

Serce trójprzedsionkowe lewostronne u 55-letniego mężczyzny

Cor triatriatum diagnosed in a 55-year-old man

Małgorzata Knapp¹, Bożena Sobkowicz¹, Anna Lisowska¹, Wanda Sudnik²

¹ Katedra i Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny, Białystok

² Oddział Chorób Wewnętrznych, Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej, Sokółka

Abstract

Cor triatriatum is a rare congenital anomaly in adults. The left atrium is divided by a fibro-muscular membrane. It is usually detected in infancy or early childhood, although some cases remain undetected until adult life. As a consequence of trans-membrane flow obstruction, the clinical features often mimic mitral stenosis. We describe an adult patient, in whom this anomaly was diagnosed in 55 year of life.

Key words: cor triatriatum

Kardiologia Polska 2009; 67: 443-445

Wstęp

Serce trójprzedsionkowe (ang. *cor triatriatum*) jest wrodzoną wadą rzadko spotykaną w populacji osób dorosłych. Częstość występowania szacuje się w przybliżeniu na 0,1% wad wrodzonych [1]. Przedsionek jest podzielony na dwie części komunikujące się ze sobą mięśniowo-włóknistą błoną: górno-tylną, do której uchodzą żyły płucne, oraz przednio-dolną komunikującą się z uszkiem lewego przedsionka i ujściem mitralnym [1, 2]. Struktura dzieląca przedsionek jest pozostałością pierwotnej żyły płucnej, która nie uległa resorpcji w czasie embriogenezy [1]. Zwykle komunikacja pomiędzy proksymalną a dystalną częścią ma pojedyncze ujście, choć opisywano też mnogie otworki [3].

Opis przypadku

Mężczyzna 55-letni, z 4-letnim wywiadem niecharakterystycznych dolegliwości bólowych w klatce piersiowej oraz uczuciem nierównego bicia serca, z nasilającymi się od kilku miesięcy objawami niewydolności krążenia – dominowała obniżona tolerancja wysiłku fizycznego oraz duszność wysiłkowa. Z tego powodu mężczyzna był hospitalizowany w styczniu bieżącego roku. Wówczas po raz pierwszy wykonano badanie echokardiograficzne i wysunięto podejrzenie serca trójprzedsionkowego.

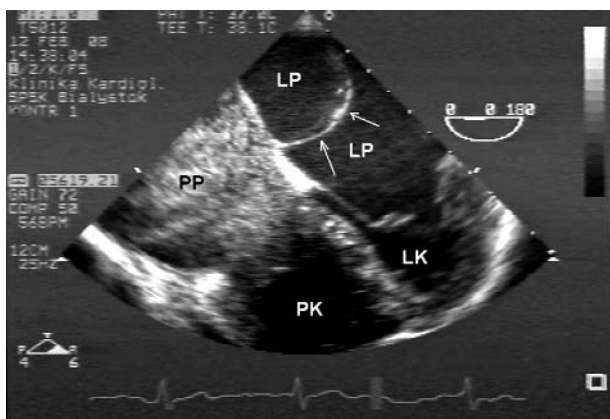
Przy przyjęciu stwierdzono niemierną czynność serca ok. 80/min, ciśnienie tętnicze 130/80 mmHg, cechy niewielkiego zastoj nad polami płucnymi oraz obrzęki podudzi. W EKG migotanie przedsionków, normogram, niepełny blok prawej odnogi pęczka Hisa. Radiologicznie serce poszerzone w wymiarze poprzecznym, akcentacja naczyniowa wnek, prawy kąt przeponowo-żebrowy zatarty.

W badaniu echokardiograficznym przekłatkowym stwierdzono powiększony lewy przedsionek (48 mm) i prawą komorę (46 mm). Wymiar rozkurczowy lewej komory 49 mm, skurczowy 35 mm, z prawidłową funkcją skurczową lewej komory (frakcja wyrzutowa 55%). Uwidoczniono ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej na poziomie otworu owalnego, a w lewym przedsionku – dodatkową błoniastą strukturę dzielącą go na dwie części komunikujące się ze sobą poprzez otwór znajdujący się przy bocznej ścianie lewego przedsionka. Stwierdzono obecność umiarkowanej niedomykalności mitralnej oraz trójdzielnej. Ciśnienie skurczowe w tętnicy płucnej wyniosło ok. 36–40 mmHg. Stosunek QP : QS wynosił 4,2 : 1 (wartość orientacyjna ze względu na utrwalone migotanie przedsionków oraz współistnienie niedomykalności obu ujść przedsionkowo-komorowych).

W badaniu przezprzetykowym uwidoczniono przegrodę dzielącą lewy przedsionek na dwie jamy (Rycina 1.). Od strony ściany bocznej przedsionka były one połączone ze sobą szczeliną o średnicy 11 mm. Technika kolorowego

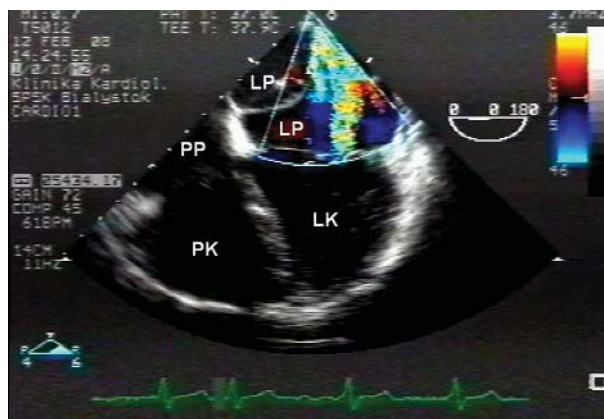
Adres do korespondencji:

dr n. med. Anna Lisowska, Katedra i Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny, ul. Kilińskiego 1, 15-089 Białystok, tel.: +48 85 748 54 00, faks: +48 33 854 56 63, e-mail: anlila@poczta.onet.pl



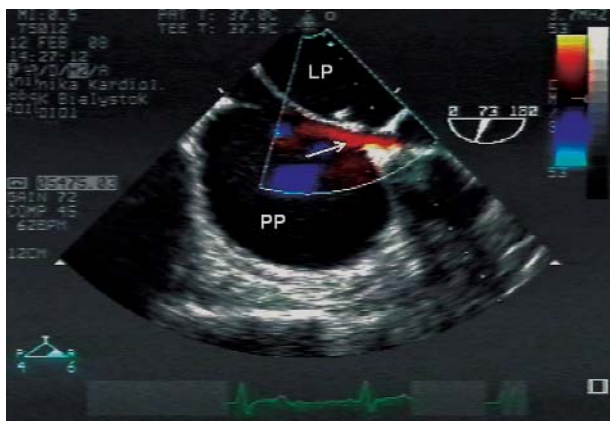
Rycina 1. Badanie przezprętkowe, projekcja środkowa poprzeczna z uwidocznieniem membrany dzielącej lewy przedsionek na dwie części (strzałki). Kontrast Sono-Vue wypełnia prawy przedsionek

LP – lewy przedsionek, LK – lewa komora, PP – prawy przedsionek, PK – prawa komora



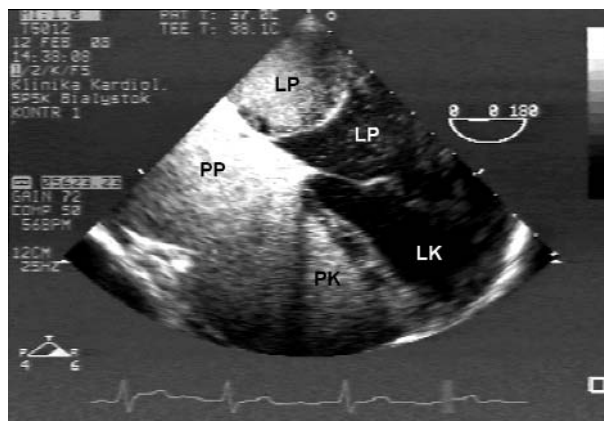
Rycina 2. Badanie przezprętkowe, projekcja środkowa poprzeczna. Fala zwrotna mitralna oraz przepływ przez otwór między jamami lewego przedsionka

LP – lewy przedsionek, LK – lewa komora, PP – prawy przedsionek, PK – prawa komora



Rycina 3. Badanie przezprętkowe, projekcja środkowa, nietypowa – 70. Uwidoczniono komunikację pomiędzy przedsionkami (strzałka)

LP – lewy przedsionek, PP – prawy przedsionek



Rycina 4. Badanie przezprętkowe z zastosowaniem kontrastu, projekcja środkowa poprzeczna. Kontrast szybko pojawia się w jamie dystalnej, ale również w proksymalnej. Kontrast wypełnia całe prawe serce. Pojawienie się kontrastu najpierw w jamie dystalnej, a później proksymalnej pozwoliło na potwierdzenie istnienia spływu żył płucnych do jamy dystalnej

LP – lewy przedsionek, LK – lewa komora, PP – prawy przedsionek, PK – prawa komora

doplera uwidoczniono w tym miejscu turbulentny przepływ z jamy położonej dystalnie w stosunku do pierścienia mitralnego do jamy położonej proksymalnie. Maksymalny gradient przez szczelinę – do 10 mmHg, w stronę której kierował się strumień fali zwrotnej mitralnej biegnący wzdłuż dolno-bocznej ściany przedsionka (Rycina 2.). Płatki zastawki mitralnej były intensywnie wysyczone, wiotkie, zamknięte na poziomie pierścienia. Badanie przezprętkowe potwierdziło obecność drożnego otworu owalnego wielkości ok. 7 mm (Rycina 3.). Wykluczono również obecność przetrwałej żyły głównej górnej lewej.

Następnie wykonano badanie kontrastowe, stosując dwa środki: wstrząśniętą sól fizjologiczną do oceny prawego serca, w szczególności komunikacji międzyprzedsionkowej oraz obecności przetrwałej żyły głównej górnej lewej, oraz kontrast Sono-Vue do oceny lewego serca,

głównie relacji żył płucnych w stosunku do jam lewego przedsionka. Napływ kontrastu do jam lewego przedsionka analizowano metodą „klatka po klatce”. Po podaniu Sono-Vue kontrast pojawił się najpierw w jamie dystalnej, ale już w kolejnej klatce również w proksymalnej (Rycina 4.). Nie pozwoliło to na jednoznaczne wykluczenie połączenia z nią żyły płucnej dolnej lewej (nie udało się jej uwidocznić), choć obecność mało restrykcyjnego połączenia między jamami lewego przedsionka mogła wyjaśniać obecność kontrastu w obu składowych lewego przedsion-

ka. Na podstawie obrazu echokardiograficznego chory został zakwalifikowany do konsultacji kardiologicznej.

Dyskusja

Opisano przypadek mężczyzny z lewostronnym sercem trójprzedsionkowym, u którego wada została rozpoznana w dopiero w 55. roku życia. Wadę tego typu po raz pierwszy opisał w 1968 r. Church jako wynik nieprawidłowej resorpcji pierwotnej żyły płucnej, prowadzącej do powstania w przedsionku łącznotkankowej przegrody [4]. Loeffler podzielił przypadki serc trójprzedsionkowych na trzy podgrupy w zależności od wielkości komunikacji między jamami przedsionka: w typie pierwszym nie stwierdza się komunikacji między jamami, w typie drugim istnieje niewielki otwór, w trzecim duży otwór w membranie [5]. Chorzy z grupy trzeciej mogą przez długi okres nie mieć objawów. Dotyczy to zwłaszcza osób, u których wielkość otworu przekracza 10 mm.

W opisywanym przypadku otwór pomiędzy dwiema jamami przedsionka miał 11 mm, stwierdzono w tym miejscu niewielki gradient. Pojawienie się objawów w wieku dojrzałym może być zależne m.in. od włóknienia i wapnienia membrany z następczą stenozą otworu łączącego obie jamy przedsionka, rozwoju niedomykalności mitralnej lub wystąpienia migotania przedsionków [1]. U opisywanego mężczyzny stwierdzono obecność istotnej niedomykalności zastawki mitralnej, która prawdopodobnie była przyczyną dekompensacji.

W piśmiennictwie można znaleźć opisy tej wady stwierdzonej u osób starszych. Jeong i wsp. opisali 80-letniego chorego, który trafił do szpitala z powodu zespołu chorego węzła zatokowego. Serce trójprzedsionkowe wykryto u niego przypadkowo podczas rutynowego badania echokardiograficznego wykonanego przed implantacją układu stymulującego [6]. Serce trójprzedsionkowe często współistnieje z innymi wadami wrodzonymi. Najczęściej jest to:

ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, niedomykalność mitralna oraz przetwata lewa żyła główna górna [1]. W omawianym przypadku stwierdzono obecność drożnego (7 mm) otworu owalnego oraz dużą niedomykalność mitralną.

Serce trójprzedsionkowe należy odróżnić od innych przyczyn utrudnionego napływu do lewego przedsionka, takich jak: całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych, zwężenie żył płucnych, zwężenie zastawki dwudzielnej i fibroelastoza lewej komory z utrudnieniem napętniania i podwyższeniem ciśnienia późnorozkurczowego, guzy lub skrzepiny w lewym przedsionku [3]. Leczeniem z wyboru jest operacja kardiologiczna, która jest obarczona niewielkim ryzykiem, z wyjątkiem przypadków przebiegających z restrykcyjną komunikacją pomiędzy proksymalną a dystalną częścią przedsionka i nadciśnieniem płucnym. Ryzyko wzrasta także, gdy wadzie tej towarzyszą inne nieprawidłowości układu krążenia [2].

Piśmiennictwo

1. Modi KA, Annamali S, Ernest K, Pratep CR. Diagnosis and surgical correction of cor triatriatum in an adult: combined use of transesophageal and contrast echocardiography, and a review of literature. *Echocardiography* 2006; 23: 506-9.
2. Szydłowski L, Mazurek B, Michalak K, et al. Serce trójprzedsionkowe u 13-letniego bezobjawowego chłopca. *Kardiologia Polska* 2006; 64: 745-8.
3. Anderson RH, Baker EJ, Macartney RF (eds.). *Pediatric cardiology*. Churchill-Livingstone, London 2002.
4. Chen Q, Guhathakurta S, Vadalapali G, et al. Cor triatriatum in adults: Three new cases and a brief review. *Tex Heart Inst J* 1999; 26: 206-10.
5. Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium; pulmonary sinus. *Arch Pathol (Chic)* 1949; 48: 371-6.
6. Jeong JW, Tei C, Chang KS, et al. A case of cor triatriatum in eighty year old man: transesophageal echocardiographic observation of multiple defects. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10: 185-8.