

Serce trójprzedsionkowe u 13-letniego bezobjawowego chłopca

Cor triatriatum in 13-year-old asymptomatic boy. A case report

Lesław Szydłowski¹, Bogusław Mazurek¹, Katarzyna Michalak¹,
Marek Wites¹, Jacek Pająk¹, Małgorzata Skoczyńska²

¹Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej, Śląska Akademia Medyczna, Katowice

²Poradnia Kardiologii Dziecięcej, SP ZOZ Nr 1, Rzeszów

Kardiologia Polska 2006; 64: 745-748

Wstęp

Serce trójprzedsionkowe jest bardzo rzadko występującą wadą wrodzoną serca, w której obecna jest mięsniowo-włóknista błona dzieląca morfologicznie lewy przedsionek na dwie części. Jedna z nich, proksymalna (tylno-górna) zawiera żyły płucne, natomiast część dystalna (przednio-dolna) komunikuje się z uszkiem przedsionka lewego oraz zastawką mitralną.

Zaburzenia hemodynamiczne zależą od wielkości połączenia pomiędzy górną a dolną częścią przedsionka, jak również obecności ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Zwykle komunikacja pomiędzy proksymalną a dystalną częścią ma pojedyncze ujście, chociaż opisywano także mnogie otwory [1].

Przestawiamy przypadek chłopca, u którego przez wiele lat wada nie dawała żadnych objawów klinicznych i została wykryta przypadkowo.

Opis przypadku

Chłopiec 13-letni, z prawidłowo przebiegającej ciąży, z masą urodzeniową 3280 g, Apgar 9 p. Okres noworodkowy był prawidłowy. W 7. mies. życia wystąpiły napady epilepsji, które wymagały leczenia przeciwpadaczkowego do 6. roku życia. Od 7 lat pozostaje bez leczenia i bez napadów. Chłopiec ma ponadto opóźnienie rozwoju psychicznego w stopniu lekkim i uczęszcza do szkoły specjalnej. W 2000 r. chirurgicznie usunięto znamię barwnikowe ze skóry szyi (*naevus pigmentosus compositus*/0.3 x 0.2 cm/cu-

tis collis). W tym samym roku operacyjnie leczono przykurcz wyprostnego palca 5. stopy prawej. W 2004 r. chłopiec ponownie był hospitalizowany z powodu *gastritis erosiva* (potwierdzonej gastroskopią). Około 1,5 mies. wcześniej zaczął odczuwać łatwe męczenie się oraz pojawiało się uczucie duszności powysiłkowej i suchy kaszel. Z tego powodu został skierowany do Wojewódzkiej Poradni Kardiologicznej w celu oceny układu krążenia, gdzie w badaniu echokardiograficznym rozpoznano lewostronne serce trójprzedsionkowe i skierowano dziecko do tutejszej Kliniki w celu przeprowadzenia szczegółowej diagnostyki. Przy przyjęciu stan dziecka był dobry. W badaniu fizykalnym oraz testach laboratoryjnych nie stwierdzono odchyłań od normy.

W EKG obecny był normogram, rytm zatokowy miarowy o częstości 70/min, PQ 0,11 s, QT 0,36 s, QTc 0,40 s.

Na zdjęciu przeglądowym klatki piersiowej stwierdzono niewielkie zagęszczenia przywnękowe. Sylwetka serca była niepowiększona (wskaźnik sercowo-płucny 0,51), o prawidłowym zarysie (Rycina 1.).

W badaniu echokardiograficznym przezklatkowym i przezprzełykowym potwierdzono rozpoznanie lewostronnego serca trójprzedsionkowego, stwierdzając linijne echo dzielące przedsionek na 2 części.

Do części tylnogórnej uchodziły żyły płucne, które u dzieci z sercem trójprzedsionkowym są z reguły poszerzone. Poszerzenie żył jest tym większe, im mniejszy jest otwór w przegrodzie śródprzedsionkowej (Rycina 3.).

Adres do korespondencji:

dr hab. n. med. Lesław Szydłowski, Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej, Śląska Akademia Medyczna, ul. Medyków 16, 40-752 Katowice, tel.: +48 32 207 18 55, faks: +48 32 207 18 54

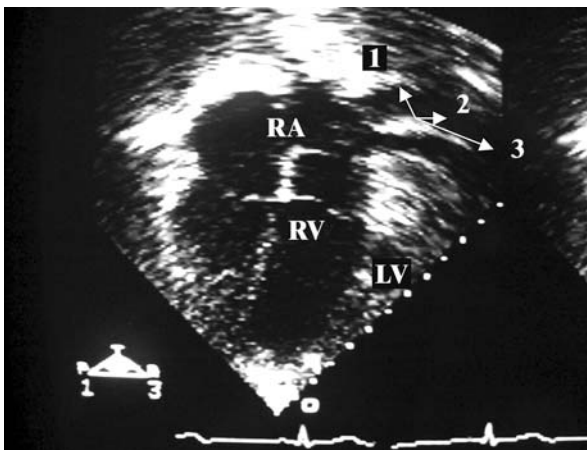
Praca wpłynęła: 08.02.2006. Zaakceptowana do druku: 08.03.2006.



Rycina 1. Zdjęcie prześwietlenia klatki piersiowej. Przywnękowo niewielkie zagęszczenia. Serce niepowiększone, o prawidłowej konfiguracji

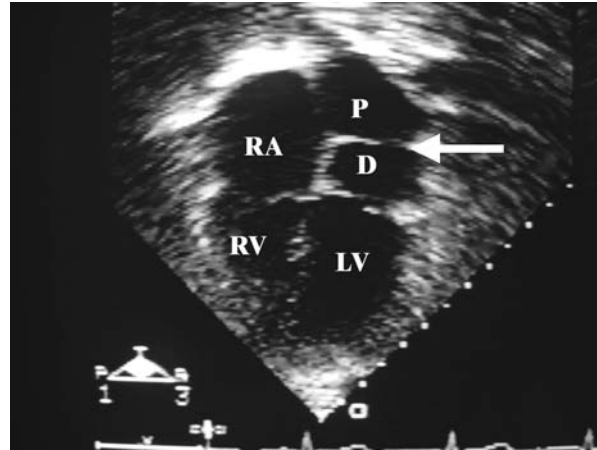
Badanie kolorowym dopplerem ujawniło turbulencję przepływu wewnątrz lewego przedsionka oraz niewielki (ok. 3,5 mmHg) gradient śródprzedsionkowy (Rycina 4.). Otwór w przegrodzie śródprzedsionkowej miał ok. 13–15 mm i stanowił połowę wielkości lewego przedsionka.

U chłopca wykonano także badanie echokardiograficzne przezprzełykowe (TEE), w którym potwierdzono obraz przezklatkowy, a ponadto stwierdzono, że przegroda międzyprzedsionkowa jest ciągła, czego nie udało się wcześniej stwierdzić badaniem przezklatkowym (TTE, Rycina 5.).



Rycina 3. Projektcja czterojamowa koniuszkowa. Widoczne 3 żyły płucne: górna prawa (1), górna lewa (2) oraz dolna lewa (3) – łączy się z częścią proksymalną przedzielonego przedsionka (strzałki). Żyła płucna dolna prawa niewidoczna w tej projekcji. Otwór w błonie śródprzedsionkowej ok. 13–15 mm

RA – prawy przedsionek, RV – prawa komora, LV – lewa komora



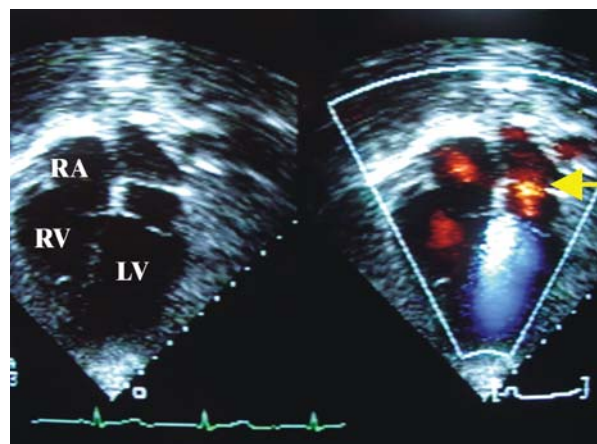
Rycina 2. Projektcja czterojamowa koniuszkowa. Serce trójprzedsionkowe. Gruba błona (strzałka) dzieląca lewy przedsionek na dwie części: proksymalną (P) oraz dystalną (D)

RA – prawy przedsionek, RV – prawa komora, LV – lewa komora

Dyskusja

Serce trójprzedsionkowe (*cor triatriatum*) to jedna z najrzadziej występujących wad wrodzonych serca. Według podziału Marin-Garcia wyróżnia się 3 typy anatomiczne serca trójprzedsionkowego [2]:

1. membranowy (klasyczny), gdzie włóknisto-mięśniowa przepona dzieli przedsionek na część proksymalną oraz dystalną;
2. klepsydrowaty, w którym obecne jest przewężenie między proksymalną a dystalną częścią przedsionka i jest ono widoczne na zewnątrz serca;

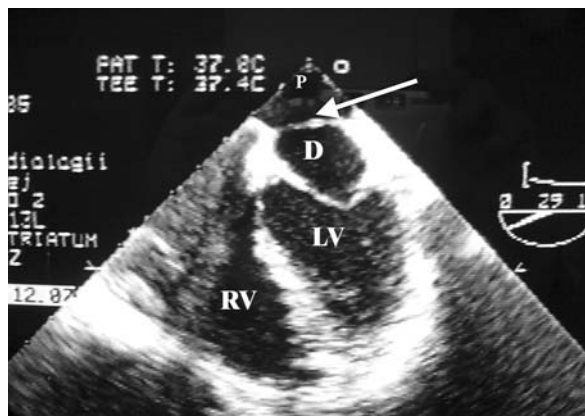


Rycina 4. Projektcja czterojamowa. Podczas napełniania lewego przedsionka w kolorowym dopplerze widoczna jest turbulencja i przyśpieszenie przepływu na wysokości błony z gradientem ok. 3,5 mmHg (strzałka)

3. walcowaty, gdzie wspólna żyła płucna, która rozwijała się nieprawidłowo, zachowuje kształt rury tworzącej zwężoną jamę proksymalną.

Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej najczęściej występuje w części dystalnej, chociaż w ok. 25% przypadków komunikuje się częścią proksymalną przedsionka [1]. Podkreśla się również obecność serca trójprzedsionkowego w skojarzeniu z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym, nieprawidłowym spływem żył płucnych, jak również atrezią zastawki mitralnej. Przyjmuje się, że przyczyną powstania serca trójprzedsionkowego jest nieprawidłowa, zaburzona absorpcja wspólnej pierwotnej żyły płucnej do lewego przedsionka podczas wewnątrzłonowego rozwoju serca. Jeżeli tak wytworzone zwężenie pomiędzy górną i dolną (proksymalną i dystalną) częścią przedsionka jest ciasne, wtedy objawy pojawiają się we wczesnym okresie niemowlęcym, a dominującym jest duszność oraz nawracające infekcje dróg oddechowych. Jeżeli wada nie zostanie właściwie rozpoznana, dzieci te leczone są zwykle przez pulmonologów z powodu przewlekłego kaszlu. W obrazie klinicznym dominują wówczas objawy zastójnego oraz nadciśnienia płucnego z narastającą dusznością, kaszlem i trudnościami w żywieniu. U chorych z nadciśnieniem płucnym stwierdza się pojedynczy drugi ton serca o wzmożonej akcentacji. Zwykle u tych dzieci występuje także szmer spowodowany niedomykalnością zastawki trójdzielnej. W obrazie radiologicznym dominują objawy zastójnego, może pojawić się również uwypuklenie łuku tętnicy płucnej jako cecha nadciśnienia płucnego. W EKG stałym objawem jest odchylenie osi elektrycznej w prawo oraz cechy przerostu prawej komory serca. Jeżeli natomiast komunikacja nie ma cech restrykcji – tak jak u przedstawianego chłopca – wówczas chorzy mogą przeżyć do wieku dojrzałego w dobrym stanie fizycznym [1, 3–5].

Echokardiografia obecnie jest badaniem z wyboru, użytecznym w rozpoznawaniu serca trójprzedsionkowego, które można uwidocznnić już podczas badania płodu. W badaniu przezklatkowym (TTE) najlepszą projekcją jest projekcja czterojamowa, w której można uwidocznnić strukturę dzielącą lewy przedsionek na część górną i dolną oraz obecność zastawki dwudzielnej, jak również relacje żył płucnych, które łączą się z częścią proksymalną. Projekcja ta umożliwia również uwidocznienie ubytków w przegrodzie międzyprzedsionkowej, szczególnie z użyciem kolorowego dopplera. Również echokardiografia przezprzetykowa (TEE) dostarcza wielu cennych informacji na temat wielkości przepony śródprzedsionkowej, jak też obecności, wielkości i relacji ubytku międzyprzedsionkowego oraz napływu żył płucnych. Kolorowy doppler umożliwia ocenę przepływu krwi z proksymalnej do dystalnej



Rycina 5. Echokardiografia przezprzetykowa (TEE). Projekcja czterojamowa. Widoczna błona (strzałka) dzieląca przedsionek lewy na część proksymalną (P) oraz dystalną (D). Nie stwierdzono przecieku na poziomie przedsionków
LV – lewa komora, RV – prawa komora

części przedsionka, a ponadto uwidacznia szerokość żył płucnych [4, 6, 7]. Cewnikowanie serca, które obecnie wykonywane jest rzadko u chorych z tą wadą, pozwala przede wszystkim na pomiar ciśnienia zaklinowanego w żyłach płucnych oraz ciśnienia w tętnicy płucnej, co jest istotne przed leczeniem operacyjnym. 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 napełniania i podwyższeniem późnorozkurczowego ciśnienia, guzy lub skrzepliny w lewym przedsionku [1].

W omawianym przez nas przypadku na uwagę zasługuje stosunkowo późny wiek, w którym wada została rozpoznana. Od kilku tygodni u chorego pojawiały się jedynie objawy osłabienia oraz kaszel i z tego powodu był leczony zachowawczo, tak jak w infekcji górnych dróg oddechowych. Dopiero szczegółowa diagnostyka echokardiograficzna pozwoliła wykazać obecność przeszkody wewnątrz lewego przedsionka, dzielącej go na część proksymalną i dystalną z turbulencją przepływu pomiędzy nimi. Obraz ten pozwolił na kwalifikację chłopca do leczenia operacyjnego, podczas którego potwierdzono rozpoznanie i wycięto włóknisto-mięśniową przegrodę z lewego przedsionka. Leczenie kardiochirurgiczne obarczone jest niewielkim ryzykiem, z wyjątkiem przypadków przebiegających z restrykcyjną komunikacją pomiędzy proksymalną a dystalną częścią przedsionka i nadciśnieniem płucnym. Ryzyko wzrasta także, jeżeli wada ta kojarzy się z innymi nieprawidłowościami układu krążenia. Do kazuistyki zalicza się występowanie prawostronnego serca trójprzedsionkowego [8, 9].

Piśmiennictwo

1. Anderson RH, Baker EJ, Macartney RFJ, et al (eds.). Paediatric Cardiology. *Churchill-Livingstone*, London 2002.
2. Marin-Garcia J, Tandon R, Lucas RV Jr, et al. Cor triatriatum: study of 20 cases. *Am J Cardiol* 1975; 35: 59-66.
3. Nagatsu M. Clinical classification and surgical treatment of cor triatriatum. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1992; 40: 473-84.
4. Gajewska K, Kowalski M, Hoffman P. Serce trójprzedsionkowe u osoby dorosłej. *Kardiol Pol* 2004; 11: 492-4.
5. Żyła-Frycz M, Baranowska A, Białkowski J, et al. Lewostronne serce trójprzedsionkowe u dzieci – wrodzona wada serca trudna diagnostycznie. *Kardiol Pol* 2002; 57: 34-6.
6. Jeżewski T, Bińkowska A, Stefanowska J, et al. Dwu- i trójwymiarowa echokardiograficzna ocena serca trójprzedsionkowego. *Folia Cardiol* 2002; 9: 577-81.
7. Smal AK, Nanda NC. Three-dimensional echocardiographic reconstruction of atrial membranes. *Echocardiography* 1998; 15: 605-10.
8. Żyła-Frycz M, Baranowska A, Rycaj J, et al. Prawostronne serce trójprzedsionkowe. *Folia Cardiol* 2002; 9: 573-6.
9. Mahy IR, Anderson RH. Division of the right atrium. Images in Cardiovascular Medicine. *Circulation* 1988; 98: 2352-3.