

Клинический случай трехпредсердного сердца

С.В. Туриева¹, Т.Б. Касохов¹, И.Г. Гуссоева¹, А.М. Бигаева², Л.С. Туаева²

¹ФГБОУ ВО «Северо-Осетинская государственная медицинская академия» Минздрава России, Владикавказ, Россия;

²ГБУЗ «Республиканская детская клиническая больница» Минздрава РСО–Алания, Владикавказ, Россия

Clinical Case of Cor Triatriatum

S.V. Turieva¹, T.B. Kasokhov¹, I.G. Gussoeva¹, A. M. Bigaeva², L.S. Tuaeva²

¹North-Ossetian State Medical Academy, Vladikavkaz, Russia;

²Republican Children's Clinical Hospital, Vladikavkaz, Russia

Трехпредсердное сердце — крайне редкий врожденный порок сердца, который имеет характерные магнитно-резонансные и эхокардиографические признаки. Сложность диагностики заключается в бессимптомном клиническом течении, поэтому своевременная диагностика и терапия помогут отсрочить возможные осложнения и улучшить качество жизни этих пациентов.

Ключевые слова: дети, врожденные пороки сердца, трехпредсердное сердце, эхокардиография, магнитно-резонансная томография.

Для цитирования: Туриева С.В., Касохов Т.Б., Гуссоева И.Г., Бигаева А.М., Туаева Л.С. Клинический случай трехпредсердного сердца. Рос вестн перинатол и педиатр 2023; 68:(6): 121–125. DOI: 10.21508/1027-4065-2023-68-6-121-125

Cor Triatriatum is utterly rare congenital heart disease, which has characteristic magnetic resonance and echocardiographic symptoms. Complexity of the diagnostics is an asymptomatic clinical flow, so timely diagnostics and therapy will help to defer possible complications and improve the quality of the life of these patients.

Key words: children, congenital heart diseases, Cor Triatriatum, echocardiography, magnetic resonance imaging.

For citation: Turieva S.V., Kasokhov T.B., Gussoeva I.G., Bigaeva A. M., Tuaeva L.S. Clinical Case of Cor Triatriatum in RSO-Alani. Ros Vestn Perinatol i Piatr 2023; 68:(6): 121–125 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2023-68-6-121-125

Трехпредсердное сердце — врожденная аномалия развития сердца, при которой в левом предсердии имеется фиброзно-мышечная перегородка, разделяющая его на две камеры. Трехпредсердное сердце относится к редким врожденным порокам сердца, составляющим в кардиологии 0,1–0,4% всех врожденных сердечных аномалий, при этом данный порок встречается несколько чаще у лиц мужского пола (в соотношении 1,5:1) [1, 2]. Впервые термин «cor triatriatum» ввел Н. Borst в 1905 г. Первые операции по коррекции данного порока сердца в мире выполнены А. Vineberg и F. Lewis в 1956 г. Всего

в литературе опубликовано 14 случаев трехпредсердного сердца у детей, получивших хирургическую помощь (1963–2020 гг.).

Данная аномалия развития сердца исключительно врожденная. Она может возникнуть как изолированно, так и в совокупности с иными врожденными пороками сердца. Опасность аномалии заключается в том, что она может сопровождаться разнообразным спектром клинических проявлений от бессимптомных форм до признаков сердечной недостаточности и возможности развития у ребенка внезапных кардиальных осложнений [3].

Трехпредсердное сердце формируется вследствие нарушения развития первичной межпредсердной перегородки у эмбриона, так называемая «теория захвата общей легочной вены рогом правого предсердия» [4]. При этом общая легочная вена оказывается захваченной рогом правого предсердного синуса, что препятствует ее нормальному внедрению в левое предсердие.

Как видно на рисунке, дополнительная камера предсердия может принимать все легочные вены и сообщаться с левым предсердием (см. рисунок, а) или не соединяться с ним (интактная диафрагма; см. рисунок, б). В таких случаях сообщение существует между дополнительной камерой и правым предсердием. Еще два варианта представляют разновидность субтотального трехпредсердного сердца: имеется дополнительная камера, в которую впадает часть легочных вен и которая сообщается с левым предсер-

© Коллектив авторов, 2023

Адрес для корреспонденции: Туриева Светлана Владиславовна — к.м.н., доц. кафедры детских болезней №3 Северо-Осетинской государственной медицинской академии, ORCID: 0000-0001-5382-6656
e-mail: turievasv@mail.ru

Касохов Тимофей Борисович — д.м.н., проф., зав. кафедрой детских болезней №3 Северо-Осетинской государственной медицинской академии, засл. врач РСО–Алания, засл. деятель науки и образования, ORCID: 0000-0002-8957-1525

Гуссоева Ирина Гурамовна — к.м.н., доц. кафедры детских болезней №2 Северо-Осетинской государственной медицинской академии, ORCID: 0000-0002-5311-2546

362007 Владикавказ, ул. Пушкинская, д. 40

Бигаева Алла Майлутовна — зав. отделением функциональной диагностики Республиканской детской клинической больницы, врач высшей категории, ORCID: 0000-0002-8520-0284

Туаева Лаура Сардионовна — врач-кардиолог отделения психоневрологии с кардиологией Республиканской детской клинической больницы, гл. внештатный детский специалист-кардиолог, ORCID: 0000-0002-5455-4004
362003 Владикавказ, ул. Барбашова, д. 33

дием (см. рисунок, в), и вариант, при котором дополнительная камера сообщается с правым предсердием, и тогда имеется сочетание с частичным аномальным дренажом легочных вен (см. рисунок, г).

Отверстие, соединяющее дополнительную камеру с левым предсердием, в большинстве случаев бывает единственным, иногда кальцифицированным; его диаметр составляет 2–5 мм, реже — до 10 мм; иногда отверстие отсутствует. Межпредсердная перегородка интактна в 50% случаев, при наличии дефекта он открывается в полость левого предсердия. Изменения в легочных сосудах отражают венозную гипертензию, реже они аналогичны таковым при первичной легочной гипертензии. На аутопсии обнаруживают увеличение правых отделов сердца, выраженный отек легкого, нормальный митральный клапан.

В 70–80% случаев трехпредсердное сердце сопровождается дефектом межпредсердной перегородки, который может открываться как в верхнюю, так и в нижнюю камеру, что отражается на характере дренажа легочных вен и симптоматике порока. Более чем у 75% больных трехпредсердное сердце сочетается с другими пороками развития: тотальным и частичным дренажом легочных вен, добавочной левой верхней полой веной, открытым артериальным протоком, дефектом межжелудочковой перегородки [5].

Реже встречается сочетание с тетрадой Фалло, митральным стенозом или атрезией, отхождением

обоих магистральных сосудов от правого желудочка, коарктацией аорты, аномалией Эбштейна, атрезией аорты, полной или корригированной транспозицией магистральных артерий. Трехпредсердное сердце иногда встречалось у больных с юктапозицией предсердных ушек.

Классификация трехпредсердного сердца

Дополнительной фиброзно-мышечной перегородкой левое предсердие разделяется на задне-верхнюю (дорсокраниальную) полость, в которую впадают легочные вены, и передненижнюю (вентрокаудальную) полость, сообщающуюся с митральным клапаном и ушком предсердия. Обтурирующие мембраны в трехпредсердном сердце могут быть 3 видов — диафрагмоподобные, тубулярные и в виде часового стекла. При наличии фиброзного тяжа в левом предсердии говорят о неполной форме трехпредсердного сердца.

Возможность сообщения между полостями левого предсердия определяется наличием в мембране отверстий, в связи с чем выделяют 3 варианта трехпредсердного сердца:

I — отверстия в мембране отсутствуют, камеры левого предсердия между собой не сообщаются;

II — в мембране имеется одно или несколько небольших отверстий, но их площадь не обеспечивает адекватного сообщения между камерами;

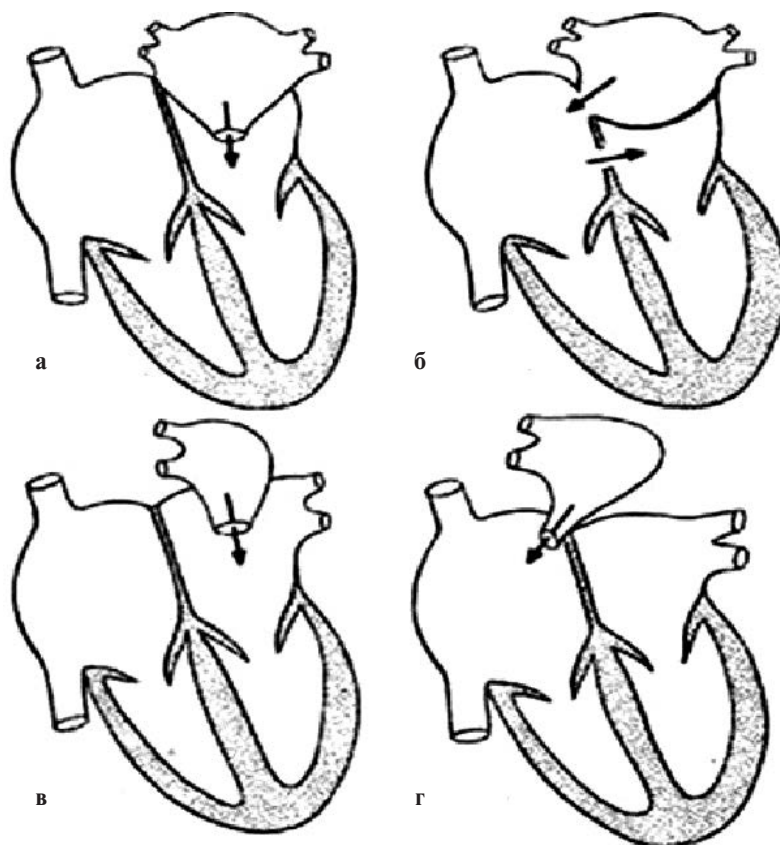


Рисунок. Схема левого трехпредсердного сердца.
Figur. Scheme of left cor triatriatum.

III — в мембране имеется одно большое отверстие, обеспечивающее свободное поступление крови из задневерхней камеры левого предсердия в передненижнюю.

Симптомы трехпредсердного сердца

Сроки клинической манифестации порока зависят от размеров стенозирующего сообщения между камерами сердца, объема и направления шунта крови через дефект межпредсердной перегородки. При узком отверстии в фиброзно-мышечной мембране симптоматика развивается практически с рождения. В этом случае у детей часто возникают повторные острые респираторные вирусные инфекции и пневмонии, наблюдается отставание в физическом развитии, рано развивается сердечная недостаточность. Для трехпредсердного сердца характерны кашель, одышка, акроцианоз, кровохарканье, постоянные хрипы в легких. Объективное обследование выявляет отеки на лице и конечностях, гепатомегалию. При выраженном стенозе продолжительность жизни детей не превышает 6 мес.

При рентгенографии органов грудной клетки отмечается небольшое или значительное увеличение размеров правых отделов сердца. В отдельных случаях расширен ствол легочной артерии, наблюдается отек легкого. По данным эхокардиографии, при трехпредсердном сердце часто встречается гипертрофия миокарда левого предсердия. У взрослых пациентов при III варианте аномалии они очень малозаметны, как и признаки перегруженности правого желудочка.

Диагностика

Поскольку трехпредсердное сердце не имеет специфических проявлений, его диагностика весьма затруднительна [6–8]. Диагностировать трехпредсердное сердце можно только посредством комплексного обследования с применением различных медицинских технологий: стандартной электрокардиографии, рентгенографии, ультразвукового исследования и др. [9].

У детей трехпредсердное сердце необходимо отличать от респираторного дистресс-синдрома новорожденных, аномального дренажа легочных вен, гипоплазии левых отделов сердца, митрального стеноза, миксомы левого предсердия, первичной легочной гипертензии. У взрослых дифференциальная диагностика в первую очередь проводится с заболеваниями легких.

Аускультативная картина трехпредсердного сердца характеризуется громким, расщеплением II тона, мезодиастолическим шумом с пресистолическим усилением. Электрокардиографические признаки соответствуют перегрузке и гипертрофии правых отделов сердца. При анализе рентгенограмм констатируются кардиомегалия, усиление легочного рисунка за счет переполнения вен, который имеет

сетчатое мелкоячеистое строение, расширение ствола легочной артерии.

Крайне надежным методом диагностики трехпредсердного сердца признано ультразвуковое исследование сердца. Оно позволяет визуализировать диафрагмальную межпредсердную перегородку и определить особенности гемодинамики пациента [6, 7].

Лечение больных с трехпредсердным сердцем

Наличие трехпредсердного сердца служит абсолютным показанием к хирургическому вмешательству [3]. Коррекция трехпредсердного сердца предполагает иссечение фиброзно-мышечной мембраны, разделяющей левое предсердие, и пластику дефекта межпредсердной перегородки [10]. Единственным основанием для кратковременной отсрочки операции является состояние ребенка, требующее стабилизации и улучшения с применением методов интенсивной терапии при таких проявлениях порока, как отек легких и недостаточность обоих желудочков. К сожалению, в этом случае терапевтические мероприятия очень редко дают положительный результат.

Прогноз

Наличие небольшого соустья (менее 3 мм) между камерами левого предсердия может привести к гибели ребенка в первые месяцы жизни. Средняя летальность среди неоперированных детей на первом году жизни достигает 70% [11]. Более благоприятен вариант трехпредсердного сердца при размерах отверстия более 5–7 мм, однако даже в этом случае средняя продолжительность жизни больных составляет около 20 лет. Оценка отдаленных послеоперационных результатов затруднительна в связи с редкостью порока и единичными наблюдениями в практике различных авторов.

Клинический случай. Мальчик Д., 3 мес, поступил на обследование в кардиологическое отделение Республиканской детской клинической больницы Минздрава РСО–Алания. Жалобы при поступлении на одышку в покое, быструю утомляемость, потливость.

Из анамнеза: ребенок от 3-й беременности, протекавшей без особенностей, роды в срок. Масса тела при рождении 3500 г, рост 52 см. В возрасте 2 мес при прохождении плановой диспансеризации впервые был выявлен врожденный порок сердца при эхокардиографии. Для уточнения диагноза и тактики дальнейшего ведения был направлен в кардиологическое отделение Республиканской детской клинической больницы г. Владикавказа.

На момент обследования возраст больного был 3 мес. При осмотре состояние средней тяжести. Рост 63 см (+1,2 SD), масса тела 6400 г (+1,1 SD), что соответствует 75-му перцентилю. Пропорционального телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледной окраски, чистые. Развитие

подкожной клетчатки удовлетворительное. Умеренный цианоз носогубного треугольника. Отеков нет. Насыщение капиллярной крови кислородом 92%. Аускультативно над легкими пуэрильное дыхание, хрипов нет. Частота дыхания (ЧД) до 78 в минуту. Область сердца не изменена. Тоны сердца средней громкости, систолический шум над всей сердечной областью. Частота сердечных сокращений (ЧСС) до 160–170 уд/мин, ритм не нарушен. Артериальное давление на левой руке 112/74 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 2,0 см. Физиологические отправления в норме.

Согласно данным дополнительных исследований на электрокардиограмме регистрировался синусовый ритм с ЧСС 170 уд/мин, правограмма; признаки гипертрофии правого желудочка; нарушение процесса реполяризации желудочков. По данным эхокардиографии, дополнительная фиброзно-мышечная перегородка разделяла левое предсердие на передне-нижнюю полость, сообщающуюся с митральным клапаном, в нее же дренировалась левая нижнедолевая легочная вена, и задневерхнюю полость, куда дренировались обе правые легочные вены и верхнедолевая левая. Сообщение между камерами было 3 мм, ближе к боковой стенке левого предсердия. Межпредсердное сообщение в задневерхней камере 2,5 мм с шунтированием крови слева направо. Обнаружены расширение верхней полой вены, дилатация правых камер сердца, гипертрофия правого желудочка, выраженная легочная гипертензия. Глобальная сократимость левого желудочка была незначительно снижена (59%). На рентгенограмме грудной клетки легочные поля были прозрачны, инфильтративных и очаговых теней не выявлено. Отмечалось усиление легочного рисунка в прикорневых и нижних отделах. Структура теней корней легких была нечеткая, срединная тень расширена в поперечнике.

На основании данных обследования был выставлен предварительный диагноз: врожденный порок сердца — трехпредсердное сердце. Для верификации диагноза и хирургической коррекции порока ребенок был направлен в научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева г. Москва.

В кардиохирургический центр ребенок поступил в возрасте 4 мес. Диагноз был подтвержден. При компьютерной томографии органов грудной клетки визуализировалось правосформированное леворасположенное сердце, увеличенное в размерах за счет правых отделов. В полости левого предсердия параллельно митральному клапану определялась линейная структура — мембрана. Легочные вены: правые легочные вены впадают в полость левого предсердия, не сужены. Слева визуализируется коллектор сечением около 9 мм, в который на уровне изгиба впадают ветви левой верхнедолевой легочной вены, далее коллектор соединяется с устьем левой нижнедолевой легочной вены и с полостью левого предсердия. Аорта отходит от левого желудочка. Таким образом при компьютерной томографии обнаружены частичный аномальный дренаж левых легочных вен в поперечную вену; мембрана в полости левого предсердия; расширение поперечной вены, правых отделов сердца, ствола легочной артерии.

Было выполнено оперативное вмешательство: радикальная коррекция трехпредсердного сердца (соустье венозного легочного синуса и левого предсердия), септация предсердий, расширение полости правого предсердия, перевязка коллектора легочных вен (вертикальной вены), в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и фармакоологической кристаллоидной кардиopleгии на остановленном сердце срединной стернотомией. Послеоперационный период протекал без осложнений. Пациент был выписан с благоприятным прогнозом для жизни и направлен на дальнейшее динамическое наблюдение по месту жительства с оценкой гемодинамических параметров.

Заключение

Таким образом, особенностью данного клинического случая были минимальные клинические проявления, своевременная правильная диагностика очень редкого врожденного порока сердца у ребенка 3 мес в г. Владикавказе, успешная кардиохирургическая коррекция в научном центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева г. Москвы с хорошим прогнозом для жизни.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Детская кардиология. Под ред. Дж. Хоффмана. Москва: Практика, 2006; 543. [Pediatric Cardiology. Pod red. J. Hoffman. Moscow: Practice, 2006; 543. (in Russ.)]
2. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. Москва: МЕДпресс информ, 2004; 600. [Belozеров Yu.M. Pediatric cardiology. Moscow: MEDpress inform, 2004; 600. (in Russ.)]
3. Бокерия Л.А., Шаталова К.В. Детская кардиохирургия. Москва 2016; 864 [Bockeria L.A., Shatalova K.V. Pediatric cardiac surgery. Moscow. 2016; 864. (in Russ.)]
4. Bai W., Kaushal S., Malviya S., Griffith K., Ohye R.G. Anesthetic management for resection of cor triatriatum during the second trimester of pregnancy. Int J Obstet Anesth 2010; 19(1): 103–106. DOI: 10.1016/j.ijoa.2009.04.011
5. Davlourous P.A., Koutsogiannis N., Karatzas A., Alexopoulos D. An unusual case of cor triatriatum sinister presenting as pulmonary oedema during labor. Int J Cardiol 2009; 150(3): e92–3. DOI: 10.1016/j.ijcard.2009.11.030
6. Feigenbaum H. Cardiac ultrasound. London Churchill Livingstone, Longman Group UK Limited, 1993; 3–7
7. Шиллер Н., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. Москва: Медицина, 1993; 344. [Shiller N., Osipov M.A. Clinical Echocardiography. Moscow: Meditsina, 1993; 344. (in Russ.)]

8. Фейгенбаум Х. Эхокардиография. Пер. с англ. Под ред. В.В. Митькова. М.: Видар, 1999; 512. [Feigenbaum H. Echocardiography. Trans. from English. Ed. V.V. Mitkov. M: Vidar, 1999; 512. (in Russ.)]
9. Su C.S., Tsai I.C., Lin W.W., Lee T., Ting C.T., Liang K.W. Usefulness of multidetector-row computed tomography in evaluating adult cor triatriatum. Tex Heart Inst J 2008; 35(3): 349–351
10. Braunwald E. Heart disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia: WB Saunders, 1988; 383–425
11. Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care. Editors da Cruz E.M., Dunbar I., Jagers J. London: Springer-Verlag, 2014; 3511

Поступила: 13.09.23

Received on: 2023.09.13

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.