

Serce trójprzedsionkowe lewostronne

STRESZCZENIE

W pracy przedstawiono opis przypadku dziewczynki z sercem trójprzedsionkowym ze współistniejącym ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej i częściowym nieprawidłowym splotem żył płucnych. Wstępne rozpoznanie postawiono po wykonaniu badania echokardiograficznego z powodu słyszalnego szmeru skurczowego nad sercem. Dalsza diagnostyka pozwoliła ostatecznie postawić diagnozę i zakwalifikować pacjentkę do wykonania korekty kardiochirurgicznej. Serce trójprzedsionkowe lewostronne występuje z częstością 0,1–0,4% wszystkich wad wrodzonych serca albo jako wada izolowana lub współistniejąca z innymi wadami serca.

słowa kluczowe: serce trójprzedsionkowe, wady wrodzone serca

Serce trójprzedsionkowe to rzadko występująca wada wrodzona serca, a ze względu na niewielkie objawy kliniczne, rozpoznaje się ją w różnym okresie rozwoju dziecka. Wada ta powstaje w 5.–6. tygodniu życia płodowego, w wyniku zwężenia wspólnej żyły płucnej, podczas łączenia się jej z lewym przedsionkiem. Wada może dotyczyć lewego i prawego przedsionka, a polega na występowaniu w przedsionku błony dzielącej go na dwie części (jamy). Większość doniesień w piśmiennictwie dotyczy serca trójprzedsionkowego lewostronnego [1–3].

W danych z piśmiennictwa [1, 4, 5] można znaleźć wiele klasyfikacji tej wady, ale dla lekarza rodzinnego najbardziej praktyczny będzie podział na [6]:

— postać klasyczną — gdzie dodatkowy przedsionek (ACh, *accessory chamber*)

poprzez otwory występujące w dzielącej go membranie łączy się z właściwym przedsionkiem;

— postaci bardziej złożone — w tych przypadkach nie ma bezpośredniego połączenia ACh z właściwym lewym przedsionkiem ze względu na brak otworów w membranie.

Serce trójprzedsionkowe może występować jako wada izolowana. Częściej spotyka się ją z innymi wadami wrodzonymi serca, takimi jak: ubytek przegrody międzyprzedsionkowej czy międzykomorowej, koarktacja aorty, atrezja zastawki trójdzielnej, przełożenie wielkich pni tętniczych czy z zespół Fallota i Ebsteina [1, 4–7].

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek dziewczynki, u której w 2. roku życia rozpoznano wadę serca pod postacią serca trójprzedsionkowego.

Wanda Komorowska-Szczepańska¹, Janina Aleszewicz-Baranowska²

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

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

Adres do korespondencji:

dr med. Wanda Komorowska-Szczepańska
Katedra i Zakład Medycyny Rodzinnej Akademii Medycznej w Gdańsku
ul. Dębinki 2, 80–211 Gdańsk
tel. 0604 772 964 lub (0 58) 349 15 75
faks (0 58) 349 15 76
e-mail: kmr@amg.gda.pl

Copyright © 2007 Via Medica
ISSN 1897–3590

sionkowego ze współistniejącym ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej i częściowym nieprawidłowym spływem z żył płucnych.

OPIS PRZYPADKU

Dwuletnia dziewczynka, urodzona z pierwszej ciąży o prawidłowym przebiegu, z masą urodzeniową 3350 g i 10 punktami w skali Apgar. Rozwój dziecka przebiegał prawidłowo. W wieku 2 lat dziewczynka ważyła 15,5 kg, miała 90 cm wzrostu, a wartości ciśnienia tętniczego na kończynach górnych wynosiły 105/65 mm Hg. Już w okresie niemowlęcym stwierdzono cichy skurczowy szmer nad sercem, który traktowano jako szmer czynnościowy. Dopiero w 2. roku życia dziewczynkę skierowano na badanie echokardiograficzne (ECHO). Do momentu rozpoznania wady serca, u pacjentki odnotowano tylko 3 infekcje górnych dróg oddechowych i tylko raz zastosowano antybiotykoterapię z powodu zapalenia ucha środkowego.

W badaniu ECHO stwierdzono zgodne wiązania przedsionkowo-komorowe i komorowo-tętnicze. Do poszerzonego prawego przedsionka uchodziły obydwie żyły główne, a w żyłę główną górną, uchodzącą do prawego przedsionka, rejestrowano przyspieszony przepływ. W lewym przedsionku zaobserwowano linijne echo dzielące je na dwie części (ryc. 1). Do części dystalnej łączącej się z za-



Rycina 1. Badanie echokardiograficzne. Przekrój 4-jamowy z koniuszka serca. LV — lewa komora. RV — prawa komora. RA — prawy przedsionek. Widoczny podział lewego przedsionka membraną, zaznaczoną strzałkami na jamy proksymalną (LA1) i dystalną (LA2)

stawką mitralną uchodziły prawe żyły płucne. Nie uwidoczniiono połączeń lewych żył płucnych z lewym przedsionkiem. W ciągłości przegrody międzyprzedsionkowej, między jamą proksymalną lewego przedsionka i prawym przedsionkiem, zaobserwowano brak ciągłości ech.

W badaniu dopplerowskim zarejestrowano przepływ z jamy proksymalnej lewego przedsionka do prawego przedsionka, poszerzenie prawej komory, paradoksalny ruch przegrody międzykomorowej, a także falę niedomykalności zastawki trójdzielnej i tętnicy płucnej. Przepływ przez zastawki mitralną i aortalną był prawidłowy. Wartość ciśnienia w prawej komorze szacowanego z szybkości niedomykalności zastawki trójdzielnej wynosiła 54 mm Hg, a przepływ przez zastawkę tętnicy płucnej był nieznacznie przyspieszony. Na podstawie wykonanych badań u dziewczynki rozpoznano: serce trójprzedsionkowe lewostronne, ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu drugiego, niedomykalność zastawki trójdzielnej i płucnej, częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych oraz podwyższone ciśnienie płucne.

W badaniu EKG obecny był rytm zatokowy o częstości 100 uderzeń/min, normogram oraz cechy przerostu prawej komory.

Na zdjęciu przeglądowym klatki piersiowej stwierdzono powiększenie serca w zakresie prawego przedsionka i prawej komory, poszerzony zarys żyły głównej górnej i pień tętnicy płucnej oraz wzmocniony rysunek naczyń płuc.

U pacjentki wykonano cewnikowanie serca z powodu nieprawidłowego spływu żył płucnych. Po podaniu środka kontrastowego do lewej i prawej gałęzi tętnicy płucnej, uwidoczniiono korektor uchodzący do żyły głównej górnej oraz uchodzące do jamy dystalnej lewego przedsionka prawe żyły płucne.

Dziewczynkę zakwalifikowano do zabiegu operacyjnego, podczas którego wycięto włóknistą membranę dzielącą światło lewego przedsionka, zamknięto ubytek w przegrodzie



Rycina 2. Badanie echokardiograficzne tej samej pacjentki po zabiegu operacyjnym — usunięciu membrany z lewego przedsionka

międzyprzedsionkowej oraz dokonano korekcji splotu żył płucnych (ryc. 2).

Od zabiegu upłynęły 4 lata i w badaniach kontrolnych stwierdza się normalizację wymiarów jam serca, morfologia lewego przedsionka jest prawidłowa, a przepływy krwi przez jamy serca, zastawki, pnie tętnicze i żyły główne są prawidłowe.

DYSKUSJA

Serce trójprzedsionkowe jest wadą serca rozpoznawaną na różnych etapach rozwoju dziecka. Jej objawy zależą od stopnia zaburzeń hemodynamicznych, na który wpływają między innymi wielkość ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej, stopień odpływu krwi z jamy proksymalnej do lewego przedsionka czy współistnienie nieprawidłowego spływu żył płucnych. Prawidłowe rozpoznanie może również utrudniać występowanie dodatkowych wad serca. **Pierwsze objawy wady mogą być bardzo dyskretne** i przebiegać pod postacią duszności, nasilającej się przy wysiłku (często zauważalnej podczas karmienia dziecka). Rodziców niepokoją wówczas: pojawiająca się bledność, wzmożona potliwość czy niepokój. Często występują infekcje dróg oddechowych, a z powodu utrzymującego się kaszlu pacjent jest pod opieką poradni alergologiczno-pulmonologicznych [1, 6–8].

W badaniu klinicznym najczęściej stwierdza się niecharakterystyczny szmer skurczowy nad sercem, czasami może być

słyszalny szmer ciągły lub rozkurczowy na koniuszku czy wzmożona akcentacja składowej płucnej drugiego tonu serca.

Obraz zdjęcia radiologicznego klatki piersiowej jest niejednoznaczny i może mieć w różnym stopniu wyrażone cechy zastoiny w płucach, począwszy od zmian obrzękowych płuc do prawidłowego zdjęcia. W przypadku występowania dodatkowych wad serca może być poszerzona sylwetka serca i wzmożony rysunek naczyniowy płuc [1, 6].

Tak jak w wyżej opisanym przypadku, badanie EKG najczęściej jest niecharakterystyczne, opisywane jako prawogram, z cechami przerostu prawego przedsionka czy komory.

Najważniejszym badaniem pozwalającym dokonać rozpoznania jest echokardiografia serca. W badaniu przezklatkowym w projekcji czterojamowej można uwidocznienie błony w lewym przedsionku, obecność zastawki dwudzielnej, spływ żył płucnych do dodatkowego przedsionka oraz dodatkowe połączenia pomiędzy poszczególnymi jamami i prawym przedsionkiem. Natomiast echokardiografia przezprzełykowa pozwala na uwidocznienie splotu żył płucnych oraz określa położenie uszka lewego przedsionka. Badanie to pozwala różnicować serce trójprzedsionkowe z nadzastawkowym pierścieniowym zwężeniem zastawki dwudzielnej. W diagnostyce można wykorzystać jeszcze badanie metodą Dopplera z zastosowaniem koloru, które umożliwia ocenę przepływu krwi z części proksymalnej do dystalnej przedsionka oraz uwidocznienia szerokość żył płucnych [8–11].

Jeżeli na podstawie wykonanych dotychczas badań diagnostycznych nie można ocenić ciśnienia zaklinowanego w żyłach płucnych oraz w tętnicy płucnej, wówczas wykonuje się badanie inwazyjne — cewnikowanie serca. Badanie to przeprowadza się przed planowanym zabiegiem operacyjnym [6, 8, 12].

W diagnostyce różnicowej należy uwzględnić inne przyczyny utrudnionego napływu do lewego przedsionka, takie jak: nieprawidłowy spływ żył płucnych z ich zwę-

”
Pierwsze objawy wady mogą być bardzo dyskretne i przebiegać pod postacią duszności, nasilającej się przy wysiłku

”
W badaniu klinicznym najczęściej stwierdza się niecharakterystyczny szmer skurczowy nad sercem



Trzeba pamiętać, że w każdym przypadku podejrzenia wady serca należy skierować pacjenta do poradni kardiologicznej w celu dalszej diagnostyki lub wykonać badanie echokardiograficzne

żeniem, nadzastawkowe pierścieniowe zwężenie zastawki dwudzielnej, fibroelastozę z ciasnym zwężeniem zastawki aorty, śluzaka lewego przedsionka czy skrzepliny w lewym przedsionku [1, 7].

Tak jak w opisanym przypadku, aby przywrócić prawidłowe warunki anatomiczne i hemodynamiczne, wykonuje się zabieg operacyjny, polegający na wycięciu błony dzielącej lewy przedsionek. Dzięki rozwojowi kardiochirurgii, w wybranych przypadkach można poszerzyć ujścia w membranie za pomocą zabiegów nieoperacyjnych [12]. Przykładem

może być wykonany przez Kerkara i wsp. [13] zabieg przezskórnej balonoplastyki serca trójprzedsionkowego u 16-letniej pacjentki.

Powyższy przypadek 2-letniej dziewczynki przedstawiono, aby zwrócić uwagę na skąpoobjawowy przebieg niektórych wad wrodzonych serca oraz podkreślić problem rozpoznawania szmerów niewinnych. Trzeba pamiętać, że w każdym przypadku podejrzenia wady serca, należy skierować pacjenta do poradni kardiologicznej w celu dalszej diagnostyki lub wykonać badanie echokardiograficzne.

PIŚMIENNICTWO

1. Aleszewicz-Baranowska J., Tomaszewski M., Sabiniewicz R., Potaż P. Serce trójprzedsionkowe lewostronne. *Folia Cardiol.* 2002; 9 (1): 87S–91S.
2. Jacobstein M.D., Hirschfeld S.S. Concealed left atrial membrane: pitfall in the diagnosis of cor triatrium and supra valve mitral ring. *Cardiology* 1982; 49: 780S–786S.
3. Żyła-Frycz M., Baranowska A., Rycaj J. i wsp. Prawostronne serce trójprzedsionkowe. *Folia Cardiol.* 2002; 9 (6): 573S–576S.
4. Martin-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. Żyła-Frycz M., Białkowski J. Serce trójprzedsionkowe u dzieci. W: Kubicka K., Kawalec W. (red.). *Kardiologia dziecięca*. PZWL, Warszawa 2003: 498S–505S.
7. Szydłowski L., Mazurek B., Michalak K. i wsp. Serce trójprzedsionkowe u 13-letniego bezobjawowego chłopca. *Kardiol. Pol.* 2006; 64: 745S–748S.
8. Żyła-Frycz M., Baranowska A., Białkowski J. i wsp. Lewostronne serce trójprzedsionkowe u dzieci — wrodzona wada serca trudna diagnostycznie. *Kardiol. Pol.* 2002; 57: 34S–36S.
9. Small A.K., Nanda N.C. Three dimensional echocardiographic reconstruction of atrial membranes. *Echocardiography* 1998; 15: 605S–610S.
10. Jeżewski T., Bińkowska A., Stefanowska J. i wsp. Dwu- i trójwymiarowa echokardiograficzna ocena serca trójprzedsionkowego. *Folia Cardiol.* 2002; 9: 577S–581S.
11. Konieczny M., Monies F., Hoffman P. Podejrzenie serca trójprzedsionkowego typu otworu wtórnego powikłanego zespołem Eisenmenger. Rola echokardiograficznego badania przezprzetykowego. *Kardiol. Pol.* 2001; 54: 144S–145S.
12. Nagatsu M. Clinical classification and surgical treatment of cor triatriatum. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1992; 40: 473S.
13. Kerkar P., Vora A., Kulharni H. i wsp. Percutaneous balloon dilatation of cor triatriatum sinister. *Am. Heart J.* 1996; 132: 888S–891S.