

Trudności w różnicowaniu struktur błoniastych w obrębie prawego przedsionka

Difficulties in differentiation of membranous structures in the right atrium

Paweł Nawrocki¹, Girish Sharma², Cyprian Augustyn², Romuald Cichoń³

¹ Katedra i Klinika Chirurgii Serca, ul. Borowska 213, 50-556 Wrocław, PL,

² Dolnośląskie Centrum Chorób Serca MEDINET, ul. Kamińskiego 73a, 51-124 Wrocław, PL,

³ Klinika Kardiologii i Katedry i Kliniki Kardiologii I Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, ul. Banacha 1a, 02-097 Warszawa, PL

Streszczenie

Wstęp: Błoniaste struktury w obrębie prawego przedsionka serca są rzadko spotykaną wadą wrodzoną, która przysparza wiele trudności diagnostycznych. W różnicowaniu braliśmy pod uwagę przetrwałą zastawkę żyłnej, przetrwałą zastawkę Eustachiusza, przetrwałą zastawkę Tebejusza, przetrwałą sieć Chiariego.

Opis przypadku: Omawiamy przypadek dwumiesięcznego chłopca z nieprawidłową błoniastą strukturą w obrębie prawego przedsionka i ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej, u którego wykonano chirurgiczną korekcję wad. Przyczep membrany znajdował się pomiędzy ujściem zatoki wieńcowej a pierścieniem zastawki trójdziennej.

Wnioski: Szczególną uwagę poświęciliśmy trudności zdefiniowania etiologii występowania struktur błoniastych w obrębie prawego przedsionka serca. Często dokładne wskazanie etiologii pozostaje niemożliwe.

Słowa kluczowe: błona w prawym przedsionku, serce trójprzedsionkowe prawe, przetrwała zastawka zatoki żyłnej

Abstract

Background: Membranous structures within the right atrium are rare congenital defect that causes many diagnostic difficulties. In the differential diagnosis we considered persistent sinus venosus valve, persistent Eustachian valve, persistent Thebesian valve, persistent Chiari's network.

Case Report: We discuss a case of two-month old boy with abnormal membranous structure in the right atrium and atrial septal defect with surgical repair of both defects. The attachment of the membrane was between the mouth of the coronary sinus and the tricuspid valve annulus. The membrane moved from the right atrium into the right ventricle and vice-versa, depending on the systolic phase.

Conclusions: Particular attention was given to difficulties in definition of the etiology of the membranous structures in the right atrium. Usually an accurate definition of the etiology remains impossible.

Key words: right atrial membrane, cor triatriatum dexter, persistent sinus venosus valve

Otrzymano: 28-03-2015 → Zaakceptowano: 28-07-2015 → Opublikowano: 8-08-2015

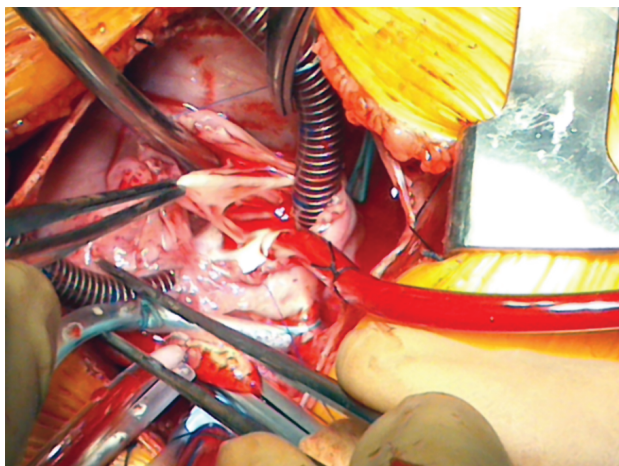
✉ Paweł Nawrocki, Katedra i Klinika Chirurgii Serca, ul. Borowska 213, 50-556 Wrocław, e-mail: pawel.nawrocki.md@gmail.com

Wstęp

Błoniaste struktury w obrębie prawego przedsionka serca są zjawiskiem, które ze względu na rzadkość występowania oraz brak jednoznacznych wytycznych mogą przysparzać trudności w diagnostyce oraz wyborze sposobu postępowania. Wśród najczęstszych przyczyn takiego obrazu wymienia się przetrwałą zastawkę zatoki żyłnej, przetrwałą zastawkę Eustachiusza, przetrwałą zastawkę Tebejusza, przetrwałą sieć Chiariego, tętniak przegrody międzyprzedsionkowej [1, 2]. Opisano przypadek 2-miesięcznego chłopca z nieprawidłową błoną w obrębie prawego przedsionka serca i ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej u którego wykonano chirurgiczną naprawę obu wad.

Opis przypadku

Dwumiesięczny chłopiec z rozpoznanymi wadami serca - błoną w świetle prawego przedsionka i ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ASD) został przyjęty do naszego ośrodka celem chirurgicznej korekcji wad. Dziecko zostało poddane diagnostyce kardiologicznej z powodu sinicy która pojawiła się bezpośrednio po porodzie. Sinica uległa regresji, lecz w okresie przedoperacyjnym wystąpiła ponownie, co w naszym zdaniem ma związek z naprzemiennym zamykaniem i otwieraniem przewodu tętniczego Botalla.

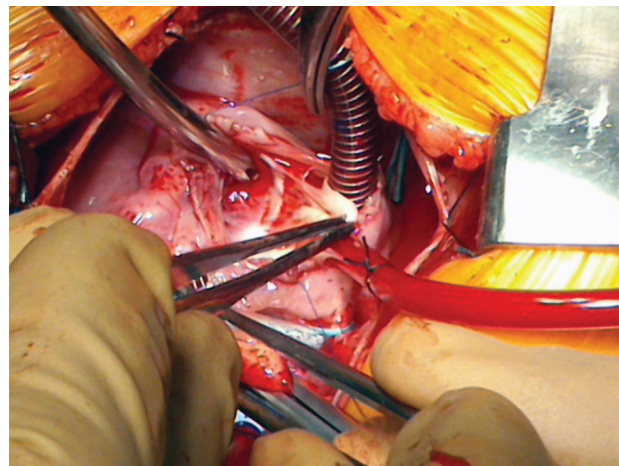


Rysunek 1: Błoniasta struktura w świetle prawego przedsionka – widok śródoperacyjny od strony anestezjologicznej

Przy przyjęciu w badaniu przedmiotowym widoczna sinica, bez innych odchyśleń od normy. W badaniu RTG płuc wzmożony rysunek naczyniowy. Badanie ultrasonograficzne serca wykazało dominację prawego przedsionka, przetrwały otwór owalny wielkości 3–4 mm, z przeciekiem dwukierunkowym z dominującą komponentą prawo – lewo, oraz obecność dodatkowej struktury w świetle prawego przedsionka o charakterze balotującej membrany, w rozkurczu wpadająca do prawej komory, w skurczu wracająca do prawego przedsionka. Przyczep membrany znajdował się pomiędzy ujściem zatoki wieńcowej a pierścieniem zastawki trójdzielnej. Uwidoczniono również dwa mostki spinające membranę ze stropem przedsionka. Ze względu na bezpośrednie sąsiedztwo błony z zastawką

trójdzielną zdecydowaliśmy się na chirurgiczne usunięcie błony, jako profilaktyki wystąpienia patologii zastawki oraz upośledzenia napełniania prawej komory. Podczas zabiegu wycięto w całości włóknisto-mięśniową membranę oraz zamknięto ASD (rys. 1, 2).

Pooperacyjne przezprzełykowe echo serca nie wykazało żadnych dodatkowych struktur w obrębie serca, oraz brak patologicznych przecieków między jamami. Pacjent wypisany został w ósmej dobie po zabiegu w stanie ogólnym dobrym.



Rysunek 2: Błoniasta struktura w świetle prawego przedsionka – widok na zastawkę trójdzielną (pod membraną)

Dyskusja

Różnicowanie struktur błoniastych w obrębie prawego przedsionka obejmuje przetrwałą zastawkę zatoki żyłnej, przetrwałą zastawkę Eustachiusza, przetrwałą zastawkę Tebejusza, przetrwałą sieć Chiariego, tętniak przegrody międzyprzedsionkowej [1, 2]. Serce trójprzedsionkowe prawe (cor triatum dexter – CTD) jest rzadką (0.025%) wrodzoną wadą serca, polegającą na przedzieleniu jamy prawego przedsionka na dwie części poprzecznie przebiegającą błoną włóknistą lub włóknisto-mięśniową, będącą pozostałością zastawki zatoki żyłnej [1,3,4]. Często błona ta zawiera liczne ubytki – co w USG serca może dawać mylny obraz przetrwałego otworu owalnego [1, 3]. W normalnych warunkach w dwunastym tygodniu życia embrionalnego, lewy płatek zastawki zatoki żyłnej wbudowany zostaje w przegrodę międzyprzedsionkową (jako element septum secundum), natomiast z prawego płotka zastawki, rozwija się zastawka Eustachiusza (znajdująca się przy ujściu żyły głównej dolnej) i zastawka Tebejusza (zastawka ujścia zatoki wieńcowej) [1, 3, 5]. Wielokrotnie CTD diagnozowany jest przypadkowo, zarówno u pacjentów dorosłych (często dopiero w badaniu post mortem), jak i pediatrycznych – przy okazji diagnostyki innych nieprawidłowości w obrębie serca [5, 6]. Wada ta może nie dawać żadnych objawów klinicznych, lub manifestować się sinicą centralną (przy współistnieniu innych anomalii, najczęstszy powód diagnostyki), złą tolerancją wysiłku, dusznością, niewydolnością krążenia, arytmia, zaburzeniami napływu krwi do prawej komory, obrzękami szyi w życiu płodowym [1, 3, 6]. Do-

datkowa struktura błoniasta w obrębie przedsionka może zaburzać napływ krwi do prawej komory [3]. Doniesienia o przypadkach zdiagnozowania opisywanej wady u dorosłych, bezobjawowych pacjentów pozwalają sądzić, że przy braku manifestacji klinicznych należy odstąpić od operacyjnej korekcji. Patologia ta może występować samodzielnie, lub współistnieć z innymi wadami i zespołami wad serca, takimi jak atrezja zastawki trójdzielnej, hipoplazja prawej komory, anomalia Ebsteina, ubytki w przegrodzie międzyprzedsionkowej [1, 5].

Zastawka Eustachiusza jest włóknisto-błoniastą fenestralną strukturą znajdującą się w obrębie prawego przedsionka, której zadaniem w okresie płodowym, jest kierowanie krwi do otworu owalnego i dalej – do lewego przedsionka – oraz nierozwiniętego jeszcze krążenia płucnego z ominięciem zastawki trójdzielnej [7–9]. Ma ona postać półksiężyca wychodzącego z przedniej krawędzi ujścia żyły głównej dolnej do przedsionka i rozciąga się poprzecznie dochodząc czasem swym rogiem przyśrodkowym do zastawki Tebezjusza (ujście zatoki wieńcowej), a rogiem bocznym do grzebienia granicznego [7]. W okresie poporodowym kiedy nastąpi zamknięcie otworu owalnego, struktura ta nie pełni już żadnej funkcji i najczęściej zanika – pozostawiając po sobie ślad w postaci półkolistego fałdu [7]. Zdarza się jednak, że nie ulega ona regresji i wrasta na kilka centymetrów w kierunku światła przedsionka – najczęściej nie dając żadnych zaburzeń hemodynamicznych [7]. Rzadko zdarza się by przetrwała zastawka Eustachiusza powodowała zaburzenia w odpływie krwi z żyły głównej dolnej lub predysponowała do niezamknięcia otworu owalnego i zapalenia wsierdza [8].

Zastawka Tebezjusza czyli zastawka zatoki wieńcowej jest zgrubieniem wsierdza znajdującym się przy ujściu zatoki wieńcowej do prawego przedsionka [10]. Może przybierać różne postacie – od nici aż do błony zakrywającej ponad 50% ujścia zatoki [10]. Jest obecna u około 80% populacji.

Sieć Chiariego jest pozostałością po nie w pełni dokonanej degradacji zastawki Eustachiusza, która powinna dokonać się między 9–15 tygodniem życia płodowego [9]. Występuje u 1,5–4% populacji i najczęściej nie daje żadnych manifestacji klinicznych lub rzadziej objawia się obrzękiem uogólnionym płodu i sinicą w okresie poporodowym [9, 11].

Wkład autorów/authors' contribution: Paweł Nawrocki – redakcja artykułu, zebranie materiału; Girish Sharma – koncepcja pracy; Cyprian Augustyn – konsultacja; Romuald Cichoń – nadzór merytoryczny

Komentarz:

Wada serca tego typu jest jedną z najrzadziej występujących wad wrodzonych serca. Częstość występowania to od 0,01 do 0,025%. Często bywa znaleziskiem przypadkowym lub niestety autopsyjnym. W piśmiennictwie spotyka się najczęściej opisy przypadków, małe kilkusobowe grupy pacjentów zwykle o różnorodnej morfologii wady. Objawy prezentowane przez pacjenta zależą głównie od postaci wady, sposobu w jaki prawy przedsionek został podzielony i komunikacji pomiędzy poszczególnymi częściami przedsionka. Restrykcyjne połączenie w prawym przedsionku, utrudniające spływ żyły głównej dol-

Wnioski

Nazwanie i określenie etiologii dodatkowej błoniastej struktury w prawym przedsionku przysparza wiele trudności i wątpliwości – a często, jak w naszym przypadku, pozostaje niemożliwe. Wszystkie główne przyczyny występowania tej anomalii mają wspólny początek – w zaburzeniach zanikania elementów zastawki zatoki żyłnej w okresie embrionalnym. Jedyną skuteczną formą terapii jest chirurgiczne wycięcie błony. W przypadku pacjentów asymptomatycznych, u których wada ta wykryta została przypadkowo, warto rozważyć odstąpienie od zabiegu.

Bibliografia

1. Aldawoodi N.N., Arora H. i Kumar P.A. *Incidental discovery of an unusual right atrial membrane in an adult patient*. Ann Card Anaesth, 2012. 15:309–11.
2. Bendayán I. i Rueda-Núñez F. *Cor triatriatum dexter in adults?* Rev Esp Cardiol, 2010. 63:1515–6.
3. Karolczaj M., Mądry W., Werner B. et al. *Cor triatum dexter with undevelopment of the right ventricle - case report*. Kardiologia i Torakochirurgia Polska, 2011. 8(2):213–5.
4. Sanchez-Brotons J.A., Lopez-Pardo F.J., Rodriguez-Puras M.J. et al. *Cor triatriatum dexter in adults*. Rev Esp Cardiol, 2010. 63:998–9.
5. Choudhary D., Sivasankaran S., Venkateshwaran S. et al. *Cor Triatriatum Dexter: A Rare Cause of Isolated Right Atrial Enlargement*. Pediatr Cardiol, 2013. 34:198–9.
6. Januszewska K., Loeff M., Kozlik-Feldmann R. et al. *Cor triatriatum dexter: rare case of neonatal cyanosis*. Clin Res Cardiol, 2010. 99(12):861–3.
7. Watson T., Kakar P., Srivastava S. et al. *Eustachian valve remnant*. Cardiol J, 2007. 14:508–9.
8. Oyedeki A.T., Akintunde A.A., Ajayi E.A. et al. *Coexistence of Cor triatriatum sinistrum and a prominent Eustachian valve mimicking a Cor triatriatum dextrum*. J Cardiovasc Dis Res, 2012. 3(2):170–2.
9. Bendadi F., van Tijn D.A., Pistorius L. et al. *Chiari's network as a cause of fetal and neonatal pathology*. Pediatr Cardiol, 2012. 33(1):188–91.
10. Katti K. i Patil N.P. *The Thebesian Valve: Gatekeeper to the Coronary Sinus*. Clinical Anatomy, 2012. 25:379–85.
11. Bae C.-H., Kwon O.-C., Lee S. et al. *Cystic Mass on Right Atrium of Unusual Form of Chiari's Network: A Case Report*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg, 2012. 45(4):254–6.

nej, objawia się podwyższeniem ciśnienia w układzie żyły wrotnej, niewydolności wątroby, czego następstwem jest wodobrzusze, enteropatia oraz zaburzenia krzepnięcia, co często opóźnia rozpoznanie wady serca. Postawienie właściwego rozpoznania wymaga dużego doświadczenia echografisty, nie rzadko wada jest rozpoznawana dopiero na podstawie badania NMR. Występowanie dodatkowych struktur anatomicznych w prawym przedsionku wpływa na skuteczność i bezpieczeństwo przeprowadzanych przezskórnych zabiegów zamykania ubytków w przegrodzie międzyprzedsionkowych (ASD). Zabiegi te wymagają szczególnej uwagi i oceny przegrody międzyprzedsionkowej u pacjentów z rozpoznaniem CTD. Prawidłowe uwolnienie i stabilizacja implantu zamykającego oraz dobór rozmiaru jest utrudnione przez brak możliwości oceny brzegów ubytku. Artykuł prezentujący opis przypadku CTD oparty o badania obrazowe staje się źródłem wiedzy o tej rzadkiej wadzie wrodzonej serca. Autorzy w sposób dokładny opisują nie tylko morfologię wady ale wyjaśniają przyczynę powstania w oparciu o dane morfogenetyczne.

Prezentowany opis przypadku z dokładną analizą zapisów UKG zdaje się być niezwykle ciekawym materiałem pod względem dydaktycznym. Kluczowe w opisie tej wady jest zaznaczenie wskazań do postępowania, kwalifikacji, sposobu przeprowadzenia zabiegu (również przyczyn rezygnacji z terapii inwazyjnej lub operacyjnej) oraz wyników ze szczególnym uwzględnieniem wpływu na samopoczucie pacjenta.

lek. Joanna Śliwka