

Serce trójprzedsionkowe lewostronne

Janina Aleszewicz-Baranowska, Marek Tomaszewski,
 Robert Sabiniewicz i Piotr Potaż

Klinika Kardiologii Dziecięcej Instytutu Pediatrii Akademii Medycznej w Gdańsku

Cor triatriatum sinistrum

Echocardiographic visualization of cor triatriatum sinistrum diagnosed in two 3 years old boys is presented. In first case — it was isolated abnormality asymptomatic in 8 years follow-up. In case 2 — abnormality coexists with atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous return. Operation was performed with good anatomic and hemodynamic results. The role of echocardiography in diagnosis of cor triatriatum and anatomic types of this abnormality is presented. (Folia Cardiol. 2002, 9: 87–91)

cor triatriatum sinistrum, supravalvular mitral stenosis/ring

Wstęp

Serce trójprzedsionkowe lewostronne należy do rzadkich anomalii rozwojowych. Powstaje w 5. tygodniu życia płodowego w wyniku zaburzenia łączenia się wspólnej żyły płucnej z lewym przedsionkiem (LA, *left atrium*) [1, 2]. Może występować jako wada izolowana, jednak częściej, niemal w 90% przypadków, współistnieje z innymi wadami serca [1–7]. Marin-Garcia i wsp. [6] wyodrębnili 3 typy anatomiczne tej wady:

1. Klasyczny membranowy — z przeponą rozdzielającą jamę górno-tylną (proksymalną) od jamy dolno-przedniej (dystalnej) utworzonej przez właściwy LA. Jama dystalna zawiera ujście mitralne i uszko LA. Otwór lub, rzadziej, liczne fenestracje w przeponie włóknisto-mięśniowej umożliwiają przepływ krwi z jamy proksymalnej do dystalnej.
2. Klepsydrowaty — w którym przewężenie między dwoma jamami jest widoczne na zewnętrznej powierzchni serca.
3. Walcowaty — najbardziej prymitywny, w któ-

rym zatrzymana w dalszym rozwoju żyła płucna wspólna zachowuje kształt walca (rury) tworzącej jamę proksymalną.

Bardziej skomplikowany podział zaproponował Thilenius i wsp. [7] na podstawie analizy 24 serc trójprzedsionkowych. Wyodrębnił również 3 główne typy — A, B i C, ale z licznymi podtypami uwzględniającymi przy podziale anomalie połączeń żył płucnych, lokalizację otworu owalnego i obecność prawidłowego lub niedorozwiniętego ujścia zatoki wieńcowej.

Opisano liczne warianty anatomiczne połączeń żył płucnych z proksymalną i dystalną jamą LA, różną lokalizację otworu owalnego — między jamą proksymalną i prawym przedsionkiem (RA, *right atrium*) lub między jamą dystalną i RA oraz występowanie dodatkowych ubytków w przegrodzie międzyprzedsionkowej, zarówno typu otworu wtórne-go, otworu typu zatoki wieńcowej, jak i otworu pierwotnego [2, 6, 7].

Jako najczęstsze wady współistniejące wymienia się przetrwałą lewą żyłę główną górną, drożny przewód tętniczy, ubytek przegrody międzykomorowej, wspólny kanał przedsionkowo-komorowy, zespół Fallota i Ebsteina [2–4, 6–8].

Obraz kliniczny izolowanego serca trójprzedsionkowego lewego zależy od stopnia utrudnienia odpływu z jamy proksymalnej do właściwego LA — zakres objawów klinicznych jest bardzo zróżnicowany — od przypadków bezobjawowych i skąpo-

Adres do korespondencji:

Dr med. Janina Aleszewicz-Baranowska
 Klinika Kardiologii Dziecięcej AMG
 ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk

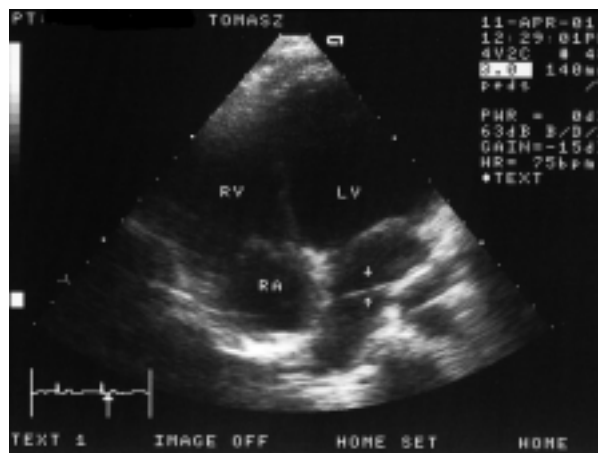
Nadesłano: 16.10.2001 r. Przyjęto do druku: 30.10.2001 r.

objawowych do obrazu ciężkiej obstrukcji żył płucnych, prowadzącej bez interwencji chirurgicznej do zgonu w pierwszych dniach życia [3, 4, 9–11]. Często współistnienie innych wad serca modyfikuje obraz kliniczny i stanowi dodatkowe utrudnienie diagnostyczne.

Przedmiotem doniesienia są 2 przypadki serca trójprzedsionkowego lewostronnego rozpoznanego we wczesnym dzieciństwie na podstawie badania echokardiograficznego.

Opisy przypadków

Przypadek 1. Chłopca w wieku 3 lat skierowano na badanie echokardiograficzne ze szpitala terenowego w czasie leczenia przedłużającego się zapalenia płuc. Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej ujawniło niewielkie poszerzenie LA. W badaniu przedmiotowym nie stwierdzano szmerów nad sercem ani objawów niewydolności serca. W EKG stwierdzono: rytm zatokowy, prawidłową oś elektryczną serca i prawidłowy przebieg pobudzeń. Za pomocą badania echokardiograficznego ujawniono w przekroju 4-jamowym koniuszkowym linijny cień usytuowany w odległości około 1 cm powyżej pierścienia zastawki mitralnej i przebiegający równoległe do niego. Światło LA dzieliła membrana na dwie jamy — większą, proksymalną, do której uchodziły żyły płucne, i mniejszą, dystalną, z niezmienną zastawką mitralną. W przekroju w osi długiej przymostkowej linijne echo było widoczne w świetle LA za tylną ścianą aorty. Pozostałe struktury serca w badaniu echokardiograficznym oraz przepływy krwi w badaniu metodą Dopplera były prawidłowe, nie stwierdzono cech nadciśnienia płucnego. Rozpoznano serce trójprzedsionkowe lewostronne. Pacjenta zakwalifikowano do cewnikowania serca. Cewnikowaniem serca i angiografią z tętnicy płucnej potwierdzono rozpoznanie — wykazano wcześniejsze wypełnianie się części proksymalnej LA i nie stwierdzono nadciśnienia płucnego. Ze względu na bezobjawowy przebieg pacjenta skierowano na obserwację do poradni kardiologicznej. W ciągu 8-letniej obserwacji stan pacjenta był dobry, z dobrą tolerancją wysiłku fizycznego. W ostatnim badaniu kontrolnym w 2001 roku w przekroju koniuszkowym 4-jamowym stwierdzono obecność membrany w odległości 1,6 cm od zastawki mitralnej i 2,6 cm od stropu proksymalnej jamy LA (ryc. 1), w osi długiej przymostkowej membranę zaobserwowano w świetle LA za tylną ścianą aorty (ryc. 2). W badaniu przezprzełykowym wykazano połączenie wszystkich 4 żył płucnych z jamą proksymalną. Jama dystalna łączyła się z uszkiem LA (ryc. 3). Otwór



Rycina 1. Badanie echokardiograficzne. Przekrój koniuszkowy czterojamowy. Strzałkami zaznaczono membranę dzielącą lewy przedsionek na dwie jamy; RA (*right atrium*) — prawy przedsionek, LV (*left ventricle*) — lewa komora, RV (*right ventricle*) — prawa komora

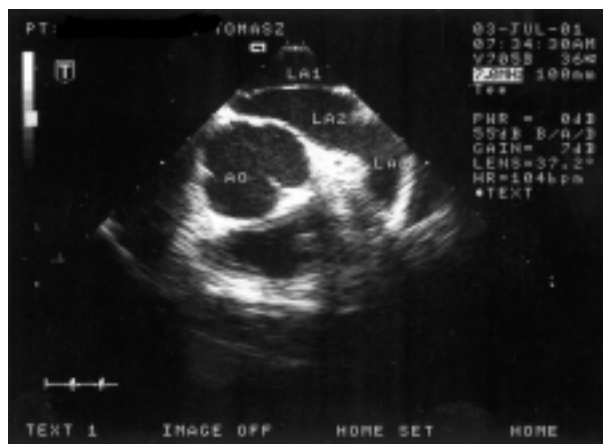
Figure 1. Echocardiographic examination — four chamber view. Arrow — membrane dividing left atrium in two chambers



Rycina 2. Badanie echokardiograficzne. Przekrój w osi długiej przymostkowej. Za tylną ścianą aorty (Ao) zaznaczone strzałkami echo membrany; LV (*left ventricle*) — lewa komora, MV (*mitral valve*) — zamknięta zastawka mitralna

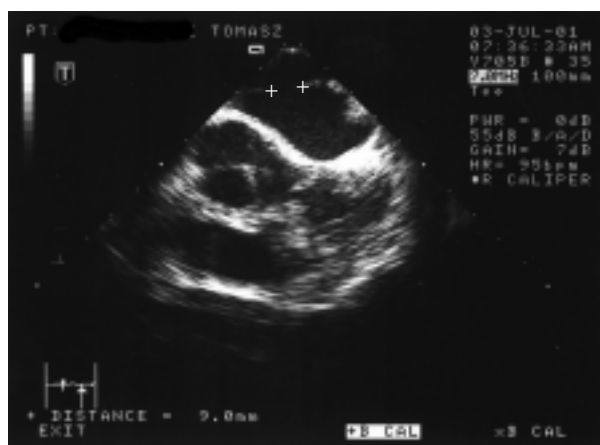
Figure 2. Echocardiographic examination — parasternal long axis view. Arrow — membrane behind the posterior aortic wall (Ao)

w membranie rozdzielającej jamy wynosił 9 mm (ryc. 4) i umożliwiał laminarny nierestrykcyjny przepływ. Po podaniu upowietrznionej soli fizjologicznej do żyły obwodowej nie ujawniono ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej, nie stwierdzono przechodzenia kontrastu z RA do jamy pro-



Rycina 3. Echokardiograficzne badanie przezprzełykowe; LA1 (proximal chamber of left atrium) — proksymalna jama, LA2 (distal chamber of left atrium) — dystalna (właściwa jama lewego przedsionka), LAA (diverticulum of left atrium connected with distal chamber) — uszko lewego przedsionka komunikujące się z jamą dystalną, Ao (aorta) — aorta

Figure 3. Transesophageal echocardiographic examination



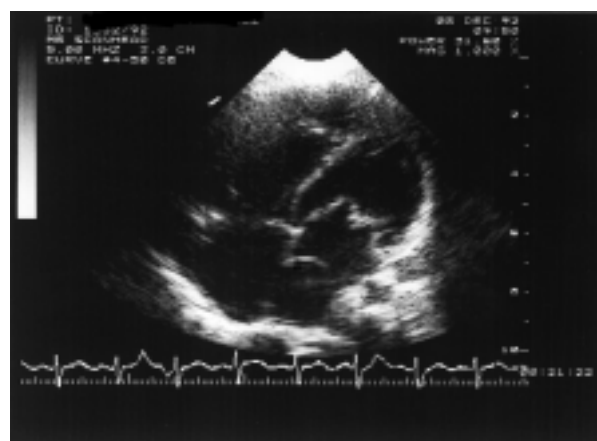
Rycina 4. Echokardiograficzne badanie przezprzełykowe. Krzyżykami zaznaczono średnicę otworu w membranie — 9 mm

Figure 4. Echocardiographic examination — diameter of the fenestration in obstructive membrane

symalnej ani do właściwego LA. Za pomocą badania dopplerowskiego przepływu metodą kodowania kolorem stwierdzono niewielką niedomykalność zastawki trójdzielnej. Szacunkowe ciśnienie w prawej komorze, obliczone z szybkości fali niedomykalności zastawki trójdzielnej, wynosiło 47 mm Hg. W obrazie RTG klatki piersiowej obserwowano prawidłową sylwetkę serca, wskaźnik sercowo-płucny wynosił 0,45, bez cech zastoiny żylny w krążeniu

płucnym. EKG: rytm zatokowy 80/min, normogram, przebieg pobudzeń prawidłowy. Badanie EKG metodą Holtera nie ujawniło zaburzeń rytmu serca.

Przypadek 2. Chłopca w wieku 3 lat, u którego w 3. miesiącu życia stwierdzono szmer nad sercem, skierowano w 1982 roku do kliniki w celu ustalenia rozpoznania. Dziecko rozwijało się prawidłowo, jednak często zapadało na infekcje górnych dróg oddechowych. Przy przyjęciu do kliniki stan chłopca był dobry. Nie zanotowano objawów niewydolności serca. Stwierdzono szmer skurczowy wzdłuż lewej krawędzi mostka o głośności 3–4/6 w skali Levina oraz szmer wyrzutowy nad tętnicą płucną ze sztywnym rozdwojeniem drugiego tonu serca. Na zdjęciu RTG klatki piersiowej serce zaobserwowano powiększone w całości, wskaźnik sercowo-płucny 0,6 oraz wzmożony rysunek naczyniowy płuc. W EKG stwierdzono: rytm zatokowy, prawogram, cechy przerostu prawej komory. Badanie echokardiograficzne dwuwymiarowe, w przekroju 4-jamowym, w świetle LA wykazało membranę łukowato uwypuklającą się w kierunku ujścia zastawki mitralnej (ryc. 5) oraz wiotkie, nieco wydłużone płatki zastawki mitralnej z wąską falą niedomykalności biegnącą po bocznej ścianie LA. Dwie żyły płucne uchodziły do większej jamy proksymalnej. Stwierdzono umiarkowane poszerzenie prawych jam serca, paradoksalny ruch przegrody międzykomorowej, przyspieszony przepływ w ba-



Rycina 5. Badanie echokardiograficzne. Przekrój koniuszkowy czterojamowy. W świetle lewego przedsionka membrana łukowato uwypuklająca się w kierunku ujścia zastawki mitralnej. Płatki mitralne nieco pogrubiałe i wydłużone

Figure 5. Echocardiographic examination — four chamber view. Obstructive membrane in left atrium. Thick and prolonged mitral leaflets

daniu metodą Dopplera przez poszerzoną żyłę główną górną uchodzącą do prawego przedsionka, ubytek w przegrodzie oddzielającej jamę dystalną od RA z przepływem przez ubytek do RA oraz umiarkowaną falę niedomykalności zastawki trójdzielnej. Pozostałe struktury serca były prawidłowe. Rozpoznano serce trójprzedsionkowe lewostronne z częściowym nieprawidłowym drenażem żył płucnych do żyły głównej górnej i ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu drugiego (ASD II). Rozpoznanie echokardiograficzne potwierdzono cewnikowaniem serca i kineangiografią. Stosunek przepływu płucnego do systemowego — 2:1. Dziecko zakwalifikowano do zabiegu operacyjnego. W warunkach krążenia pozaustrojowego usunięto membranę przedzielającą LA, wykonano korekcję spływu żył płucnych oraz zamknięto ubytek przegrody międzyprzedsionkowej.

W trakcie 9-letniej obserwacji stan dziecka był dobry. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono prawidłowe wymiary jam serca, bez przerostu ścian, prawidłową kurczliwość lewej komory — frakcja wyrzutowa 69%, prawidłowe przepływy w badaniu metodą Dopplera przez zastawki serca i pnie tętnicze. Zanotowano również normalizację zapisu EKG. Chłopiec pozostaje pod kontrolą poradni kardiologicznej.

Dyskusja

Upowszechnienie badań echokardiograficznych w diagnostyce kardiologicznej przyczyniło się do wczesnego i częstszego przyżyciowego rozpoznawania lewostronnego serca trójprzedsionkowego [4, 10–13]. Wykazanie membrany w LA w badaniu echokardiograficznym wymaga różnicowania między sercem trójprzedsionkowym lewostronnym a pierścieniem nadzastawkowym (*supravalve mitral ring*) [1, 6]. Podkreśla się, że pierścień nadzastawkowy jest zlokalizowany bezpośrednio nad zastawką mitralną, a uszko LA komunikuje się wówczas z jamą proksymalną. W różnicowaniu niezwykle pomocna jest echokardiografia przezprzelykowa umożliwiającą uwidocznienie uszka LA. Serce trójprzedsionkowe lewostronne może ujawniać się bezpośrednio po urodzeniu, ale w piśmiennictwie opisano przypadki rozpoznane u ludzi dorosłych, a nawet w wieku podeszłym [4, 8, 12–14]. Stopień utrudnienia odpływu z żył płucnych i napływu do lewej komory decyduje o obrazie klinicznym w izolowanym sercu trójprzedsionkowym [1, 3, 5, 6, 11, 15],

obraz kliniczny przypomina zwężenie zastawki mitralnej. W przedstawionych przez autorów przypadkach jedno dziecko pozostaje praktycznie bezobjawowe przez 11 lat. Stwierdzony jednak w ostatnim badaniu kontrolnym wzrost ciśnienia w prawej komorze do 47 mm Hg sugeruje narastanie obstrukcji żył płucnych. Prawdopodobnie pacjent będzie wymagał w przyszłości podjęcia decyzji o wdrożeniu leczenia. Do niedawna jedyną metodą terapii była interwencja kardiochirurgiczna [1, 6, 9, 11] polegająca na poszerzeniu otworu w membranie lub radykalnym wycięciu membrany. W ostatnich latach, dzięki upowszechnieniu kardiologii interwencyjnej, możliwe stały się zabiegi nieoperacyjnego poszerzenia ujścia w membranie. Kerkar i wsp. [15] przedstawili w 1996 roku skuteczny zabieg przezskórnej balonoplastyki serca trójprzedsionkowego u 16-letniej dziewczyny. Poszerzenie otworu między jamą proksymalną i dystalną spowodowało normalizację ciśnienia w krążeniu płucnym i ustąpienie objawów przedmiotowych i podmiotowych.

W przypadku skojarzenia serca trójprzedsionkowego z dodatkową wadą serca w wielu przypadkach, poza badaniem echokardiograficznym, konieczne jest zastosowanie diagnostyki inwazyjnej [1, 3, 4, 6, 9]. Precyzyjne wykazanie sposobu połączenia żył płucnych z RA w częściowo nieprawidłowym drenażu często jest niemożliwe nawet przy zastosowaniu echokardiografii przezprzelykowej. W przypadku 2 uzyskano dobry efekt anatomiczny i hemodynamiczny dzięki korekcji chirurgicznej. Ryzyko zabiegu kardiochirurgicznego przy prawidłowym rozpoznaniu i kwalifikacji w izolowanym sercu trójprzedsionkowym jest bardzo małe, wzrasta w przypadkach wad skojarzonych i często te dodatkowe wady decydują o ostatecznym efekcie leczenia [4, 8, 9].

Coraz powszechniejsze zastosowanie echokardiografii w praktyce nie tylko klinicznej, ale również w podstawowej opiece zdrowotnej i ambulatoryjnej, skłoniło autorów do przedstawienia problemu diagnostyki serca trójprzedsionkowego. Linijne echo w świetle LA przez niewprawnego badacza może być potraktowane jako artefakt. Opisano również przypadek 64-letniego pacjenta z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej i nadciśnieniem płucnym, u którego linijne echo w świetle LA sugerowało rozpoznanie serca trójprzedsionkowego, a okazało się w badaniu echokardiograficznym przezprzelykowym ścianą tętniakowato poszerzonej tętnicy płucnej [16].

Streszczenie

Serce trójprzedsionkowe lewostronne

Przedstawiono obraz echokardiograficzny serca trójprzedsionkowego lewostronnego rozpoznanego u dwóch chłopców w wieku 3 lat. W pierwszym przypadku rozpoznano wadę izolowaną o bezobjawowym przebiegu w ciągu 8-letniej obserwacji. U drugiego pacjenta dodatkowo stwierdzono wtórny ubytek przegrody międzyprzedsionkowej i częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych. Korekcja kardiochirurgiczna przyniosła dobry efekt anatomiczny i hemodynamiczny. Autorzy zwracają uwagę na znaczenie echokardiografii w diagnostyce serca trójprzedsionkowego oraz omawiają najczęstsze typy anatomiczne tej wady. (Folia Cardiol. 2002; 9: 87–91)

serce trójprzedsionkowe lewostronne, nadzastawkowy pierścień mitralny

Piśmiennictwo

1. Jacobstein M.D., Hirschfeld S.S. Concealed left atrial membrane: Pitfalls in the diagnosis of cor triatriatum and supralve ring. *Cardiology* 1982; 49: 780–786.
2. Praagh R.V., Corsini I. Cor triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am. Heart J.* 1969; 78: 379–405.
3. Gunay I., Ugurlu B., Hazan E., Ozkultu S. An usual of cor triatriatum. *Pediatr. Cardiol.* 1993; 14: 56–57.
4. Poprawski K., Pawlak B., Jankowski J., Szwed H., Suwalski K., Żelazny P., Majstrak F. Serce trójprzedsionkowe z niedomykalnością zastawki dwudzielnej — przyczynek do diagnostyki i terapii. *Kardiol. Pol.* 1989; 32: 409–415.
5. Endo M., Yamaki S., Ohmi M., Tabayashi K. Pulmonary vascular changes induced by congenital obstruction of pulmonary venous return. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69: 193–207.
6. Marin-Garcia J., Tandon R., Lucas R.V., Edwards J.E. Cor triatriatum: Study of 20 cases. *Am. J. Cardiol.* 1975; 35: 59–67.
7. Thilenius O.G., Bharati S., Lev M. Subdivided left atrium: An expanded concept of cor triatriatum sinistrum. *Am. J. Cardiol.* 1976; 37: 743–752.
8. Kerensky R.A., Bertolet B., Epstein M. Late discovery of cor triatriatum as a result of unilateral pulmonary venous obstruction. *Am. Heart J.* 1995; 130: 624–627.
9. Kirklin J.W., Barratt B.G. Cardiac surgery. Chapter 17. Churchill Livingstone. New York 1993; 675–681.
10. Ramasawamy P., Friedman D.M., Lang S. Noninvasive diagnosis of cor triatriatum. *Image in Cardiovascular Medicine* 1995; 1058–1058.
11. Alexi-Meskishvili V., Ovroutski S., Dahnert I., Fischer T. Correction of cor triatriatum sinistrum in a Jehovah's Witness infant. *Eur. J. Cardio-thoracic. Surg.* 2000; 18: 724–726.
12. Shuler C.O., Fyfe D.A., Sade R., Crawford F.A. Transesophageal echocardiographic evaluation of cor triatriatum in children. *Am. Heart J.* 1995; 129: 507–510.
13. Schluter M., Langenstein B.A., Their W., Schmiegel W.H., Krebber H.J., Kalmar P., Harnath P. Transesophageal two-dimensional echocardiography in the diagnosis of cor triatriatum in the adult. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1983; 2: 1011–1015.
14. Horowitz M.D., Zager W., Bilsker M., Perryman R.A., Lowery M.H. Cor triatriatum in adults. *Am. Heart J.* 1993; 126: 472–474.
15. Kerkar P., Vora A., Kulkarni H., Narula D., Goyal V., Dalvi B. Percutaneous balloon dilatation of cor triatriatum sinister. *Am. Heart J.* 1996; 132: 888–891.
16. Konieczny M., Monies F., Hoffman P. Podejrzenie serca trójprzedsionkowego z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej typu otworu wtórnego powikłanego zespołem Eisenmengera. Rola echokardiograficznego badania przezprzełykowego. *Kardiol. Pol.* 2001; 54: 144–145.