

Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus* rozpoznany za pomocą kardiologicznego rezonansu magnetycznego – opis przypadku



Sinus venosus atrial septal defect diagnosed by cardiac magnetic resonance imaging. A case report

Karol Miszański-Jamka¹, Jan Głowacki², Zbigniew Kalarus¹, Marian Zembala³

¹Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii ŚUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

²Pracownia Tomografii Komputerowej, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

³Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii i Transplantologii ŚUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2008; 5 (4): 456–459

Streszczenie

Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus* jest rzadką postacią wrodzonych wad serca i wymaga właściwego rozpoznania. W pracy przedstawiono przypadek 23-letniej kobiety z podejrzeniem nadciśnienia płucnego. Zarówno echokardiografia przezklatkowa, jak i tomografia komputerowa nie pozwoliły na postawienie ostatecznego rozpoznania. Dopiero badanie kardiologicznego rezonansu magnetycznego uwidoczniło ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus* z częściowym nieprawidłowym spływem żył płucnych. Pacjentka została przekazana do dalszego leczenia chirurgicznego.

Słowa kluczowe: rezonans magnetyczny, wrodzone wady serca, ubytek typu *sinus venosus*.

Wstęp

Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej są jednymi z najczęstszych wrodzonych wad serca stwierdzanych u dorosłych. Zdecydowana większość z nich jest skutkiem spontanicznej mutacji genowej, a tylko niektóre są dziedziczne [1]. U 10% chorych z przeciekiem międzyprzedsionkowym stwierdzany jest ubytek typu *sinus venosus* [2]. Jest on związany dziesięciokrotnie częściej z żyłą główną górną niż z dolną i bardzo często towarzyszy mu częściowy nieprawidłowy spływ prawych żył płucnych do żył systemowych lub bezpośrednio do prawego przedsionka [3]. Ponieważ ta wada serca zazwyczaj przez długi czas daje skąpe objawy, a w badaniu przedmiotowym nieprawidłowości są zwykle subtelne lub umiarkowanie nasilone, choroba pozostaje przez wiele lat niezdiagnozowana [4]. Nawet w przypadku umiarkowanych i dużych ubytków międzyprzedsionkowych objawy podmiotowe pojawiają się często dopiero w 3. i 4. dekadzie życia pomimo obecności

Abstract

Sinus venosus atrial septal defect is an uncommon congenital heart defect, which requires appropriate diagnosis. We present a case of a 23-year-old female suspected of pulmonary hypertension. Both transthoracic echocardiography and computed tomography failed to establish the correct diagnosis. Finally, cardiac magnetic resonance demonstrated the presence of sinus venosus atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous drainage. The patient was referred for surgical treatment.

Key words: magnetic resonance, congenital heart defects, sinus venosus defect.

istotnego hemodynamicznie przecieku. Z biegiem czasu jednak zwiększona objętość krwi przepływająca przez jamy prawego serca może powodować postępującą rozstrzeń prawej komory, nadciśnienie płucne i niewydolność serca. Opisano kilka przypadków chorych z niezaopatrzonego ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej typu otworu wtórnego, którzy przeżyli ponad dziewięćdziesiąt lat [5]. Jednak większość chorych z istotnym ubytkiem bez interwencji umiera w 4. i 5. dekadzie życia z powodu niewydolności prawokomorowej i zaburzeń rytmu [4]. Niestety, ubytki typu *sinus venosus* są prawie zawsze hemodynamicznie istotne. Ponieważ korekcja chirurgiczna znacznie poprawia rokowanie u tych chorych, a ryzyko samego zabiegu kardiologicznego wynosi tylko <1% [3], kluczową kwestią pozostaje odpowiednio wczesne postawienie właściwego rozpoznania.

Echokardiografia przezklatkowa jest najczęściej pierwszym badaniem obrazowym układu krążenia, wykonywa-

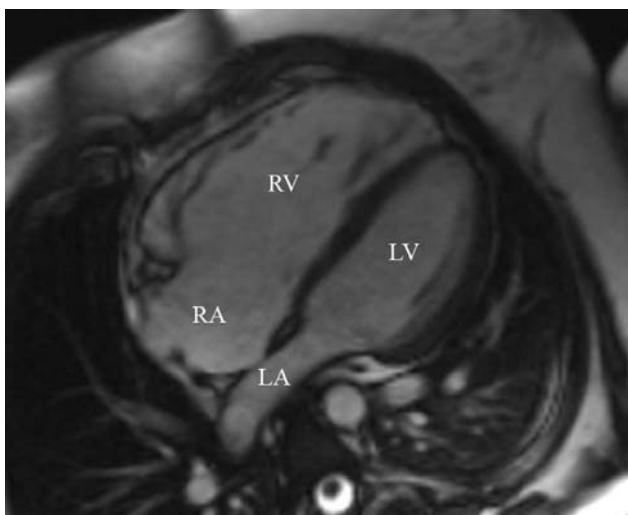
Adres do korespondencji: lek. med. Karol Miszański-Jamka, I Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii ŚUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, ul. Szpitalna 2, 41-800 Zabrze, tel. +48 32 373 36 82, faks +48 32 271 76 92, e-mail: miszański@gmail.com

nym u chorych z podejrzeniem wady wrodzonej serca, w tym wad przeciekowych na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej. Przydatność tej metody w przypadku podejrzenia ubytku typu *sinus venosus* jest jednak ograniczona [6], zwłaszcza u osób dorosłych [7]. U tych chorych ostateczne rozpoznanie jest często stawiane na podstawie echokardiografii przezprzetykowej, która niestety nie należy do metod całkowicie nieinwazyjnych. Ponadto w praktyce klinicznej przy podejmowaniu decyzji terapeutycznych bardzo pomocne jest określenie istotności hemodynamicznej ubytku poprzez ocenę stosunku objętości przepływu płucnego do systemowego (Qp/Qs).

Poniżej przedstawiono przypadek chorej z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*, u której ostateczne ustalenie rozpoznania oraz ocena istotności hemodynamicznej przecieku zostały dokonane na podstawie badania kardiologicznego rezonansu magnetycznego – CMR (ang. *cardiac magnetic resonance*).

Opis przypadku

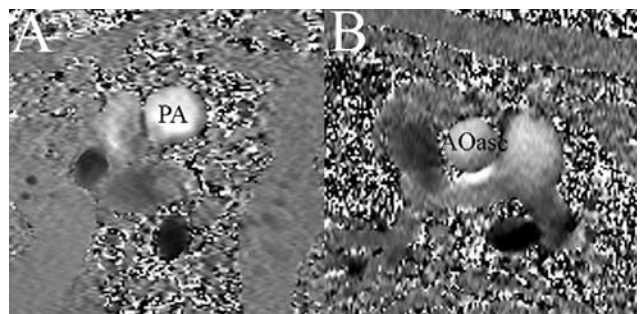
23-letnia chora ze stopniowo narastającym zmniejszaniem tolerancji wysiłku fizycznego, z podejrzeniem nadciśnienia płucnego, została skierowana na Oddział Kliniczny Kardiologii Śląskiego Centrum Chorób Serca. W wywiadzie rodzinnym chorej zwraca uwagę przedwczesny zgon matki w 4. dekadzie życia, u której w badaniu sekcyjnym rozpoznano nadciśnienie płucne. Przy przyjęciu stwierdzono stan ogólny dobry poza dużego stopnia nadwagą (BMI=29,4 kg/m²), bez istotnych odchyśleń w badaniu fizykalnym. W EKG rytm zatokowy miarowy o częstości 80/min, normogram, szerokość zespołu QRS 80 ms, niespecyficzne zmiany



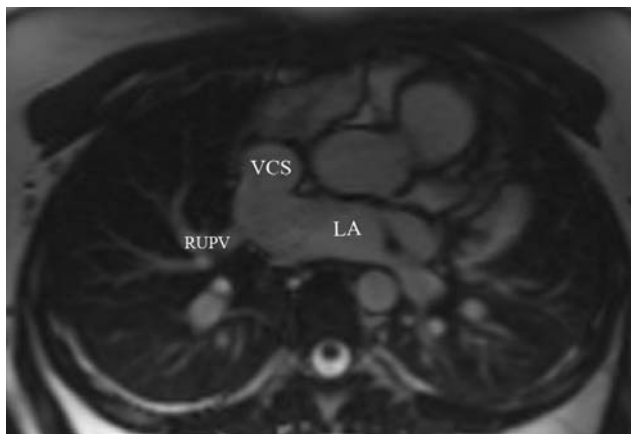
Ryc. 1. Kardiologiczny rezonans magnetyczny, technika kinematograficzna SSFP (ang. *steady state free precession*), projekcja czterojamowa, faza rozkurczowa. Widoczne powiększenie jamy prawej komory i prawego przedsionka oraz rozkurczowe spłaszczenie przegrody międzykomorowej odpowiadające przeciążeniu objętościowemu prawej komory. RA – prawy przedsionek, LA – lewy przedsionek, RV – prawa komora, LV – lewa komora

odcinka ST-T. Zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej nie uwidocznilo istotnych odchyśleń od normy. W badaniu echokardiograficznym przezklatkowym stwierdzono znaczne powiększenie jamy prawej komory (RVEDD=48 mm) przy zachowanej globalnej funkcji skurczowej (EF=48%, TAPSE=3,0 cm), powiększenie prawego przedsionka oraz niedomykalność zastawki trójdzielnej małego stopnia. Skurczowe ciśnienie w prawej komorze, oszacowane na podstawie prędkości fali zwrotnej przez zastawkę trójdzielną, wynosiło 46 mmHg. Nie uwidoczniono przecieku przez przegrodę międzyprzedsionkową ani międzykomorową. W celu wykluczenia zatorowości płucnej u chorej wykonano angiografię tomografii komputerowej tętnic płucnych. Stwierdzono poszerzenie pnia płucnego (3,0 cm), materiału zatorowego nie uwidoczniono. Cewnikowanie prawego serca wykazało prawidłowe wartości ciśnienia w jamach prawego serca i w pniu płucnym (ciśnienie średnie 18 mmHg) oraz prawidłowe wartości oporu w krążeniu małym.

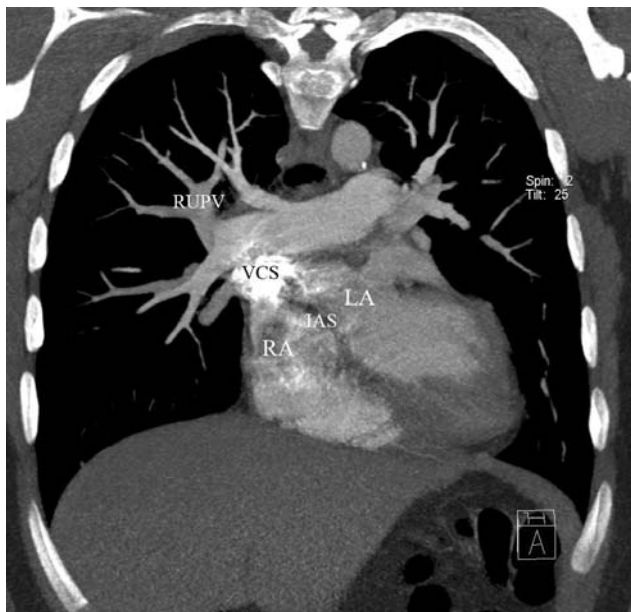
W celu wykluczenia arytmogennej kardiomiopatii prawej komory i dalszej oceny prawej komory u chorej wykonano badanie CMR. Stwierdzono znaczne powiększenie jamy prawej komory z prawidłową globalną funkcją skurczową (EDV=349 ml, ESV=147 ml, SV=202 ml, EF=58%), powiększenie prawego przedsionka z niedomykalnością zastawki trójdzielnej małego stopnia. Uwidoczniono rozkurczowe spłaszczenie przegrody międzykomorowej odpowiadające przeciążeniu objętościowemu prawej komory (ryc. 1). Wykorzystując technikę mapowania prędkości za pomocą kontrastu fazy PC (ang. *phase contrast*), oceniono ilościowo przepływ krwi w pniu płucnym oraz w proksymalnym odcinku aorty wstępującej na odpowiednio 196 ml/cykl oraz 74 ml/cykl (ryc. 2). Stosunek objętości przepływu płucnego do systemowego Qp/Qs wyniósł zatem 2,65, co odpowiada istotnemu hemodynamicznie przeciekowi (>1,5). Na skanach poprzecznych uwidoczniono szerokie (24 mm w fazie wczesnorozkurczowej) połączenie pomiędzy żyłą główną górną i lewym przedsionkiem. Dodatkowo w miejscu połączenia uchodzi żyła płucna



Ryc. 2. Kardiologiczny rezonans magnetyczny, technika mapowania prędkości za pomocą kontrastu fazy PC (ang. *phase contrast*), przekrój poprzeczny na wysokości pnia płucnego (A) oraz aorty wstępującej (B). Kolorem białym kodowany jest przepływ przez płaszczynę badaną w kierunku obserwatora, a kolorem czarnym przepływ od obserwatora. PA – pień płucny, AOAsc – aorta wstępująca



Ryc. 3. Kardiologiczny rezonans magnetyczny, technika kinematograficzna SSFP (ang. *steady state free precession*), płaszczyna poprzeczna, faza wczesnorozkurczowa. Widoczne szerokie połączenie pomiędzy żyłą główną górną i lewym przedsionkiem, w miejscu połączenia uchodzi żyła płucna górna prawa. VCS – żyła główna górna, LA – lewy przedsionek, RUPV – żyła płucna górna prawa



Ryc. 4. 64-warstwowa tomografia komputerowa z użyciem środka kontrastowego, rekonstrukcja MIP (ang. *maximum intensity projection*), płaszczyna skośna. Widoczne przedostawanie się środka kontrastowego z żyły głównej górnej bezpośrednio do jam prawego i lewego przedsionka. Ujście żyły głównej górnej znajduje się nad ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej. VCS – ujście żyły głównej górnej, RA – prawy przedsionek, LA – lewy przedsionek, RUPV – żyła płucna górna prawa, IAS – przegroda międzyprzedsionkowa

górna prawa (ryc. 3). Rozpoznano ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus* żyły głównej górnej z częściowym nieprawidłowym spływem żył płucnych z istotnym hemodynamicznym przeciekiem lewo-prawym. W ponownej retrospektywnej analizie uzyskanych obrazów za pomocą tomografii komputerowej potwierdzono typowe nieprawidłowe

położenie ujścia żyły głównej górnej nad ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej (ryc. 4). Chora jest obecnie kwalifikowana do kardiochirurgicznej korekcyjnej ubytku.

Dyskusja

Diagnoza ubytków przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus* należy do sporych wyzwań w praktyce klinicznej. Ubytki tego typu są prawie zawsze hemodynamicznie istotne, a nieleczone mogą prowadzić do dużego stopnia rozstrzeni prawej komory, nadciśnienia płucnego i zaawansowanej niewydolności prawokomorowej, aż do zgonu włącznie. Ponadto czasami prawidłowe rozpoznanie jest stawiane na tyle późno, że wieloletnie przeciążenie objętościowe jam prawego serca powoduje rozwój sztywnego, wysokiego oporu w krążeniu małym, co uniemożliwia leczenie chirurgiczne [8].

Przydatność echokardiografii przezklatkowej w ubytkach typu *sinus venosus* jest ograniczona [6, 7]. Ubytki tego typu udaje się czasem zobrazować w projekcjach podmostkowych lub zmodyfikowanych projekcjach koniuszkowych czterojamowych. Nierzadko stwierdza się jedynie następstwa przeciążenia objętościowego jam prawego serca bez bezpośredniego uwidocznienia samego ubytku [8], tak jak to miało miejsce również w prezentowanym przypadku. W praktyce klinicznej rozpoznanie ustala się często na podstawie badania echokardiograficznego przezprzełykowego (czasem również z podaniem środka kontrastowego), które jednak ze względu na częściową inwazyjność nie jest badaniem obojętnym dla pacjenta.

Kardiologiczny rezonans magnetyczny jest alternatywnym badaniem u tych chorych. Jako całkowicie nieinwazyjne i nienarażające pacjentów na promieniowanie jonizujące jest bezpieczną metodą diagnostyki obrazowej. Dzięki dowolności położenia obrazowanych przekrojów, dokładnej ocenie morfologii i funkcji wszystkich jam serca oraz dużych naczyń, możliwości uzyskiwania danych trójwymiarowych, wysokiego kontrastu krew-tkanka oraz dużej rozdzielczości czasowej i przestrzennej, CMR jest uznaną metodą diagnostyczną wrodzonych wad serca.

U chorych z ubytkiem międzyprzedsionkowym typu *sinus venosus* badanie to pozwala, podobnie jak echokardiografia przezprzełykowa, na dokładne zobrazowanie lokalizacji i wielkości ubytku, jak i nieprawidłowego ujścia żył płucnych. Ponadto CMR jest obecnie uznawana za „złoty standard” do oceny parametrów objętościowych zarówno lewej, jak i, co ważniejsze u tych chorych, prawej komory.

CMR dzięki technice mapowania prędkości za pomocą kontrastu fazy pozwala również na określenie istotności hemodynamicznej ubytku poprzez precyzyjną ocenę stosunku objętości przepływu płucnego do systemowego (Q_p/Q_s). Udowodniono, że metoda ta bardzo dobrze koreluje z wynikami uzyskanymi w trakcie cewnikowania prawego serca z użyciem oksymetrii zarówno u pacjentów pediatrycznych [9], jak i u dorosłych [10]. Wskaźnik Q_p/Q_s może być również oceniony za pomocą badania echokardiograficznego, izotopowego oraz w trakcie cewnikowania prawego serca. Jednakże pierwsza metoda jest stosunkowo mało dokładna i wymaga od badającego dużego doświadczenia, druga zaś naraża chorego na dużą dawkę promieniowania jonizującego; z kolei

trzecia jest inwazyjna. Ograniczenia te powodują, że wciąż istnieje duży potencjał dla wykorzystania CMR w tym zakresie zarówno w ubytkach przegrody międzyprzedsionkowej, jak i we wszystkich wadach przeciekowych.

Wnioski

W przedstawionym przypadku ostateczne rozpoznanie ubytku przegrody międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus* zostało postawione dzięki wykorzystaniu rezonansu magnetycznego. U chorych z podejrzeniem wady przeciekowej i wątpliwościami w badaniu echokardiograficznym należy rozważyć wykonanie kardiologicznego rezonansu magnetycznego jako jednej z alternatywnych metod obrazowych.

Piśmiennictwo

1. Lynch HT, Bachenberg K, Harris RE, Becker W. Hereditary atrial septal defect: update of a large kindred. *Am J Dis Child* 1978; 132: 600-604.
2. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. First of two parts. *N Engl J Med* 2000; 342: 256-263.
3. Hoffman P, Białkowski J, Demkow M, Kubicka K, Lubiszewska B, Popczyńska-Marek M, Różański J, Rydlewska-Sadowska W. Standardy Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Wady wrodzone serca u dorosłych. *Kardiologia* 2001; 54: 148-173.
4. Craig RJ, Selzer A. Natural history and prognosis of atrial septal defect. *Circulation* 1968; 37: 805-815.
5. Perloff JK. Ostium secundum atrial septal defect - survival for 87 and 94 years. *Am J Cardiol* 1984; 53: 388-389.
6. Shub C, Dimopoulos IN, Seward JB, Callahan JA, Tancredi RG, Schattenberg TT, Reeder GS, Hagler DJ, Tajik AI. Sensitivity of two-dimensional echocardiography in the direct visualization of atrial septal defect utilizing the subcostal approach: experience with 154 patients. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2: 127-135.
7. Feigenbaum H, Armstrong WF, Ryan T. Wrodzone wady serca. In: Feigenbaum H, Armstrong WF, Ryan T (red.). *Echokardiografia Feigenbauma*. Wyd. 6. Williams and Wilkins, Philadelphia 2005; 601-624.
8. Maroszyńska-Dmoch E, Woźakowska-Kapłon B, Hoffman P, Bąkowski D. Nieoperacyjny ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu sinus venosus u młodej kobiety z utrwalonym nadciśnieniem płucnym – opis przypadku. *Kardiologia* 2007; 65: 1358-1362.
9. Beerbaum P, Körperich H, Barth P, Esdorn H, Gieseke J, Meyer H. Noninvasive quantification of left-to-right shunt in pediatric patients: phase-contrast cine magnetic resonance imaging compared with invasive oximetry. *Circulation* 2001; 103: 2476-2482.
10. Hundley WG, Li HF, Lange RA, Pfeifer DP, Meshack BM, Willard JE, Landau C, Willett D, Hillis LD, Peshock RM. Assessment of left-to-right intracardiac shunting by velocity-encoded, phase-difference magnetic resonance imaging. A comparison with oximetric and indicator dilution techniques. *Circulation* 1995; 91: 2955-2960.