

## РЕДКИЙ ВРОЖДЁННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА – ЛЕВОЕ ТРЁХПРЕДСЕРДНОЕ СЕРДЦЕ У ВЗРОСЛОГО ПАЦИЕНТА

ГУ «432 Главный военный клинический медицинский центр»

*O.V. Podobed, U.S. Deneschuk*

### **RARE CONGENITAL HEART DISEASE – COR TRIATRIATUM SINISTRUM IN ADULT PATIENT**

Трёхпредсердное сердце – врождённый порок сердца (ВПС), когда в левом или правом предсердии имеется фиброзно – мышечная мембрана, разделяющая полость предсердия на две камеры. Чаще встречается левое трёхпредсердное сердце, когда мембрана разделяет левое предсердие на задневерхнюю, дополнительную полость, принимающую легочные вены, и передненижнюю – собственно полость левого предсердия, сообщающуюся с ушком левого предсердия и митральным клапаном. Частота порока составляет 0,1 – 0,4% от всех ВПС, это один из наиболее редких пороков. [Bankl H., 1980]. На 1981г. описано около 200 случаев. Распределение по полу показывает незначительное преобладание для лиц мужского пола и составляет соотношение 1,5:1. [3] Впервые порок описал Church в 1868 году.

Правое трёхпредсердное сердце встречается крайне редко. При этом пороке мембрана разделяет полость правого предсердия на проксимальную (верхнюю) и дистальную (нижнюю) камеры. Описаны несколько вариантов расположения мембраны по отношению к сосудам, впадающим в правое предсердие. Наиболее часто верхняя камера может получать кровь от обеих полых вен, коронарного синуса, нижняя камера сообщается с правым желудочком через трикуспидальный клапан и с ушком правого предсердия. Правое трёхкамерное сердце возникает вследствие патологического сохранения или чрезмерного разрастания в процессе эмбриогенеза клапанов венозного синуса. Дефекты различного размера в мембране позволяют осуществлять сообщение между камерами правого предсердия.

Более чем в 90% случаев камеры левого предсердия сообщаются между собой – через одно центральное или эксцентрическое отверстие в аномальной внутрипредсердной диафрагме или через несколько небольших отверстий (фенестр). (Рис.1). От 5 до 10% случаев показывают отсутствие сообщения между дополнительной камерой и собственно левым предсердием [1]. В таких случаях имеется сообщение с правым предсердием непосредственно через дефект межпредсердной перегородки или косвенно, через аномальную легочную венозную связь.

Существует несколько классификаций левого трёхпредсердного сердца, наиболее часто употребляющаяся классификация E. Loeffler (1949). Он предложил выделить 3 типа порока: При I типе порока отсутствуют сообщения между камерами левого предсердия;

при II типе в мембране, разделяющей предсердие, имеется одно или несколько маленьких отверстий, но суммарная площадь их недостаточна для обеспечения кровотока; при III типе в мембране имеется большое отверстие, через которое кровь беспрепятственно поступает из верхней камеры в нижнюю [1].

При первом типе порока, когда сообщение между камерами левого предсердия отсутствует, кровообращение у плода возможно только при наличии дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП). При этом кровь из верхнезадней камеры левого предсердия поступает через часть дефекта в правое предсердие, а затем через нижнюю часть того же дефекта, возвращается в нижнюю часть левого предсердия. При таких условиях в правом предсердии артериальная кровь из верхнезадней части левого предсердия смешивается с венозной кровью и попадает в левый желудочек. Затем в большой круг кровообращения поступает не артериальная, обогащенная кислородом кровь, а смесь артериальной и венозной крови. Создается кислородное голодание тканей всего организма. Тяжесть состояния пациентов зависит от размеров межпредсердного сообщения.

Узкое сообщение приводит к рано возникающим застойным явлениям в малом круге кровообращения, развивается венозная легочная гипертензия с правожелудочковой недостаточностью.

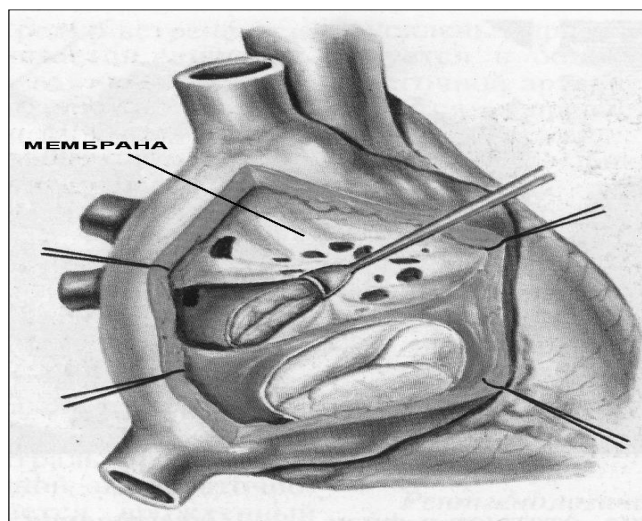


Рисунок 1. Левое трёхпредсердное сердце: отверстия в разделительной мембране.

В 80% случаев в педиатрической популяции левое трёхпредсердное сердце может быть связано с другими врожденными пороками сердца, чаще всего с дефектом межпредсердной перегородки и аномальным легочным венозным возвратом, также тетрадой Фалло, бicuspidальным аортальным клапаном, надклапанном митральным кольцом, двойным выходом из правого желудочка, персистирующей левой верхней полый веной [6, 7, 8].

**Клиника.** Проявления левого трёхпредсердного сердца разнообразны. Они зависят от величины дефекта в мембране и создавшихся токов крови между предсердиями, а также наличия других сердечных аномалий. Время появления первых признаков порока зависит от степени стенозирования. При небольшом отверстии они возникают почти с рождения: повторные респираторные инфекции и пневмонии, периферический цианоз, отставание в физическом развитии, навязчивый кашель, одышка, хрипы в легких (рефрактерные к сердечным гликозидам и диуретикам), редко, но возможно, кровохарканье, затем появляются гепатомегалия, отеки на лице и ногах. Продолжительность жизни таких пациентов составляет не более 6 месяцев. Если отверстие в мембране между камерами левого предсердия более 7 мм, развитие нарушения кровообращения происходит медленнее.

При больших размерах сообщения первые проявления порока возможны в школьном возрасте и позже. В таких случаях создается ложное впечатление приобретенного сердечного заболевания. Наиболее частыми симптомами у взрослых являются одышка, кровохарканье и ортопноэ, которые имитируют митральный стеноз. Пациенты группы III часто доживают до взрослого возраста с незначительными или отсутствующими симптомами [3]. Появление симптомов происходит вторично по отношению к фиброзу и кальцификации отверстия мембраны. [7] Аномалия может проявляться предсердными аритмиями или мозговой и системной эмболией в связи с тромбом в расширенной дополнительной предсердной камере, тромбозом легочной артерии.

[7,9]. Несколько случаев отека легких во время родов были зарегистрированы у молодых женщин, у которых левое трёхпредсердное сердце не было диагностировано изначально [4,2].

Дифференциальный диагноз у детей проводится с заболеваниями легких, респираторным дистресс-синдромом новорожденных, первичной легочной гипертензией, тотальным аномальным дренажем легочных вен с венозной обструкцией, врожденным митральным стенозом, опухолью левого предсердия (миксома); у взрослых в первую очередь исключаются заболевания легких, митральный стеноз.

**Диагностика левого трёхпредсердного сердца.** У порока нет специфических только для него проявлений. Указывать на возможность порока может лишь аускультативная картина стеноза митрального клапа-

на у больного с умеренным цианозом и отсутствием увеличения левого предсердия [1].

На ЭКГ у детей имеется резкое отклонение электрической оси сердца вправо, признаки выраженной гипертрофии правого желудочка; глубокие отрицательные зубцы Т в правых грудных отведениях, реже во II, III, aVF – признаки субэндокардиальной ишемии миокарда правого желудочка при высоком давлении в нем. Возможно, но не всегда, появление признаков гипертрофии левого предсердия. У взрослых больных с большим размером отверстия признаки перегрузки правого желудочка выражены меньше.

На рентгенограмме тень сердца у взрослых может быть нормальной, в косых проекциях может наблюдаться увеличение правых отделов сердца. Может быть усиление легочного рисунка по венозному руслу, расширение ствола легочной артерии, дилатация ушка левого предсердия, но само левое предсердие увеличено не всегда.

Основной метод диагностики трёхпредсердного сердца – трансторакальная и чреспищеводная (ЧП) ЭхоКГ. Мембрана в предсердии может визуализироваться из различных доступов – четырёхкамерного верхушечного, субкостального и парастернального. Часто она выглядит как пролабирующая в сторону митрального клапана структура. Может определяться дилатация правых отделов сердца и недостаточность трикуспидального клапана, повышение давления в легочной артерии. Допплер-ЭхоКГ позволяет выявить турбулентные потоки крови через мембрану, позволяет измерить трансмембранный градиент давления и максимальную скорость потока, что важно в оценке тяжести порока. Тяжелая обструкция указывается максимальной доплеровской скоростью более 2 м / с [14]. ЭхоКГ в трёхмерном режиме (3D-ЭхоКГ) повышает качество визуализации, даёт информацию о размере отверстий в мембране и её морфологии [7]. Чреспищеводная ЭхоКГ является надёжным методом диагностики порока. Также может применяться внутрисердечная эхокардиография. Использование мультidetекторной спиральной компьютерной томографии, МРТ сердца даёт дополнительную информацию о состоянии коронарных артерий перед оперативной коррекцией трёхпредсердного сердца, позволяет оценить количество и размер отверстий в мембране и выявить сопутствующие пороки сердца [3]. Катетеризация сердца для диагностики порока в настоящее время применяется редко.

**Лечение.** Основной метод лечения порока у детей – хирургический, резекция мембраны, создающей препятствие потоку крови внутри левого предсердия, закрытие ДМПП. Возможна баллонная дилатация суженного отверстия в мембране при катетеризации сердца, если катетер удастся провести в левое предсердие. В случаях очень тяжелого состояния операция приобретает значение экстренного вмешательства, как единственной возможной меры спасения жизни больного. В таком качестве она чаще всего выполняется у детей раннего возраста.

## ☆ Случай из практики

Оперативное лечение выполняется в условиях искусственного кровообращения. При ранней диагностике хирургическое лечение дает хорошие результаты, но порок относится к редким, и такие операции выполняются не часто.

Приблизительно 75% пациентов с левым трёхпредсердным сердцем умирают в младенчестве, так как симптомы обычно развиваются рано, поэтому хирургическое вмешательство является необходимым в течение первого года жизни пациента. Когда у пожилых пациентов развиваются хронические симптомы, также необходима немедленная хирургическая коррекция [11].

Случайное эхокардиографическое обнаружение дополнительной мембраны в левом предсердии без градиента давления, без клинической симптоматики не требует медикаментозного или хирургического лечения. Если есть одышка при физической нагрузке и признаки застоя в легких, то мочегонные средства, дигоксин и снижение преднагрузки являются основой медикаментозной терапии, в данном случае, также обычно используется хирургическое лечение. При предсердных аритмиях должно быть назначено адекватное лечение, так как они могут быстро привести к сердечной недостаточности. В этом случае несколько успешных случаев катетерной аблации также были описаны в литературе, в том числе у неоперированных пациентов с трёхпредсердным сердцем [5].

**Клинический случай.** Пациент Т., 41 год, при поступлении в 1 кардиологическое отделение предъявлял жалобы на длительный навязчивый кашель, больше по утрам с отхождением скудной вязкой мокроты, кашель усиливался в сырую влажную погоду, сопровождался чувством нехватки воздуха, стеснённым дыханием при выходе на холод и одышкой при физических нагрузках.

**Анамнез.** Простудными заболеваниями до 25 лет болел редко, в 10 лет перенёс двустороннее воспаление лёгких. Отмечает появление кашля с 23 лет, вначале кашель беспокоил в холодное время года, с годами стал беспокоить ежедневно. Простудные заболевания, как правило, осложнялись бронхитом и сопровождалось значительным усилением кашля, чувством нехватки воздуха. Неоднократно лечился стационарно и амбулаторно с диагнозами хронического бронхита без нарушения функции внешнего дыхания, хронического обструктивного бронхита, хронического фарингита, трахеита. Консультирован аллергологом, выявлена сенсibilизация слабой степени к волосу человека и библиотечной пыли. Проводился длительный курс лечения кромогликатом натрия без эффекта, вышеуказанные жалобы сохранялись. Повторно консультирован аллергологом. Заключение: убедительных данных за аллергию нет, рекомендована консультация пульмонолога. Омотрен пульмонологом: данных за острую или хроническую патологию бронхолегочной системы не получено. Во время настоящей госпитализации осмотрен ЛОР:

патологии не выявлено. Из сопутствующих заболеваний: артериальная гипертензия 1 степени, риск 3, ожирение 1 степени (ИМТ=31,3 кг/м<sup>2</sup>), стеатогепатит минимальной степени активности, вертеброгенная люмбагия без нарушения функции, ограниченный остеохондроз 2 степени Th8-Th10 грудного отдела позвоночника. Кашель не связан с приёмом ингибиторов АПФ.

**Данные осмотра.** Правильного телосложения, избыточного питания (ИМТ=31,3 кг/м<sup>2</sup>). Дыхание везикулярное, ЧД 14 за минуту. Границы сердца в норме. Пульс 75 ударов за минуту, ритмичный, АД 150/90 мм рт.ст. При аускультации патологических шумов и тонов над областью сердца не выслушивается, соотношение тонов не изменено.

**Результаты обследования.** Общеклинические анализы крови, мочи в норме. ЭКГ: синусовый ритм, неспецифические изменения в миокарде нижней стенки левого желудочка. Велоэргометрическая проба: освоено 175 Вт, нарушения ритма отсутствовали. Реакция АД на нагрузку гипертензивная. Коронарный резерв сохранён. Толерантность к физической нагрузке высокая. Проба отрицательная. ФВД: вентиляционная функция лёгких не нарушена. Рентгенография ОГК в прямой проекции без патологии.

ЭхоКГ: АО:31 мм; АОК:21 мм; ЛП:37 мм; ВТ ЛЖ :23 мм; МК: амплитуда расхождения створок 30 мм, противофаза сохранена, М-образное движение створок. МЖП:1,2/1,7 см; ЗСЛЖ:1,3/1,8 см; ЛЖ:4,8/2,7 см; КДО:108мл; КСО:27 мл; УО:81 мл; ФВ:75 %; ПЖ:19 мм; Индекс миокарда:131,6г/кв.м

**Исследование в режиме Допплера:** под контролем цветного картирования.

Среднее давление в ЛА:16 мм рт. ст. (АТ0,12 сек; ЕТ :0,28 сек =0,43)

МК: Е0,98м/сек, А0,61м/сек. Время изволюм.



Рисунок 2. Трансторакальная ЭхоКГ пациента Т.: мембрана, разделяющая полость левого предсердия (LA) на две камеры.

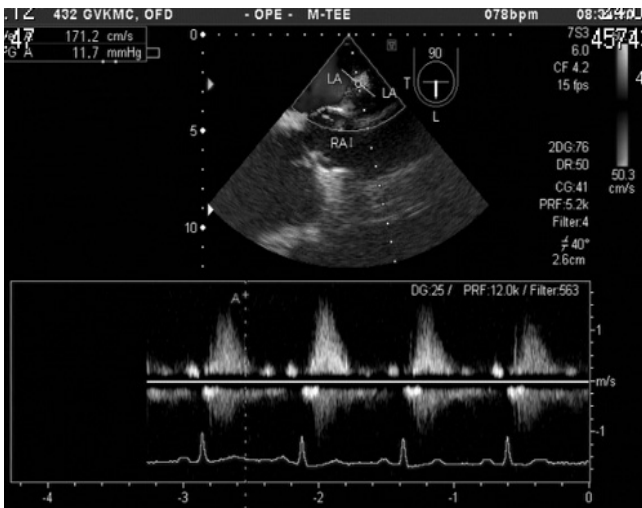


Рисунок 3. Чреспищеводная ЭхоКГ пациента Т.: поток крови через мембрану в левом предсердии со скоростью 1,7 м/с.

сокращения 0,03сек; время изгнания ЕТО,26сек; Время изволюм. расслабления ЛЖ 0,06 сек. Индекс ЭхоКГ: 0,35

**Особенности кровотока.** Скорость потока на уровне кольца АОК 1,6 м/сек с градиентом давления 10,4 мм рт.ст.

Скорость потока на уровне клапана ЛА 1,0 м/сек с градиентом давления 4,0 мм рт.ст., регургитация на клапане ЛА 1 степени. Регургитация на МК 1 степени со скоростью 2,2 м/сек и градиентом регургитации 21 мм рт.ст. Регургитация на ТКК 1 степени со скоростью 2,1 м/сек и градиентом регургитации 18 мм рт.ст.

**Другие особенности эхокардиограммы.** Пролабирование передней створки МК 3,4 мм (в апикальной 4-х камерной позиции). В полости ЛП определяется поперечная, линейная эхогенная структура – мембрана, разделяющая его полость на две камеры; в цветном доплеровском режиме визуализируется перфорация, соединяющая две камеры ЛП, потоком Е` 1,8 м/сек, градиент 13,5мм рт.ст.; А` – 1,0м/сек, градиентом 4,2мм рт.ст. – трёхпредсердное сердце. Диаметр ствола ЛА на уровне клапанного кольца 29 мм. Из апикальной четырехкамерной позиции: ЛП 38\*47 мм, ПП 34\*44 мм, ПЖ 35\*78 мм, ЛЖ 48\*76 мм. НПВ выдох – 19 мм, на вдохе 5 мм. Диаметр АО на уровне дуги 30 мм, в нисходящей части – 26 мм со скоростью потока 1,0 м/сек, градиент давления 4,0 мм рт. ст. Аномально расположенная хорда в полости ЛЖ (диагональная апикально-срединная).

**Заключение.** ВПС: Трёхпредсердное сердце – двухкамерное левое предсердие. АО без особенностей. ПМК 1 степени (в апикальной 4-х камерной позиции) с регургитацией 1 степени. Полости сердца не расширены. АРХ в полости ЛЖ.. Регургитация на ТКК и клапане ЛА 1 степени функционального характера. Гипертрофия миокарда ЛЖ. Сократительная функция миокарда ЛЖ не нарушена. Зона перикарда без особенностей. (Рис.2) ЧП-ЭхоКГ: полученные данные подтверждают

наличие двухкамерного ЛП с перфоративным отверстием в разделяющей его мембране диаметром до 12-15 мм со скоростью потока через него 1,7 м/сек и градиентом 12,6 мм рт. ст. В остальном данные те же, что и при трансторакальном исследовании. Заключение: ВПС: трёхпредсердное сердце – двухкамерное ЛП. (Рис.3)

**Обсуждение.** У нашего пациента диагноз левого трёхпредсердного сердца установлен в 41 год при трансторакальной ЭхоКГ, с помощью чреспищеводной ЭхоКГ уточнены размеры отверстия в мембране, скорость потока через него и градиент давления. Не выявлено увеличения размеров камер сердца и признаков легочной гипертензии, что говорит о компенсации порока. В сочетании с трёхпредсердным сердцем выявлены малые аномалии сердца: пролапс митрального клапана 1 степени (3,4 мм) с регургитацией 1 степени и аномально расположенная хорда в полости левого желудочка (диагональная апикально-срединная). Основное клиническое проявление порока у нашего пациента – длительный, усиливающийся с возрастом навязчивый кашель с отхождением скудной мокроты по утрам, усиливающийся в сырую погоду, сопровождающийся чувством нехватки воздуха, стеснённым дыханием при выходе на холод, одышкой при физических нагрузках. В процессе обследования проводилась дифференциальная диагностика с аллергическими заболеваниями, патологией бронхолёгочной системы, заболеваниями верхних дыхательных путей.

Таким образом, трёхпредсердное сердце – редкий врождённый порок сердца, трансторакальная и чреспищеводная ЭхоКГ неинвазивные методы диагностики данной патологии.

### Литература

1. Сердечно-сосудистая хирургия, под ред. В.И. Бураковского и Л.А. Бокерия. – М., «Медицина», 1989, стр. 96-99.
2. Bai, W, Kaushal S, Malviya S, Griffith K, Ohye RG. Anesthetic management for resection of cor triatriatum during the second trimester of pregnancy. Int J Obstet Anesth. 2010 Jan; 19(1):103-6.
3. Chieh-Shou Su, I-Chen Tsai, Wei-Wen Lin, Tain Lee, Chih-Tai Ting, Kae-Woei Liang Usefulness of Multidetector-Row Computed Tomography in Evaluating Adult Cor Triatriatum. Tex Heart Inst J. 2008; 35(3): 349-351.
4. Davlouros, PA., Koutsogiannis N., Karatza A., Alexopoulos D. An unusual case of cor triatriatum sinister presenting as pulmonary oedema during labor. Int J Cardiol. 2009 Dec 18;
5. Ejima, K, Shoda M, Manaka T, Hagiwara N. Successful catheter ablation and documentation of the activation and propagation pattern during a left atrial focal tachycardia in a patient with cor triatriatum sinister. J Cardiovasc Electrophysiol. 2010 Sep; 21(9):1050-4.
6. Humpl, T, Reineker K, Manlihot C, Dipchand AI, Coles JG, McCrindle BW. Cor triatriatum sinisterum in childhood. A single institution's experience. Can J Cardiol. 2010 Jul; 26(7):371-6.
7. Nassar, PN, Hamdan RH. Cor Triatriatum Sinistrum: Classification and Imaging Modalities. Eur J Cardiovasc Med. 2011 Jan; 1(3):84-87.
8. Oyedeji, AT, Akintunde AA, Ajayi EA, Akinwusi PO. Coexistence of Cor triatriatum sinisterum and a prominent Eustachian valve mimicking a Cor triatriatum dextrum. J Cardiovasc Dis Res. 2012 Apr; 3(2):170-2.
9. Park, JB, Shin JK, Chee HK, Kim JS, Ko SM, Song MG. Surgical correction of cor triatriatum associated with pulmonary artery thrombosis in an adult.

Поступила 30.11.2012 г.