

# Nieoperacyjny ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus* u młodej kobiety z utrwalonym nadciśnieniem płucnym – opis przypadku

Inoperable *sinus venosus* atrial septal defect in a young woman with severe pulmonary hypertension – a case report

Ewa Maroszyńska-Dmoch<sup>1</sup>, Beata Wożakowska-Kapłon<sup>1,2</sup>, Piotr Hoffman<sup>3</sup>, Dawid Bąkowski<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, Kielce

<sup>2</sup>Wydział Nauk o Zdrowiu, Akademia Świętokrzyska, Kielce

<sup>3</sup>Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii, Warszawa

## Abstract

Atrioventricular septal defect accounts for approximately 3% of all congenital cardiovascular malformations. We describe a case of a 34-year-old woman with inoperable *sinus venosus* atrial septal defect with severe pulmonary hypertension and symptoms of the Eisenmenger syndrome. Electrocardiography, chest radiography, transthoracic and transoesophageal echocardiography with and without contrast were performed and provided valuable information about haemodynamic consequences of this malformation.

**Key words:** *sinus venosus* atrial septal defect, pulmonary hypertension, echocardiography

Kardiol Pol 2007; 65: 1358–1362

## Wstęp

Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (ASD), obok dwupłatkowej zastawki aortalnej oraz wypadania płątka zastawki mitralnej, jest najczęstszą wadą wrodzoną serca u dorosłych. Stanowi w przybliżeniu ok. 10% wszystkich wad wrodzonych, częściej występuje u kobiet [1]. Ubytki typu żyły głównej (*sinus venosus*) są rzadkie, stwierdzane u ok. 5–10% chorych z przeciekiem międzyprzedsionkowym i 10-krotnie częściej związane z żyłą główną górną niż dolną [2, 3]. Niemal w każdym przypadku skojarzone są z nieprawidłowym drenażem prawych żył płucnych do prawego przedsionka albo do żył systemowych. Rzadszy jest patologiczny spływ żyły płata środkowego do prawego przedsionka [2, 4].

Należy podkreślić, że mimo nierzadko ubogiej i niecharakterystycznej symptomatologii klinicznej, ubytki są zawsze istotne hemodynamicznie [5]. Nielezione mogą doprowadzić do patologicznych zmian w łożysku płucnym, ciężkiego nadciśnienia płucnego i zastoinowej niewydolności serca. Połączenie między przedsionkami mo-

że być także źródłem zatoru skrzyżowanego [6]. Podstawowym sposobem leczenia ASD typu *sinus venosus* jest operacyjne zamknięcie ubytku, najczęściej za pomocą autologicznej taty osierdziowej, oraz naprawa nieprawidłowego spływu żył płucnych. Korekcja chirurgiczna jest zabiegiem skutecznym i bezpiecznym, obarczonym jedynie ok. 1% śmiertelnością [2, 6, 7]. Uwzględniając powyższe, można stwierdzić, że zasadnicze znaczenie dla losów chorych ma wczesne ustalenie właściwego rozpoznania.

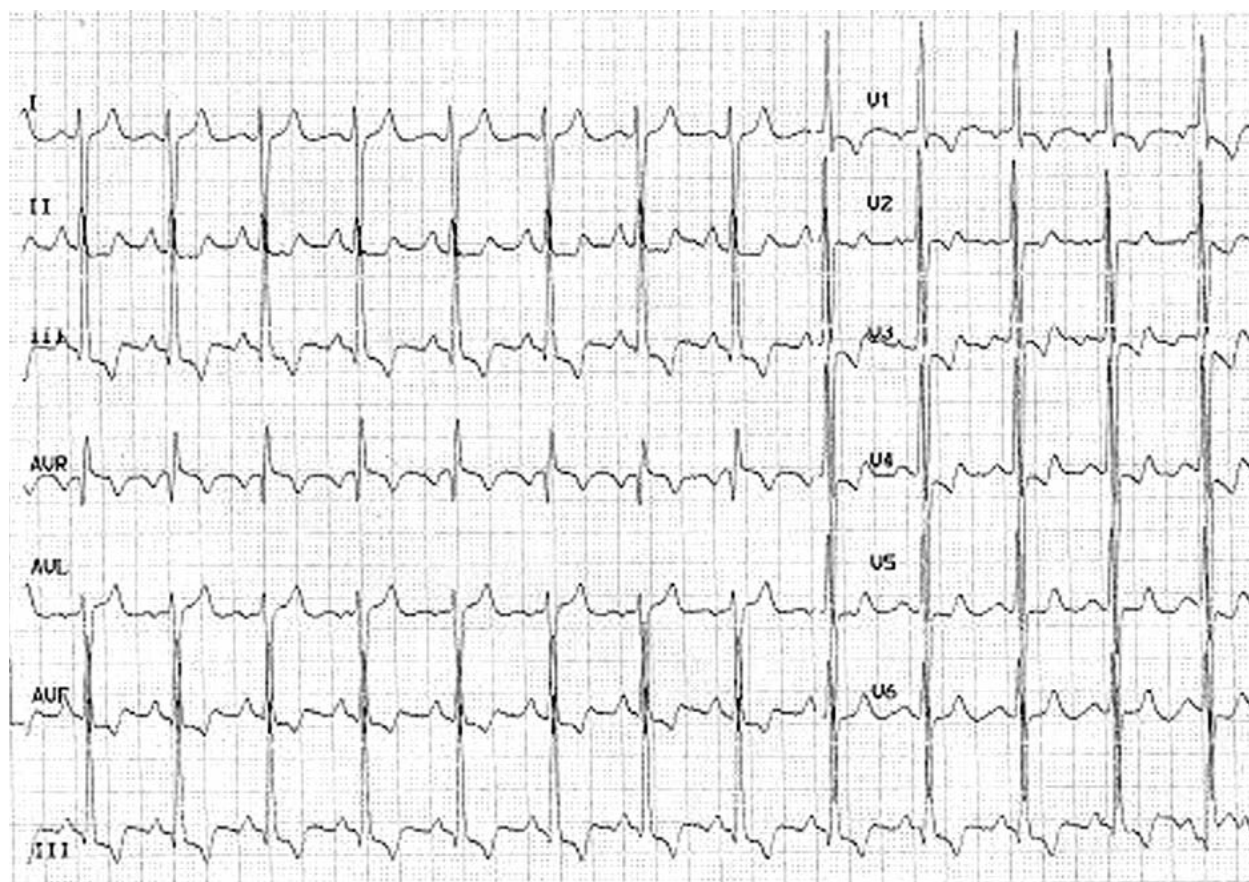
Diagnostyka echokardiograficzna przecieków międzyprzedsionkowych typu *sinus venosus* techniką przekłatkową (TTE) jest trudna i często zawodna. Podejrzanie wady opiera się z reguły na stwierdzeniu morfologicznych następstw przecięcia objętościowego jamy prawego serca, najczęściej bez możliwości uwidocznienia samego ubytku. Ubytki typu żyły głównej górnej udaje się czasem zobrazować w badaniu TTE w projekcjach podmostkowych lub zmodyfikowanych projekcjach koniuszkowych czterojamowych. Jednak rozstrzygającym narzędziem diagnostycznym dla tego typu komunikacji międzyprzedsionkowej, a także

---

## Adres do korespondencji:

dr hab. n. med. Beata Wożakowska-Kapłon, I Oddział Kardiologii, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, ul. Grunwaldzka 45, 25-736 Kielce, tel.: +48 692 013 491, tel./faks:+48 41 367 15 10, e-mail: bw.kaplon@poczta.onet.pl

Praca wpłynęła: 06.05.2007. Zaakceptowana do druku: 23.05.2007.



**Rycina 1.** Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. EKG – przesuw taśmy 25 mm/s, cechy przerostu prawej komory i przeciążenia prawego przedsionka

zobrazowania nieprawidłowego ujścia żył płucnych jest echokardiografia przezprzełykowa (TEE) [5, 8, 9].

W przedstawionym przypadku na uwagę zasługuje kilka elementów. Wobec powszechności badania echokardiograficznego, do którego wskazaniem powinny być niejasne, subiektywne dolegliwości chorej oraz nieprawidłowy zapis spoczynkowego EKG, wydaje się, że wada została rozpoznana zbyt późno, co uniemożliwiło jej skuteczne leczenie operacyjne. Z drugiej jednak strony, mając na uwadze dobry stan chorej, nasuwa się pytanie, czy prezentowany przypadek może stanowić egzemplifikację późnej manifestacji klinicznej wady serca, już w okresie nieoperacyjnym.

### Opis przypadku

Chora 34-letnia została po raz pierwszy w życiu skierowana do Poradni Konsultacyjnej Świętokrzyskiego Centrum Kardiologii z rozpoznaniem *vitium cordis susp.* w celu diagnostyki i ustalenia leczenia. Wiodącym objawem podmiotowym była zmniejszona tolerancja wysiłku fizycznego. Z uwagi na mało charakterystyczne dolegliwości w postaci zawrotów głowy, nieznacznej duszności wysiłkowej, kołatania serca i wzmożonego pocenia się była uprzednio konsultowana endokrynologicznie. W to-

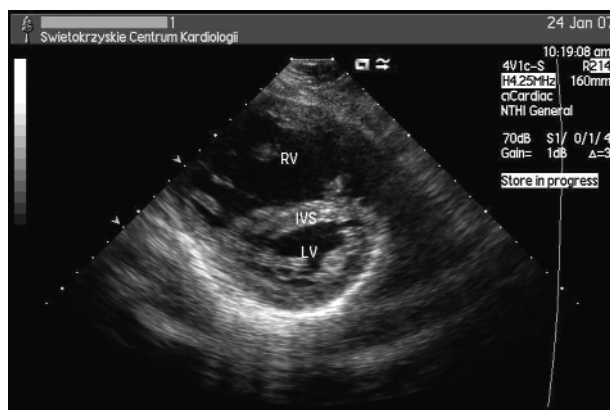
ku procesu diagnostycznego gruczołu tarczowego nie ujawniono patologii w badaniu ultrasonograficznym tarczycy i wykazano jej eutyreozę hormonalną. Przez dłuższy czas rozpoznawano u chorej „neurowegetatywne” zaburzenia układu krążenia.

W badaniu przedmiotowym stwierdzono lekkie zasinienie warg i koniuszków palców rąk, sztywne rozdwojenie drugiego tonu oraz cichy szmer skurczowy wzdłuż lewego brzegu mostka, poza tym bez odchyień od normy. Wydolność wysiłkową oceniono na II klasę wg klasyfikacji czynnościowej NYHA. W badaniach laboratoryjnych: eryocyty – 4,9 mln/ $\mu$ l, hemoglobina – 16 g/dl, hematokryt – 47%, MCV – 95,7 fl, MCH – 32,6 pg, płytki krwi – 131 tys./ $\mu$ l, OB – 4 mm/godz., kwas moczowy – 6 mg/dl, bilirubina całkowita – 18  $\mu$ mol/l, mocz – ślad białka. Zapis EKG ujawnił cechy przerostu prawej komory i przeciążenia prawego przedsionka (Rycina 1.), a obraz radiologiczny klatki piersiowej ponadto szerokie wnęki naczyniowe z uwypuklonym pniem płucnym (Rycina 2.).

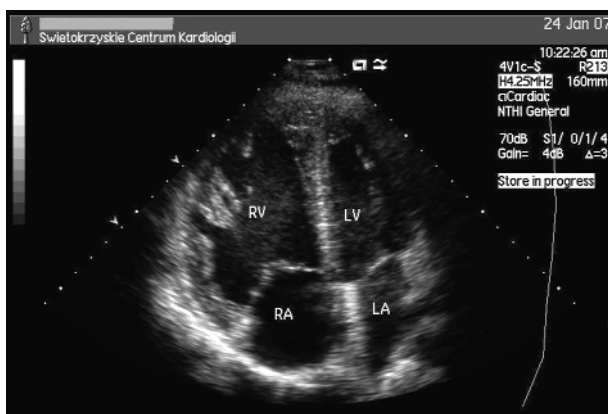
W badaniu TTE stwierdzono: znaczne poszerzenie jamy prawej komory (40 mm) z przerostem jej mięśnia (12 mm), poszerzenie pnia tętnicy płucnej (31 mm) oraz dużą niedomykalność trójdzielną (Ryciny 3. i 4.). Skurczowe ciśnienie w prawej komorze obliczone z prędkości fali zwrot-



**Rycina 2.** Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. Zdjęcie RTG klatki piersiowej w projekcji tylnoprzodnej, sylwetka serca powiększona, uwypuklony pień płucny, szerokie wnęki naczyniowe płuc



**Rycina 3.** Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe, projekcja w osi przymostkowej krótkiej. Poszerzona prawa komora z przerostem mięśnia, lewa komora w kształcie litery D  
RV – prawa komora, LV – lewa komora, IVS – przegroda międzykomorowa



**Rycina 4.** Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe, projekcja koniuszkowa czteroizolowa. Znaczne poszerzenie jamy prawej komory i prawego przedsionka przy morfologicznie zachowanej ciągłości przegrody międzyprzedsionkowej  
RV – prawa komora, LV – lewa komora, RA – prawy przedsionek, LA – lewy przedsionek



**Rycina 5.** Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe, dopplerowskie. Niedomykalność zastawki trójdzielnej, prędkość fali zwrotnej ok. 5,3 m/s

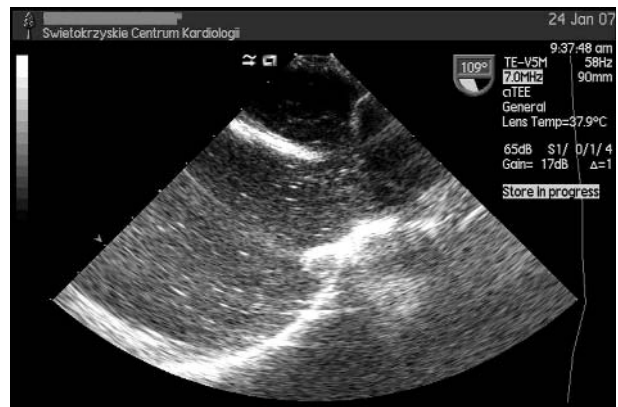
nej przez zastawkę trójdzielną wynosiło ok. 120 mmHg (Rycina 5.). Pomimo dobrego okna akustycznego, w badaniu TTE nie uwidoczono przecieku przez przegrodę międzyprzedsionkową. W badaniu TEE w płaszczyźnie pośredniej lewej zarejestrowano duży ubytek typu żyły głównej górnej (Rycina 6.). Podanie kontrastu z fizjologicznego roztworu soli zmieszanego z powietrzem do żyły odtokowej prawej wykazało przepływ licznych pęcherzyków kontrastu do lewego przedsionka (Rycina 7.). Badanie w płaszczyźnie pośredniej lewej (Rycina 8.), a także w płaszczyźnie podłużnej zobrazowało ujście żyły

głównej górnej położone nad ubytkiem (ang. *overriding*), typowe dla tej wady. Technika TEE ujawniła również nieprawidłowe ujście prawej górnej żyły płucnej (RUPV) do żyły głównej górnej (Rycina 9.).

Chora została skierowana do Kliniki Wad Wrodzonych Serca Instytutu Kardiologii w Warszawie w celu ustalenia postępowania. W czasie cewnikowania prawego serca i w wyniku prób czynnościowych z tlenem w celu oceny reaktywności krążenia płucnego stwierdzono wysoki opór płucny (9,52 j. Wooda) oraz brak istotnego zmniejszenia oporu po podaniu tlenu. Wykluczono leczenie operacyjne.



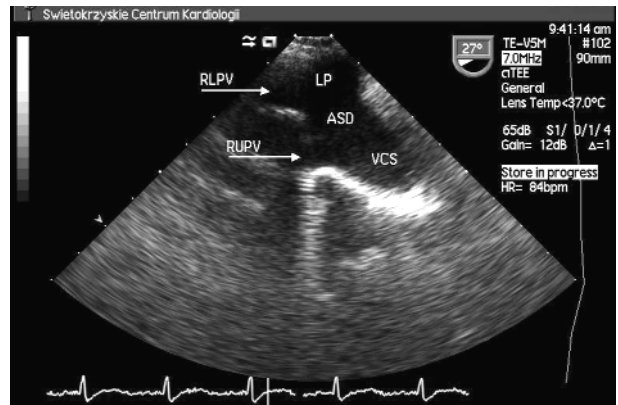
**Rycina 6.** Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. Badanie echokardiograficzne przezprzetykowe w płaszczyźnie podłużnej z zastosowaniem kolorowego doplera ujawnia ubytek typu żyły głównej górnej



**Rycina 7.** Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. Badanie echokardiograficzne przezprzetykowe – badanie kontrastowe w płaszczyźnie pośredniej lewej. Po podaniu soli fizjologicznej do żyły odłokciowej prawej widoczne przechodzenie kontrastu do lewego przedsionka



**Rycina 8.** Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. Badanie echokardiograficzne przezprzetykowe – projekcja wysoka, płaszczyzna pośrednia lewa. Ujście żyły głównej górnej znajduje się nad ubytkiem (*overriding*)  
RA – prawy przedsionek, LA – lewy przedsionek, VCS – żyła główna górna, ASD – ubytek przegrody międzyprzedsionkowej



**Rycina 9.** Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. Badanie echokardiograficzne przezprzetykowe – projekcja wysoka, płaszczyzna pośrednia prawa. Nieprawidłowe ujście prawej żyły płucnej górnej do żyły głównej górnej  
RUPV – żyła płucna górna prawa, RLPV – żyła płucna dolna prawa, VCS – żyła główna górna, LP – lewy przedsionek, ASD – ubytek przegrody międzyprzedsionkowej

## Omówienie

Nieprawidłowy proces wrastania pierwotnej żyły płucnej w tylną ścianę lewego przedsionka na etapie embriogenezy prowadzi do braku struktury oddzielającej żyły główne od żył płucnych, co w konsekwencji powoduje przeciek międzyprzedsionkowy i patologiczny sptyw żył płucnych [10].

Ubytki typu żyły głównej wymagają dużej uwagi i wnikliwości diagnostycznej, ponieważ trudno je uwiocznąć w standardowym badaniu TTE, a zawsze są istotne hemodynamicznie i w różnym czasie mogą prowadzić do rozwoju nieodwracalnej choroby naczyń płucnych (PVOD) oraz prawokomorowej niewydolności serca. O losach chorego przesądza wczesne rozpoznanie wady,

zanim wytworzy się sztywny, wysoki opór płucny, uniemożliwiający leczenie chirurgiczne. Według kryteriów Rabinovitch, za graniczną dla operacyjności uważana jest wartość wskaźnika oporu płucnego 10 j. Wooda/m<sup>2</sup>. Chorzy z wartościami w zakresie 8–10 j. Wooda/m<sup>2</sup> do oceny możliwości zamknięcia przecieku wymagają wykonania w czasie cewnikowania serca dodatkowych testów (oddychanie tlenem, podanie tolazoliny). Brak obniżenia wskaźnika poniżej 6 j. Wooda/m<sup>2</sup> w trakcie testów świadczy o nieodwracalności nadciśnienia płucnego i wyklucza operacyjne zamknięcie ubytku [11, 12].

Należy podkreślić, że dzięki rozpowszechnieniu badań echokardiograficznych, również TEE, obecnie w Polsce coraz rzadziej spotyka się chorych z nieoperacyjnym ubytkiem

kiem przegrody międzyprzedsionkowej. Badanie TTE umożliwia zobrazowanie ok. 25% przecieków typu żyły głównej [3, 8]. Niejednokrotnie pośrednie objawy echokardiograficzne uzyskane w TTE ukierunkowują dalszy proces diagnostyczny [4]. Obrazowanie za pomocą głowicy przezprzetykowej z wykorzystaniem szeregu projekcji i płaszczyzn umożliwia precyzyjną anatomiczną ocenę przegrody międzyprzedsionkowej, ocenę wielkości ubytku, stopnia przemieszczenia żyły głównej górnej nad przegrodę międzyprzedsionkową oraz identyfikuje nieprawidłowy spływ żył płucnych [5, 8, 9]. W bardzo rzadkich przypadkach przy wątpliwych wynikach badań TTE i TEE rozstrzygająca w rozpoznaniu nieprawidłowego spływu żył płucnych do żyły głównej górnej i ubytku *sinus venosus* bywa wielorzędowa spiralna tomografia komputerowa [13].

W prezentowanym przypadku uwidocznienie ubytku i dokładne określenie jego lokalizacji było możliwe wyłącznie w badaniu TTE przy wykorzystaniu projekcji wysokich, szczególnie w płaszczyźnie poprzecznej i pośredniej lewej.

Na zakończenie warto zauważyć, że 34-letnia kobieta trafiła do kardiologa po raz pierwszy w życiu z zaawansowaną, w stadium nieoperacyjnym, wadą serca, ze skurczowym ciśnieniem w prawej komorze ok. 120 mmHg i dużym oporem płucnym (9,52 j. Wooda) spowodowanym już najpewniej zmianami strukturalnymi w błonie wewnętrznej tętniczek płucnych. Stwierdzone u chorej zaburzenia patofizjologiczne i biochemiczne upoważniają do rozpoznania początkowej fazy zespołu Eisenmengera. Naturalny przebieg zespołu Eisenmengera może być różny, charakteryzuje się licznymi powikłaniami narządowymi, ale wielu pacjentów przeżywa nawet 30 lat od wystąpienia zespołu [6]. Specjalistyczny nadzór kardiologiczny nad tą populacją chorych powinien być ukierunkowany na podtrzymywanie delikatnej równowagi patofizjologicznej, profilaktykę (szczepienia przeciwko grypie i pneumokokom) i zapobieganie powikłaniom. Statystyki podają, że ok. 20% zgonów jest spowodowanych błędami w opiece medycznej [5]. Wśród rozważanych, często kontrowersyjnych i problematycznych działań leczniczych mieści się: tlenoterapia, prostacyklina i jej pochodne do obniżania płucnego oporu naczyniowego, krwioupuści w razie objawowej nadlepkoci krwi, leczenie prawoko-

morowej niewydolności serca czy wreszcie w wybranych przypadkach transplantacja serca i płuc.

### Piśmiennictwo

- Podolec P, Suchoń E. Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej. In: Podolec P, Tracz W, Hoffman P (ed.). *Echokardiografia praktyczna*. Tom III. *Medycyna Praktyczna*, Kraków 2005: 169-81.
- Hoffman P, Białkowski J, Demkow M, et al. Standardy Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Wady wrodzone serca u dorosłych. *Kardiologia Pol* 2001; 54: 148-73.
- Hoffman P. Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej – podobieństwa i różnice. *Forum Kardiologów* 2000; 5: 1-3.
- Waterworth C, Dawson D, Nihoyannopoulos P. Sinus venosus atrial septal defect with persistent left SVC and partial anomalous pulmonary venous drainage. *EAE Clinical Case Reports*. <http://www.escardio.org/bodies/associations/eae/caseportal/case/case+182/case182.htm>
- Klisiewicz A, Hoffman P. Dorosły z wrodzoną wadą serca – cele i znaczenie badania echokardiograficznego. *Kardioprofil* 2006; 4: 218-25.
- Seshadri N, Moore JD. Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej i drożny otwór owalny. In: Griffin BP, Topol EJ (ed.). *Podręcznik kardiologii Cleveland Clinic*. 2<sup>nd</sup> ed. *Medipage*, Warszawa 2006: 429-34.
- [www.kardiochirurgiadziecieca.cm-uj.krakow.pl](http://www.kardiochirurgiadziecieca.cm-uj.krakow.pl)
- Hoffman P. Porównanie wartości diagnostycznej echokardiografii przezprzetykowej i przezklatkowej w wadach wrodzonych serca u dorosłych. *Rozprawa habilitacyjna*. Instytut Kardiologii, Warszawa 1997: 29-40.
- Klisiewicz A, Wójcik A, Różański J, et al. Echokardiograficzna diagnostyka dolno-tylnych ubytków przegrody międzyprzedsionkowej – opis dwóch przypadków. *Kardiologia Pol* 2005; 2: 74-6.
- Konka M, Demkow M, Hoffman P. Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej – co decyduje o leczeniu i jego sposobie? *Wady wrodzone serca u dorosłych. Kardiologia po Dyplomie*. Zeszyty edukacyjne 2006; 9: 9-16.
- Demkow M, Rużyłto W, Chmielak Z. Zastosowanie technik przezskórnych w leczeniu wybranych wad układu sercowo-naczyniowego u dorosłych. *Kardiologia Pol* 2005; 63: 5 (Supl. 3): 559-66.
- Rabinovitch M. Pulmonary hypertension. In: Adams FH, Emmanouilides GC (eds.). *Moss' heart disease in infants, children and adolescents*. 3<sup>rd</sup> ed. *Williams and Wilkins*, Baltimore 1983: 669-92.
- Drozd J, Tomaszewski A, Czekajka-Chehab E, et al. Nieprawidłowy spływ żył płucnych do żyły głównej górnej z ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej typu sinus venosus – rola wielorzędowej spiralnej tomografii komputerowej. *Kardiologia Pol* 2004; 60: 591-4.