

Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej i przetrwały otwór owalny

KAROLINA KUPCZYŃSKA, JAROSŁAW D. KASPRZAK

Wprowadzenie

Nieprawidłowości budowy przegrody międzyprzedsionkowej (IAS) i ich następstwa wymagają dokładnej oceny oraz kompletnych schematów diagnostycznych. Obejmują one echokardiografię przezklatkową (TTE), przezprzełykową (TEE), wewnątrzsercową (ICE), z zastosowaniem obrazowania trójwymiarowego (3D) oraz dopplerowską ultrasonografię wewnątrczaszkową.

Przecieki wewnątrzsercowe na poziomie IAS stanowią 6-10% wrodzonych wad serca i występują z częstością 1:1500 żywych urodzeń. Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (ASD) jest najczęstszą wrodzoną niesiniczą wadą serca i dotyczy 0,1% urodzeń. Stanowi zarazem podłoże 30-40% istotnych klinicznie przecieków wewnątrzsercowych w populacji osób dorosłych. Przetrwały otwór owalny (PFO) stwierdzany jest aż w 20-25% populacji dorosłych.

Podczas oceny PFO lub ASD konieczna jest precyzyjna ocena wielkości i kształtu ubytku, jego lokalizacji i relacji do otaczających struktur, istotności i kierunku przecieku, wielkości i funkcji jam serca oraz krążenia płucnego – stanowi to domenę diagnostyki nieinwazyjnej z kluczową rolą echokardiografii. Opublikowane w sierpniu 2015 roku wspólne stanowisko American Society of Echocardiography (ASE) oraz Society for Cardiac Angiography and Interventions (SCAI) mimo lokalnej amerykańskiej specyfiki stanowi cenny dokument, ukierunkowany na poprawę jakości wykonywanych echokardiogramów. Ujednolicenie sposobu opisywania ubytków i dokonywania pomiarów wady stanowi podstawę powyższego opracowania kontynuującego wcześniejsze rekomendacje na temat obrazowania przegrody przedsionków w echokardiografii dwu- i trójwymiarowej.

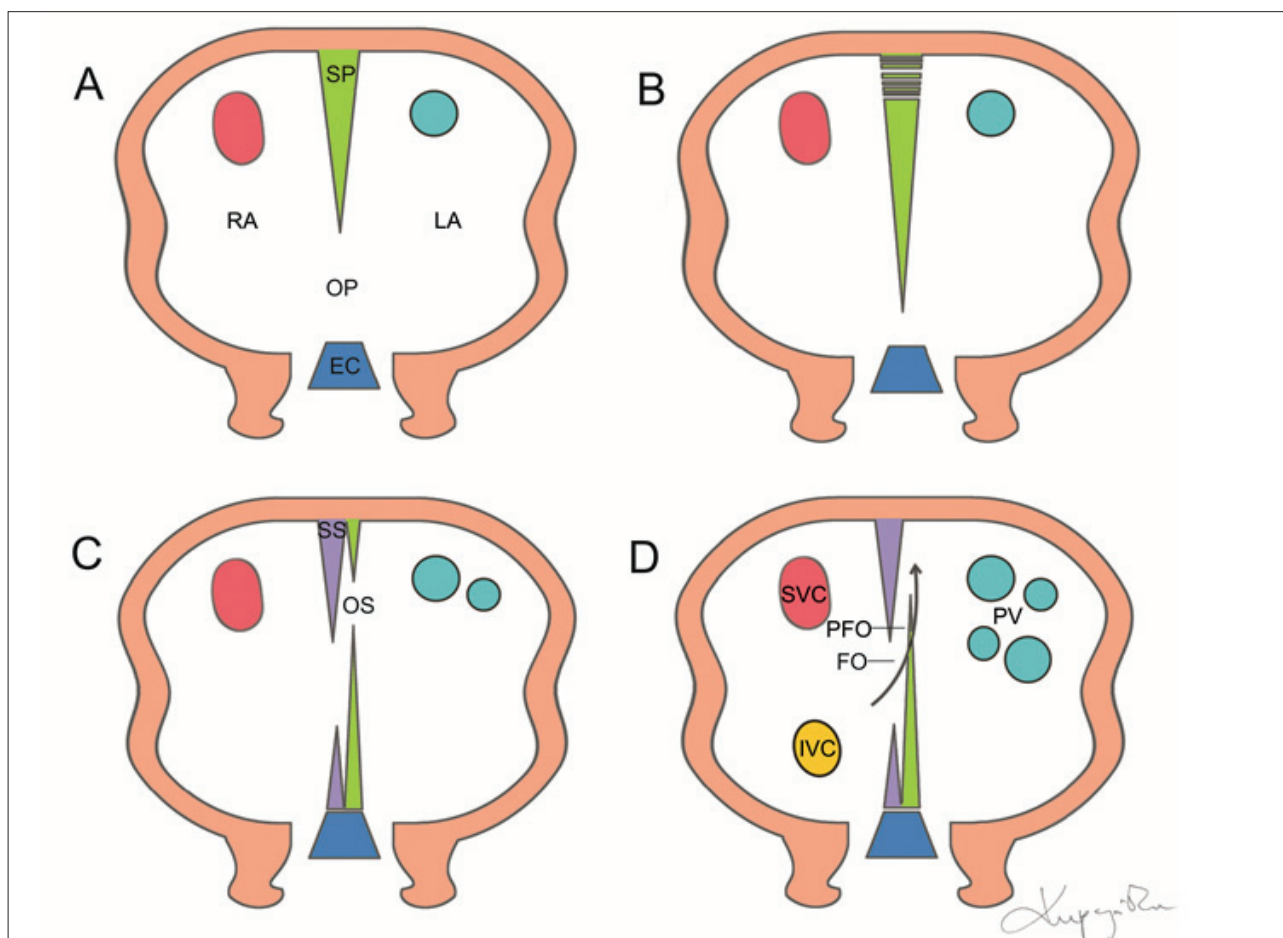
Rozwój i anatomia przegrody międzyprzedsionkowej

Prawidłowo zbudowana IAS składa się z trzech elementów: przegrody pierwotnej, przegrody wtórnej i przegrody kanału przedsionkowo-komorowego. Na rycinie 1 zaprezentowano schemat rozwoju embrionalnego IAS.

Przegroda pierwotna wyrasta ze stropu przedsionka i kieruje się w stronę poduszczek wsierdziowych, pozostawiając otwór pierwotny, który zarasta w wyniku fuzji wolnego brzegu przegrody pierwotnej i poduszczek wsierdź. W górnej części przegrody pierwotnej z licznych pęknięć tworzy się otwór wtórny, a po jej prawej stronie zaczyna rozwijać się przegroda wtórna. Komunikacja między obiema jamami przedsionka staje się możliwa przez skośną podłużną szczelinę otworu owalnego, a pozostałość przegrody pierwotnej tworzy otwierającą się do lewego przedsionka zastawkę dołu owalnego. Wzrost ciśnienia krwi w lewym przedsionku po urodzeniu prowadzi do ściśnięcia obu warstw przegrody i zamknięcia czynnościowego (zwykle w pierwszym dniu), a następnie do zarośnięcia otworu owalnego (u 75% populacji, zwykle do 3 miesiąca życia). W jego miejscu pozostaje zagłębienie zwane dołem owalnym. Przegroda zatoki żyłnej przylega do IAS i oddziela prawe żyły płucne od żyły głównej górnej i prawego przedsionka. Zatoka wieńcowa jest odgraniczona od lewego przedsionka przez jednoimienną przegrodę. Przedniogórny odcinek IAS przylega do aorty – prawej zatoki Valsalvy. Klasyfikacja ubytków została dokonana na podstawie ich lokalizacji anatomicznej (ryc. 2).

Przetrwały otwór owalny

Przetrwały otwór owalny nie jest rzeczywistym ubytkiem przegrody. Stanowi jednak potencjalną drogę komunikacji między przedsionkami, która pozostaje niedrożna (zaciśnięta) tak długo, jak długo ciśnienie w lewym przedsionku przewyższa ciśnienie panujące w przedsionku prawym. W badaniu z kolorowym doplerem lub z zastosowaniem kontrastu z soli fizjologicznej dzięki manewrom prowokacyjnym (próba Valsalvy) uwidaczniany jest przeciek prawo-lewy (ryc. 3). Niektórym przypadkom PFO towarzyszy ubytek tkanki przegrody (tzw. stretched PFO) wynikający z jej rozciągnięcia na skutek poszerzenia i remodelingu przedsionka. Może to skutkować obecnością przepływu lewo-prawego lub prawo-lewego w zależności od gradientu ciśnień. W innych sytuacjach tętniakowata budowa przegrody pierwotnej



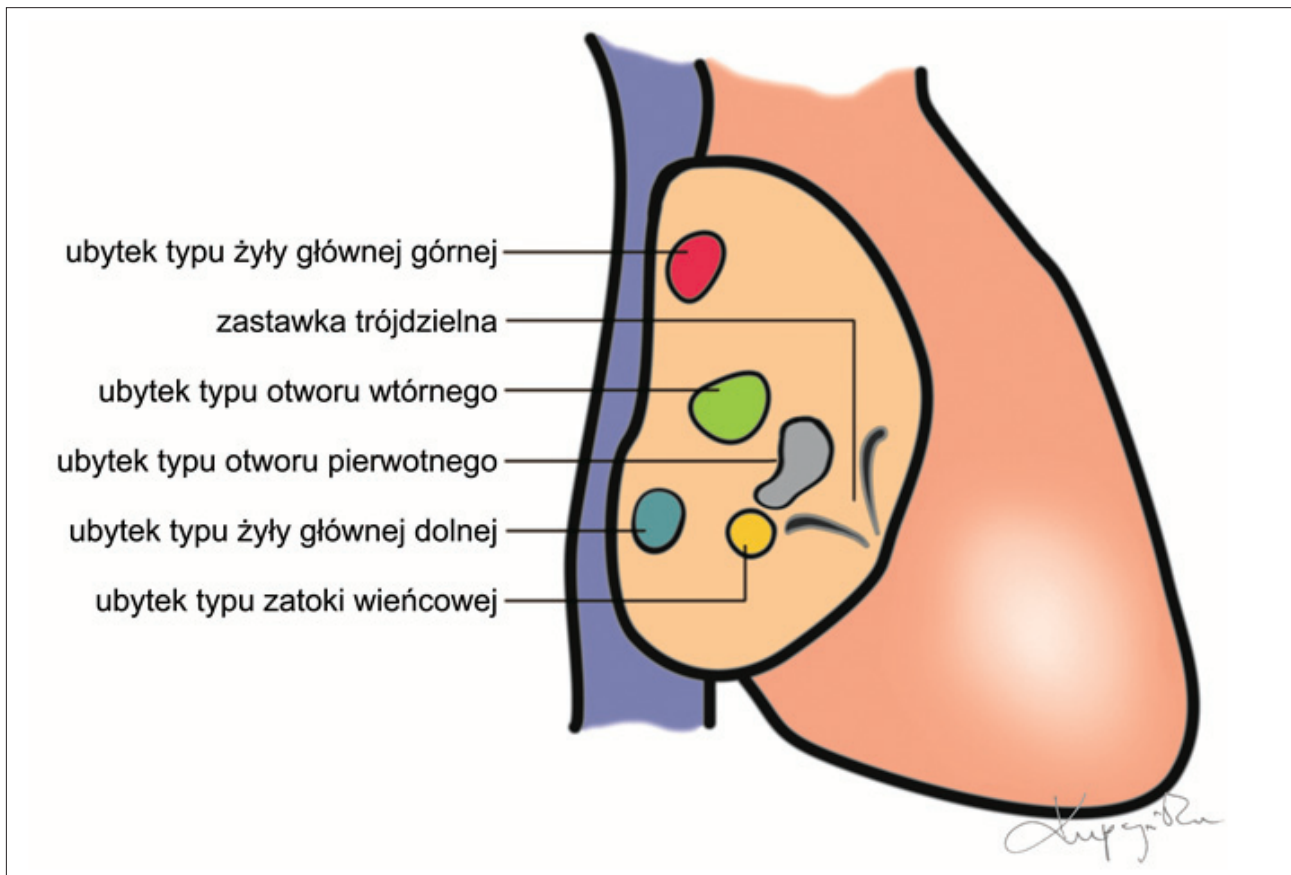
RYCINA 1. Schemat rozwoju przegrody międzyprzedsionkowej. Przegroda pierwotna (SP) wyrasta ze sklepienia przedsionków i kieruje się w stronę poduszeczek wsierdziowych (EC) (A). W jej górnej części dochodzi do powstania licznych niewielkich otworów (B), które zlewając się tworzą otwór wtórny (OS). Od strony prawego przedsionka rozwija się przegroda wtórna (SS) (C). W okolicy krawędzi górnej i przedniej dołu owalnego przegrody pierwotna i wtórna pozostają niescalone wytwarzając PFO (D). FO – dół owalny, IVC – żyła główna dolna, LA – lewy przedsionek, OP – otwór pierwotny, PFO – przetrwały otwór owalny, PV – żyły płucne, RA – prawy przedsionek, SVC – żyła główna górna. Zmodyfikowano na podstawie: [1]

lub zwłóknienie uniemożliwia całkowite przerwanie komunikacji między przedsionkami. Natomiast niezupełna fuzja przegród pierwotnej i wtórnej sprzyja wytworzeniu się z ich nadmiaru obszaru imitującego kieszonkę (pouch), w którym mogą formować się skrzepiny. Pole przekroju PFO podlega zmianom w trakcie cyklu pracy serca. Obecność PFO wiąże się z większym ryzykiem udarów kryptogennych, chorobą dekompresyjną, zespołem platypnea-ortodeoksja i migrenowymi bólami głowy. Jego znaczenie kliniczne może wzrastać przy współistnieniu innych nieprawidłowości wrodzonych – wydatnej zastawki Eustachiusza lub tętniaka przegrody międzyprzedsionkowej, spotykanego u 2-3% populacji (obecna definicja mówi o nadmiarowej tkance IAS wykazującej amplitudę ruchu co najmniej 10 mm od płaszczyzny przegrody w stronę lewego lub prawego

przedsionka albo łącznie między przedsionkami o minimum 15 mm).

Ubytek typu otworu wtórnego

Najczęstszym rodzajem ASD jest ubytek typu otworu wtórnego (ostium secundum), który może mieć od kilku milimetrów do ponad 3 cm średnicy (ryc. 4-9). Małe, kilkumilimetrowe ASD mogą w pierwszej dekadzie życia zarastać. Większe z reguły powiększają swoje rozmiary z wiekiem – wraz z wzrostem serca oraz jego przebudową. Za duże, powodujące istotne konsekwencje hemodynamiczne, uważa się ASD o średnicy powyżej 20 mm. Przegroda pierwotna w przypadku dużych ubytków może być szczątkowa lub całkowicie nieobecna. U niektórych pacjentów przetrwałe pasma



RYCINA 2. Klasyfikacja ubytków przegrody międzyprzedsionkowej. Widok od strony prawego przedsionka. Zmodyfikowano na podstawie: [1]

przegrody pierwotnej przedzielają ubytek, tworząc wiele fenestracji (ryc. 10). Niekiedy zdarzają się przypadki braku górnego pasma przegrody wtórnej powodujące komunikację między przedsionkami w bliskiej odległości od żyły głównej górnej, jednakże spływ z żył płucnych jest prawidłowy. Nieobecność przegrody wtórnej może towarzyszyć lewostronnemu ułożeniu (juxtapozycji) uszek przedsionków i często wiąże się z istotnymi wrodzonymi wadami serca.

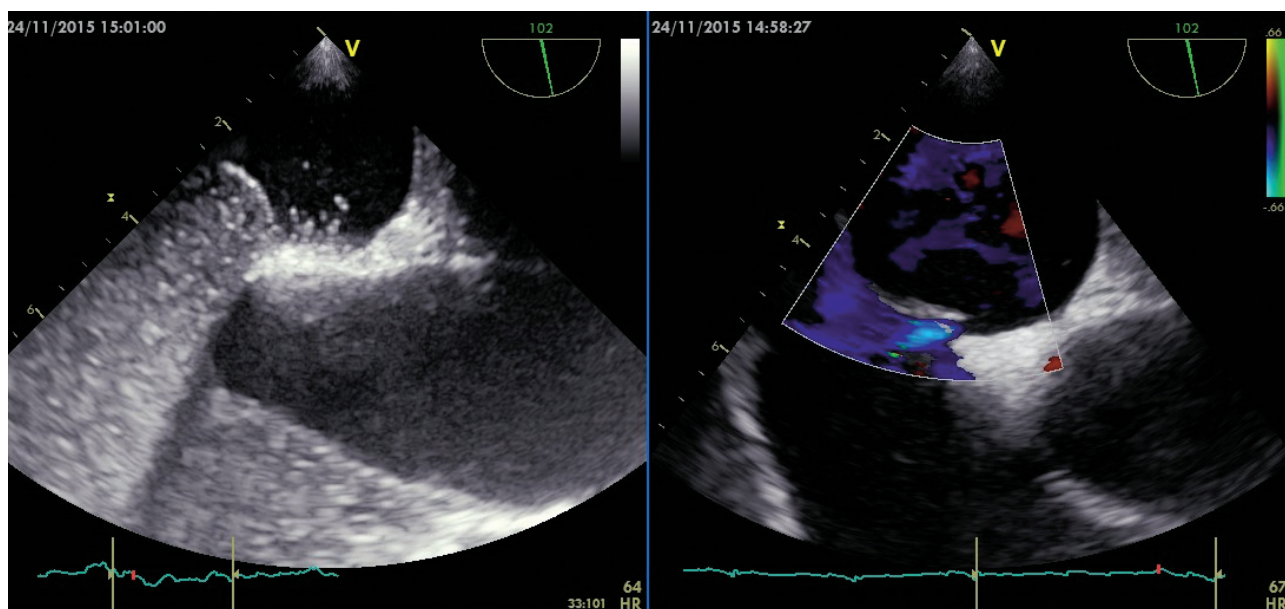
Ubytek typu otworu wtórnego otoczony jest od góry i tyłu przez przegrodę wtórną, od przodu przez przegrodę przedsionkowo-komorową, a od dołu przez przegrodę pierwotną i zastawkę żyły głównej dolnej. ASD typu otworu wtórnego posiada zmienną liczbę otaczających ubytek fragmentów tkanki nazywanych rąbkami. Wyróżniamy rąbki:

- aortalny (górnoprzedni) – między ASD a pierścieniem zastawki aortalnej i opuszką aorty
- zastawek przedsionkowo-komorowych (dolnoprzedni)
- żyły głównej górnej (górnotylny)

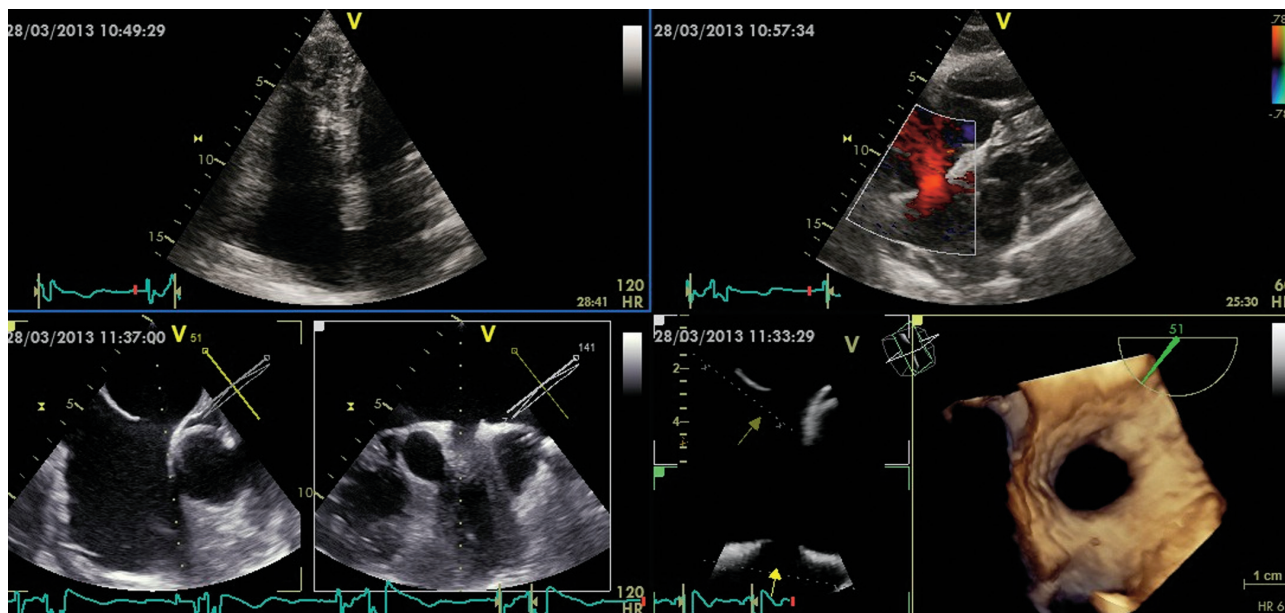
- żyły głównej dolnej (dolnotylny)
- tylny – między ASD a tylną ścianą przedsionka
- prawej górnej żyły płucnej

Ubytek typu otworu pierwotnego

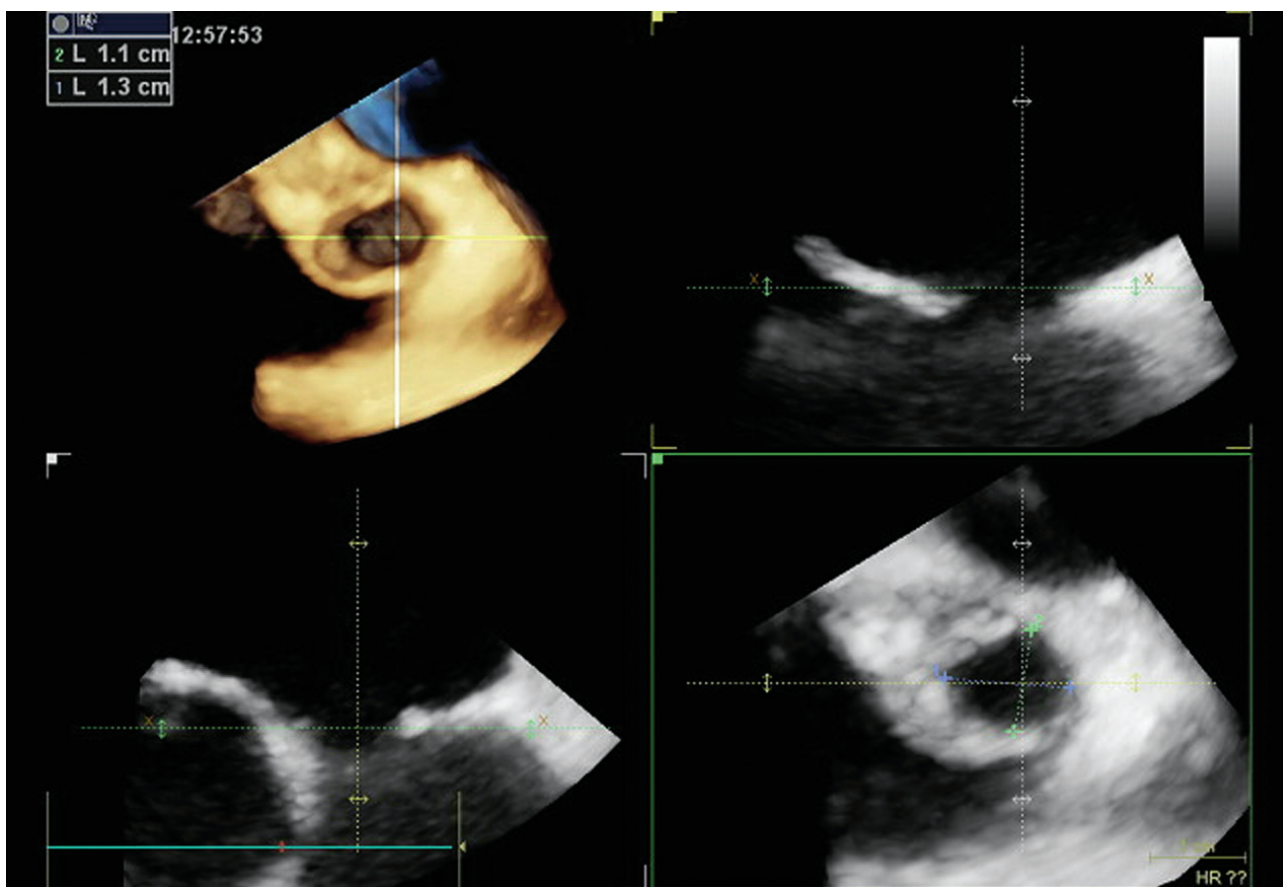
Ubytek typu otworu pierwotnego zlokalizowany jest w dolnej części IAS. Bywa nazywany także częściowym kanałem przedsionkowo-komorowym (ryc. 11). Powstaje w efekcie zaburzeń rozwoju poduszczonek wsierdźniowych, z czym wiążą się różnego stopnia nieprawidłowości budowy przegrody przedsionkowo-komorowej. Ten typ ubytku związany jest z nieprawidłową budową zastawek przedsionkowo-komorowych – wspólnym pierścieniem zastawki o dwóch odrębnych ujściach. Struktury tworzące zastawki przedsionkowo-komorowe przylegają do krawędzi przegrody międzykomorowej, dzięki czemu nie występuje przeciek na poziomie komór, jak ma to miejsce w przypadku całkowitego kanału przedsionkowo-komorowego (ryc. 12). Płatki obu zastawek są nieprawidłowo ukształtowane



RYCINA 3. Echokardiografia przezprzelykowa. Drożny otwór owalny w projekcji bikawalnej z uwidocznionym za pomocą badania kontrastowego (panel lewy) i kolorowego doplera (panel prawy) międzyprzedsionkowym przepływem prawo-lewym podczas próby Valsalvy



RYCINA 4. Echokardiografia przezklatkowa. Ubytek międzyprzedsionkowy typu otworu wtórnego – typowe przeciążenie objętościowe jam prawej komory i przedsionka z uwidocznieniem przecieku metodą kolorowego doplera w projekcji podżebrowej (panełe górne). Panele dolne – obrazy przezprzelykowe z wykorzystaniem projekcji dwupłaszczyznowej (jednoczesna rejestracja obrazu ubytku w dwóch prostopadłych płaszczyznach) oraz z wykorzystaniem obrazowania 3D „en face”



RYCINA 5. Echokardiografia przezprzełykowa 3D umożliwiającą uzyskanie dowolnych rekonstrukcji ubytku i precyzyjną planimetrię ubytku międzyprzedsionkowego typu otworu wtórnego

(ryc. 13), a w lewym ujściu przedsionkowo-komorowym znajduje się zwykle niedomykalna zastawka złożona z trzech płatków, którą tradycyjnie, chociaż niezbyt trafnie, określano jako dwupłatkową zastawkę mitralną z rozszczepem przedniego płatka.

Ubytek typu ostium primum ograniczają od góry i tyłu przegroda pierwotna, a od przodu pierścień zastawek przedsionkowo-komorowych. Przeszkórne techniki zabiegowe nie mają zastosowania w tym przypadku – leczenie jest wyłącznie operacyjne.

Wspólny przedsionek

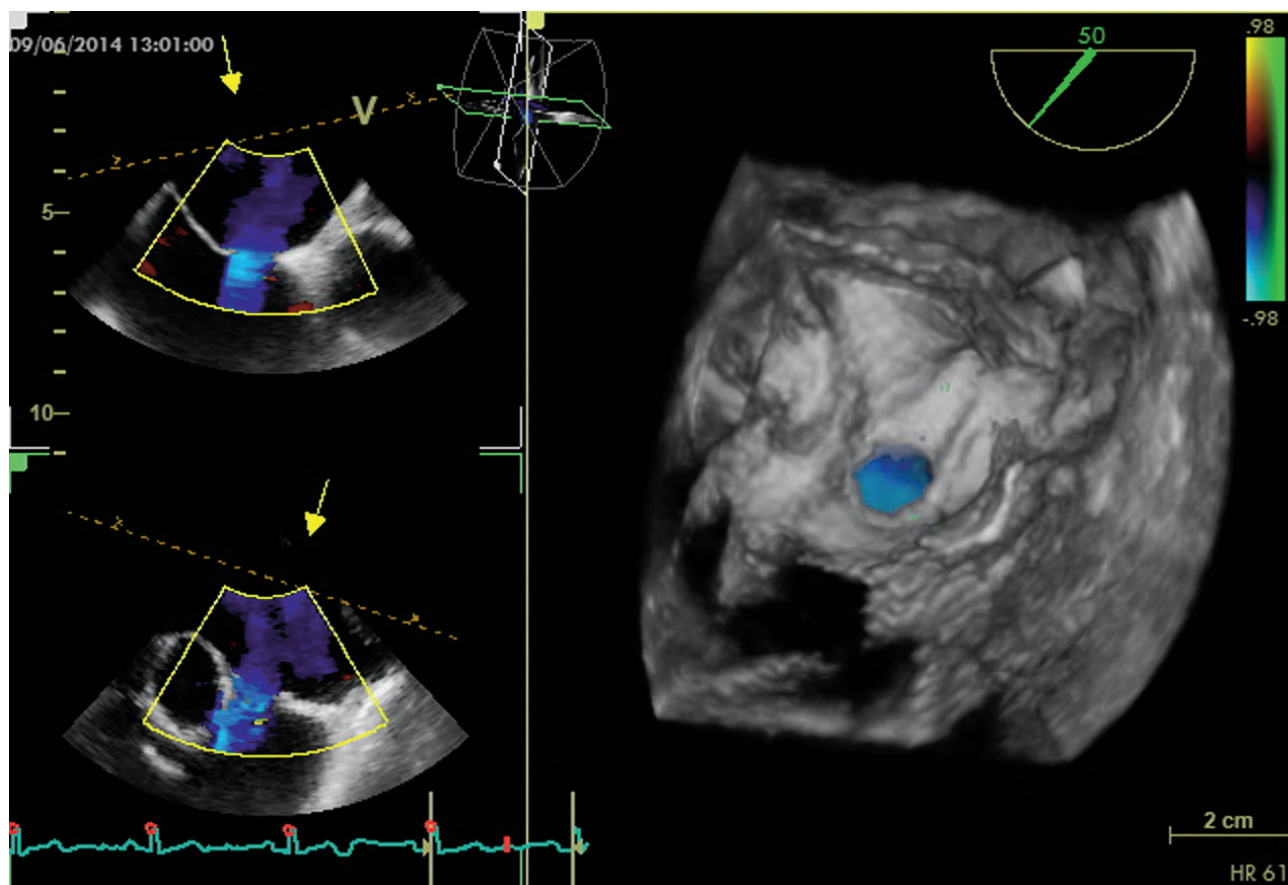
Wspólny przedsionek, w przypadku którego nieobecne są wszystkie spośród składowych IAS, stanowi wadę rzadko spotykaną, może towarzyszyć zespołom heterotaksji.

Ubytek typu zatoki żyłnej

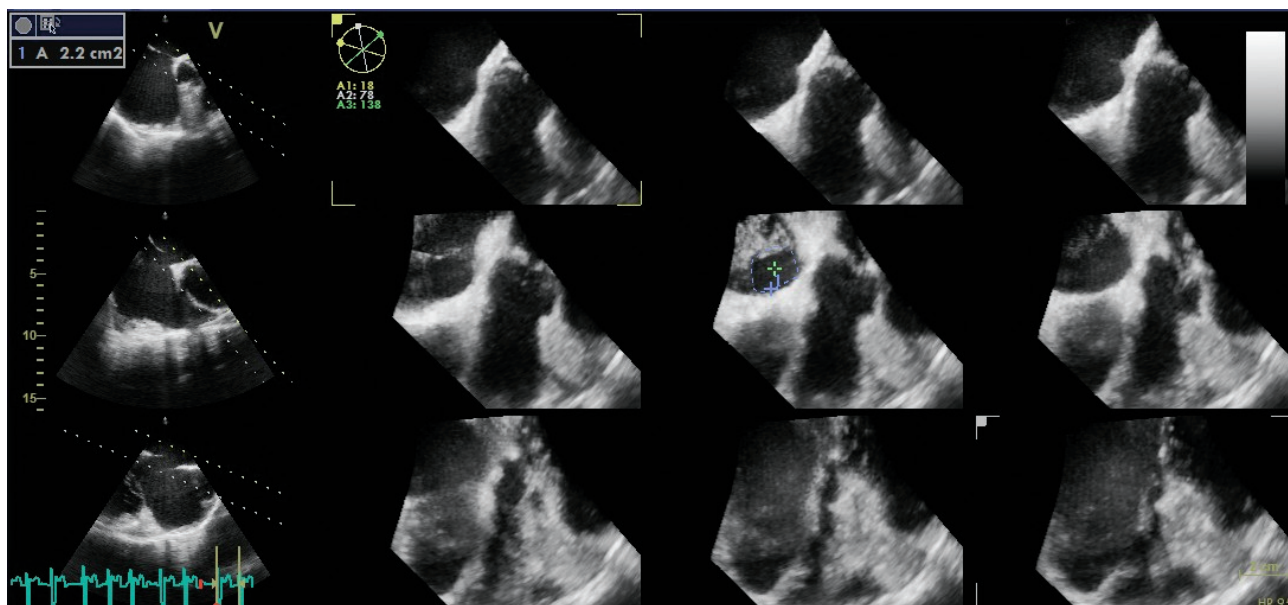
Ubytek typu sinus venosus nie jest rzeczywistym ubytkiem IAS – wynika z częściowego lub całkowitego braku przegrody zatoki żyłnej między żyłą główną górną (SVC) a prawą górną żyłą płucną (typ SVC) lub prawą dolną i środkową żyłą płucną a prawym przedsionkiem (typ IVC, żyły głównej dolnej) (ryc. 14). Typowo towarzyszy mu nieprawidłowy spływ żył płucnych, zazwyczaj prawej górnej (typ SVC) lub prawej środkowej lub dolnej (typ IVC) do prawego przedsionka lub przez żyłę główną do prawego przedsionka. Ubytki tego rodzaju nie mogą być kwalifikowane do przeszskórnych metod zamknięcia.

Ubytek typu zatoki wieńcowej (unroofed coronary sinus)

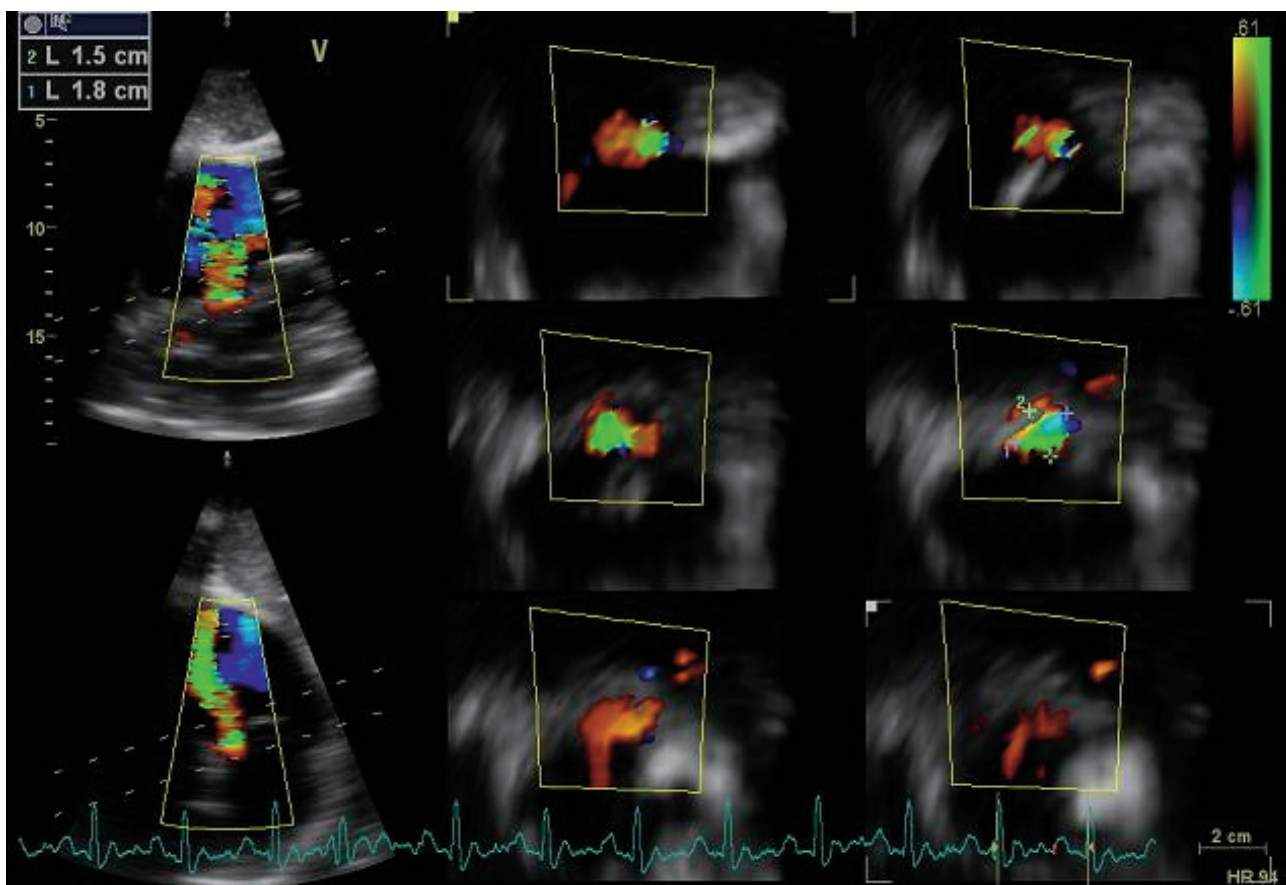
Przyczynę tej rzadkiej wady wrodzonej stanowi częściowy lub całkowity brak stropu zatoki wieńcowej oddziela-



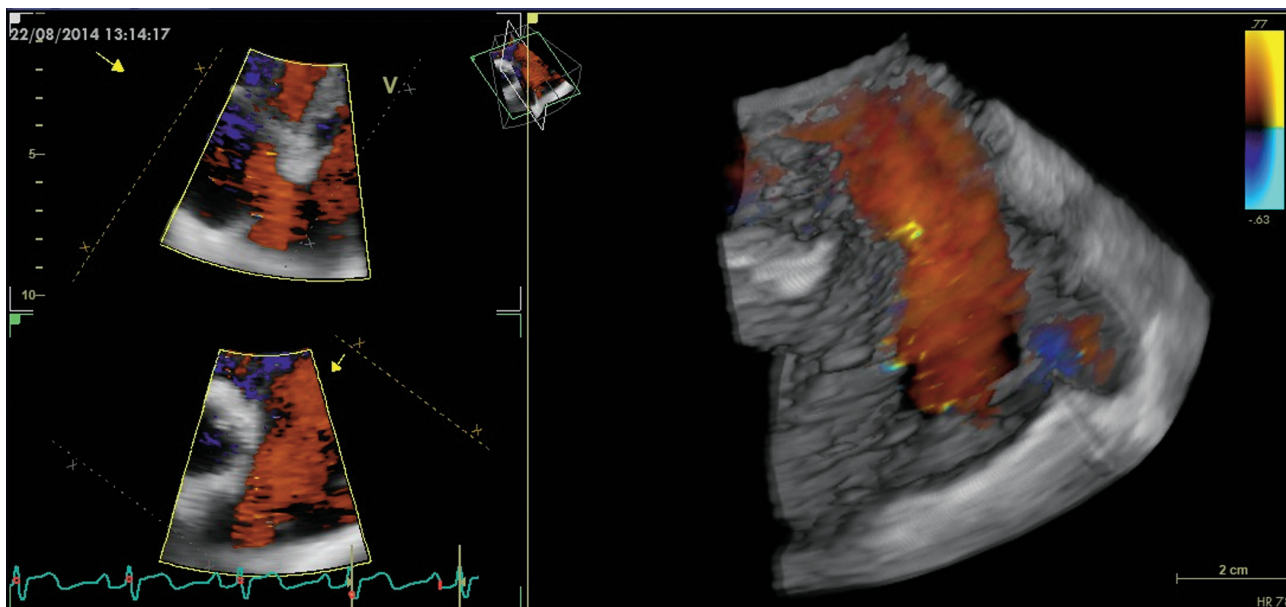
RYCINA 6. Echokardiografia przezprzetykowa 3D ubytku międzyprzedsionkowego typu otworu wtórnego. Przepięk przez przegrodę międzyprzedsionkową w badaniu doplerowskim znakowanym kolorem uwidoczniony „en face”



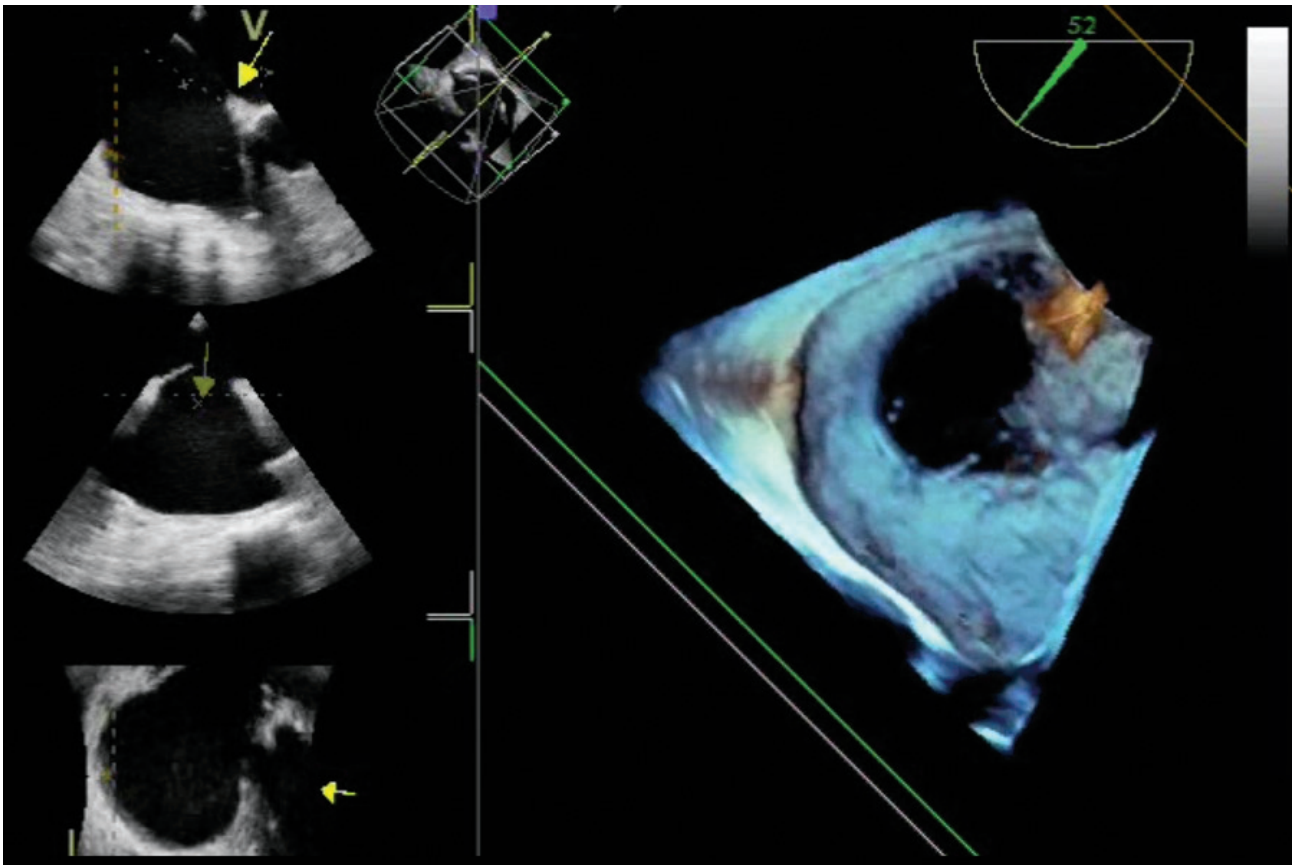
RYCINA 7. Echokardiografia przezprzetykowa 3D. Ubytek międzyprzedsionkowy typu otworu wtórnego – równoległe przekroje przez przegrodę na różnych poziomach. Analiza zbioru danych 3D umożliwia identyfikację pola powierzchni ubytku



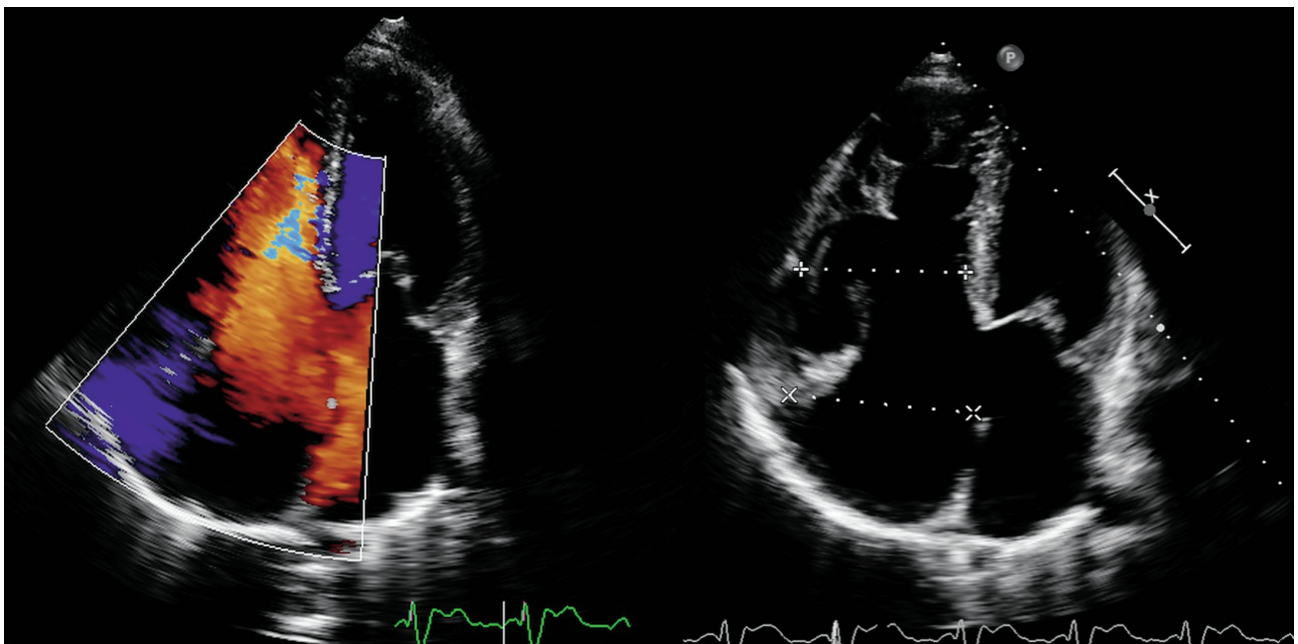
RYCINA 8. Echokardiografia przezklatkowa. Projekcja podżebrza z wykorzystaniem trybu 3D i kolorowego doplera. Przekroje przez ubytek na różnych poziomach pozwalają zidentyfikować maksymalną szerokość strumienia przecieku w badaniu doplerowskim znakowanym kolorem i oszacować średnice eliptycznego ubytku w badaniu przezklatkowym



RYCINA 9. Echokardiografia przezklatkowa z wykorzystaniem trybu 3D i kolorowego doplera ukazująca przeciek przez ubytek międzyprzedsionkowy typu otworu wtórnego – kolor ułatwia identyfikację faktycznego ubytku tkanki w trójwymiarowym zbiorze danych



RYCINA 10. Echokardiografia przezprzelykowa 3D złożonego ubytku typu otworu wtórnego – pasma tkankowe przedzielają ubytek, tworząc dwie fenestracje



RYCINA 11. Echokardiografia przezklatkowa. Ubytek międzyprzedsionkowy typu ostium primum (częściowy kanał przedsionkowo-komorowy)