

Serce trójprzedsionkowe lewe z częściowo nieprawidłowym spływem lewych żył płucnych – opis przypadku

Cor triatriatum sinister with partially anomalous left pulmonary vein drainage – a case report



Maciej A. Karolczak, Wojciech Mądry

II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2009; 6 (4): 351–353

Streszczenie

Serce trójprzedsionkowe lewe jest rzadką, wrodzoną anomalią wewnątrzsercową, której istotą jest podział wnętrza lewego przedsionka błoną włóknisto-mięśniową. W pracy przedstawiono przypadek 12-miesięcznej dziewczynki zoperowanej z rozpoznaniem serca trójprzedsionkowego lewego i nieprawidłowego, zwężonego połączenia między lewą górną żyłą płucną i żyłą ramiennie-głową. Szczególną uwagę zwrócono na echokardiograficzną diagnostykę przedoperacyjną.

Słowa kluczowe: serce trójprzedsionkowe, częściowo nieprawidłowy spływ żył płucnych, operacje kardiologiczne.

Abstract

Cor triatriatum sinister is an uncommon congenital intracardiac anomaly resulting from the division of the left atrial chamber by a fibro-muscular membrane. The case report of 12 month girl successfully operated on cor triatriatum sinister with anomalous, strictured connection between left upper pulmonary vein and brachiocephalic vein is presented. Special emphasis is put on a preoperative ultrasound diagnostics.

Key words: cor triatriatum, partial anomalous pulmonary venous drainage, cardiac surgical procedure.

Wstęp

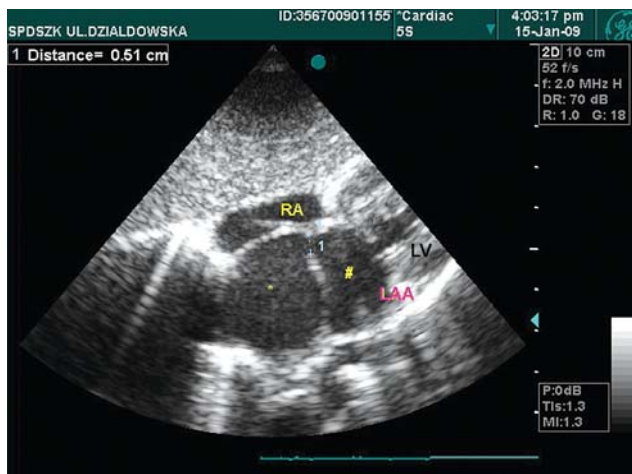
Serce trójprzedsionkowe lewe (łac. *cor triatriatum sinister* – CTAS) jest rzadką anomalią wewnątrzsercową, której istotą jest podział wnętrza lewego przedsionka błoną włóknisto-mięśniową [1]. Podstawowym zaburzeniem hemodynamicznym jest utrudnienie napływu krwi do lewej komory serca, imitujące zwężenie zastawki mitralnej. W zależności od stopnia ograniczenia napływu wada może obejmować szerokie spektrum pacjentów od noworodków po pacjentów dorosłych [2–4]. Ponieważ w literaturze fachowej istnieją jedynie pojedyncze doniesienia [5, 6] omawiające współwystępowanie CTAS z częściowo nieprawidłowym spływem lewych żył płucnych, uznaliśmy za celowe przedstawienie diagnostyki i procesu leczniczego u 12-miesięcznej pacjentki.

Opis przypadku

K.M. (2773/63835) – 12-miesięczna dziewczynka przyjęta do Kliniki Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci WUM w celu korekcji operacyjnej serca trójprzedsionkowego lewe-

go z częściowo nieprawidłowym spływem lewych żył płucnych. W kwalifikującym do operacji badaniu echokardiograficznym stwierdzono *situs solitus* z prawidłowym spływem żył systemowych do prawego przedsionka oraz lewostronny łuk aorty. Wielkość jam serca mieściła się w normie wieku. Wskaźniki pracy serca oceniono na: SF = 25%, EF = 52%. Wśród odchyleń od normy stwierdzono przegrodę dzielącą poprzecznie jamę lewego przedsionka na znacznie powiększoną część **żylną** (dodatkową), do której uchodziły cztery żyły płucne i część **nadzastawkową** (właściwą) zawierającą uszkodzone lewego przedsionka. 5–7-milimetrowy otwór zlokalizowany w sąsiedztwie przegrody międzyprzedsionkowej umożliwił restrykcyjny napływ z części żylną do lewej komory serca z maksymalnym gradientem ciśnienia równym 25 mm Hg (ryc. 1A–C.). Dodatkowo wykazano połączenie między lewą górną żyłą płucną i przetrwałą żyłą pionową uchodzącą do znacznie poszerzonej żyły ramiennie-głowej. W żyłę pionową udokumentowano kierunek przepływu lewo-prawy (od żył płucnych do żył systemowych) świadczący o nadciśnieniu w żylną część lewego przedsionka. Badanie angio-CT po-

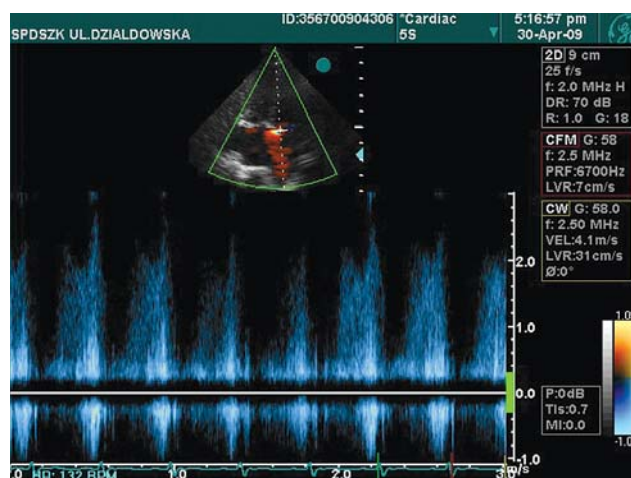
Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Maciej A. Karolczak, II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci WUM, ul. Działowska 1, 01-184 Warszawa, tel./faks +22 45 23 301, e-mail: makdynas@poczta.onet.pl



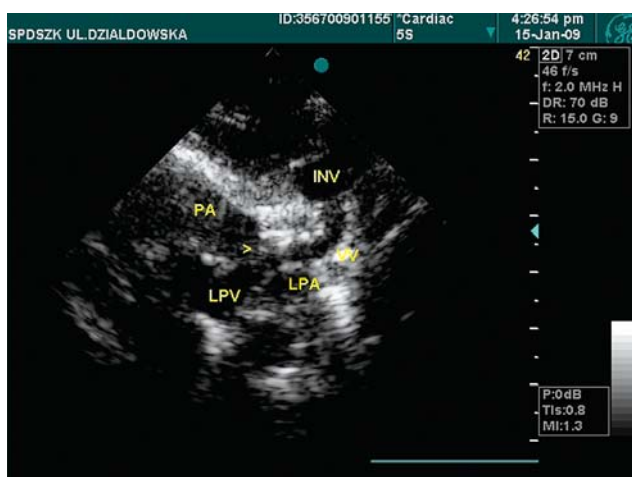
Ryc. 1A. Projekcja podżebrna (w płaszczyźnie zbliżonej do czołowej) obrazująca oba przedsionki, przegroda międzyprzedsionkową, zastawkę mitralną i część lewej komory (LV). W świetle lewego przedsionka dobrze widoczna poprzeczna przepona dzieląca go na dwie części: żylną, oznaczoną (*) i nadzastawkową, oznaczoną (#). W przeponie widoczny jest niewielki otwór (1) o średnicy ok. 5 mm, zlokalizowany w bezpośrednim sąsiedztwie przegrody międzyprzedsionkowej. Tuż nad zastawką mitralną widoczne jest lewe uszkodzenie (LAA). W świetle prawego przedsionka (RA) widoczna jest prawidłowa zastawka żyły głównej dolnej – Eustachiusza.



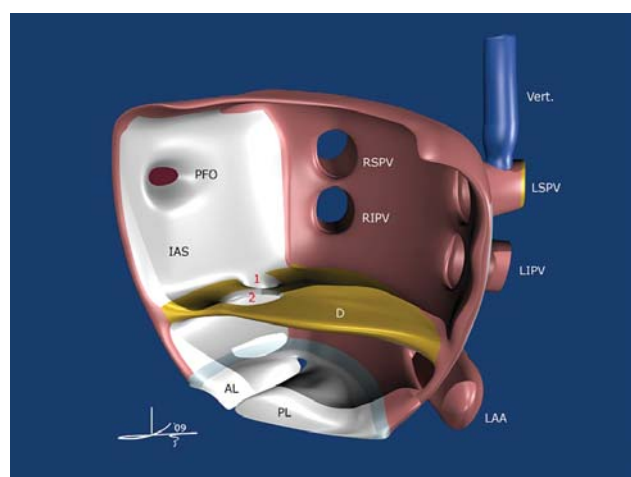
Ryc. 1B. Projekcja analogiczna do prezentowanej na ryc. 1A. Kolorowy dopler obrazuje wąski strumień (kolor czerwony) turbulentnego przepływu z części żylnego do części nadzastawkowej lewego przedsionka (LA).



Ryc. 1C. Pomiar prędkości przepływu doplerem ciągłym potwierdza istnienie znacznego gradientu ciśnienia pomiędzy oddzielnymi od siebie częściami lewego przedsionka i potwierdza istotność hemodynamiczną wady.



Ryc. 2. Kanał żylny (VV), odpowiadający przetrwałej lewej żyły pionowej, łączący lewe żyły płucne (LPV) z żyłą bezimienną (INV) widoczny jest w wysokiej projekcji przymostkowej, w płaszczyźnie zbliżonej do strzałkowej. Żyła pionowa ma esowaty przebieg i krzyżuje pień płucny (PA) w miejscu, w którym oddaje on swą lewą gałąź (LPA). Obraz dwuwymiarowy sugeruje obecność zwężenia w tym miejscu (>).



Ryc. 3. Grafika 3D obrazująca śródoperacyjne stosunki anatomiczne. Oznaczenia: D – przepona wewnątrz lewego przedsionka z perforacjami (1, 2), AL – płatek przedni mitralny, PL – płatek tylny, LAA – uszkodzenie lewego przedsionka, IAS – przegroda międzyprzedsionkowa, vert. – żyła pionowa lewa (zwężona w miejscu połączenia z LSPV), RSPV/RIPV/LSPV/LIPV – ujścia prawych i lewych żył płucnych, PFO – przetrwały otwór owalny (schemat autora – MAK).

twierdziło obraz echokardiograficzny, wykazując ponadto, że średnica żyły pionowej w miejscu jej połączenia z lewą górną żyłą płucną ulega redukcji z 7 mm do 2,5 mm.

Korekcja chirurgiczna

Korekcję wykonano z dostępu przez sternotomię pośrednią z zastosowaniem umiarkowanej hipotermii 31,6°C. Zastosowano bezpośrednią kaniulację obu żył głównych. Podwiązano lewą żyłę pionową. Zakleszczono aortę, podając należną objętość kardioplegii krystalicznej. Nacięto przegrodę międzyprzedsionkową w obrębie *fossa ovalis* i *limbus superior*, uzyskując szeroki wgląd w żylną (dodatkową) część lewego przedsionka, którego dno tworzyła gruba przepona z dwiema perforacjami – 2,5- i 5-milimetrową usytuowanymi bezpośrednio przy przegrodzie międzyprzedsionkowej (ryc. 3.). Po jej całkowitym wycięciu uwidoczono część nadzastawkową zawierającą uszko lewego przedsionka. Szewem Prolene 4–0 odtworzono ciągłość przegrody międzyprzedsionkowej. Czas zakleszczenia aorty wyniósł 18 min. Wyjście z krążenia pozaustrojowego bez komplikacji, lecz w badaniu echokardiografii nasierdziowej rejestrowano upośledzoną kurczliwość obu komór serca. Pacjentkę przeniesiono na salę intensywnego nadzoru pooperacyjnego na wsparciu katecholaminowym: dopamina + dobutamina po 5 µg/kg/min oraz na dawce milrinone 0,35 mg/kg/min.

W pierwszych trzech dobach pooperacyjnych obserwowano utrzymywanie się zaburzeń kurczliwości mięśnia serca oraz wtórnej niedomykalności mitralnej (++/+++), które to zmiany ustąpiły całkowicie ok. 6. doby pooperacyjnej. Wypisana do domu w stanie dobrym, w 11. dobie po korekcji. W kolejnych, ambulatoryjnych kontrolach echokardiograficznych nie stwierdzano dysfunkcji mięśnia serca oraz zastawek przedsionkowo-komorowych.

Komentarz

Zarówno powszechna dostępność echokardiografii, jak i większa świadomość lekarzy sprawia, że rozpoznanie serca trójprzedsionkowego lewego stawiane jest zazwyczaj

w okresie pierwszych 12. mies. życia pacjenta. W prezentowanym przypadku obecność anatomicznego połączenia między układem żył płucnych i systemowych umożliwiło dekompresję lewego przedsionka pomimo wysokiego gradientu ciśnień mierzonego między dwiema składowymi lewego przedsionka. Dowodem istnienia problemu wewnątrzsercowego jest kierunek przepływu w żyłę pionową: od dołu do góry i ku żyłę ramienno-głowej. Konsekwencją wielkości przepływu lewo-prawego jest obraz przeciążenia objętościowego prawego serca. Warto w tym miejscu zauważyć, że wobec wzrostu objętości napełniania prawego przedsionka mały wymiar PFO uniemożliwia odbarczenie żylną części lewego przedsionka. Również konfiguracja wady jest tylko w części korzystna. Stwierdzone przewężenie w miejscu istotną przeszkodę w istniejącym systemie wentylowym, grożąc szybkim wzrostem oporów w naczyniach krążenia płucnego. Całość przedstawionych warunków anatomicznych dowodzi, iż w opisanym przypadku można było spodziewać się znacznej dynamiki zmian hemodynamicznych, będących następstwem redukcji średnicy połączenia między żyłą pionową a lewą górną żyłą płucną. Leczenie chirurgiczne było więc ze wszech miar wskazane.

Piśmiennictwo

1. Skalski JH, Haponiuk I. Serce trójprzedsionkowe lewe. W: Religa Z, Skalski J. Kardiologia dziecięca. Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2003.
2. Slight RD, Nzewi OC, Buell R, Mankad PS. Cor-triatriatum sinister presenting in the adult as mitral stenosis: an analysis of factors which may be relevant in late presentation. *Heart Lung Circ* 2005; 14: 8-12.
3. Chen Q, Guhathakurta S, Vadalapali G, Nalladaru Z, Easthope RN, Sharma AK. Cor triatriatum in adults: three new cases and a brief review. *Tex Heart Inst J* 1999; 26: 206-210.
4. Alphonso N, Nørgaard MA, Newcomb A, d'Udekem Y, Brizard CP, Cochrane A. Cor triatriatum: presentation, diagnosis and long-term surgical results. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1666-1671.
5. Hiramatsu T, Komori S, Okamura Y, Suzuki H, Takeuchi T, Shibuta S. Surgical case of partial anomalous pulmonary venous connection to superior vena cava with cor triatriatum: Williams' modification and excision of diaphragm. *Heart Vessels* 2008; 23: 433-435.
6. Lupinski RW, Shankar S, Wong KY, Chan YH, Vosloo S, Moll JJ. Cor triatriatum: Clinical presentation of 18 cases. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2001; 9: 106-110.