CASE REPORT

Cor triatriatum sinister u odraslog bolesnika sa plućnom hipertenzijom

**Aleksandar M. Lazarević,
Sandra Lazarević**

Specijalistička ordinacija interne
medicine „Cardio“, Banja Luka,
Republika Srpska
Bosna i Hercegovina

Adresa za korespondenciju:

Prof. Dr. Aleksandar M. Lazarević
Specijalistička ordinacija interne
medicine „Cardio“
Pave Radana 17
78000 Banja Luka
Republika Srpska
Bosna i Hercegovina
Tel. 051 346 000
Fax: (+387) 51 346 001
E-mail: alazar@inecco.net

Cor triatriatum sinister je rijetka urođena anomalija srca u kojoj je proksimalni dio lijeve pretkomore u koji se ulivaju plućne vene odvojen fibromuskularnom membranom od distalnog dijela lijeve pretkomore. Incidencija varira od 0,1 do 0,4%.^{1,2} Vrlo rijetko, u 8% slučajeva od svih bolesnika sa dijagnozom *cor triatriatum* membrana u pretkomori se nalazi u desnoj pretkomori. U većini slučajeva proksimalni i distalni dio komuniciraju preko jednog ili više otvora. Ova anomalija se obično javlja izolovano, ali se može javiti i sa drugim urođenim manama srca.³ Klinička slika zavisi od veličine otvora u fibromuskularnoj membrani. Ukoliko se mana ne dijagnostikuje na vrijeme, a radi se o teškoj opstrukciji protoka kroz anomalnu membranu, veliki broj bolesnika umre u djetinjstvu.² U rijetkim slučajevima, kada je otvor veći, simptomi se mogu javiti kasnije. U ovom članku je prikazan odrasli bolesnik sa *cor triatriatum* koji je imao znake plućne hipertenzije.

Prikaz slučaja. Muškarac star 32 godine je upućen na ehokardiografski pregled zbog brzog zamaranja i osjećaja gušenja koje se javljalo u naporu. Bolesnik je bio afebrilan, blago dispnoičan u mirovanju, vratne vene zastojne. Akcija srca je bila ritmična, drugi ton je bio naglašen nad pulmonalnim arealom, uz lijevi rub sternuma se čuo sistolni šum 2/6, a izmjeren je arterijski pritisak od 140/80 mm Hg. Auskultatorno nad oba hemitoraksa se čuo normalan disajni šum, bez pratećih zvukova. Trbušni zid je bio u nivou grudnog koša, mekan, bezbolan na površnu i duboku palpaciju u predjelu epigastrija i periumbilikalno.

Na elektrokardiogramu je registrovan sinusni ritam, vertikalna električna osovina, blok desne grane i negativani T talasi u prekordijalnim odvodima V1 do V4. Transtoraksni ehokardiogram je pokazao membranu sa dvije perforacije u uvećanoj lijevoj pretkomori (Slika 1). Membrana je opstruirala protok prema mitralnoj valvuli. Srednji i maksimalni gradijent pritiska preko membrane su procijenjeni

uz pomoć kontinuirane Doppler ehokardiografije i iznosili su 8/23 mm Hg (Slika 2). Desna pretkomora i desna komora su bile dilatirane. Desna komora je bila hipertrofičnih zidova. Registrovana je srednje teška do teška trikuspidna regurgitacija. Maksimalni gradijent nad trikuspidnom valvulom u sistoli je iznosio 70 mm Hg, što je ukazivalo u prilog srednje teške do teške plućne hipertenzije. Bolesnik je upućen u kardiohirurški centar u Milanu, gdje je hirurški odstranjena membrana iz lijeve pretkomore (Slika 3). Četrnaest mjeseci nakon operacije bolesnik je bez tegoba.

Slika 1. Preoperativni transtoraksni ehokardiogram, apikalni presjek četiri šupljine. U dilatiranoj lijevoj pretkomori vidi se membrana (označena strelicom) koja opstruiše protok prema mitralnoj valvuli. LK = lijeva komora, LP = lijeva pretkomora, DP = desna pretkomora.

Slika 2. Brzina transmembranoznog protoka izmjerena kontinuiranim Dopplerom. Maksimalni i srednji gradijent pritiska iznose 23 i 8 mm Hg.

Slika 3. Postoperativni transtoraksni ehokardiogram, apikalni presjek četiri šupljine. Uočljivo je odsustvo membrane u lijevoj pretkomori nakon ekscizije.

Diskusija. *Cor triatriatum* je rijetka urođena mana srca, a karakteriše je postojanje fibromuskularne membrane koja dijeli lijevu pretkomoru u posterosuperiorni i anteroinferiorni dio. Dijagnoza ove mane srca je značajno poboljšana uvođenjem ehokardiografije. Loeffler je klasifikovao *cor triatriatum* u tri grupe, u zavisnosti od broja i veličine otvora na membrani u lijevoj pretkomori: grupa I (bez otvora), grupa II (jedan ili više manjih otvora) i grupa III (široki otvor).

Težina kliničke slike zavisi od veličine otvora na membrani. Ova srčana mana se najčešće dijagnostikuje u ranom djetinjstvu. Neki bolesnici sa većim otvorom i manjom opstrukcijom mogu biti dugo asimptomatski. Najčešći simptomi u odraslih su dispneja, hemoptizija i ortopneja,⁴ ali neki bolesnici mogu dugo biti asimptomatski i dijagnoza može biti slučajno otkrivena.³ Neki autori tvrde da diameter otvora veći od 7 mm omogućava bolesniku da preživi, ali ukoliko je manji od 3 mm bolesnik umire u neonatalnom periodu.⁵

Cor triatriatum je nekada praćen sa drugim urođenim ili stečenim manama srca. U odraslih bolesnika najčešće se javlja sa defektom pretkomorskog septuma (*tip sekundum*), sa perzistirajućom lijevom gornjom šupljom venom i sa mitralnom regurgitacijom.³ Takođe može biti udružen sa aortnom regurgitacijom sa disekcijom aorte ili anomalnim ulivanjem plućnih vena.

Prije pojave ehokardiografije se događalo da je u ovih bolesnika često pogrešno dijagnostikovana mitralna stenoza, budući da *cor triatriatum* imitira kliničke, radiološke i elektrokardiografske karakteristike mitralne stenoze. Druga pogrešna dijagnoza je bila primarna plućna hipertenzija.⁶

U slučajevima kada ehokardiografski pregled pokaže ne-normalan linearni eho poput dijafragme u lijevoj pretkomori, treba isključiti nekoliko faktora i oboljenja, kao što su artefakti, stenozirani supravavularni prsten, zid lijeve pulmonalne vene, dilatirana desna pulmonalna arterija i dilatiran koronarni sinus.⁵ Važno je razlikovati ova stanja pregledom u nekoliko ehokardiografskih ravni ili kombinovanjem drugih dijagnostičkih metoda, kao što su transesofagealna ehokardiografija, trodimenzionalna ehokardiografija ili kompjuterizovana tomografija. U prikazanog bolesnika za postavljanje dijagnoze i indikacije za eksciziju patološke membrane u lijevoj pretkomori bio je dovoljan transtoraksni ehokardiografski pregled.

Proizilazi da u mladim odraslih bolesnika sa znacima plućne hipertenzije koja se ne može sa sigurnošću objasniti nekim dugim kardiovaskularnim oboljenjem, treba obavezno uraditi transtoraksnu ehokardiografiju, koja je u većini slučajeva dovoljna za postavljanje dijagnoze *cor triatriatum*. Ovaj slučaj ukazuje da je važno posumnjati na pomenutu rijetku urođenu manu u mlađeg odraslog bolesnika sa plućnom hipertenzijom.

Reference

1. Niwajama G. *Cor triatriatum*. Am Heart J 1960;59:291-317.
2. Jorgensen CR, Ferlic RM, Varco RI, Lillehei CW, Eliot RS. *Cor triatriatum*. Review of the surgical aspects with a follow-up report on the first patient successfully treated with surgery. Circulation 1967;36:101-7.
3. Tanaka F, Itoh M, Esaki H, Isobe H, Inoue R. Asymptomatic *cor triatriatum* incidentally revealed by computed tomography. Chest 1991;100:272-4.
4. McGuire LB, Nolan TB, Reeve R, Dammann JF Jr. *Cor triatriatum* as a problem of adult heart disease. Circulation 1965;31:263-72.
5. Taguchi E, Furuno T, Kimakazu B, Kusunose M, Sahara S, Ohara Y, Nashimoto M, Sugimoto K, Yamamoto K. *Cor triatriatum* sinister disclosed after diagnosis of acute myocardial infarction. J Echocardiogr 2009;7:58-60.
6. Ludomirsky A, Erickson C, Vick GW, Cooley DA. Transoesophageal color flow Doppler evaluation of *cor triatriatum* in an adult. Am Heart J 1990;120:451-5.