

Anomalie przedsionków i przegrody międzyprzedsionkowej

Mirosław Kowalski, Marcin Demkow, Jacek Różański, Agata Bilewska

WSTĘP

Wrodzone anomalie przedsionków są bardzo rzadkie. Sporadycznie uszka prawego i lewego przedsionka mogą się znaleźć po tej samej stronie tętnicy głównej, tj. po stronie lewej. Sama anomalia nie ma znaczenia klinicznego. Zdarza się jednak, że nieprawidłowa pozycja uszek towarzyszy innym anomaliom rozwojowym, jak przełożenie głównych tętnic. Sporadycznie opisywano tętniaka przedsionka lewego, będącego uwypukleniem całej jamy przedsionka bądź jego części. Wada ma prawdopodobnie charakter wrodzony, a w jej przebiegu mogą występować incydenty zakrzepowo-zatorowe lub nadkomorowe zaburzenia rytmu.

Analizując wrodzone anomalie przedsionków, dużo więcej uwagi poświęca się sercu trójprzedsionkowemu. W wadzie tej występuje przepona włóknisto-mięśniowa, dzieląca jamę lewego przedsionka na dwie części. Część proksymalna – górna – jest pozostałością po wspólnej żyły płucnej występującej w życiu płodowym. Część dolna – dystalna – obejmuje uszko oraz zastawkę mitralną. Następstwa hemodynamiczne wady zależą od powierzchni otworu w przeponie śródprzedsionkowej. Jeśli jest mały (o średnicy mniejszej niż 2,5 cm²), powoduje to istotne utrudnienie napływu mitralnego, przerost ściany proksymalnej części przedsionka, poszerzenie żył płucnych, naczyń chłonnych i naczyń oskrzelowych.

Znacznie częstszą wadą (6-11% wszystkich wad wrodzonych serca) jest ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (ASD – atrial septal defect), charakteryzujący się częściowym bądź całkowitym brakiem przegrody międzyprzedsionkowej. Wada ta ma różne odmiany anatomiczne, występuje w postaci odosobnionej lub towarzyszy innym nieprawidłowościom rozwojowym. Jej główną cechą jest przeciążenie objętościowe serca prawego ze względnie późnym w porównaniu z innymi wadami przeciekowymi rozwojem zmian organicznych w tętnicach płucnych i późnym wzrostem oporu płucnego. Jama lewej komory, w konsekwencji tzw. zależności międzykomorowej (interventricular dependence), jest w ubytkach przegrody międzyprzedsionkowej mała, a aorta wąska.

Wśród nieprawidłowości rozwojowych przedsionków wymienia się także tętniaka przegrody (ASA – atrial septal aneurysm). Coraz wyższa jakość ultradźwiękowego obrazowania przezklatkowego oraz szeroka dostępność metody przezprzelykowej sprawiają, że wada ta jest coraz częściej rozpoznawana. Tętniak przegrody międzyprzedsionkowej może występować w postaci izolowanej lub towarzyszyć ubytkowi przegrody typu II (ASD II), przetrwałemu otworowi owalnemu (PFO – patent foramen ovale) lub wypadaniu płątka zastawki mitralnej. ASA może usposabiać do arytmii, jak również do incydentów zakrzepowo-zatorowych, zwłaszcza jeśli współlistnieje z przetrwałym otworem owalnym.

DEFINICJE

Serce trójprzedsionkowe (cor triatriatum) jest wadą wrodzoną polegającą na obecności przepony włóknisto-mięśniowej całkowicie bądź częściowo dzielącej jamę lewego przedsionka.

Izolowany ubytek przegrody międzyprzedsionkowej jest skutkiem nieprawidłowości w procesie podziału przedsionków. Otwór w przegrodzie łączy przedsionek lewy i prawy. W klasyfikacji wady uwzględnia się umiejscowienie ubytku i jego zależność od dołu owalnego. Najczęstszy typ ubytku (60-75% przypadków) – secundum (ASD II; ubytek typu otworu wtórnego, ubytek typu dołu owalnego) – charakteryzuje się brakiem ciągłości przegrody w jej środkowej części (okolica fossa ovalis). Wadami przegrody międzyprzedsionkowej są wyłącznie wady powstające na skutek zaburzonej septacji wspólnego przedsionka. Kanał przedsionkowo-komorowy powstaje na skutek zaburzonego podziału przedsionków oraz nieprawidłowego podziału przedsionków i komór (wada poduszczonek wsierdciowych).

Tętniaka przegrody międzyprzedsionkowej rozpoznaje się, kiedy przegroda międzyprzedsionkowa tworzy uwypuklenie przechodzące w stronę jednego bądź obu przedsionków. Wada ta jest skutkiem nadmiaru tkanki budującej zastawkę dołu owalnego. Wyniki badań na grupie noworodków i niemowląt wskazują, że tętniak okolicy dołu owalnego może prowadzić do spontanicznego zamknięcia ASD II.

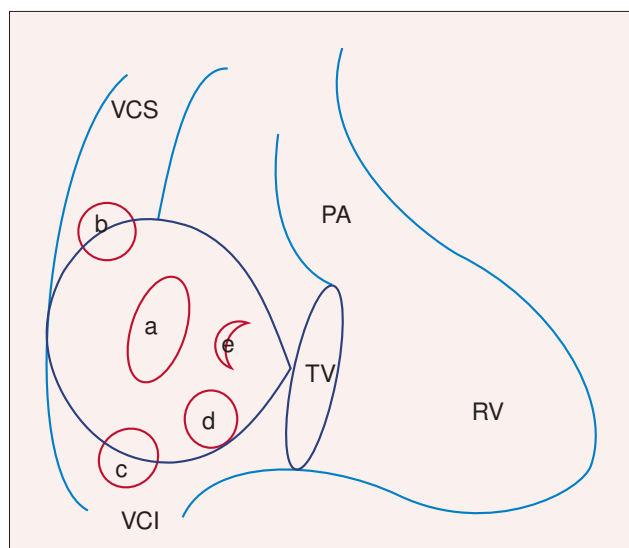
EPIDEMIOLOGIA, GENETYKA, EMBRIOLOGIA

Za występowanie anomalii przedsionków i przegrody międzyprzedsionkowej odpowiadają najczęściej czynniki środowiskowe. O czynniku genetycznym w przypadku serca trójprzedsionkowego wiadomo niewiele. Dostrzeżono natomiast związek ubytku przegrody międzyprzedsionkowej z niektórymi aberracjami chromosomów, jak delecja 4p (zespół Wolfa-Hirschhorna), delecja 5p (zespół kociego krzyku), trisomia 13 (zespół Patau). Ostatnio zwraca się uwagę na możliwość defektu jednogenowego i autosomalny dominujący typ dziedziczenia w izolowanych ubytkach przegrody międzyprzedsionkowej, będące przyczyną rodzinnego występowania wady.

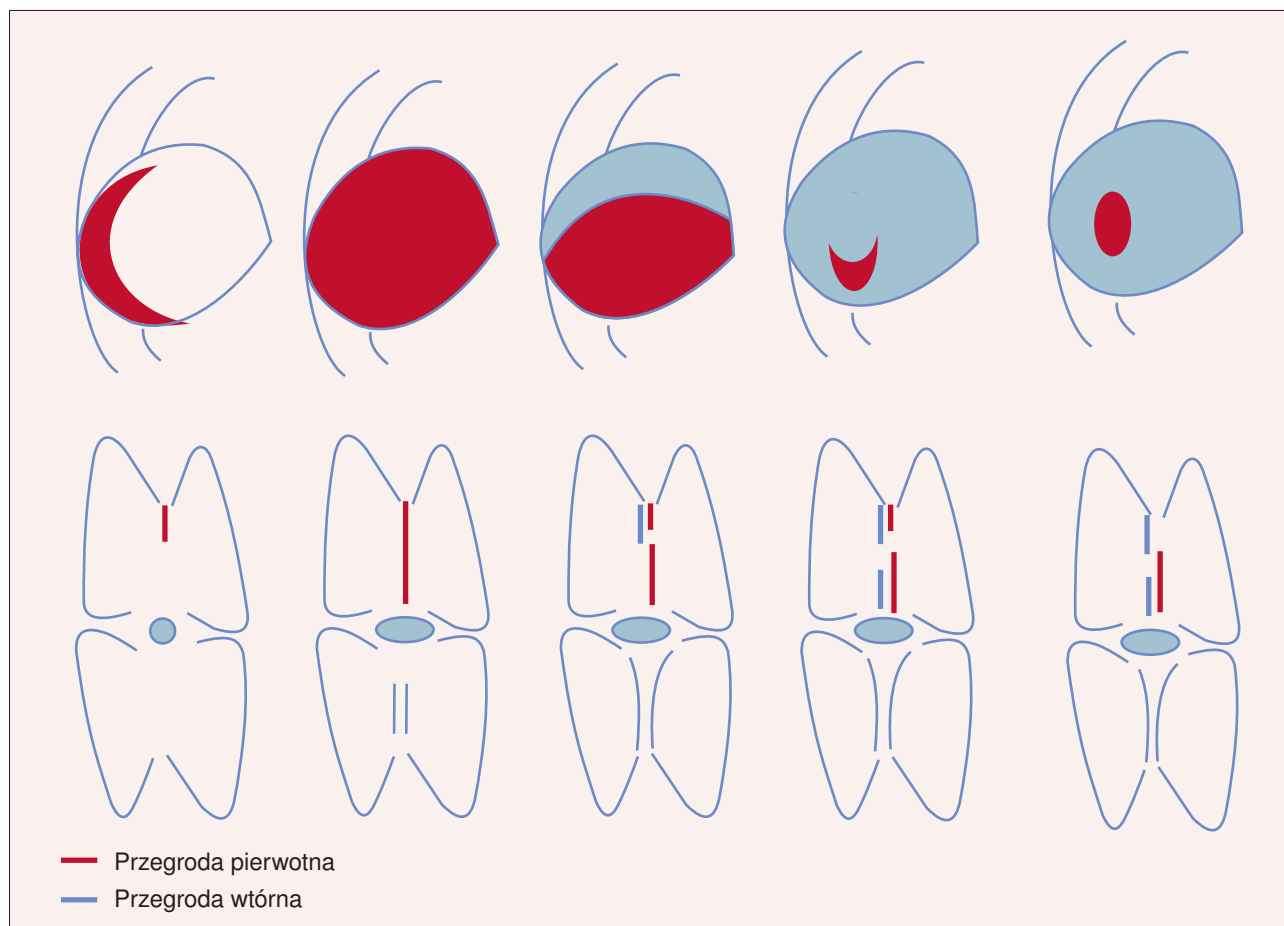
Serce trójprzedsionkowe jest skutkiem zaburzenia procesu wbudowania wspólnej żyły płucnej drenującej do lewego przedsionka. W konsekwencji nieprawidłowego połączenia żyły pojawia się błona dzieląca jamę przedsionka.

Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej występują pojedynczo bądź w postaci mnogiej. Najczęstszy jest ubytek środkowej części przegrody, charakteryzujący się brakiem tkanki budującej przegrodę pierwotną (ryc. 1). Ubytki górnej i tylno-dolnej części przegrody międzyprzedsionkowej nazywane są ubytkami typu sinus venosus i mają związek z procesem nieprawidłowego wbudowania żyły płucnej górnej do rozwijającego się przedsionka. W ubytkach tego typu spływ żylny z prawego płuca jest nieprawidłowy. Kolejną postacią ubytku jest tzw. niezadaszona zatoka wieńcowa będąca skutkiem zaburzeń rozwojowych lewego zagięcia przedsionkowo-komorowego. Prowadzą one do wytworzenia połączeń między niezasklepioną zatoką wieńcową i lewym przedsionkiem.

Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej może powstać na każdym etapie podziału przedsionków (rozpoczynającego się w piątym tygodniu życia płodowego). Przegroda międzyprzedsionkowa jest strukturą złożoną, w której można wyróżnić część pierwotną, wtórną, dolną poduszczonek kanału przedsionkowo-komorowego i lewą zastawkę zatoki żylną (ryc. 2). Przegroda pierwotna pojawia się w górnej części wspólnego przedsionka i rozwija ku dołowi, łącząc się z poduszczonekami wsierdciowymi zlokalizowanymi między przedsionkami i komorami. Rozwój przegrody pierwotnej prowadzi do zamknięcia otworu między przedsionkami (otwór pierwotny). Reabsorpcja tkanek, łącząca się z procesem zamierania komórek tworzących przegrodę, sprawia, że w środkowej jej części powstaje drugi otwór (wtórny). Otwór ten zamyka przegroda wtórna, która pojawia się po stronie prawoprzedsionkowej przegrody pierwotnej. Przegroda wtórna także rozwija się w kierunku kaudalnym



Rycina 1. Schemat przedstawiający rodzaje ubytków przegrody międzyprzedsionkowej w zależności od ich lokalizacji: a) ubytek typu wtórnego; b) ubytek typu żyły głównej górnej (VCS); c) ubytek typu żyły głównej dolnej (VCI); d) ubytek typu niezasklepionej zatoki wieńcowej; e) przetrwały otwór owalny. PA – tętniaka płucna; RV – prawa komora serca; TV – zastawka trójdzielnia



Rycina 2. Rozwój przegrody międzyprzedsionkowej. Projektcja prawo-boczna (panel górny) i czterojamowa (panel dolny). Kolorem czerwonym oznaczono przegrodę pierwotną zamykającą otwór pierwotny. Kolorem niebieskim – przegrodę wtórną. W środkowej jej części znajduje się otwór owalny przykryty w warunkach prawidłowych fragmentem przegrody pierwotnej

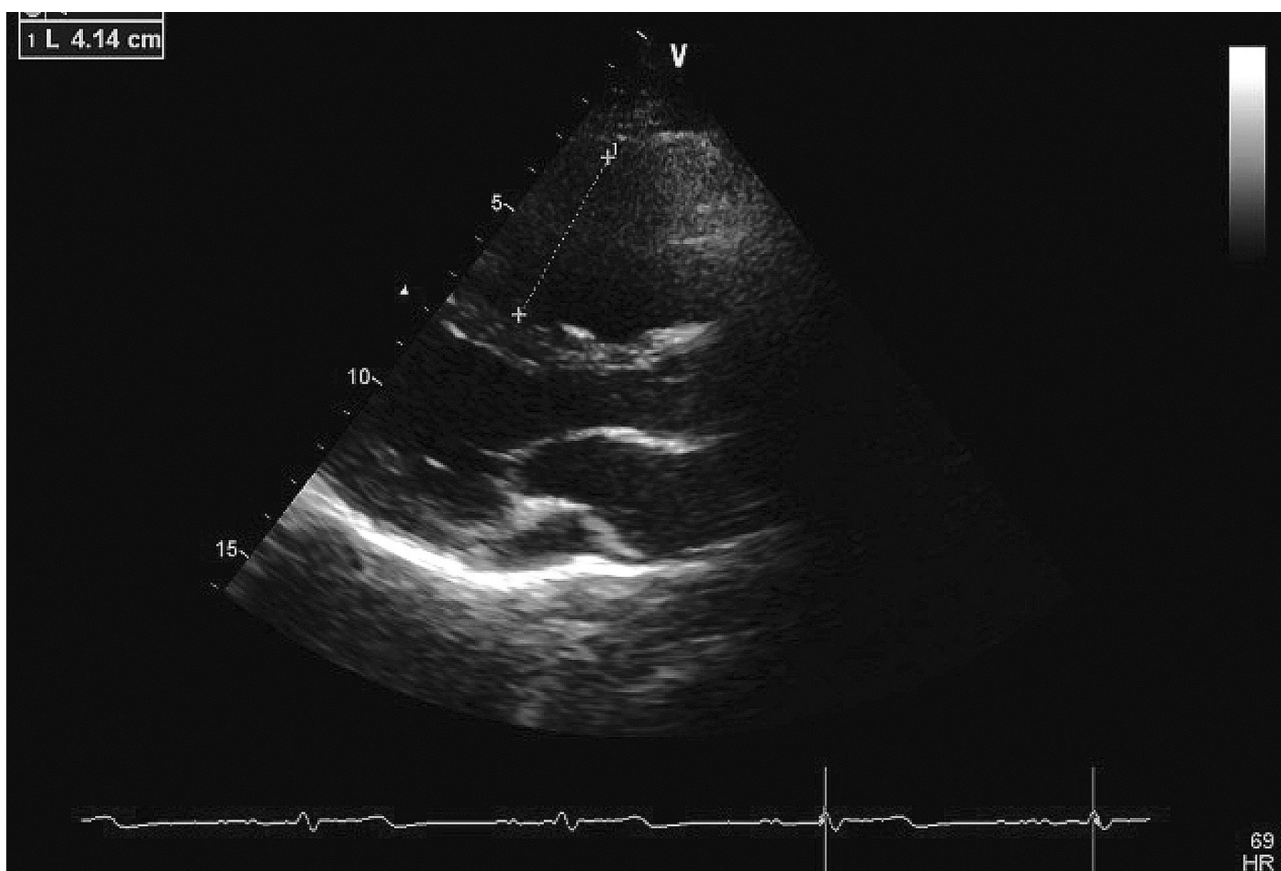
i pokrywa otwór wtórny. Przegroda wtórna nie dzieli całkowicie przedsionków, ale pozostawia niewielki otwór, zwany owalnym, który po stronie lewoprzedsionkowej jest pokryty mniej lub bardziej ruchomym fragmentem tkanki budującej przegrodę pierwotną (ryc. 2). W życiu płodowym otwór owalny jest drożny, na skutek istniejącego gradientu ciśnień między przedsionkiem prawym i lewym. Ciśnienie po stronie prawego przedsionka jest wyższe i krew utlenowana, naciskając giętką przegrodę pierwotną, przepływa do lewego przedsionka i lewej komory. Po urodzeniu rozwój płuc redukuje ciśnienie w jamach prawego serca. W tym samym czasie zwiększa się opór systemowy i odwraca się gradient, powodując zahamowanie przepływu międzyprzedsionkowego. U około 70% osób obie części przegrody zrastają się po urodzeniu, tworząc szczelną przegrodę międzyprzedsionkową. Pozostałość po otworze owalnym po prawej stronie nazywana jest dołem owalnym. U około 30% populacji obie części przegrody nie zrastają się. Otwór owalny może być wtedy pokryty tkanką przegrody pierwotnej, ale niepełne jej zrośnięcie stwarza warunki do przepływu krwi między obydwoma jamami. Drożnego otworu owalnego (PFO) nie uważa się za anomalię rozwojową, gdyż w mechanizmie jego powstania nie występuje element braku tkanki.

PATOFIZJOLOGIA

Przepona dzieląca jamę lewego przedsionka w sercu trójprzedsionkowym utrudnia przepływ krwi do dolnej części jamy, w której panuje niskie ciśnienie. W części nadprzeponowej, w żyłach płucnych, włosniczkach oraz w pniu płucnym ciśnienie jest wysokie, co prowadzi do powstania śródprzedsionkowego gradientu ciśnień. Powierzchnia otworu w membranie nie zmienia się w cyklu pracy serca, dlatego krew przepływa zarówno w czasie skurczu, jak i rozkurczu. O rodzaju i nasileniu objawów decyduje wielkość otworu i wartość gradientu przezmembranowego.

Jeśli przegroda międzyprzedsionkowa jest nieszczelna, początkowy przepływ krwi między przedsionkami nie musi być duży, na skutek niewielkiej podatności jam prawego serca. Jeśli jednak opór płuć maleje, zwiększa się podatność jam i przepływ lewo-prawy. Objętość krwi, jaka obciąża krążenie prawe, jest w takich warunkach większa. Stopień przepływu płuć mierzy się wartością Q_p/Q_s . Zwiększony przepływ płuć jest zazwyczaj dobrze tolerowany przez lata. W warunkach małego ASD ciśnienie w jamie lewego przedsionka jest nieznacznie wyższe od ciśnienia w jamie prawego przedsionka, stąd ciągły przepływ krwi utlenowanej ze strony lewej na prawą. Gradient ciśnień między przedsionkami zależy od wielkości ubytku i rozciągliwości jamy przedsionków. Przepływ występuje zwykle w późnym systole oraz wczesnym diastole. Nawet w dużych ubytkach, kiedy ciśnienie w obu jamach wyrównuje się, przepływ lewo-prawy nie ustaje w związku z większą podatnością ściany prawego przedsionka. Szacuje się, że u bezobjawowych dorosłych stosunek przepływu płuć do systemowego (Q_p/Q_s) może wynosić od 2:1 do 5:1. Z wiekiem dochodzi do powiększania jamy prawej komory (ryc. 3) oraz poszerzenia łożyska naczyń płuć. Poszerza się także pierścień zastawki trójdzielnej oraz płuć, stąd możliwa wtórna niedomykalność obu tych zastawek. Patofizjologia wady zależy głównie od relacji między oporem płuć i systemowym, podatności obu komór oraz wielkości ubytku. Teoretycznie w ubytku przegrody międzyprzedsionkowej może pojawić się przerost błony środkowej tętnic płuć oraz przerost mięśniówki w drobnych arteriolach. U niewielkiej części chorych (mniej niż 10%) rozwija się nadciśnienie płuć utrwalone z niewydolnością prawej komory, przeciekiem prawo-lewym i sinicą. Warto jednak pamiętać, że u pacjentów z dużym ubytkiem i długim czasem trwania choroby nadciśnienie płuć może się nie rozwijać, co sugeruje udział innych czynników w patomechanizmie wady.

Tętniak przegrody międzyprzedsionkowej, jeśli jest szczelny, nie powoduje zaburzeń hemodynamicznych. O obciążeniu układu krążenia w tętniaku przegrody można mówić tylko wtedy, kiedy tkanka budująca jego ścianę uległa perforacji (ryc. 4) i kiedy powstał przeciek między przedsionkami mający znaczenie kliniczne.



Rycina 3. Istotne powiększenie jamy prawej komory u osoby dorosłej z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej typu sinus wenosus. Na obciążenie objętościowe jamy prawej komory wskazuje nie tylko jej wielkość, ale także spłaszczenie przegrody międzykomorowej i zmniejszenie jamy komory lewej. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe, tryb 2D, projekcja przymostkowa w osi długiej



Rycina 4. Duży tętniak przegrody międzyprzedsionkowej z perforacją tkanki wpuklającej się do jamy prawego przedsionka. Perforacja nie jest duża i przeciek powstały w jej wyniku nie jest istotny. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe, tryb 2D, projekcja przyrostkowa w osi krótkiej

POSTACIE KLINICZNE CHOROBY – KLASYFIKACJA

SERCE TRÓJPRZEDSIONKOWE

Serce trójprzedsionkowe może mieć charakter izolowany bądź może towarzyszyć innej wadzie: atrezji ujścia przedsionkowo-komorowego lewego, odejściu obu tętnic głównych z komory prawej, tetralogii Fallota oraz koarktacji aorty. Z sercem trójprzedsionkowym może też współistnieć ubytek przegrody międzyprzedsionkowej łączący część dystalną – niskociśnieniową – z jamą prawego przedsionka. Połączenie takie sprawia, że u pacjenta mogą wystąpić prawo-lewy przeciek i sinica. W piśmiennictwie omawiano przypadki późnego rozpoznania wady. W roku 1949 Loeffler podzielił pacjentów z cor triatriatum na trzy grupy, stosownie do wielkości i liczby połączeń pomiędzy jamą dystalną i proksymalną lewego przedsionka. Wyróżnił grupę I, z całkowitym brakiem takiej komunikacji, grupę II, w której stwierdza się jedynie mały otwór w przeponie śródprzedsionkowej, oraz grupę III, ze względnie niezakłóconą komunikacją. Objawowość wady zależy od jej typu, a ten z kolei determinuje sposób postępowania. W postaciach ciężkich (grupa I i II) – dzieci z niewielkim otworem i wysokim gradientem śródprzedsionkowym umierają zazwyczaj już przed 2 r.ż. Zdarzają się jednak również wieloletnie przebiegi bezobjawowe.

UBYTKI PRZEGRODY MIĘDZYPRZEDSIONKOWEJ

Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej dzieli się według kilku różnych kryteriów. Jednym z nich jest wyodrębnienie ubytków izolowanych i tych, które towarzyszą innym nieprawidłowościom. Typowym i najczęstszym ubytkiem izolowanym jest ASD II, obejmujący środkową część przegrody międzyprzedsionkowej. Przykładem ubytku złożonego jest ASD I (ostium primum), nieomawiany w przedstawionym rozdziale. Wada ta jest wyrazem nieprawidłowego rozwoju poduszczonek wsierdziowych i charakteryzuje się, poza brakiem dolnego rąbka przegrody międzyprzedsionkowej, także rozszczepem przedniego płata zastawki mitralnej i jej niedomykalnością.

Ubytki definiuje się także w zależności od ich umiejscowienia. W tej klasyfikacji wyróżnia się ubytki w obrębie dołu owalnego (ASD II), ubytki typu zatoki żyłnej (sinus venosus) z podziałem na typ: vena cava superior (górny w stosunku do dołu owalnego) oraz vena cava inferior (dolny w stosunku do dołu owalnego). Innym i najrzadszym rodzajem ubytku jest ubytek typu niezadaszonej zatoki wieńcowej (unroofed coronary sinus), w którym przeciek pomiędzy krążeniem płucnym a systemowym wynika z połączenia zatoki drenującej krew żylną z jamą lewego przedsionka.

TĘTNIAK PRZEGRODY MIĘDZYPRZEDSIONKOWEJ

Tętniak przegrody międzyprzedsionkowej charakteryzuje się nadmierną tkanką przegrodową w okolicy fossa ovalis, przemieszczającą się o 10-15 mm w zależności od fazy oddychania. Po-

dział tętniaków przegrody międzyprzedsionkowej zaproponowali Olivares-Reyes i wsp. w roku 1997. Wyróżniono typ 1R, w którym tętniak przekracza linię przegrody i wpukla się do światła przedsionka prawego, 2L – jeśli tętniak przekracza linię przegrody i wpukla się do przedsionka lewego, typ 3RL – kiedy ściana tętniaka przemieszcza się pomiędzy światłem przedsionka prawego i lewego z większym zakresem wejścia do przedsionka prawego, oraz typ 4LR – jeśli wędrowka ściany tętniaka jest obustronna, ale większa na stronę lewą, typ 5 – jeśli ściana tętniaka wpukla się w równym stopniu do światła obu jam przedsionków.

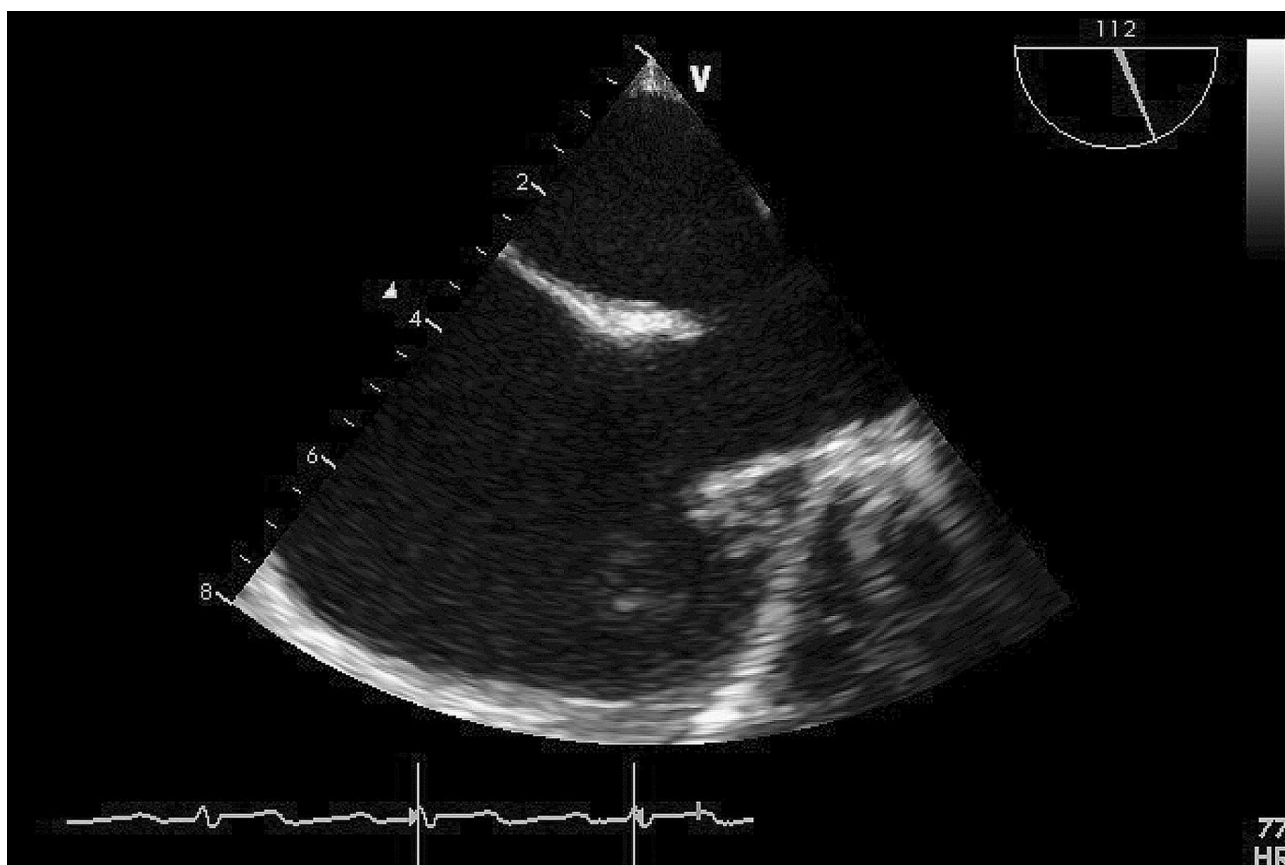
CHARAKTERYSTYKA WYBRANYCH NIEPRAWIDŁOŚCI

UBYTEK TYPU OTWORU WTÓRNEGO

Jest najczęstszym wśród ubytków przegrody międzyprzedsionkowej. Szacuje się, że występuje dwukrotnie częściej u kobiet niż u mężczyzn i zdarza się z częstotliwością 1:1500 żywych urodzeń. U niewielkiego odsetka pacjentów ASD II występuje rodzinnie i może mieć charakter ubytku pojedynczego lub mnogiego. Ubytek typu secundum ma często kształt eliptyczny. Nie jest rzadkością sytuacja, w której ubytek typu secundum towarzyszy ubytkowi typu primum lub ubytkowi typu sinus venosus. Ubytki typu ASD II mają różną wielkość i ich średnica waha się od kilku do >30 mm. Bardzo duże ubytki mogą rozszerzać się na pozostałą część przegrody i tworzyć wspólny przedsionek. Wada ta wraz z ASD I tworzy grupę tzw. kanałów przedsionkowo-komorowych o innej patogenecie niż ASD II. Wspólny przedsionek towarzyszy często zespołom heterotaksji.

UBYTKI TYPU SINUS VENOSUS

Ubytki typu sinus venosus występują w 5-10% wszystkich ubytków międzyprzedsionkowych. Są zlokalizowane poza rąbkiem dołu owalnego, po stronie prawej powierzchni przegrody lub blisko miejsca drenażu z żył głównych (ryc. 5). Powstają one na skutek zaburzonego procesu wrastania pierwotnej żyły płucnej w dach przedsionka. Żyła główna górna lub dolna (VCS – vena cava superior; VCI – vena cava inferior) uchodzi zwykle znad ubytku (straddling



Rycina 5. Duży ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu żyły głównej górnej (VCS). Żyła uchodzi znad ubytku. Badanie echokardiograficzne przezprzełykowe, tryb 2D, projekcja bikawalna (sektor przesunięty na górną część przegrody)

żył). Typowo obecny jest również nieprawidłowy spływ z żył płucnych prawych górnych bądź żyły płata środkowego. Żyły płucne uchodzą zwykle do miejsca połączenia między żyłą główną górną a prawym przedsionkiem. Ubytek typu żyły głównej dolnej jest bardzo rzadki i występuje zaledwie w 10% przypadków sinus venosus.

UBYTEK TYPU ZATOKI WIEŃCOWEJ

Ubytek typu zatoki wieńcowej jest bardzo rzadkim rodzajem ubytku przegrody międzyprzedsionkowej, stwierdzanym w mniej niż 1% wszystkich przypadków. Jego istota polega na zaburzeniu rozwojowym ścianki oddzielającej lewy przedsionek od zatoki wieńcowej. Ścianka może być całkowicie nieobecna bądź fenestrowana, a ubytek może mieć charakter izolowany lub mieć związek z przetrwałą żyłą główną górną lewą, drenującą do zatoki wieńcowej. Warto pamiętać, że zatoka wieńcowa poszerza się z powodu samej obecności żyły głównej górnej lewej, bez związku z ubytkiem. Jeśli występuje nieszczelność pomiędzy zatoką a lewym przedsionkiem, pacjenci mogą mieć różny stopień sinicy z powodu mieszania się krwi żyłnej, jaka powraca do serca. Stopień desaturacji zależy od ilości krwi drenowanej przez żyłę główną górną lewą.

NATURALNY PRZEBIEG CHOROBY

SERCE TRÓJPRZEDSIONKOWE

Objawy serca trójprzedsionkowego imitują zwężenie żył płucnych. Czas ich pojawienia się jest różny i zależy od wielkości otworu i stopnia gradientu śródprzedsionkowego między proksymalną i dystalną jamą lewego przedsionka. Objawowość wady zależy także od współistnienia innych nieprawidłowości, m.in. ubytku przegrody międzyprzedsionkowej komunikującego się z jamą wysoko- bądź niskociśnieniową. Wada w postaci krytycznego zwężenia śródprzedsionkowego prowadzi do wczesnej niewydolności serca z cechami nadciśnienia płucnego i małego rzutu serca. We wczesnym okresie dziecko może nie przybierać na wadze i może być podatne na ciężkie infekcje oskrzelowo-płucne. Jeśli anomalii towarzyszy ASD, przepływ krwi może przebiegać z jamy lewego przedsionka (wysokociśnieniową) do prawego przedsionka. Przepływ jest wtedy lewo-prawy i zależy od wielkości ubytku. Jeśli ubytek łączy jamę niskociśnieniową z prawym przedsionkiem, przepływ ma charakter prawo-lewy i pacjent może mieć sinicę. Zdarzają się wieloletnie, skąpoobjawowe przebiegi serca trójprzedsionkowego. Przyczyną takiego stanu jest niezakłócony napływ z żył płucnych ze względnie niskim gradientem przezmembranowym w lewym przedsionku. Pacjenci z sercem trójprzedsionkowym, klasyfikowani do grupy III, mogą osiągnąć wiek dorosły, nie odczuwając nasilonych objawów. Czasami po wielu latach choroby może pojawić się arytmia – napadowe, a następnie utrwalone trzepotanie lub migotanie przedsionków. Zaburzenia te są wraz z poszerzeniem jamy przedsionka. Późnym objawem wady może być także zastój w krążeniu płucnym, ograniczający tolerancję wysiłku.

ASD

Konsekwencje hemodynamiczne ASD zależą od wieku pacjenta, wielkości ubytku, wad towarzyszących. Uważa się, że większość ubytków występujących u dzieci, zwłaszcza ubytków <7-8 mm, może zamknąć się samoistnie. Jeśli nawet ubytki nie zamykają się, przebieg wady jest najczęściej bezobjawowy. W wypadku dużych ubytków mogą występować nawracające infekcje górnych dróg oddechowych, niedostateczny wzrost dziecka, męczliwość. Arytmie przedsionkowe wynikające z rozciągnięcia jamy prawego przedsionka są bardzo rzadkie u dzieci. Ich częstość zwiększa się z wiekiem, zwłaszcza u osób nieoperowanych. Umiarkowane i duże ubytki, niekorygowane, mogą zwiększać swoją średnicę, nasilając lewo-prawy przepływ oraz powodując retencję płynów, powiększenie wątroby i śledziona, zwiększenie ciśnienia żylnego. Część chorych może nie mieć objawów do późnego okresu życia (60 lat i więcej). Najpoważniejszym powikłaniem wady, ze względu na możliwości jej korekcji, jest nadciśnienie płucne, a w skrajnych wypadkach zespół Eisenmengera, w przebiegu którego występują sinica i palce pałeczkowate. Umiarkowane i ciężkie nadciśnienie płucne jest rzadkie u osób z ASD. Pacjenci z sinus venosus mają wyższe ciśnienie płucne oraz wyższy opór płucny w porównaniu z chorymi z innymi postaciami ASD. Obecnie, dzięki dużej dostępności zabiegów zamknięcia przeznaczeniowego i chirurgicznego, zespół Eisenmengera jest rzadkim powikłaniem wady. Niemniej zespół

Eisenmengera będący następstwem ASD zdarza się, ponieważ częstość występowania ubytku przegrody międzyprzedsionkowej jest wysoka. Pacjenci, którzy w odpowiednim czasie poddali się zabiegowi zamknięcia, mają wyższe wskaźniki przeżycia. Warto pamiętać, że sinica u pacjenta z ASD nie musi odzwierciedlać nadciśnienia płucnego, ponieważ warunki do odwrócenia przecieku istnieją wraz ze skierowaniem krwi do lewego przedsionka wzdłuż bardzo wydatnej zastawki Eustachiusza lub na skutek obecności fali zwrotnej trójdzielnej skierowanej na ubytek. Rzadkim powikłaniem ASD, a znacznie częstszym powikłaniem PFO jest paradoksalna zatorowość, wtórna do przejścia skrzepliny z łożyska żylnego do krążenia systemowego. Powikłanie takie jest rzadkie u dzieci, częstsze natomiast u dorosłych. U pacjentów z niewyjaśnionym powiększeniem jamy prawej komory, ASD, jak również nieprawidłowy spływ żył płucnych powinny być wykluczone. U części pacjentów z ubytkami zamkniętymi w późnym okresie życia dolegliwości nie ustępują, a wartości tętniczego ciśnienia płucnego nie zmniejszają się.

TĘTNIANKI PRZEGRODY MIĘDZYPRZEDSIONKOWEJ

Pacjenci z tętniakami przegrody międzyprzedsionkowej bez przecieku często nie mają żadnych objawów, a rozpoznanie wady bywa przypadkowe. Wiele danych zawartych w piśmiennictwie sugeruje jednak, że ASA jest czynnikiem ryzyka incydentów zatorowo-zakrzepowych. Opisowano takie incydenty u dzieci. Zwracano także uwagę na możliwość incydentów zatorowych w późnym wieku w czasie operacji wszczepienia pomostów aortalno-wieńcowych bądź operacji korekcji wady zastawkowej wymagających kaniulacji i krążenia pozaustrojowego. Nie ma dostatecznych danych, by sądzić, że wielkość tętniaka ma związek z większą gotowością worka tętniaka do gromadzenia materiału zatorowego. Tętniaki przegrody międzyprzedsionkowej usposabiają do nadkomorowych i komorowych zaburzeń rytmu. Jeśli tętniak przegrody jest perforowany, a miejsc perforacji jest kilka, wada taka może prowadzić do zwiększonego obciążenia objętościowego jam prawego serca.

FORAMEN OVALE A RYZYKO ZATOROWOŚCI

W okresie płodowym połączenie między przedsionkiem prawym a lewym pozwala na przepływ krwi łożyskowej do krążenia systemowego z pominięciem krążenia płucnego. Po urodzeniu ciśnienie w jamie lewego przedsionka staje się większe niż ciśnienie w jamie przedsionka prawego, co sprawia, że przegroda pierwotna przylega do wtórnej, powodując zamknięcie foramen ovale i zahamowanie przechodzenia krwi na poziomie przedsionków. Najpierw następuje zamknięcie funkcjonalne przegrody międzyprzedsionkowej, później anatomiczne. W 20-30% prawidłowych serc utrzymuje się drożny otwór owalny, ponieważ obydwie części przegrody nie zrastają się całkowicie. Stan taki, jak wcześniej wspomniano, nie zalicza się do ubytków przegrody międzyprzedsionkowej, ponieważ nie jest spowodowany brakiem tkanki budującej przegrodę. W warunkach utrwalonego bądź przejściowego odwrócenia ciśnień (ciśnienie w prawym przedsionku wyższe niż w lewym) rąbek – pozostałość przegrody pierwotnej – zachowuje się jak wentyl, umożliwiając przepływ prawo-lewy. Do odwrócenia przecieku dochodzi we wczesnej fazie systole. Prowadzić do niego mogą wszelkie sytuacje przypominające próbę Valsalvy: kaszel, dźwiganie ciężaru, defekacja. Istotność kliniczna PFO wiąże się z ryzykiem zatorowości paradoksalnej. Rozpoznaje się ją, kiedy skrzeplina powstająca w łożysku żył systemowych przekracza PFO i krąży w naczyniach tętnicznych. Jeśli nie jest możliwe ustalenie etiologii mózgowego incydentu niedokrwiennego, nadaje się takiej sytuacji nazwę udaru kryptogennego. Anomalie przegrody międzyprzedsionkowej łączy się z udarami kryptogennymi, chociaż siła tej zależności nie jest znana. Problem dotyczy zwłaszcza populacji <45-55 r.ż., w której częstość występowania PFO jest wyższa. Jak udowodniono, ta grupa pacjentów ma mniej tradycyjnych czynników ryzyka (nadciśnienie tętnicze, hipercholesterolemia, palenie papierosów, migotanie przedsionków). Uważa się, że 55 r.ż. jest umowną granicą, do której warto rozważyć zabiegowe zamknięcie PFO w prewencji wtórnej udaru niedokrwiennego. Z obecnością PFO łączy się także inne stany – nawracających migren, incydentu przemijającego niedokrwienia mózgu (TIA – transient ischemic attack), klastrowych bólów głowy, kryptogennych i nawracających ropni mózgu, zatorów powietrznych, całkowitej niepełności. PFO może uczestniczyć w indukowaniu incydentów niedokrwiennych na różnym tle,

włączając masy nowotworowe, tłuszczowe, powietrzne. Czynniki predysponującymi do takich powikłań w obecności PFO są: tętniak przegrody międzyprzedsionkowej, zastawka Eustachiusza, siatka Chiariego. Te dwie ostatnie struktury, uważane za nieznaczące klinicznie, mogą ukierunkować przepływ z żyły głównej dolnej preferencyjnie w stronę przegrody i utrzymywać PFO oraz torować drogę do tworzenia ASA. Ryzyko wystąpienia paradoksalnego udaru mózgu może też rosnąć wraz z wielkością przetrwałego kanału (tab. 1). W diagnostyce konieczne jest stwierdzenie istnienia okoliczności sprzyjających udarowi w warunkach PFO – nadkrzepliwości; unieruchomienia; obecności materiału zatorowego w obszarze układu żył systemowych, żył miednicy, w świetle tętniaka przegrody międzyprzedsionkowej, na brzegach PFO. W takich warunkach PFO może być uznany za czynnik wysokiego ryzyka. Związek udarów mózgu z ASD jest słabiej poznany. Warto pamiętać, że sama obecność ubytku może prowadzić do migotania przedsionków, a ono z kolei pozostaje silnym i niezależnym czynnikiem zwiększonego ryzyka zatorowości.

Tabela 1. Podsumowanie cech współistniejących z przetrwałym otworem owalnym (PFO) i usposabiających do udaru kryptogennego

Duży rozmiar przetrwałego otworu
Istotny przeciek prawo-lewy
Spontaniczny spoczynkowy przeciek prawo-lewy
Większa ruchomość tkanki zakrywającej PFO
Duża zastawka Eustachiusza lub duża siatka Chiariego
Tętniak przegrody międzyprzedsionkowej (ASA)

DIAGNOSTYKA

SERCE TRÓJPRZEDSIONKOWE

Serce trójprzedsionkowe ma wiele wariantów anatomicznych. Charakterystyka jego rzadkich postaci (z ASD, PFO, nieprawidłowościami żył płucnych) wykracza jednak poza zakres tego podręcznika. W postaci klasycznej jama proksymalna drenuje krew z żył prawo- i lewostronnych i następnie tłoczy ją do prawdziwej jamy lewego przedsionka i do zastawki mitralnej przez otwór w membranie śródprzedsionkowej. Wymiar otworu waha się od 3 mm do ok. 1 cm średnicy. Zwracano uwagę, że membrana może być perforowana w wielu miejscach, zawierać włókna mięśniowe, a także ulegać zwapnieniom.

Badaniem fizykalnym można stwierdzić wzmocnienie składowej płucnej drugiego tonu, unoszenie prawokomorowe, miękki szmer holosystoliczny na lewym brzegu mostka. Rzadziej słyzy się szmer ciągły, zwłaszcza w rzucie zastawki mitralnej. Częstym natomiast objawem osłuchowym wady jest zastój w łożysku naczyń płucnych. W badaniu fizykalnym stwierdza się cechy niewydolności prawokomorowej.

W EKG osoby z sercem trójprzedsionkowym stwierdza się przeciążenie prawego przedsionka i prawej komory. Typowymi cechami zapisu są wysokie załamki P (P pulmonale) oraz cechy przerostu prawej komory.

Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej ujawnia zastój w łożysku żył płucnych (ryc. 6). Mogą też być widoczne linie Kerleya. Tętnice płucne są poszerzone, stwierdza się także powiększenie jamy prawej komory oraz lewego przedsionka. Ostatni objaw wynika z poszerzenia jedynie proksymalnej jamy przedsionka.

Rozpoznanie cor triatriatum można ustalić na podstawie badania echokardiograficznego przezklatkowego lub przezprzełykowego, a cewnikowanie serca na ogół nie jest w tej wadzie konieczne. Cechą przesądzającą o rozpoznaniu jest uwidocznienie liniowej struktury w świetle lewego przedsionka (ryc. 7). Obraz zastawki dwudzielnej jest prawidłowy. Cechami pośrednimi wady są poszerzenie tętnicy płucnej, powiększenie prawej komory i prawego przedsionka. Warto pamiętać, że dwie wady: cor triatriatum i nadzastawkowe błoniaste zwężenie lewego ujścia żylnego, prowadzą do podobnych cech hemodynamicznych, imitujących zwężenie lewego ujścia żylnego. W obydwu podstawową cechą jest membrana tworząca w obrazie ultradźwiękowym linię echo powyżej płaszczyzny zastawki mitralnej. Echo to można uwidocznnić w kilku projekcjach. W różnicowaniu warto pamiętać, że membrana w nadzastawkowym zwężeniu jest mniej ruchoma od przegrody w sercu trójprzedsionkowym i zwykle przemieszcza się w okresie rozkurczu w stronę zastawki mitralnej. Ważną cechą różnicującą obie wady jest też położenie uszka. W nadzastawkowym zwężeniu uszko położone jest powyżej błonistej przepony, w sercu trójprzedsionkowym poniżej. W sercu trójprzedsionkowym poniżej przepony znajduje się także dół owalny przegrody międzyprzedsionkowej i przetrwały otwór owalny. Jeśli PFO jest drożne, krew z prawego przed-



Rycina 6. Serce trójprzedsionkowe. Poszerzone żyły górnopłatowe. Powiększenie prawej komory i lewego przedsionka. Przypadek łagodnej wady stwierdzonej u 29-letniego mężczyzny. Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej. Projekcja tylnoprzodna

sionka wpływa bez trudu do dystalnej niskociśnieniowej części przedsionka, dlatego w tej wadzie może wystąpić sinica. Zastawka mitralna nie jest zmieniona organicznie.

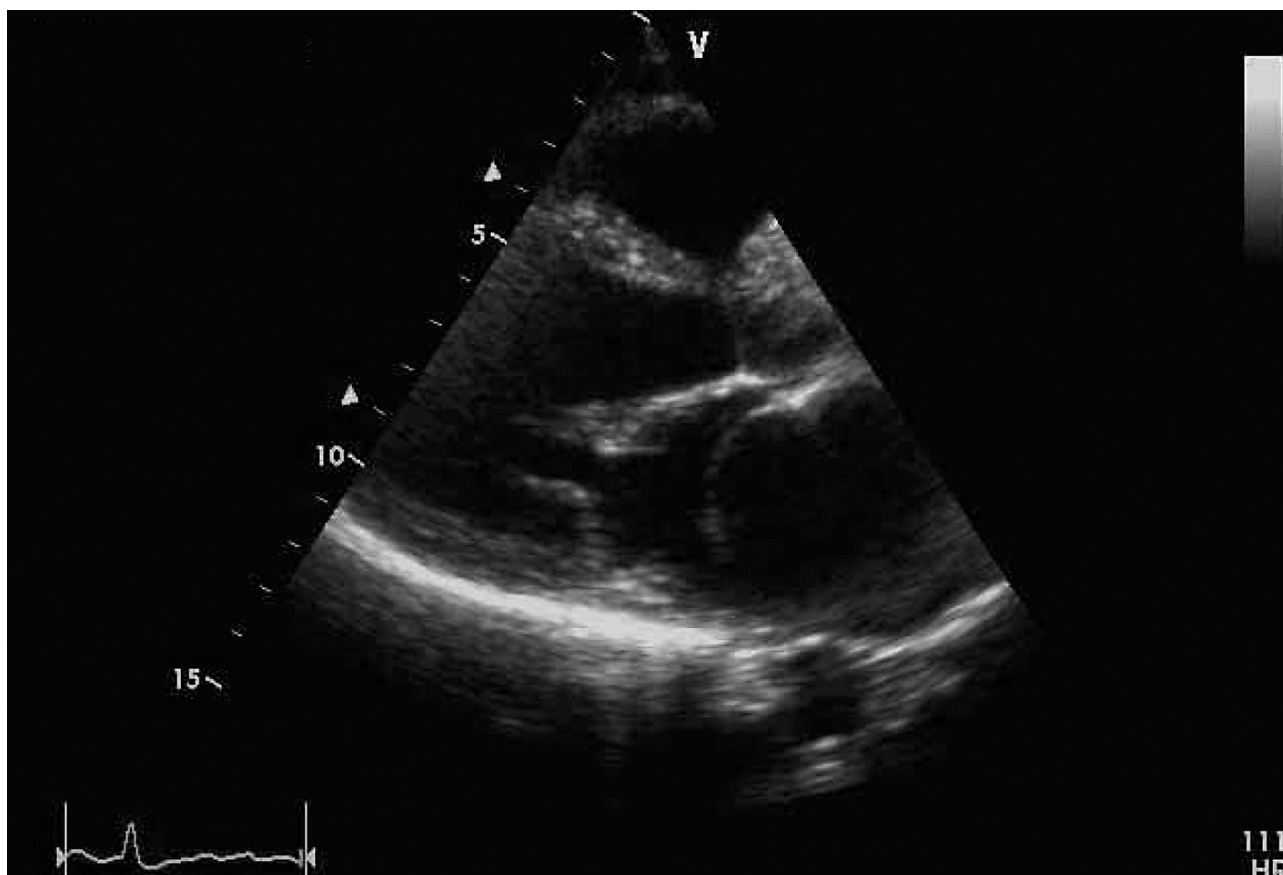
Badanie dopplerowskie ujawnia zaburzony napływ do jamy lewego przedsionka, mogący imitować stenozę mitralną.

Inne techniki obrazowania (TK/MR) odgrywają rolę uzupełniającą, zwłaszcza wtedy, kiedy badanie echokardiograficzne nie jest diagnostyczne. W obu technikach można bez trudu uwidocznić membranę dzielącą jamę lewego przedsionka.

Cewnikowanie serca ujawnia podwyższone ciśnienie zaklinowania pomimo prawidłowego ciśnienia w jamie lewego przedsionka tuż powyżej zastawki mitralnej. Arteriografia płucna jest pomocna w uwidocznieniu opóźnionego pasażu płucnego. Angiografia wsteczna żył płucnych umożliwia uwidocznienie membrany i ocenę drenażu żył do proksymalnej jamy lewego przedsionka.

ASD

W badaniu pacjenta z ASD można spodziewać się „miękkiego” szmeru wyrzucania (crescendo-decrescendo) w drugiej przestrzeni międzyżebrowej lewej, sztywnego, rozdwojonego II tonu, w którym składowa płucna jest istotnie opóźniona na skutek konieczności przetoczenia przez prawą komorę dużej objętości krwi. Wśród cech wady wymienia się także wczesnorozkurczowy szmer w lewej okolicy przymostkowej spowodowany przepływem dużej objętości krwi przez zastawkę trójdzielną. U starszych dzieci i młodych dorosłych może zwracać uwagę w badaniu fizykalnym wybrzuszenie w okolicy przedsercowej na skutek hiperdynamicznego skurczu prawej komory. Rozwój nadciśnienia płucnego w ASD powoduje zanikanie szerokiego rozdwojonego tonu (S2), wzmocnienie głośności składowej płucnej, skrócenie szmeru skurczowego i zanikanie szmeru rozkurczowego napływu



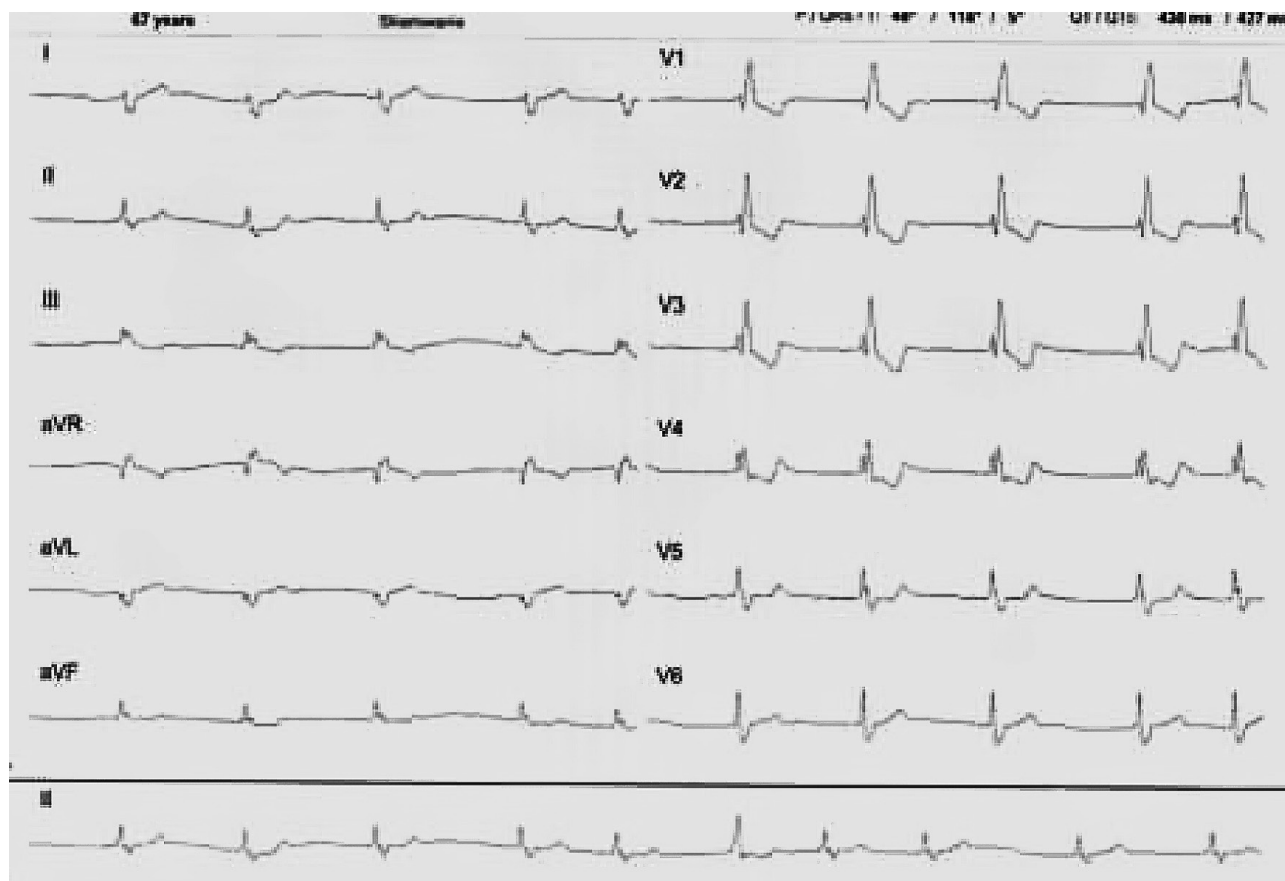
Rycina 7. Serce trójprzedsionkowe. Widoczna membrana w jamie lewego przedsionka dzieląca jamę na dwie części. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe, tryb 2D, projekcja przymostkowa w osi długiej

trójdzielnego. Czasami w przebiegu wady pojawia się szmer wczesnorozkurczowy niedomykalności płucnej.

W ASD zwykle jest zachowany rytm zatokowy. Zapis EKG u osób z małym przeciekiem może być całkowicie prawidłowy. W części populacji może rozwinąć się zespół niedomogi węzła zatokowego z wydłużonym czasem refrakcji (SNRT – sinus node recovery time) i wydłużonym czasem przewodzenia zatokowo-przedsionkowego (blok I°). U większości pacjentów oś elektryczna serca waha się pomiędzy +95 a +170°. Zwraca się także uwagę na cechy powiększenia jamy prawego przedsionka. Jeśli ASD jest zlokalizowany blisko węzła zatokowego (sinus venosus), może pojawić się ujemne P w odprowadzeniach III i AVF, a dodatnie w AVL. Przeciężenie objętościowe prawej komory wyraża się trójfazowością zespołów QRS i morfologią rsr' w odprowadzeniu V1, zwykle z wyższą amplitudą r' w warunkach znacznego zaawansowania wady. Spotyka się także konfigurację qR, R oraz całkowity blok prawej odnogi pęczka Hisa. Ryzyko arytmii przedsionkowych zwiększa się z wiekiem i wartością ciśnienia w tętnicy płucnej. Migotanie i trzepotanie przedsionków występuje u około 20% pacjentów z ASD zwykle w późniejszym wieku (ryc. 8).

W badaniu radiologicznym zwraca uwagę powiększenie sylwetki serca, zwłaszcza prawej komory i prawego przedsionka. Wskaźnik płucno-sercowy przekracza 0,5. Cechą charakterystyczną wady jest też zwiększony przepływ płucny (ryc. 9). W warunkach nadciśnienia płucnego i rozwoju choroby naczyń płucnych poszerza się tętnica płucna, a części peryferyjne stają się oligowolemiczne. U pacjentów z sinus venosus obserwuje się czasami połączenie żyły prawego płuca z żyłą główną dolną, co daje charakterystyczny objaw gęstości przysercowej – zespół szabli (scimitar syndrome).

Podstawową cechą ASD w badaniu echokardiograficznym jest powiększenie jam prawego serca oraz paradoksalny ruch przegrody międzykomorowej. Obydwie te cechy można znaleźć, wykorzystując tryb jednopłaszczyznowy (M-mode). Powiększenie jamy prawej komory i prawego przedsionka zwykle zależy od wielkości ubytku. Projekcja przymostkowa w osi krótkiej

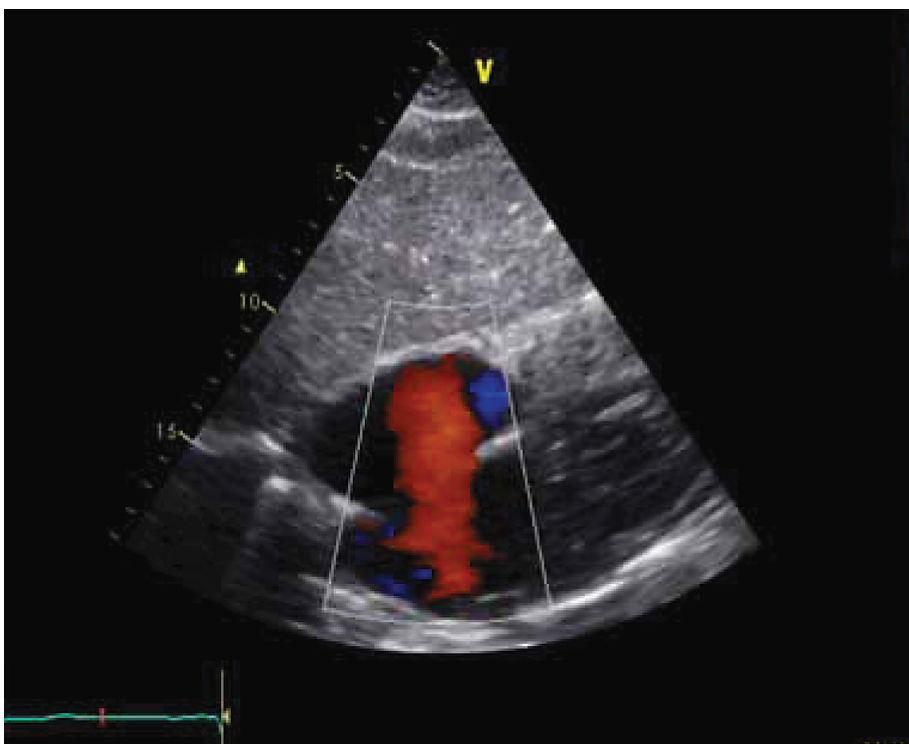


Rycina 8. Elektrokardiogram u 67-letniej pacjentki z dużym ubytkiem przegrody typu secundum (ASD II) i istotnym lewo-prawym przeciekiem. Migotanie przedsionków o częstości 70-90 na minutę. Niski woltaż załamków QRS. Odchylenie osi elektrycznej w prawo (+118°). Blok prawej odnogi pęczka Hisa

umożliwia uwidocznienie drogi odpływu prawej komory, średnicy pnia płucnego i gałęzi płucnych. Technika doplera spektralnego z bramką umieszczoną w drodze odpływu prawej komory pozwala na rejestrację prędkości, często o wartości 2,5 m/s. Prędkości wyższe nie są typowe dla izolowanego ubytku przegrody międzyprzedsionkowej i mogą sugerować organiczną stenozę płucną. W badaniu echokardiograficznym identyfikacja otworu odbywa się w projekcji podmostkowej czterojamowej i krótkiej, które można uzupełnić projekcjami przymostkowymi w osi krótkiej i w dużo mniejszym stopniu projekcją czterojamową. W projekcjach podmostkowych można uwidocznić ubytek morfologicznie, jak również potwierdzić komunikację pomiędzy przedsionkami, wykorzystując tryb doplera spektralnego i kolorowego (ryc. 10). Cechą ubytku jest przepływ lewo-prawy o niskiej prędkości, choć u części pacjentów z prawidłowym ciśnieniem w tętnicy płucnej obserwuje się też komponentę przecieku prawo-lewego. Rzadko rejestruje się przeciek lewo-prawy, tzw. restrykcyjny. Wykonując transtorakalne badanie ultradźwiękowe, trzeba uwzględnić możliwość fałszywie dodatnich rozpoznań spowodowanych brakiem echa przegrody międzyprzedsionkowej (drop out) przy nieobecności ubytku. Takie obawy dotyczą szczególnie projekcji czterojamowej koniuszkowej, gdyż przegroda w tej projekcji jest równoległa do wiązki ultradźwięków i sprawia wrażenie cienkiej, a w części środkowej wręcz nieistniejącej. Echokardiografista powinien ocenić wielkość ubytku, jego lokalizację, odległość od otaczających struktur. Konieczne jest także przeprowadzenie diagnostyki innych możliwych patologii. Jedną z najczęstszych jest nieprawidłowy drenaż jednej lub więcej żył płucnych. Zawsze więc powinny być one identyfikowane. Należy także dążyć do oceny towarzyszącej ubytkowi niedomykalności trójdzielnej i określić za pomocą techniki doplera spektralnego ciśnienie w jamie prawej komory (RVSP – right ventricular systolic pressure). Przy braku obstrukcji drogi odpływu prawej komory (RVOT – right ventricle outflow tract) odzwierciedla ono ciśnienie skurczowe w tętnicy płucnej. Przy istotnym nadciśnieniu płucnym mięsień jamy prawej komory grubieje. Pojawia się też dysfunkcja prawej komory.



Rycina 9. Duży ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu sinus venosus z nieprawidłowym sypływem żyły płucnej płata środkowego do prawego przedsionka. Obraz istotnie zwiększonego przepływu płucnego. Sylwetka serca powiększona, zwłaszcza w zakresie prawej komory i prawego przedsionka. Istotnie poszerzony pień płucny i obie tętnice. Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej. Projektcja tylnoprzódna



Rycina 10. Duży ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu secundum. Szeroki przepływ lewo-prawy (w kierunku głowicy) w środkowej części przegrody. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe, tryb kolorowego doplera, projekcja podmostkowa czterojamowa