

Serce trójprzedsionkowe (lewe)

Janusz H. Skalski, Ireneusz Haponiuk

6.1. Wprowadzenie

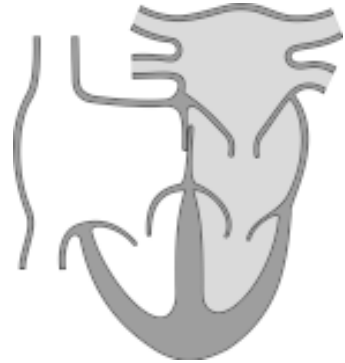
Serce trójprzedsionkowe lewe (*cor triatriatum sinistrum*) jest formą nieprawidłowości rozwojowej spływu żylnego płucnego, spotykaną bardzo rzadko, stanowiącą zaledwie ok. 0,1% do 0,4% wad wrodzonych serca, nieco częściej dotyczącą płci męskiej (1,5:1) (1, 2, 3). Autorem pierwszego opisu serca trójprzedsionkowego z 1868 roku był Church (4), zaś doniesienie o pierwszym pomyślnym leczeniu operacyjnym jest autorstwa Gialloretto i Vineberga (5). Rozwojową istotą wady jest przetrwanie embrionalnej wspólnej żyły płucnej, która nie została „wchłonięta” w ścianę lewego przedsionka – jak to normalnie ma miejsce w okresie definitywnego kształtowania się płucnego spływu żylnego i jego połączenia z lewym przedsionkiem. Za przyczynę tej nieprawidłowości uznaje się zwężenie wspólnej żyły płucnej na tym etapie rozwojowym (6, 7).

Pewne nieporozumienie w nazewnictwie serca trójprzedsionkowego jest związane, z niezwykle rzadko spotykanym, rozdziałem przedsionka prawego na dwie przestrzenie, określanym również jako „serce trójprzedsionkowe” (prawostronne) – bowiem w obrębie struktur przynależnych przedsionkom znajdują się jakby 3 jamy. Tzw. serce trójprzedsionkowe prawe jest *de facto* zupełnie odrębną nieprawidłowością z embriologicznego punktu widzenia. Powstaje w wyniku przetrwania prawej zastawki zatoki żylniej z wczesnego okresu embrionalnego (3 tydzień – szczególnie znajdzie czytelnik w rozdziale omawiającym nieprawidłowości spływu żylnego systemowego). Zatem dla wyraźnego podkreślenia charakteru omawianej aktualnie wady serca, dodaliśmy w tytule określnik „lewe”, przy czym w praktyce rzadko jest on stosowany. Jeśli jednak myślimy o przedzieleniu prawego przedsionka na 2 części, np. w efekcie olbrzymiego przerostu (przetrwania) zastawki Eustachiusza – przymiotnik „prawe” – jest niezbędny.

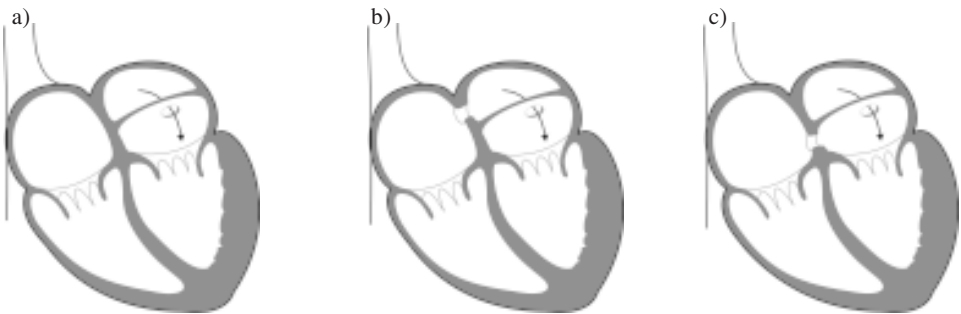
6.2. Anatomia i patofizjologia wady

Anatomiczną istotą wady jest przepona (błona), oddzielająca górną (dodatkową) jamę przedsionka lewego od części dolnej (właściwej). Przepona ta ma najczęściej wygląd przegrody włóknisto-mięśniowej, jednak wyjątkowo może przybrać postać cienkiej, przezroczystej membrany (6). Usadowanie uszka przedsionka lewego ułatwia zlokalizowanie właściwej jamy lewego przedsionka (dolnej), która powinna też mieć bezpośrednią komunikację z zastawką mitralną (6). Opisywano jednak wyjątkowo połączenie „górnego piętra” przedsionka z uszkiem. Taki wariant anatomiczny ze względu na embriologiczne przesłanki powstawania wady – jest mało wiarygodny, chociaż został opisany (1896, Rolleston – wg 6). Nieco podobną formę anatomiczną (i skutki hemodynamiczne) może przybrać nadzastawkowe zwężenie mitralne z obecnością wąskiego pierścienia tuż nad zastawką (8). Niemal z reguły jest to jednak wada towarzysząca innym nieprawidłowościom lewej połowy serca: „spadochronowa” zastawka mitralna, CoA, zwężenie podaortalne (zespół Shone’a) (9).

Krew przedostaje się z górnego „piętra” przedsionka, będącego formą zatoki żyłnej płucnej – do dolnego, przez pojedynczy otwór lub też niekiedy liczne mniejsze otworki w błonie (ryc. 1). Przepływ w tym miejscu jest zazwyczaj (w 75%) znacznie ograniczony a gradient przepływu osiąga wartości 20–25 mmHg (10). Takie upośledzenie sływu prowadzi do biernego zastoju krwi w łożysku płucnym, skutkując nadciśnieniem płucnym, przerostem prawej komory i niewydolnością krążenia. Patofizjologia wady zależna jest od anatomicznej konfiguracji przyjmującej 3 różne podstawowe formy (ryc. 2 a–c). W pierwszej z nich, ob-



Ryc. 1. Schematyczne wyobrażenie serca trójprzedsionkowego lewego



Ryc. 2. a) – otwór w przegrodzie oddzielającej górne od dolnego piętra przedsionka lewego, stanowi jedyną drogę płucnego sływu żylnego, b) – komunikacja międzyprzedsionkowa (ASD) pomiędzy górnym piętrzem przedsionka lewego a przedsionkiem prawym; przeciek lewo-prawy, c) – komunikacja międzyprzedsionkowa (ASD) pomiędzy dolnym piętrzem przedsionka lewego (właściwy przedsionek lewy) a przedsionkiem prawym; przeciek prawo-lewy

serwowanej od ok. 20 (2) do 65% pacjentów (10), brak jest komunikacji międzyprzedsionkowej a jedynym odbarczeniem górnego piętra jest przepływ przez otwór w błonie. Częściej jednak dolna (proksymalna, właściwa) część lewego przedsionka komunikuje poprzez ASD lub otwór owalny z prawym przedsionkiem – wg Behrendta (2) w 60–80%). Najrzadziej z prawym przedsionkiem komunikuje górne piętro lub też występuje podwójna komunikacja – tj. górnego i dolnego piętra (14–25%). Rozbieżność w prezentowanej statystyce jest, jak widać z przytoczonych danych, dość znaczna. W uzupełnieniu należy wspomnieć, że serce trójprzedsionkowe, poza trzema podstawowymi czyli klasycznymi odmianami (2, 3, 10) może przybierać formy anatomiczne nietypowe (11):

- dodatkowa jama (górne piętro) komunikuje równocześnie z prawym przedsionkiem bezpośrednio (tj. nie przez ASD),
- brak bezpośredniej komunikacji dodatkowej jamy z lewym przedsionkiem (komunikacja omijająca – przez prawy przedsionek i ASD lub przez układ żył systemowej),
- w „częściowym” sercu trójprzedsionkowym – dodatkowa jama może przejmować część spływu płucnego (komunikując z lewym lub prawym przedsionkiem), zaś pozostała część spływu płucnego trafia, bądź to właściwie do lewego, bądź nieprawidłowo – do prawego przedsionka lub żył systemowych (3,11).

Klasyfikacja anatomiczna, którą zaproponował Marin-Garcia w 1975 roku (11) przewiduje 3 postacie morfologiczne:

1) typ przepionowy z brakiem zewnętrznych cech podziału przedsionka na dwie przestrzenie, 2) typ klepsydrowaty – ta forma anatomiczna jest widoczna z zewnątrz, 3) typ *tubularny* – w postaci kanału łączącego obie części przedsionka lewego.

Sercu trójprzedsionkowemu dość typowo (w 70%) towarzyszą inne wady serca, a wśród nich do skojarzeń najczęstszych należy przetrwały przewód tętniczy, nieprawidłowości spływu płucnego (patrz wyżej) i systemowego, zespół Fallota, ubytek w przegrodzie międzykomorowej i inne wady przeciekowe (12, 13).

6.3. Objawy

Wielkość otworu przepuszczającego strumień napływu krwi do właściwego lewego przedsionka przekłada się na obstrukcję spływu płucnego i w efekcie stan kliniczny dziecka.

Noworodek może zatem wcześniej po urodzeniu manifestować objawy ciężkiej niewydolności krążenia, naturalny przebieg wady nieleczonej chirurgicznie nieuchronnie kończy się zgonem dziecka. Jeśli jednak otwór komunikujący jest wydolny czy też w przepływie uczestniczy przepływ przez przegrodę międzyprzedsionkową (szczególnie przepływ na dwóch poziomach – górnym i dolnym, z przeciekiem dwukierunkowym) objawy mogą być dyskretne, stan kliniczny

dobry a wada może wręcz przebiegać bezobjawowo aż do wieku dorosłego. W przypadkach mniej nasilonych objawów, u dziecka stopniowo rozwijają się cechy nadciśnienia płucnego oraz przeciążenie i przerost prawej komory. W wielu przypadkach, objawy kliniczne wady mogą przypominać obraz zwężenia zastawki mitralnej (6). Przepływ przez ASD usadowione w górnym piętrze, dający przeciek lewo-prawy, prowadzi do groźnego przekrwienia płuc, niewydolności krążenia z upośledzeniem napełniania lewej komory i upośledzeniem rzutu.

Z kolei przepływ przez ASD umiejscowione na wysokości właściwej, niskociśnieniowej jamy przedsionka lewego, dające przeciek prawo-lewy, prowadzi do (różnego nasilenia) obniżenia saturacji krwi tętnicznej. W najczęściej obserwowanym klasycznym obrazie klinicznym wady występuje duszność, bledność powłok, niekiedy zaznaczające się zasinienie powłok („dolne” ASD), przekrwienie płuc, pojawiają się cechy hipoperfuzji obwodowej, słaby przyrost masy ciała (3, 10, 12). Obraz radiologiczny klatki piersiowej wskazuje na powiększenie serca, szczególnie prawego obrysu sylwetki, wraz z cechami wzmożonego rysunku naczyniowego płuc o typie zastoju żylnego, z poszerzeniem wnęk. Elektrokardiogram ujawnia przerost prawej komory. Badaniem rozstrzygającym o anatomii wady jest echokardiografia, która najczęściej umożliwia określenie większości najistotniejszych szczegółów anatomicznych wady i jej hemodynamiczną postać. Cennym elementem w diagnostyce jest zweryfikowanie umiejscowienia wszystkich czterech żył płucnych (10).

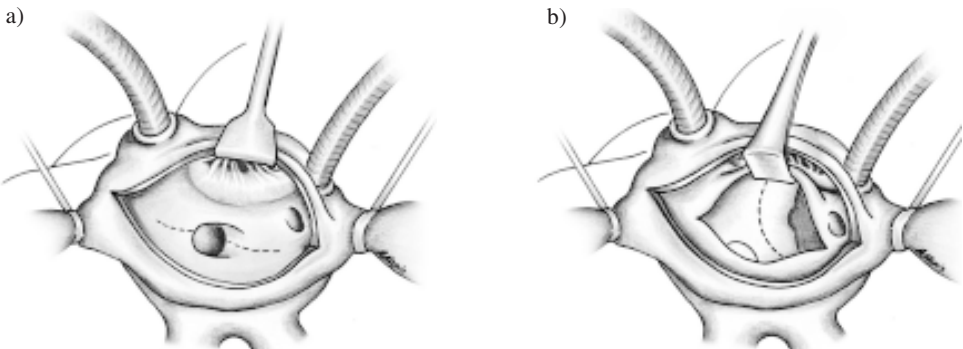
W procesie diagnostycznym pomocny może być rezonans magnetyczny (14). W przypadkach uzasadnionych o rozpoznaniu rozstrzyga cewnikowanie serca, mogące wykazać liniowy kształt lejka kierującego krew z górnego do dolnego piętra lewego przedsionka, z objawem opóźnienia wypełnienia piętra dolnego (3). Badanie może zweryfikować ponadto stopień i zaawansowanie nadciśnienia płucnego, szczególnie istotnych dla kwalifikacji operacyjnej i określenia rokowania dla zaawansowanych postaci klinicznych wady.

6.4. Leczenie

Jest wyłącznie chirurgiczne, w okresie niemowlęcym niejednokrotnie rozpoznanie wady jest wskazaniem do leczenia operacyjnego w trybie pilnym, zaś odraczenie korekcji chirurgicznej we wczesnym okresie, prowadzi nieuchronnie do zgonu dziecka (10). Jedynym względnym wskazaniem do krótkotrwałego odroczenia operacji, jest próba ustabilizowania i poprawienia stanu ogólnego wdrożonym leczeniem zachowawczym, u dziecka manifestującego objawy obrzęku płuc i ciężkiej niedomogi obu komór. Rzadko jednak w tym stanie można uzyskać dobrą reakcję na wdrożone postępowanie farmakologiczne (3).

Korekcja operacyjna wykonywana jest przez klasyczną sternotomię, z wdrożeniem krążenia pozaustrojowego. Najwłaściwszą ekspozycję u niemowląt i małych dzieci zapewnia dojście przez prawy przedsionek serca, z następowym po-

konaniem przegrody międzyprzedsionkowej cięciem poprowadzonym, poczynając od otworu owalnego ku górze i ku dołowi (ryc. 3a). Po uwidocznieniu przepony dzielącej jamę lewego przedsionka, wycina się ją radykalnie, w maksymalnym możliwym zakresie (ryc. 3b). U starszych dzieci dostęp przez ścianę lewego przedsionka (jego górne piętro) może zapewnić prostszy i bezpieczny dostęp operacyjny (2,10,15). W przypadku braku komunikacji międzyprzedsionkowej, należy w pierwszej kolejności zlokalizować dół owalny, bowiem ta część przegrody znajduje się poniżej „przepony” dzielącej lewy przedsionek (dolne piętro). W dole owalnym nacina się przegrodę międzyprzedsionkową a po zlokalizowaniu zastawki mitralnej i „przepony” – wprowadzamy przez otworek w niej zakrzywione kleszczyki naczyniowe, kierując koniec w kierunku przegrody międzyprzedsionkowej (16). Tkanki napięte na klemie nacinamy, uzyskując dobrą ekspozycję i właściwe warunki do wycięcia „przepony” pod kontrolą wzroku. Zaleca się aby łożę po wycięciu włóknisto-mięśniowej przepony starannie zeszyć, zapobiegając w ten sposób tworzeniu się przysięcznych skrzeplin.



Ryc. 3. a – Przekucie ściany prawego przedsionka uwidacznia przegrodę międzyprzedsionkową wraz z ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej, linia przerywana obrazuje zakres przecięcia przegrody; b – dojście do błony przegradzającej lewy przedsionek, linia przerywana obrazuje zakres cięcia poprowadzonego przez błonę oddzielającą części przedsionka

Wyniki leczenia operacyjnego izolowanego serca trójprzedsionkowego są na ogół dobre (15,16). Wyjątek stanowi ciężki i pogarszający się stan ogólny niemowlęcia i wykonanie operacji ze wskazań nagłych. Dodatkowe anomalie rozwojowe serca wymagają zazwyczaj jednoczesowego skorygowania. Przebieg pooperacyjny zależy przede wszystkim od wyjściowego stanu krążenia i łożyska płucnego, w szczególności stopnia zaawansowania nadciśnienia płucnego. Dziecko może wymagać przedłużonej terapii oddechowej i niezwykle ostrożnego postępowania w ramach intensywnej terapii pooperacyjnej.

Piśmiennictwo

1. Jegier W., Gibbons J. E., Wigglesworth F. W. *Cor triatriatum: clinical, hemodynamic and pathologic studies – surgical correction in early life*. Pediatrics, 1963,31,255.
2. Behrendt D. M. *Cor triatriatum sinistrum, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein*, rozdział 15D [w:] Arciniegas E. *Pediatric Cardiac Surgery*, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1985.
3. Krabill K. A., Russell V. L. *Abnormal pulmonary venous connections*, rozdział [w:] Moss A. J., Adams F. H. *Heart disease in infants, children and adolescents*, Williams and Wilkins, Baltimore, 1995.
4. Church W. S. *Congenital malformation of the heart: abnormal septum in left auricle*. Trans. Path. Soc. Lon. 1868, 19,188.
5. Gialloretto O. P., Vineberg A. *A case of cor triatriatum studied five years after surgery*. Am. J. Cardiol. 1962, 9,598.
6. Arey J. B. *Cardiovascular Pathology in Infants and Children*. Philadelphia, W. B. Saunders, 1984.
7. Gray S. W., Skandalakis J. E. *Pulmonary circulation*, rozdział 12 [w:] *Embryology for Surgeons, The embryological basis for the treatment of congenital defects*, W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1972.
8. Grondin C., Leonard A. S., Anderson R. C., Amplatz K., Edwards J. E., Varco R. L. *Cor triatriatum: a diagnostic surgical enigma*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1964, 48,527.
9. Shone J. D., Sellers R. D., Anderson R. C., *The developmental complex of „parachute mitral valve”, supralvalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta*. Am. J. Cardiol. 1963, 11,714.
10. Reitz B. A., Yuch D. D. *Cor triatriatum*, rozdział 10.2. [w:] *Congenital Cardiac Surgery*, McGraw-Hill Inc., New York, San Francisco etc., 2002.
11. Marin-Garcia G., Tandon R., Lucas R. V. Jr., Edwards J. E. *Cor triatriatum: study of 20 cases*. Am. J. Cardiol. 1975, 35,59.
12. Arciniegas E., Farooki Z. Q., Hakimi M. *Surgical treatment of cor triatriatum*. Ann. Thorac. Surg., 1981, 32,571.
13. Steinberg J. *Cardiac valvar anomalies*, rozdział [w:] Moller J. H., Hoffman J. I. *Pediatric Cardiovascular Medicine*. Churchill Livingstone, New York etc. 2000.
14. Bissett G. S., Kirks D. R., Strife J. L., Schwartz D. C. *Cor triatriatum: diagnosis by MR imaging*. A.J.R. Am. J. Roentgenol., 1987, 149,567.
15. Salomone G., Tiraboschi R., Bianchi T., Ferri F., Crippa M., Parenzan L. *Cor triatriatum – clinical presentation and operative results*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1991,101,1088.
16. Wites M., Skalski J. F., Żmuda A., Pawlak S., Gallert G., Bochenek A. *Cor triatriatum sinistrum – wyniki leczenia chirurgicznego*. Pol. Przegl. Chir. 1997, 69,208.