

Serce trójprzedsionkowe prawe z niedorozwojem prawej komory – opis przypadku

Cor triatriatum dexter with underdevelopment of the right ventricle – case report



Maciej A. Karolczak¹, Wojciech Mądry¹, Bożena Werner², Krzysztof Godlewski²

¹II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

²Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2011; 8 (2): 213–215

Streszczenie

Autoryzy omawiają przypadek 1,5-letniego chłopca z rzadką, siniczą postacią serca trójprzedsionkowego prawego z niedorozwojem prawej komory serca. Szczególną uwagę poświęcono embriologii, trudnościom diagnostycznym oraz hemodynamice wady.

Słowa kluczowe: serce trójprzedsionkowe, chirurgia, echokardiografia, anomalie komór serca.

Abstract

A case of a 1.5-year-old boy with cyanotic form of cor triatriatum dexter with underdevelopment of the right ventricle is presented in detail. The authors discuss embryology, diagnostics and haemodynamics of this rare heart defect.

Key words: cor triatriatum, surgery, echocardiography, heart ventricle abnormalities.

Serce trójprzedsionkowe prawe (ang. *cor triatriatum dexter* – CTD) zalicza się do grupy rzadkich wrodzonych wad serca diagnozowanych zarówno u pacjentów dorosłych [1–3], jak i w grupie pacjentów pediatrycznych [4]. Istnieje konsensus, że przyczyną anomalii może być patologiczna przemiana lub postępujący rozwój prawej zastawki wczesnorodkowej zatoki żyłnej. Tworzenie się przegrody włóknistej lub włóknisto-mięśniowej może skutecznie zmieniać kierunki przepływu krwi wewnątrz prawego przedsionka oraz upośledzać napływ do prawej komory. Opisane poniżej współwystępowanie objawowego CTD z niedorozwojem prawej komory wzmiankowane jest w piśmiennictwie wyłącznie incydentalnie [4].

Opis przypadku

Osiemnastomiesięczny chłopiec z wykrytym przy urodzeniu ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ang. *atrial septal defect* – ASD) został przyjęty do diagnostyki echokardiograficznej z powodu utrzymującej się sinicy centralnej (saturacja przezskórna 85%) i nadkrwistości [hematokryt (Hct) 44,1%, hemoglobina (Hb) 15,9 g/dl]. Pacjent w dobrym stanie ogólnym, z prawidłowym rozwojem psychofizycznym, bez cech niewydolności krążenia.

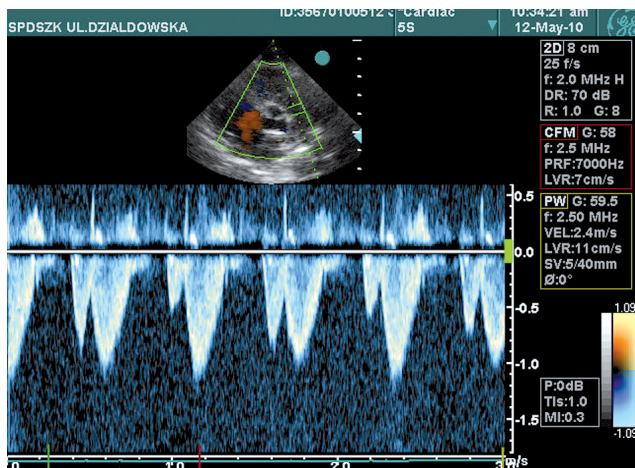
W przekłatkowym badaniu echokardiograficznym potwierdzono obecność centralnie położonego ASD o średnicy

13 mm. Nie wykazano natomiast powiększenia jam prawego przedsionka i prawej komory ani poszerzenia pnia płucnego i jego gałęzi. Ta uderzająca niezgodność obrazu anatomicznego i hemodynamicznego stanowiła impuls do dokładniejszej analizy obrazu echokardiograficznego i w konsekwencji uwidocznienia dalszych nieprawidłowości.

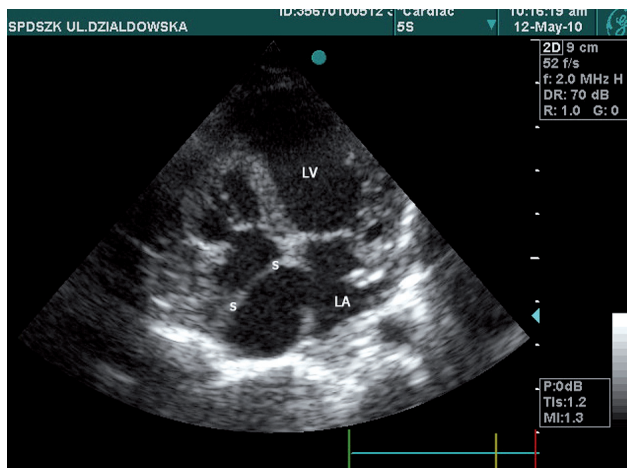
Po pierwsze, stwierdzono niemal całkowity brak części koniuszkowej prawej komory: jej wolna ściana łączyła się z przegrodą międzykomorową w bezpośrednim sąsiedztwie beleczki przegrodowo-brzeżnej. Na zmniejszoną pojemność i upośledzoną funkcję rozkurczową prawej komory wskazywał charakter przepływu w pniu płucnym rejestrowanego dopplerem impulsowym: obecny był przedskurczowy przepływ o znacznej prędkości i objętości powstający w następstwie skurczu przedsionka (ryc. 1).

Mimo że nie stwierdzano cech podwyższonego ciśnienia w krążeniu płucnym, przeciek międzyprzedsionkowy był dwukierunkowy, z dominującą komponentą prawo-lewo. Zjawisko to mogło wynikać z upośledzonej podatności prawej komory, jednak badanie w prezentacji dwuwymiarowej wykazało dodatkową przyczynę: błoniastą strukturę okalającą ujścia obu żył głównych i tworzącą dodatkową poprzeczną przegrodę wewnątrz prawego przedsionka (ryc. 2).

Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Maciej Karolczak, II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Działdowska 1/3, 01-184 Warszawa, e-mail: makdynas@poczta.onet.pl

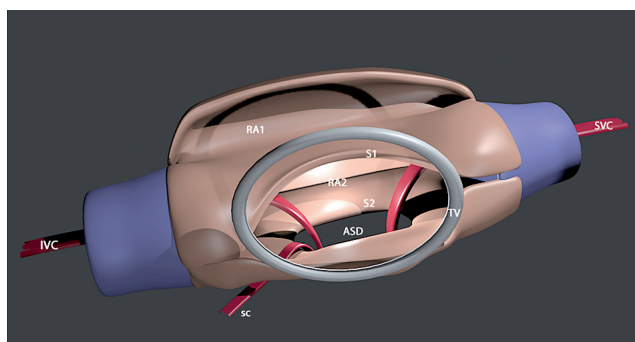


Ryc. 1. Zapis przepływu płucnego dopplerem spektralnym. W okresie poprzedzającym wyrzut prawej komory widoczny przepływ o znacznej objętości uwarunkowany skurczem przedsionka



Ryc. 2. Projekcja koniuszkowa czterojamowa obrazująca prawy przedsionek w potowie odległości pomiędzy żyłami głównymi – dolną i górną. Widoczny brak części koniuszkowej prawej komory, zastawka trójdzielna i część napływowa prawej komory są prawidłowo rozwinięte

Rozległy ubytek centralnej części przegrody międzyprzedsionkowej. Dodatkowa przegroda (s, s) – widoczna wewnątrz prawego przedsionka kierująca część spływu żylnego do ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej. LA – lewy przedsionek; LV – lewa komora.



Ryc. 3. Schemat krążenia krwi w prawym przedsionku w sercu trójprzedsionkowym prawym

ASD – ubytek międzyprzedsionkowy, IVC – żyła główna dolna, RA1 – część beznaczyńniowa, RA2 – część żylna, SC – zatoka wieńcowa, SVC – żyła główna górna, S2 – przegroda międzyprzedsionkowa, S1 – przegroda dodatkowa, TV – pierścień zastawki trójdzielnej (schemat własny autora: MAK).

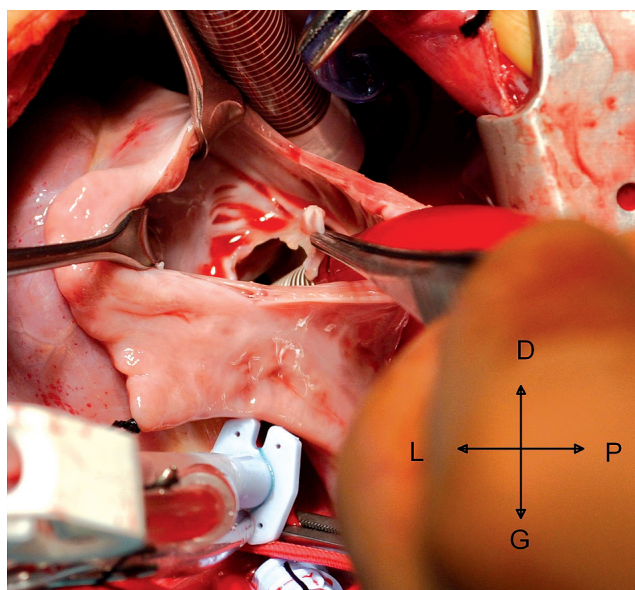
Przegroda ta podzieliła prawy przedsionek na dwie części: **żylną** – zbierającą krew z żył głównych i zatoki wieńcowej – oraz **beznaczyńniową** – zawartą między wolną ścianą prawego przedsionka i dodatkową przegrodą.

Chociaż powierzchnia otworu łączącego obie części przedsionka była wystarczająco duża, aby nie stanowić przeszkody dla przepływu, strumienie krwi spływające z żył głównych były w znacznym stopniu kierowane do ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej i do lewego przedsionka, powodując desaturację krwi tętniczej (ryc. 3).

Ostatecznie przyczyną obserwowanej u dziecka sinicy okazała się złożona wada serca w postaci CTD z niedorozwojem prawej komory. W oparciu o badanie echokardiograficzne nie sposób było rozstrzygnąć, który z elementów wady – hipoplazja komory czy nieprawidłowy kierunek przepływu wewnątrz przedsionka – ma większe znaczenie. Wobec wyraźnych cech upośledzenia funkcji rozkurczowej komory istniała obawa, że po wycięciu przetrwałej zastawki Eustachiusza i zamknięciu ubytku międzyprzedsionkowego pojemność komory może okazać się zbyt mała dla podtrzymania prawidłowego przepływu płucnego. Dlatego zdecydowano się na przeprowadzenie cewnikowania serca z próbnym zamknięciem balonem ubytku międzyprzedsionkowego (Klinika Kardiologii, K.G.). W trakcie testu nastąpił istotny wzrost saturacji krwi tętniczej, nie obserwowano zaburzeń hemodynamicznych, co pozwoliło podjąć decyzję o chirurgicznej korekcji wady.

W trakcie operacji (sternotomia, 31°C, kaniulacja bezpośrednia obu żył głównych) wycięto w całości grubą, włóknisto-mięśniową przegrodę i zamknięto ASD (ryc. 4).

W echokardiograficznych badaniach pooperacyjnych rejestrowano cechy upośledzonej podatności prawej komory wyrażające się nieprawidłowym profilem napływu



Ryc. 4. Obraz śródoperacyjny. Resekcja grubościenniej przegrody włóknisto-mięśniowej wewnątrz jamy prawego przedsionka (widok od strony głowy pacjenta)

przez zastawkę trójdzielną oraz przedskurczowym przepływem w pniu płucnym. Tym niemniej powrót krwi do lewego przedsionka serca był wystarczający, aby zapewnić prawidłowe napętnianie i rzut lewej komory oraz normalizację utlenowania krwi tętniczej. Pacjenta rozintubowano w 9. godz. po korekcji i wypisano do domu w 14. dobie pooperacyjnej. W ciągu kilkumiesięcznej obserwacji pooperacyjnej nie odnotowano klinicznych cech niewydolności prawokomorowej.

Omówienie

Prawy przedsionek serca powstaje z dwóch odrębnych komponentów: zatoki żyłnej (łac. *sinus venosus*), której oba rogi zbierają krew z żył żółtkowych, pępowinowych i wspólnych kardynalnych oraz prymitywnego, jednojamowego wspólnego przedsionka. Od 24. doby życia płodowego postępuje utrata symetrii budowy zatoki żyłnej – z rogu lewego tworzy się zatoka wieńcowa, z prawego – gładkościenna, żylna część prawego przedsionka. Ujście prawego rogu zatoki żyłnej do prawego przedsionka otaczają wtedy dwa fałdy tkanki, zwane lewą i prawą zastawką żylną. W części dogłównowej obie zastawki łączą się ze sobą w tzw. przegrodę rzekomą, która później wraz z pozostałym odcinkiem lewej zastawki zatoki żyłnej włączona zostaje w tworzącą się przegrodę międzyprzedsionkową. W dalszym okresie rozwoju serca pozostaje więc już tylko dolna część prawej zastawki, która utworzy zastawkę żyły głównej dolnej (Eustachiusza) i zastawkę ujścia zatoki wieńcowej (Tebezjusza).

Z informacji przytoczonych powyżej wynika, że opisywana postać CTD może być efektem nie tylko przetrwania całej prawej zastawki ujścia zatokowo-przedsionkowego, ale i jej dalszego patologicznego wzrostu. Tworzenie się przegrody rozmieszczonej od ujścia żyły głównej górnej do ujścia żyły głównej dolnej dowodzi, że mamy do czynienia z wczesnozarodkowym zaburzeniem procesu septacji.

Anatomia prawego przedsionka z przegrodami ułożonymi równolegle uzasadnia spekulację, że przyczyną wady może być obecność w prawej zastawce zatokowej ektopowej tkanki mezynchymalnej (ang. *mesenchymal cap*) stymulującej jej rozwój w sposób analogiczny do rozwoju właściwej pierwotnej przegrody międzyprzedsionkowej [5].

Brak przeszkody anatomicznej między żylnym splotem systemowym a zastawką trójdzielną może prowadzić do pochopnego wniosku, że brak podstaw do mówienia o restrykcji napływu do prawej komory. Wnikliwa analiza przepływów żylnych wykazanych echokardiograficznie i zobrazowanych na rycinie 3. dowodzi bowiem, że przy tak ukształtowanej dodatkowej przegrodzie krew kierowana jest ze wszystkich trzech splotów: żyły głównej górnej (SVC), żyły głównej dolnej (IVC), zatoki wieńcowej (SC) przez ubytek międzyprzedsionkowy na stronę lewą. Niedorozwój prawej komory z niewykształconą częścią zatokową (koniuszkową) można wiązać z zaburzeniem hemodynamiki płodowej [6] – tym bardziej że brak istotnego powrotu krwi płucnej do lewego przedsionka może dodatkowo ułatwiać prawo-lewy przepływ przez ASD.

Wnioski

1. Studium przypadku dowodzi, że w CTD wymagana jest szczególna czujność diagnostów. Stwierdzenie prawo-lewego przepływu przez przegrodę międzyprzedsionkową stawia wymóg wnikliwej analizy morfologii przedsionka i komór.
2. Niedorozwój prawej komory serca nie stanowił przeszkody w całkowitej korekcji wady. Obliteracja balonem otworu międzyprzedsionkowego może być metodą rozstrzygającą w procesie kwalifikowania do operacji kardiologicznej.

Piśmiennictwo

1. Joe BN, Poustchi-Amin M, Woodard PK. Case 56: cor triatriatum dexter. *Radiology* 2003; 226: 701-705.
2. Yarrabolu TR, Simpson L, Virani SS, Arora H, Navarajo J, Stainback RF. Cor triatriatum dexter. *Tex Heart Inst J* 2007; 34: 383-385.
3. Bendayán I, Rueda-Núñez F. Cor triatriatum dexter in adults? *Rev Esp Cardiol* 2010; 63: 1515-1516.
4. Januszewska K, Loeff M, Kozlik-Feldmann R, Franke J, Netz H, Malec E, Pozza RD. Cor triatriatum dexter: rare case of neonatal cyanosis. *Clin Res Cardiol* 2010; 98: 861-863.
5. Anderson RH, Brown NA, Webb S. Development and structure of the atrial septum. *Heart* 2002; 88: 104-110.
6. Kutsal A, Yavuz T, Ulsan V. Right atrial and tricuspid hypoplasia. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2006; 47: 353-354.