

Wanda Komorowska-Szczepańska¹, Janina Aleszewicz-Baranowska²,
Jan Erciński², Katarzyna Turczyńska¹, Janusz Siebert¹

¹Katedra i Zakład Medycyny Rodzinnej Uniwersyteckiego Centrum Kardiologii Akademii Medycznej w Gdańsku

²Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Akademii Medycznej w Gdańsku

Serce trójprzedsionkowe lewostronne – opis przypadku

Serce trójprzedsionkowe (*cor triatriatum*) jest rzadką wadą wrodzoną serca występującą w postaci izolowanej lub współistniejącą z innymi wadami serca. W pracy przedstawiono przypadek 2-letniej dziewczynki, u której wada powodowała skąpe objawy, mimo współwystępowania nieprawidłowego spływu żył płucnych oraz ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Rozpoznanie dokonano dzięki wykonanym badaniom diagnostycznym: badaniu rentgenowskiemu klatki piersiowej, echokardiografii i cewnikowaniu serca. Korekta kardiologiczna przyniosła dobry efekt hemodynamiczny i anatomiczny. Autorzy zwrócili uwagę na dokładność badania i znaczenie badania echokardiograficznego w różnicowaniu szmerów serca u dzieci.

Słowa kluczowe: serce trójprzedsionkowe, serce trójprzedsionkowe lewostronne, wady wrodzone serca

WSTĘP

Serce trójprzedsionkowe lewostronne (*cor triatriatum*) jest rzadką wadą wrodzoną serca, której częstość oce-

nia się na 0,1–0,4% wszystkich wad wrodzonych serca. Pierwszy opis tej wady przedstawił Church w 1868 roku. Nazwę „serce trójprzedsionkowe” wprowadził do piśmiennictwa w 1905 roku Berst. W 1956 roku przeprowadzono pierwszy pomyślnie zakończony zabieg operacyjny u pacjenta z tą wadą [1–3].

Wada ta powstaje w 5.–8. tygodniu życia płodowego. W literaturze medycznej przedstawiono kilka hipotez powstawania serca trójprzedsionkowego. Powszechną

Adres do korespondencji:

dr med. Wanda Komorowska-Szczepańska
Katedra i Zakład Medycyny Rodzinnej
Uniwersyteckie Centrum Kardiologiczne AMG
ul. Dębinki 2, 80–211 Gdańsk
tel.: (0 58) 349 15 75

akceptację uzyskała hipoteza Griffa ogłoszona w 1905 roku, według której serce trójprzedsionkowe tworzy się w wyniku zwężenia wspólnej żyły płucnej podczas jej łączenia z lewym przedsionkiem. Dodatkowa jama powstaje wskutek poszerzenia żyły powyżej zwężonego połączenia z właściwym lewym przedsionkiem [2–5].

Serce trójprzedsionkowe może być wadą izolowaną, jednak bardzo często współistnieje z innymi wadami wrodzonymi serca: ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej, ubytkiem przegrody międzykomorowej, koarktacją aorty, atrezią zastawki trójdzielnej, przełożeniem wielkich pni tętniczych lub zespołem Ebsteina oraz z zespołem Fallota [6–10].

W klasycznym sercu trójprzedsionkowym utrudniony jest napływ krwi do lewego przedsionka i wzrasta ciśnienie w jamie dodatkowej oraz w krążeniu płucnym. Stopień zaburzeń hemodynamicznych [3] zależy od kilku czynników:

- obecności, wielkości i lokalizacji ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej;
- stopnia komunikacji między jamą proksymalną a właściwym lewym przedsionkiem;
- współistnienia nieprawidłowego spływu żył płucnych.

Objawy kliniczne mogą być bardzo zróżnicowane; zdarzają się zarówno przypadki o prawie bezobjawowym przebiegu, jak i ciężka niewydolność oddechowo-krążeniowa, prowadząca do zgonu w pierwszych godzinach lub dniach życia [8, 9, 11, 12]. Diagnozę utrudnia częste współistnienie dodatkowych wad serca.

W pracy przedstawiono spostrzeżenia lekarza pediatry opiekującego się dzieckiem, u którego w wieku 2 lat rozpoznano i zoperowano wadę serca pod postacią serca trójprzedsionkowego z współistniejącym ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej i częściowym nieprawidłowym spływem z żył płucnych.

OPIS PRZYPADKU

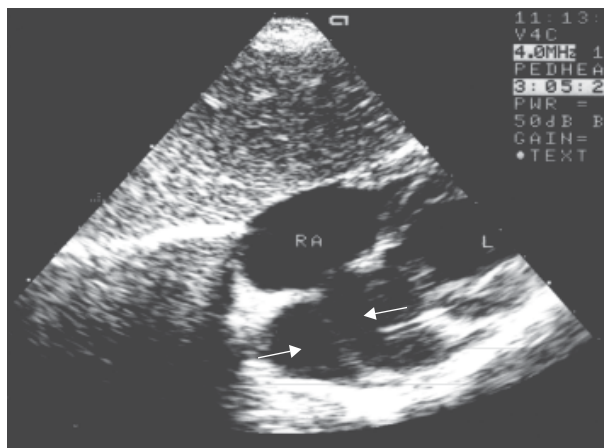
Dziecko płci żeńskiej urodzone z pierwszej ciąży o przebiegu prawidłowym. Ciężar ciała dziewczynki wynosił 3350 g; urodziła się w dobrym stanie ogólnym — uzyskała 10 punktów w skali Apgar i rozwijała się prawidłowo. W wieku 2 lat ważyła 15,5 kg, osiągnęła 90 cm wzrostu, a ciśnienie tętnicze na kończynach górnych wynosiło 105/65 mm Hg. Nie występowały obja-

wy niewydolności serca. Od okresu niemowlęcego stwierdzono cichy szmer skurczowy nad sercem, który traktowano jak szmer czynnościowy. Nie wykonywano poszerzonej diagnostyki kardiologicznej — badania elektrokardiograficznego (EKG) ani rentgenowskiego (RTG) klatki piersiowej. Z powodu utrzymywania się szmeru, w wieku 2 lat dziecko skierowano na badanie echokardiograficzne (ECHO).

W badaniu echokardiograficznym stwierdzono zgodne wiązania przedsionkowo-komorowe i komorowo-tętnicze. Do poszerzonego prawego przedsionka uchodziły obydwie żyły główne. Rejestrowano przyspieszony przepływ w żyłę główną górną uchodzącą do prawego przedsionka. Uwidoczniono linijne echo dzielące lewy przedsionek na dwie jamy — do jamy dystalnej łączącej się z zastawką mitralną uchodziły prawe żyły płucne. Wielkość obu jam była zbliżona: odległość od stropu przedsionka do membrany wynosiła 2 cm, a od membrany do pierścienia mitralnego — 1,84 cm. Nie uwidoczniono połączenia lewych żył płucnych z lewym przedsionkiem. Wykazano brak ciągłości ech przegrody międzyprzedsionkowej między jamą proksymalną lewego przedsionka i prawym przedsionkiem, a w badaniu dopplerowskim zaobserwowano przepływ z jamy proksymalnej do prawego przedsionka. Stwierdzono również poszerzenie prawej komory oraz paradoksalny ruch przegrody międzykomorowej. W badaniu dopplerowskim zarejestrowano falę niedomykalności zastawki trójdzielnej. Ciśnienie w prawej komorze szacowane z prędkości fali zwrotnej trójdzielnej wynosiło 54 mm Hg. Szybkość przepływu krwi przez zastawkę tętnicy płucnej była nieznacznie przyspieszona (1,5 m/s). Zarejestrowano niewielką falę niedomykalności zastawki tętnicy płucnej. Przepływ przez zastawkę mitralną i aortalną był prawidłowy. Na podstawie badania ECHO rozpoznano: serce trójprzedsionkowe lewostronne, ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu 2, niedomykalność zastawki trójdzielnej i płucnej, częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych oraz podwyższone ciśnienie płucne (ryc. 1).

W badaniu EKG stwierdzono: rytm zatokowy 100/min, normogram, kąt L +90° oraz cechy przerostu prawej komory.

Badanie RTG klatki piersiowej uwidocznilo serce powiększone w zakresie prawego przedsionka i prawej komory, poszerzony zarys żyły głównej górnej i pień tętnicy płucnej oraz wzmożony rysunek naczyń płuć.



Rycina 1. Badanie echokardiograficzne — przekrój czterojamowy z dołka podsercowego; w świetle lewego przedsionka oznaczono strzałkami linię dzielącą światło na dwie jamy; RA (*right atrium*) — prawy przedsionek; L (*left ventricle*) — lewa komora

Ze względu na rozpoznanie częściowego nieprawidłowego splotu żył płucnych pacjentkę zakwalifikowano do cewnikowania serca, w wyniku którego stwierdzono prawidłowe ciśnienia w jamach prawego serca. Po podaniu środka kontrastowego do lewej gałęzi tętnicy płucnej uwidoczono w fazie splotu kolektor uchodzący do żyły głównej górnej, natomiast po podaniu środka kontrastowego do prawej gałęzi tętnicy płucnej — w fazie splotu prawe żyły płucne uchodzące do jamy dystalnej lewego przedsionka.

Dziecko zakwalifikowano do leczenia kardiochirurgicznego (zabieg przeprowadzono w Klinice Kardiochirurgii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi). W warunkach krążenia pozaustrojowego wycięto włóknistą membranę dzielącą światło lewego przedsionka, wykonano korekcję splotu żył płucnych i szwem ciągłym zamknięto ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany.

W 8-miesięcznej obserwacji pooperacyjnej stan dziecka był bardzo dobry, bez cech niewydolności serca. W kontrolnym badaniu echokardiograficznym 6 miesięcy po zabiegu stwierdzono normalizację wymiaru jam serca. Morfologia lewego przedsionka była prawidłowa. W badaniu doplerowskim przepływy krwi przez jamy serca, zastawki, pnie tętnicze i żyły główne także były prawidłowe.

OMÓWIENIE

Opóźnienie rozpoznania wady wrodzonej serca do 2. roku życia wynikało z jej skąpoobjawowego prze-

biegu. Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej z częściowym nieprawidłowym splotem żył płucnych często jest wadą dobrze tolerowaną, niejednokrotnie rozpoznawaną dopiero u starszych dzieci, a nawet w wieku dorosłym [1, 10, 13, 14]. U opisywanej pacjentki ubytek w przegrodzie oddzielającej jamę proksymalną i prawy przedsionek oraz otwór w membranie, umożliwiający przepływ między jamą proksymalną a właściwym światłem lewego przedsionka, zapobiegał znacznemu i gwałtownemu podwyższeniu ciśnienia w krążeniu płucnym, dzięki czemu nie występowały objawy niewydolności krążeniowo-oddechowej. Stwierdzone za pomocą badania ECHO poszerzenie jam prawego serca, czynnościowa niedomykalność zastawki trójdzielnej i niewielki wzrost ciśnienia w krążeniu płucnym były wskazaniem do wykonania zabiegu operacyjnego. Rozpoznanie serca trójprzedsionkowego bez istotnych zaburzeń hemodynamicznych nie jest wskazaniem do leczenia operacyjnego [1, 5, 6, 12].

Podstawowym badaniem w diagnostyce serca trójprzedsionkowego jest ECHO z oceną przepływów krwi techniką Dopplera. Takie badanie pozwala nie tylko na ujawnienie błony w lewym przedsionku, ale również na ocenę stopnia zaburzeń hemodynamicznych oraz wykazanie dodatkowych wad współistniejących [3, 9, 11, 12]. W przypadkach trudnych diagnostycznie lepsze obrazowanie serca uzyskuje się metodą echokardiografii przezprzełykowej.

Badanie ECHO, zarówno przezklatkowe, jak i przezprzełykowe, ma jednak ograniczone znaczenie w identyfikacji nieprawidłowych połączeń i liczby żył płucnych [14]. Znacznie lepsze wyniki diagnostyczne zapewnia kineangiografia z selektywnym podaniem środka kontrastowego do gałęzi tętnicy płucnej, tak jak to wykonano w opisywanym przypadku. U chorych ze znacznie podwyższonym ciśnieniem płucnym cewnikowanie serca służy ocenie reaktywności łożyska płucnego.

Celem przedstawienia opisanego powyżej przypadku w piśmiennictwie pediatrycznym jest zwrócenie uwagi lekarzy pediatrów i lekarzy rodzinnych na konieczność zachowania czujności diagnostycznej przy rozpoznawaniu tak zwanych szmerów niewinnych u dzieci. Wcześniejsze wykonanie tak nieobciążającego i niedrogiego badania, jakim jest EKG, i stwierdzenie za jego pomocą nieprawidłowości byłoby wskazaniem do poszerzonej diagnostyki kardiologicznej.

PIŚMIENNICTWO

1. Aleszewicz-Baranowska J., Tomaszewski M., Sabiniewicz R., Potaż P. Serce trójprzedsionkowe lewostronne. *Folia Cardiol.* 2002; 9 (1): 87S–91S.
2. Tahernia A.C., Ashcraft K.W., Tutuska P.J. The diagnosis of cor triatriatum sinistrum in children: a continuing Dilemma. *South. Med. J.* 1999; 92 (2): 218S–222S.
3. Żyła-Frycz M., Białkowski J. Serce trójprzedsionkowe W: Kubicka K., Kawalec W. (red.). *Kardiologia dziecięca*. PZWL, Warszawa 2003: 498S–505S.
4. Marin-Garcia J., Tandon R., Lucas R.V., Edwards J.E. Cor triatriatum: Study of 20 cases. *Am. J. Cardiol.* 1975; 35: 59S–67S.
5. Thilenius O.G., Bharati S., Lev M. Subdivided left atrium: An expanded concept of cor triatriatum sinistrum. *Am. J. Cardiol.* 1976; 37: 743S–752S.
6. Jacobstein M.D., Hirschfeld S.S. Concealed left atrial membrane: pitfalls in the diagnosis of cor triatriatum and supravalle mitral ring. *Cardiology* 1982; 49: 780S–786S.
7. Praagh R.V., Corsini I. Cor triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am. Heart J.* 1969; 78: 379S–405S.
8. Gunay I., Ugurlu B., Hazan E., Ozkultu S. An usual of cor triatriatum. *Pediatr. Cardiol.* 1993; 14: 56S–57S.
9. Poprawski K., Pawlak B., Jankowski J. i wsp. Serce trójprzedsionkowe z niedomykalnością zastawki dwudzielnej — przyczynek do diagnostyki i terapii. *Kardiol. Pol.* 1989; 32: 409S–415S.
10. Kerensky R.A., Bertolet B., Epstein M. Late discovery of cor triatriatum as a results of unilateral pulmonary venous obstruction. *Am. Heart J.* 1995; 130: 624S–627S.
11. Ramasawamy P., Friedman D.M., Lang S. Images in cardiovascular medicine. Non-invasive diagnosis of cor triatriatum. *Circulation* 1995; 92 (4): 1058–1059.
12. Alexi-Meskishvili V., Ovroutski S., Dahnert I., Fischer T. Correction of cor triatriatum sinistrum in a ehovah's Witness infant. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2000; 18: 724S–726S.
13. Konieczny M., Monies F., Hoffman P. Podejrzanie serca trójprzedsionkowego typu otworu wtórnego powikłanego zespołem Eisenmengera. Rola echokardiograficznego badania przezprzetykowego. *Kardiol. Pol.* 2001; 54: 144S–145S.
14. Sabiniewicz R., Kwiatkowska J., Aleszewicz-Baranowska J., Ereciński J. Niezwykle rzadki wariant rozwojowy dotyczący liczby żył płucnych oraz ich częściowego nieprawidłowego połączenia. *Folia Cardiol.* 2004; 11 (5): 379S–382S.

Komentarz

Przedstawiony opis przypadku wrodzonej anomalii rozwojowej serca jest klasycznym przykładem ciągłości cyklu diagnostyczno-terapeutycznego, w który zaangażowani są specjaliści z wielu dziedzin medycyny — od pierwszej diagnozy lekarza rodzinnego poprzez zaplanowany cykl badań i leczenie kardiochirurgiczne, a następnie powrót pod opiekę lekarza rodzinnego z zaleceniem okresowej kontroli kardiologicznej.

Lekarze rodzinni obejmują opieką ambulatoryjną całą populację kraju, zarówno dzieci, jak i dorosłych. Na jednego lekarza przypada 2000–2500 podopiecznych. Proste wyliczenie wskazuje na ogrom zadań w kształceniu podyplomowym dużej grupy lekarzy.

Często zapomina się o tym, że jednym z podstawowych elementów badania są klasyczne badania podmiotowe i przedmiotowe, połączone z osłuchiwaniem serca, wykonaniem elektrokardiografii i RTG klatki piersiowej. Wczesne dokonanie rozpoznania wstęp-

nego zwiększa możliwości uzyskania dobrego rokowania odległego.

W opisywanym w celach dydaktycznych przypadku diagnozę wstępną postawił lekarz rodzinny na podstawie badania przedmiotowego. Matka badanej twierdziła, że „szmery niewinne” stwierdzano od urodzenia dziecka, jednak z powodu braku objawów podmiotowych nie podjęto działań diagnostycznych. Lekarz rodzinny włączył do diagnostyki zespół kardiologiczny. Po przeprowadzeniu badań echokardiograficznych i cewnikowania serca rozpoznano anomalię rozwojową serca — takzwane serce trójprzedsionkowe lewostronne, ze współistniejącym ubytkiem w przegrodzie przedsionkowo-komorowej i częściowym nieprawidłowym spływem z żył płucnych. Na podstawie wykonanych badań kardiochirurgicy usunęli włóknistą membranę dzielącą światło lewego przedsionka, wykonali korekcję spływu żył płucnych i szwem ciągłym zamknęli ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Zwraca

uwagę doskonały przebieg pooperacyjny i stan dziecka 6 miesięcy po zabiegu. W wykonanym badaniu echokardiograficznym wykazano normalizację wymiarów jam serca i prawidłowy przepływ krwi przez struktury sercowo-naczyniowe.

Serce trójprzedsionkowe lewostronne jest rzadką anomalią rozwojową. Powstaje w 5. tygodniu życia płodowego w wyniku zaburzenia łączenia się wspólnej żyły płucnej z lewym przedsionkiem. W polskim piśmiennictwie jednostkowe przypadki opisywali między innymi Poprawski i wsp. w 1988 roku, Konieczny i wsp. w 2001 roku oraz Aleszewicz-Baranowska i Sabiniewicz z Gdańska w 2004 roku.

Sytuacja w podstawowej opiece ambulatoryjnej ulega nieustannym zmianom. Przez kilka lat w wielu regionach funkcjonowały zespoły zintegrowane. W obrębie tych struktur specjaliści z zakresu wąskich dziedzin byli dostępni na co

dzień. Obecnie tacy specjaliści pracują w innych formach organizacyjnych — od praktyk indywidualnych do przychodni specjalistycznych o wysokim stopniu referencyjności. Jednocześnie usunięto fachową opiekę lekarską ze szkół, przenosząc pomoc medyczną do gabinetów lekarzy rodzinnych. Z tego względu konieczne jest ustawiczne kształcenie i propagowanie form spójnego działania lekarskiego, czego wyrazem jest omawiany artykuł. Powyższe uwagi wyjaśniają intencje zespołu z Gdańska — lekarzy rodzinnych, pediatrów i kardiologów — dydaktycznego przedstawienia opisu przypadku chorego z sercem trójprzedsionkowym.

prof. dr hab. med. Janusz Siebert

Uniwersyteckie Centrum Kardiologiczne

Katedra Medycyny Rodzinnej

Akademia Medyczna w Gdańsku