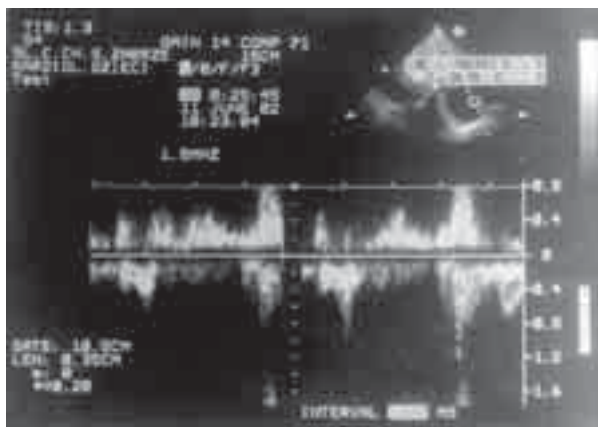
wady serca. Dziecko z ciąży pierwszej niepowikłanej, porodu o czasie, siłami natury, urodzeniowa masa ciała 4000 g, Apgar — 10 pkt. Oboje rodzice byli młodzi, zdrowi; wywiad rodziny nieobciążony. Sinicę oraz szmer nad sercem obserwowano u chłopca w okresie noworodkowym, w związku z tym skierowano go do rejonowej poradni kardiologicznej, a następnie do ośrodka autorów. Przy przyjęciu stan ogólny chłopca był dobry, za pomocą badania przedmiotowego stwierdzono: prawidłowy rozwój fizyczny, umiarkowaną sinicę centralną, układ krążenia wydolny, osłuchowo nad sercem — szmer wyrzutowy (3/6 w skali Levine'a). W badaniach laboratoryjnych stwierdzono desaturację krwi — gazometria włósniczkowa wykazała PaO₂ 32 mm Hg, SaO₂ 65%. W RTG klatki piersiowej zaobserwowano nieposzerzoną sylwetkę serca, wcięcie w okolicy pnia płucnego, wąską szypułkę naczyniową; w EKG — rytm zatokowy miarowy 150/min, lewogram patologiczny, dekstrogyrię. Rozpoznanie ustalono na podstawie badania echokardiograficznego, w którym stwierdzono dodatkową błonę w świetle RA (ryc. 1), oddzielającą spływ z żył głównych od zastawki trójdzielnej. W błonie tej uwidoczniło się otwór o średnicy 5 mm z prawo-lewym przepływem krwi z maksymalnym gradientem 9 mm Hg. Ponadto stwierdzono CAVC, L-malpozycję wielkich tętnic (L-TGA, *L-transposition of great arteries*) oraz RVOTO z łącznym gradientem 75 mm Hg. Ze względu na dobry stan kliniczny chłopca odstąpiono wówczas od leczenia zabiegowego i zastosowano leczenie farmakologiczne (spironolakton 1–2 mg/kg mc. i metyldidogoksynę 0,011 mg/kg mc. doustnie). Pod koniec pierwszego roku życia obserwowano pogorszenie jego stanu klinicznego. Przy ponownym przyjęciu dziecka na oddział stwierdzono niedobór masy ciała (5 percentyl) oraz powiększenie wątroby (brzeg 1 cm poniżej łuku żebrowego). W badaniu echokardiograficznym, oprócz złożonej wady serca, stwierdzono także poszerzenie żył wątrobowych. Wobec klinicznego i echokardiograficznego obrazu utrudnienia spływu z żył głównych, zwłaszcza z żyły głównej dolnej, w 13 miesiącu życia dziecka wykonano cewnikowanie interwencyjne. Cewnikowanie rozpoczęto od nakłucia żyły i tętnicy udowej. Wykonano standardową angiokardiografię prawego i lewego serca oraz kolejno pomiary ciśnień i saturacji w naczyniach i jamach serca. Za pomocą cewnika Tyshak 12 mm × 4 cm na przewodniku długości 260 cm i średnicy 0,035" wykonano 3-krotną plastykę, uzyskując poszerzenie otworu w błonie między dodatkowym a prawym przedsionkiem z 5 do 12 mm, oraz zmniejszenie gradientu między przedsionkami z 9 mm Hg do 2 mm Hg. Bezpośrednio po zabie-



Rycina 1. Projekcja 4-jamowa koniuszkowa; RV — prawa komora, LV — lewa komora, A — przedsionki (po lewej stronie fotografii — przedsionek dodatkowy), M — dodatkowa błona w świetle prawego przedsionka

Figure 1. Four chamber view; RV — right ventricle, LV — left ventricle, A — atria (on the left side of photography — accessory atrium), M — membrane in right atrium

gu stwierdzono poprawę kliniczną oraz poprawę w ocenie echokardiograficznej. W 2 rż. u dziecka obserwowano ponowne pogorszenie tolerancji wysiłku, nasilenie sinicy oraz wzrost gradientu w drodze odpływu prawej komory do 95–100 mm Hg i ponowny wzrost gradientu przez otwór w błonie między dodatkowym a prawym przedsionkiem do 8 mm Hg. W 22 miesiącu życia u chłopca wykonano zabieg kardiochirurgiczny: dwukierunkowe zespolenie metodą Glenna oraz chirurgiczne poszerzenie otworu w błonie między dodatkowym a prawym przedsionkiem, uzyskując zmniejszenie gradientu z 8 do 5 mm Hg (ryc. 2). Przez 4 lata od czasu ostatniego zabiegu dziecko pozostaje pod kontrolą poradni, rozwija się prawidłowo, dobrze toleruje wysiłek. W kontrolnych badaniach echokardiograficznych stwierdza się dobrą komunikację między dodatkowym i prawym



Rycina 2. Projekcja podmostkowa. Przepływ prawolewy przez otwór w dodatkowej błonie w prawym przedsionku z gradientem wynoszącym 5,38 mm Hg

Figure 2. Subcostal view. Right-left shunt trough hole in membrane in right atrium with gradient 5.38 mm Hg

przedsionkiem (gradient maksymalny przez otwór w błonie — 5,38 mm Hg) oraz dobry efekt zabiegu Glenn'a; wysycenie krwi tlenem mierzone metodą przezskórną wynosi 86%.

Dyskusja

Większość doniesień w piśmiennictwie dotyczących CTD, to prace kazuistyczne. Najszerze opracowanie dotyczy grupy 11 pacjentów [3]. Przebieg kliniczny wady jest zróżnicowany i zależy zarówno od stopnia utrudnienia komunikacji między splotem z żył głównych a zastawką trójdzielną, jak i współistnienia innych wad wrodzonych serca. Możliwy jest zarówno przebieg zupełnie bezobjawowy, gdzie wada jest wykrywana przypadkowo [5, 6], jak również występowanie sinicy, niedoboru masy ciała, zastoju w krążeniu systemowym oraz

dysfunkcji wątroby [7, 8]. W ustaleniu rozpoznania najważniejsze jest wykonanie badania echokardiograficznego z dokładną oceną anatomii RA, splotu z żył systemowych i ustaleniem kierunku przepływu przez ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Podkreśla się wiodącą rolę echokardiografii w diagnostyce CTD [9]. Opisany przez autorów przypadek jest interesujący ze względu na złożoność współistniejących innych wad serca — w piśmiennictwie autorzy nie spotkali się z jednoczesną obecnością CTD, CAVC i TGA. Należy także podkreślić stosunkowo dobry stan kliniczny chłopca wobec rozległości zmian strukturalnych serca. Podobnie jak w przypadkach opisywanych w piśmiennictwie, tak i w przypadku pacjenta badanego przez autorów, dokładne badanie echokardiograficzne wystarczyło, aby ustalić rozpoznanie i dalsze leczenie [3–6]. Postępowanie terapeutyczne u chorych z CTD zależy od ich stanu klinicznego. Przy niewielkim nasileniu objawów klinicznych interwencja nie jest konieczna [4–6]. W przypadku objawów utrudnienia splotu z żył systemowych konieczne jest poszerzenie otworu w błonie dzielącej RA w czasie cewnikowania interwencyjnego [8] lub chirurgiczne usunięcie pozostałości zastawki zatoki wieńcowej [7]. Cewnikowanie interwencyjne w opisywanym przypadku przyniosło tylko czasową poprawę stanu dziecka, skuteczne natomiast było leczenie chirurgiczne.

Wnioski

1. Objawy kliniczne CTD są zróżnicowane w zależności od stopnia utrudnienia splotu z żył systemowych.
2. Badanie echokardiograficzne jest metodą wystarczającą do ustalenia rozpoznania tej wady.
3. Postępowanie terapeutyczne zależy od nasilenia objawów zastoju w krążeniu systemowym.

Streszczenie

Prawostronne serce trójprzedsionkowe

W niniejszej pracy przedstawiono opis przypadku chłopca z sinicą złożoną wadą serca, u którego na podstawie badania echokardiograficznego rozpoznano serce trójprzedsionkowe prawostronne (CTD). Wadzie tej towarzyszył całkowity kanał przedsionkowo-komorowy (CAVC), L-malpozycja wielkich tętnic (L-TGA) oraz zastawkowe i podzastawkowe zwężenie tętnicy płucnej (PS). Z powodu objawów utrudnionego splotu z żył systemowych w 13 miesiącu życia u dziecka wykonano skuteczne (ale tylko czasowo) przezskórne poszerzenie otworu w błonie dzielącej prawy przedsionek. W 2 rż. u chłopca wykonano dwukierunkowe zespolenie metodą Glenn'a oraz chirurgiczne poszerzenie otworu w błonie w świetle prawego przed-

sionka (RA). Obecny stan dziecka jest dobry, a za pomocą badania echokardiograficznego stwierdza się swobodny przepływ przez otwór w błonie dzielącej RA oraz dobry hemodynamiczny efekt zabiegu Glenna. (Folia Cardiol. 2002; 9: 573–576)

serce trójprzedsionkowe prawostronne, echokardiografia

Piśmiennictwo

1. Wyss E., Ammann P., Rickli H, Jenni R. Cor triatriatum dexter of an adult. *Z. Kardiol.* 1998; 87: 891–893.
2. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemschneider T.A. *Heart disease in infants, children and adolescents.* Williams & Wilkins, Baltimore 1989; 580–618.
3. Munoz Castellanos L., Kari Nivon M., Garcia Arenal F., Salinas C.H. The pathological remnants of the right sinus venosus valve. A presentation of 6 hearts of the cor triatriatum dexter type. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 1991; 61: 293–301.
4. Trakhtenbroit A., Majid P., Rokey R. Cor triatriatum dexter: antemortem diagnosis in an adult by cross sectional echocardiography. *Br. Heart J.* 1990; 63: 314–316.
5. Adad S.J., de Almeida Ribeiro R. Persistence for the right valve of the sinus venosus with partial division of the right atrium. *Rev. Hosp. Clin. Fac. Med. Sao Paulo* 1992; 47: 99–102.
6. Topuzovic N., Karner J. Rusic A. i wsp. Cor triatriatum dexter — an unusual variant of triatrial heart. *Nuklearmedizin* 1996; 35: 99–101.
7. Alkhulaifi A.M., Serraf A., Planche C. Ascites and weight loss in a child: due to congenital division of the right atrium. *Cardiol. Young* 1999; 9: 335–337.
8. Savas V., Samyn J., Schreiber T.L., Hauser A., O'Neill W.W. Cor triatriatum dexter: recognition and percutaneous transluminal correction. *Cathet. Cardiovasc. Diagn.* 1991; 23: 183–186.
9. Nunes M.A., Fragata J., Lima M. Echocardiography in cor triatriatum dexter. *Rev. Port. Cardiol.* 1993; 12: 1043–1048.