

# Zarośnięcie (atrezja) zastawki trójdzielnej

Piotr Stanek, Marek Wites, Dariusz Pyłacz

## 23.1. Definicja

Zarośnięcie zastawki trójdzielnej jest wrodzoną wadą serca o złożonej morfologii. Jej istota polega na braku bezpośredniego połączenia pomiędzy prawym przedsionkiem i prawą komorą. Wada stanowi 1–3% wszystkich wrodzonych wad serca. Ze względu na swą anatomię i hemodynamikę należy do grupy anomalii określanых wspólnie terminem pojedynczej komory serca. Najczęściej zarośnięcie zastawki trójdzielnej prowadzi do zmniejszenia przepływu płucnego (w 80% jest to wada sinicza), stanowiąc trzecią co do częstości występowania wadę siniczą – po zespole Fallota i D-transpozycji wielkich naczyń.

## 23.2. Morfologia wady

W 75% przypadków występuje zupełny brak struktur zastawki trójdzielnej, a prawy przedsionek oddzielony jest od prawej komory warstwą mięśniową (1, 2). W pozostałych przypadkach prawy przedsionek oddzielony jest od prawej komory błoną włóknistą, odpowiadającą strukturze nieprawidłowej zastawki trójdzielnej. Błona ta może stanowić przegrodę rozciągającą się w płaszczyźnie zastawki trójdzielnej lub zrosnięte płatki zastawki mogą przybierać kształt charakterystyczny dla zastawki trójdzielnej w zespole Ebsteina lub we wspólnym kanale przedsionkowo-komorowym (3, 4, 5).

Przedsionki prawie zawsze znajdują się w ułożeniu „normalnym” (*situs solitus*) (6). Komory położone są „zgodnie” (*atrioventricular concordance*) tj. tworzą tzw. „pętlę prawoskrętną” (*D-loop*) w nomenklaturze wprowadzonej przez Van Praagha. Określenie to odnosi się do prawostronnego ułożenia pętli prawej komory podczas rozwoju zarodka. Oznacza to, że komora morfologicznie lewa położona jest po stronie lewej i z tyłu w stosunku do hipoplastycznej prawej komory. Odwrotne ułożenie przedsionków wraz z towarzyszącym odwrotnym ułożeniem trzewi (*situs inversus*) występuje w tej wadzie bardzo rzadko. W tych nielicznych przypadkach komory tworzą tzw. „pętlę lewoskrętną” (*L-loop* wg Van

Praagha) tzn. komora o budowie komory lewej leży po stronie prawej i od przodu w stosunku do hipoplastycznej komory prawej (7). W takim wypadku atrezja prawostronnego ujścia żylnego (należącego morfologicznie do lewej komory) dotyczy właściwie zastawki mitralnej.

W 70–80% przypadków zarośnięcia zastawki trójdzielnej, połączenia pomiędzy komorami i wielkimi naczyniami są „zgodne” (*ventriculoarterial concordance*). Oznacza to, że aorta odchodzi z lewej a tętnica płucna z prawej komory. W około 20–30% przypadków relacje te są odwrotne tzn. wielkie naczynia znajdują się w D-transpozycji – aorta odchodzi z prawej komory, tętnica płucna z lewej a zastawka aortalna znajduje się na prawo i do przodu w stosunku do zastawki tętnicy płucnej (2, 8). Znacznie rzadziej wielkie naczynia znajdują się w L-transpozycji. W tej odmianie anatomicznej, podobnie jak w opisanej powyżej, aorta odchodzi z prawej komory, tętnica płucna z lewej, a zastawka aortalna położona jest do przodu i na lewo w stosunku do zastawki płucnej. Istnieją wreszcie nieliczne przypadki bardziej złożonych odmian relacji komorowo–naczyniowych, o rozmaitej morfologii, odpowiadające dwuuściowej prawej lub lewej komorze, wspólnemu pniu tętniczemu i innym złożonym wadom (9).

Oba przedsionki są zwykle powiększone i o pogrubiałych ścianach. We wszystkich przypadkach w przegrodzie międzyprzedsionkowej występuje ubytek (8). Jego wymiary mogą być różne; najczęściej ma on charakter drożnego otworu owalnego (*foramen ovale apertum*) lub ubytku międzyprzedsionkowego typu otworu drugiego (ASD II) (10). W 5% przypadków zastawka Eustachiusza jest przerośnięta i w skrajnych przypadkach stanowi rodzaj przegrody w świetle prawego przedsionka; jest to tak zwane serce trójprzedsionkowe prawostronne (*cor triatriatum dextrum*, patrz roz. 7, tom II, str. 75) (11). Zastawka mitralna jest z reguły poszerzona ze względu na to, że płynie przez nią zarówno spływ żylny krwi systemowej jak i płucnej. Lewa komora jest powiększona a jej ściany pogrubiałe. Prawa komora jest zawsze hipoplastyczna. Zazwyczaj zbudowana jest jedynie z części odpływowej. Można przyjąć, że im większy ubytek międzykomorowy tym większa prawa komora. W rzadkich wypadkach spotkać można dość dobrze rozwiniętą prawą komorę, posiadającą część napływową współlistniająca z dużym ubytkiem międzykomorowym (12). Zwykle jednak zarośnięcie zastawki trójdzielnej ze zgodnym odejściem wielkich naczyń współlistnieje z restrykcyjnym ubytkiem międzykomorowym. W tych przypadkach istnieje również utrudnienie przepływu na poziomie hipoplastycznej prawej komory (13). Notuje się wreszcie przypadki bez ubytku w przegrodzie międzykomorowej, ze szczątkową prawą komorą i towarzyszącym zarośnięciem zastawki płucnej. W takich przypadkach jedynym zasileniem krążenia płucnego jest drożny przewód tętniczy i/lub nieprawidłowe naczyniowe połączenia systemowo–płucne (krążenie oboczne – „kolateralne”, ang. *Major Aortopulmonary Collateral Arteries – MAPCA*) (14).

Ze względu na położenie wielkich naczyń Kuhne dokonał podziału wady na dwa typy (15). W późniejszych latach Edwards podzielił typ I i II na podtypy i dodał typ III (8).



Ryc. 1. Przykład typu I zarośnięcia zastawki trójdzielnej. Zarośnięcie zastawki trójdzielnej z prawidłowym odejściem pni tętniczych oraz ze zwężeniem tętnicy płucnej



Ryc. 2. Typ II. Zarośnięcie zastawki trójdzielnej z całkowitym przełożeniem wielkich naczyń (D-transpozycja) bez zwężenia tętnicy płucnej



Ryc. 3. Typ III. Zarośnięcie prawego ujścia żylnego z przełożeniem wielkich naczyń o typie L-transpozycji, bez zwężenia tętnicy płucnej

– **typ I** (70–80%)

Zarośnięcie zastawki trójdzielnej bez przełożenia wielkich naczyń.

- a) bez ubytku międzykomorowego, z całkowitym zarośnięciem tętnicy płucnej,
- b) z niewielkim, restrykcyjnym ubytkiem międzykomorowym i zwężeniem tętnicy płucnej,
- c) z dużym ubytkiem międzykomorowym bez zwężenia tętnicy płucnej.

– **typ II** (15–25%)

Zarośnięcie zastawki trójdzielnej z całkowitym przełożeniem wielkich naczyń (D-transpozycja).

- a) z całkowitym zarośnięciem tętnicy płucnej,
- b) ze zwężeniem tętnicy płucnej,
- c) bez zwężenia tętnicy płucnej.

W typie II zawsze występuje ubytek międzykomorowy.

– **typ III** (ok. 3%)

Zarośnięcie prawego ujścia żylnego z przełożeniem wielkich naczyń o typie L-transpozycji lub z innymi rodzajami relacji komorowo-naczyniowych (np. dwuujsciowa komora, wspólny pień tętniczy).

### 23.3. Fizjologia wady

Krew żylna systemowa wpływa do prawego przedsionka i nie mogąc, ze względu na zarośnięcie zastawki trójdzielnej, przedostać się do prawej komory, wpływa poprzez ubytek międzyprzedsionkowy do lewego przedsionka. W 4%

przypadków ubytek międzyprzedsionkowy jest restrykcyjny i utrudnia przepływ krwi między przedsionkami (10, 16). W lewym przedsionku dochodzi do mieszania się krwi żyłnej systemowej z krwią utlenowaną z żył płucnych. Cała ta objętość krwi przedostaje się poprzez powiększoną zastawkę dwudzielną do lewej komory serca. Lewa komora serca pompuje krew zarówno do krążenia systemowego jak i płucnego. Stosunek przepływu krwi w obu tych układach jest uzależniony od morfologicznego typu wady.

W typie I – w 85% przypadków występuje zmniejszenie przepływu krwi w krążeniu płucnym (13). Spowodowane jest to restrykcyjnym ubytkiem międzykomorowym, hipoplastyczną prawą komorą lub obydwoma przyczynami jednocześnie. Zastawka tętnicy płucnej rzadko powoduje utrudnienie w przepływie krwi, chociaż w 20% przypadków jest dwupłatkowa. Gałęzie tętnicy płucnej są zwykle nieco węższe, ale jedynie u 5% pacjentów powodują przeszkodę w przepływie krwi (14). W typie Ia (10%), wobec braku ubytku w przegrodzie międzykomorowej i zarośnięcia tętnicy płucnej, napływ krwi do łożyska płucnego odbywa się poprzez drożny przewód tętniczy lub nieprawidłowe połączenia systemowo-płucne, tak zwane „kolaterale” (13). U pozostałych 15% pacjentów, u których występuje morfologiczny typ I wady, przepływ płucny jest prawidłowy lub zwiększony.

W typie II – napływ krwi do łożyska płucnego odbywa się bezpośrednio z lewej komory. Powoduje to w większości przypadków zwiększony przepływ płucny. W 20–30% przypadków odchodząca bezpośrednio z lewej komory serca tętnica płucna wykazuje różny stopień zwężenia. W skrajnych przypadkach, stanowiących ułamek procenta, dochodzi do jej całkowitego zarośnięcia. Wówczas, podobnie jak w typie I, napływ krwi do płuc odbywa się poprzez drożny przewód tętniczy lub naturalne połączenia systemowo-płucne.

Napływ krwi z lewej komory serca do aorty odbywa się poprzez, zawsze istniejący w tym typie, ubytek międzykomorowy i hipoplastyczną prawą komorę. Powoduje to w większości przypadków zwężenie podaortalne (9).

Fizjologia krążenia występująca w zarośnięciu zastawki trójdzielnej pozwala zaliczyć tę wadę do grupy anomalii określanych ogólnym terminem pojedynczej komory serca.

## 23.4. Historia

Zarośnięcie zastawki trójdzielnej opisane zostało po raz pierwszy jako odrębna wada w roku 1906 przez Kuhnego (15). Autor ten zaproponował, obowiązujący do dzisiaj, podział na typy w zależności od obrazu morfologicznego. W roku 1933 Bellet i wsp. a w 1936 Taussig i Brown opisali różne postacie kliniczne wady. W roku 1949 Edwards i Burchell dodali do klasyfikacji Kuhnego, istotny z punktu widzenia praktyki klinicznej i rokowania, podział na podtypy, uwzględniający obecność zwężenia tętnicy płucnej (8).

Próby chirurgicznego leczenia zarośnięcia zastawki trójdziałnej podjęto w końcu lat 40. stosując zespolenie systemowo-płucne typu Blalocka-Taussiga. W następnych latach w leczeniu wady zastosowano również zespolenia typu Waterstona i Potts'a a w 1958 roku Glenn wprowadził zespolenie żyły głównej górnej z prawą tętnicą płucną (17). Prowadzone w wielu ośrodkach prace eksperymentalne dotyczące możliwości bezpośredniego połączenia systemowego spływu żylnego z krążeniem płucnym bez udziału komory serca, doprowadziły w 1968 roku, do klinicznego zastosowania tej koncepcji leczenia u dziecka z zarośnięciem zastawki trójdziałnej przez Fontana i Baudeta (18). Operacja ta, w różnych modyfikacjach, stała się chirurgicznym leczeniem z wyboru różnych postaci pojedynczej komory serca (szersze omówienie zagadnień związanych z leczeniem operacyjnym sposobem Fontana znajduje się w roz. 8, cz. I).

### 23.5. Objawy kliniczne

Objawy kliniczne zarośnięcia zastawki trójdziałnej zależą w znacznej mierze od typu morfologicznego wady. W przypadku pacjentów z normalnym odejściem wielkich naczyń dominujące objawy związane są ze zmniejszeniem przepływu płucnego. Od urodzenia widoczna jest u nich sinica, zwykle o znacznym nasileniu. Mogą pojawiać się napady anoksemiczne. Napady te jeśli pojawiają się w pierwszych sześciu miesiącach życia, stanowią zły prognostyk. Jeśli nie podejmuje się w porę leczenia operacyjnego, około 2 roku życia pojawiają się palce pałeczkowate. W trakcie karmienia lub płaczu widoczny jest znaczny wysiłek oddechowy. Podczas osłuchiwania notuje się szorstki szmer skurczowy, najgłośniejszy zwykle przymostkowo, w dolnej części, po stronie lewej. U pacjentów z towarzyszącym zarośnięciem zastawki płucnej słychać charakterystyczny maszynowy szmer drożnego przewodu tętniczego. U niewielkiej części pacjentów (15%) z zarośnięciem zastawki trójdziałnej i normalnym odejściem wielkich naczyń nie występuje utrudnienie napływu krwi do płuc, a nawet przepływ ten może być nadmierny. W tych przypadkach obecna jest jedynie umiarkowana desaturacja bez innych objawów lub dominują objawy zwiększonego przepływu płucnego.

W przypadkach zarośnięcia zastawki trójdziałnej z przełożeniem wielkich naczyń w D-transpozycji rzadko występują objawy zmniejszonego przepływu płucnego. Jeśli takie wystąpią, nie różnią się zasadniczo od opisanych powyżej. Przeważnie jednak występują objawy nadmiernego przepływu płucnego, ze znacznym powiększeniem komór, hepatomegalią, objawami niewydolności krążenia (19). Jeśli obecne jest zwężenie podaortalne lub restrykcyjny ubytek międzykomorowy, pojawiają się – niedociśnienie obwodowe, kwasica metaboliczna i wstrząs kardiogeny.

Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej w przypadku wady typu I, tzn. z normalnym układem wielkich naczyń, wykazuje zazwyczaj cechy zmniejszonego

przepływu płucnego. Widoczny jest ubogi rysunek naczyniowy i skąpe cienie wnęk płucnych. Cień szypuły naczyniowej jest zwężony a obrys sylwetki w rzucie tętnicy płucnej jest zazwyczaj wklęsły. Zaznaczyć jednak należy, że objawy radiologiczne w tym typie wady są dość zmienne: od obrazów przypominających zespół Fallota, do niemal fizjologicznych. Radiogram w przypadkach zarośnięcia zastawki trójdzielnej z D-transpozycją wielkich naczyń wykazuje przekrwienie płuc, kardiomegalię, a talia serca jest wąska i przypomina obraz spotykany w przełożeniu wielkich naczyń.

Badanie elektrokardiograficzne ujawnia we wszystkich przypadkach przerost lewej komory. Załamek P jest najczęściej wysoki i kończysty. Oś serca zazwyczaj odchylona jest w lewo, niekiedy może być prawidłowa. U części pacjentów z zarośnięciem zastawki trójdzielnej, zwłaszcza starszych, występuje w odprowadzeniach przedsercowych V<sub>5</sub> i V<sub>6</sub> dwufazowy lub odwrócony załamek T z towarzyszącym niekiedy obniżeniem odcinka ST. Rytm serca jest zwykle zatokowy. U starszych pacjentów, zwłaszcza tych z restrykcyjnym ubytkiem międzyprzedsionkowym, mogą pojawiać się arytmie pochodzenia przedsionkowego, zazwyczaj trzepotanie lub migotanie przedsionków, związane ze wzrostem ciśnienia w prawym przedsionku i rozciągnięciem jego przerosłych ścian.

W dobie obecnej, na skutek dynamicznego rozwoju technik obrazowania, badanie echokardiograficzne stało się metodą z wyboru dla przedoperacyjnej oceny pacjentów z zarośnięciem zastawki trójdzielnej (20). Metoda ta pozwala zwykle w pełni ocenić morfologię wady: określić położenie i wielkość jam serca, wielkość i lokalizację ubytków, jak również wzajemne położenie komór i wielkich naczyń. Pozwala również ocenić funkcję skurczową lewej komory. Zastosowanie metody Dopplera umożliwia ocenę wielkości przepływu płucnego i restrykcyjności ubytków: międzyprzedsionkowego i międzykomorowego. Ocena wielkości przepływu płucnego ma szczególne znaczenie w przypadku planowania operacji paliatywnych w okresie niemowlęcym – zespolenia systemowo płucnego lub *bandingu* tętnicy płucnej. Ze względu na planowaną w późniejszym czasie operację sposobem Fontana, która obecnie jest metodą z wyboru leczenia pacjentów z zarośnięciem zastawki trójdzielnej, bardzo istotne jest wczesne rozpoznanie wszelkich nieprawidłowości w funkcjonowaniu zastawki mitralnej, jej zwężenia lub niedomykalności.

W związku z rozwojem techniki echokardiografii, cewnikowanie serca straciło w ostatnich latach istotnie na znaczeniu. Zalecane jest głównie w przypadku podejrzenia nieprawidłowości anatomicznych tętnic płucnych, zwłaszcza dystalnych. Pozwala również, u pacjentów z towarzyszącym zarośnięciem tętnicy płucnej, na zobrazowanie ewentualnych naczyń krążenia obocznego – połączeń systemowo-płucnych. W przypadkach restrykcyjnego ubytku międzyprzedsionkowego pozwala na wykonanie przezskórnej *septostomii* balonowej. Badanie to może być także użyteczne w przypadku bardziej złożonych wariantów morfologicznych związanych z zarośnięciem prawego ujścia żylnego (typ III) oraz w celu dokonania pomiarów ciśnień w obrębie jam serca i charakteru przepływów.



## 23.6. Naturalny przebieg wady

Naturalny przebieg wady determinuje w znacznym stopniu jej morfologia. Ponieważ większość przypadków wady z normalnym odejściem wielkich naczyń współlistnieje ze zwężeniem w drodze napływu do płuc, dominującym objawem jest sinica, obecna już od pierwszych godzin życia. Z biegiem czasu ma ona tendencję do nasilania się, co spowodowane jest skłonnością ubytku międzykomorowego do samoistnego przymykania się (związanego z przerostem mięśniówki). Przyczynia się to do śmierci 90% chorych z taką konfiguracją wady przed osiągnięciem pierwszego roku życia, jeśli w porę nie podejmie się leczenia chirurgicznego. Dzieci z prawidłowym odejściem wielkich naczyń i normalnym lub zwiększonym przepływem płucnym, w przebiegu naturalnym mają największe szanse na przeżycie, spośród wszystkich przypadków zarośnięcia zastawki trójdzielnej. Co prawda część nieleczonych pacjentów z nadmiernym przepływem płucnym umiera w ciągu pierwszych miesięcy życia, większość jednak, dzięki przymykającemu się ubytkowi międzykomorowemu, otrzymuje rodzaj naturalnego *bandingu*, który powoduje zrównoważenie przepływu płucnego i systemowego. Manifestują oni stosunkowo umiarkowaną sinicę i zmniejszoną tolerancję wysiłku. Zrównoważone przepływy płucny i systemowy pozwalają im przeżyć w dobrym komforcie kilka lat, jednak postępujące zmniejszanie się ubytku międzykomorowego powoduje, że 90% nieleczonych dzieci ginie przed osiągnięciem 10 roku życia. W przypadkach, gdy nadmierny przepływ płucny nie zmniejsza się, na skutek przeciążenia objętościowego, szybko dochodzi do rozwoju niewydolności komory systemowej (lewej). Może dołączyć się niedomykalność zastawki dwudzielnej, dodatkowo pogarszająca warunki hemodynamiczne. Narastająca niedomoga mięśnia sercowego i obniżająca się frakcja wyrzutowa powodują wkrótce śmierć pacjenta. Nadmierny przepływ płucny szczególnie szybko prowadzi do fatalnej w skutkach ciężkiej niewydolności krążenia u pacjentów z zarośnięciem zastawki trójdzielnej i przełożeniem wielkich naczyń, kiedy to krew wyrzucana jest do płuc bezpośrednio z lewej komory, a współlistniejące zwykle podoortalne zwężenie, na poziomie ubytku międzykomorowego (21) lub szczątkowej prawej komory, dodatkowo pogarsza sytuację (22). Powoduje ono hipoperfuzję systemową, dającą w rezultacie postępującą kwasicę metaboliczną i obniżenie funkcji skurczowej lewej komory. Ta postać rokuje najgorzej spośród wszystkich typów wady, powodując śmierć u ponad 90% dzieci przed ukończeniem 1 roku życia. W postaci z przełożeniem wielkich naczyń i prawidłowym lub zmniejszonym przepływem płucnym rokowanie jest nieco lepsze, bowiem 50% dzieci ma szanse na przeżycie 2 lat. Nieliczni pacjenci z zarośnięciem zastawki trójdzielnej, zwłaszcza ci z prawidłowym odejściem wielkich naczyń i normalnym lub zwiększonym przepływem płucnym, mogą dożyć drugiej lub nawet trzeciej dekady życia. Większość jednakże, sięgająca ponad 70%, umiera przed ukończeniem 10 roku życia.

## 23.7. Leczenie

Sposób postępowania w przypadku zarośnięcia zastawki trójdzielnej determinuje w pierwszym rzędzie wielkość przepływu krwi przez łożysko płucne. Jeżeli przepływ krwi przez płuca jest niewystarczający i noworodek manifestuje objawy ciężkiej sinicy, konieczne jest, przed przekazaniem go do specjalistycznego ośrodka kardiologicznego, podłączenie wlewu ciągłego prostaglandyny E<sub>1</sub> w dawce 0,01–0,1 µg/kg/min (porównaj wady przewodozależne roz. 21, tom I). Postępowanie takie ma na celu utrzymanie drożności przewodu tętniczego (Botalla) i zapewnienie tym sposobem wystarczającego przepływu płucnego do momentu podjęcia leczenia chirurgicznego. U pacjentów, u których w trakcie diagnostyki stwierdzono restrykcyjny ubytek międzyprzedsionkowy, niezbędne jest wykonanie w trybie pilnym zabiegu Rashkinda (23, 24). W przypadkach ze zmniejszonym przepływem płucnym wstępne postępowanie chirurgiczne sprowadza się do wykonania zespolenia systemowo–płucnego. Na przestrzeni lat opracowane zostały różne typy takich zespolień. Obserwowane przez lata powikłania i skutki uboczne doprowadziły do ich stopniowego zrzucania. Współcześnie w większości ośrodków na świecie wykonuje się zmodyfikowane zespolenie systemowo–płucne typu Blalock – Taussig. (roz. 7, tom I).

W przypadkach, gdy przepływ płucny jest nadmierny i powoduje ryzyko wystąpienia w krótkim czasie nadciśnienia płucnego lub lewokomorowej niewydolności krążenia, postępowaniem z wyboru staje się wykonanie czasowego zwężenia tętnicy płucnej (*bandingu*, roz. 7 tom I) (25).

Po osiągnięciu przez dziecko wieku, w którym dochodzi do fizjologicznego spadku oporów w krążeniu płucnym, co ma miejsce zwykle ok. 3–4 miesiąca życia, podjęta zostaje decyzja o leczeniu sposobem Fontany (roz. 8 tom I).

## Piśmiennictwo

1. Scalia D., Russo P., Anderson R. H., Macartney F. J., Hegerty A. S., Ho S. Y., Daliento L., Thiene G. *The surgical anatomy of hearts with no direct communication between the right atrium and the ventricular mass – so – called tricuspid atresia*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1984, 87,743.
2. Anderson R. H., Wilkins J. L., Gerlis L. M., Smith A., Becker A. E. *Atresia of the right atrioventricular orifice*, Br. Heart J. 1977, 39,414.
3. Rao P. S., Jue K. L., Isabel-Jones J., Rutenberg H. D. *Ebstein's malformation of the tricuspid valve with atresia. Differentiation from isolated tricuspid atresia*, Am. J. Cardiol. 1973, 32,1004.
4. Weinberg P. M. *Anatomy of tricuspid atresia in its relevance to current forms of surgical therapy*, Ann. Thorac. Surg. 1980, 29,306.
5. Van Praagh S., Vangi V., Sul J. H., Metras D., Parnes I., Castañeda A. R., Van Praagh R. *Tricuspid atresia or severe stenosis with partial common atrioventricular canal: anatomic data, clinical profile and surgical considerations*, J. Am. Coll. Cardiol. 1991, 17,932.
6. Thoele D. G., Ursell P. C., Yen Ho S., Smith A., Bowman F. O., Gersony W. M., Anderson R. H. *Atrial morphologic features in tricuspid atresia*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1991, 102,606.



7. Van Praagh R., Ongley P. A., Swan H. J. C. *Anatomic types of single or common ventricle in man*, Am. J. Cardiol. 1964, 13,367.
8. Edwards J. E., Burchell H. B. *Congenital tricuspid atresia: a classification*, Med. Clin. North Am. 1949,1177.
9. Kirklin J. W., Barratt-Boyes B. G. *Tricuspid atresia and the Fontan operation* [w:] *Cardiac surgery* vol. 2., Churchill Livingstone, New York, 1993.
10. Dick M., Gyler D. C., Nadas A. S. *Tricuspid atresia. Clinical course in 101 patients*, Am. J. Cardiol. 1975, 36,327.
11. Trento A., Zuberbuhler J. R., Anderson R. H., Park S. C., Siewers R. D. *Divided right atrium (prominence of the eustachian and thebesian valves)*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1988, 96,457.
12. Deanfield J. E., Tommasini G., Anderson R. H., Macartney F. J. *Tricuspid atresia: Analysis of coronary artery distribution and ventricular morphology*, Br. Heart J. 1982, 48,485.
13. Bharati S., McAllister H. A. Jr, Tatooles C. J., Miller R. A., Weinberg M. Jr, Bucheleres G., Lev M. *Anatomic variations in underdeveloped right ventricle related to tricuspid atresia and stenosis*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1979, 72,383.
14. Crupi G., Alfieri O., Locatelli G., Villani M., Parenzan L. *Results of systemic-to-pulmonary artery anastomosis for tricuspid atresia with reduced pulmonary blood flow*, Thorax. 1979, 34,290.
15. Kuhne M. *Über zwei Falle kongenitaler atresie des ostium venosum dextrum*, Jahrb. Kinderheild. Phys. Erziehung 1906, 63,235.
16. Rosenquist G. C., Levy R. J., Rowe R. D. *Right atrial – left ventricular relationships in tricuspid atresia: position of the presumed site of the atretic valve as determined by transillumination*, Am. Heart J. 1970, 80,493.
17. Glenn W. W. L. *Circulatory bypass of the right side of the heart: shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of clinical application*, N. Eng. J. Med. 1958, 259,117.
18. Fontan F., Baudet E. *Surgical repair of tricuspid atresia*, Thorax. 1971, 26,2401.
19. Witt C. *Cyanotic heart lesions with increased pulmonary blood flow*, Neonatal New 1998, 17,7.
20. Marek J., Skovranek J., Hucin B., Chaloupecky V., Tax P., Reich O., Samanek M. *Seven – year experience of noninvasive preoperative diagnostics in children with congenital heart defects: comprehensive analysis of 2,788 consecutive patients*, Cardiology 1995, 86,488.
21. Anderson R. H., Ho S. Y. *The pathology of subaortic obstruction*, Ann. Thorac. Surg. 1998, 66,644.
22. Aeba R., Katogi T., Takeuchi S., Kawada S. *Long-term follow-up of surgical patients with single-ventricle physiology: prognostic anatomical determinants*, Cardiovasc. Surg. 1997, 5,526.
23. Lenox C. C., Zuberbuhler J. R. *Balloon septostomy in tricuspid atresia after infancy*, Am. J. Cardiol. 1970, 25,723.
24. Singh S. P., Astley R., Parsons C. G. *Haemodynamic effects of balloon septostomy in tricuspid atresia*, Br. Med. J. 1968, 1,225.
25. Jensen R. A. Jr, Williams R. G., Laks H., Drinkwater D., Kaplan S. *Usefulness of banding of the pulmonary trunk with single ventricle physiology at risk for subaortic obstruction*, Am. J. Cardiol. 1996, 77,1089.