

Katétrová liečba cor triatriatum sinister – kazuistika

(Catheter based therapy of cor triatriatum sinister – case report)

Stanislav Juhás^a, Miroslav Gbúr^a, Peter Kirsch^a, Tomáš Grendel^b,
Claudia Gibarti^c, Monika Jankajová^a, Gabriel Valočik^a

^a I. Kardiológická klinika, Východoslovenský ústav srdcových a cievnych chorôb a. s., Košice, Slovensko

^b Klinika anesteziológie a intenzívnej medicíny, Východoslovenský ústav srdcových a cievnych chorôb a. s., Košice, Slovensko

^c Radiologické oddelenie, Východoslovenský ústav srdcových a cievnych chorôb a. s., Košice, Slovensko

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 7. 1. 2021

Přepřacován: 23. 2. 2021

Přijat: 23. 2. 2021

Dostupný online: 9. 8. 2021

Klíčové slova:

Balónová dilatácia

Cor triatriatum

Katétrová intervencia

SÚHRN

Cor triatriatum sinister (CTS) patrí k zriedkavým vrodeným srdcovým anomáliám. Zvyčajne je ľavá predsieň rozdelená membránou, ktorá bráni prítoku krvi cez pľúcne žily k mitrálnnej chlopni a spôsobuje klinické príznaky ako u mitrálnnej stenózy s pľúcnou kongesciou a pľúcnou hypertenziou. Najlepším spôsobom liečby je chirurgické odstránenie membrány, ale je možná aj katetrizačná intervencia. V našom príspevku uvádzame prípad pacienta s vrodenou anomáliou CTS, u ktorého sme úspešne, katetrizačne balónom dilatovali stenotický otvor v membráne s priaznivým hemodynamickým a klinickým výsledkom.

© 2021, ČKS.

ABSTRACT

Cor triatriatum sinister (CTS) is a rare cardiac congenital anomaly. Left atrium is separated by the membrane which is the cause of obstruction in blood flow from pulmonary veins to mitral valve, and mimics the clinical manifestation of mitral stenosis with pulmonary congestion and pulmonary hypertension. Surgical resection of the membrane is the best option, but there is also possibility of transcatheter intervention. We here present the patient with the anomaly of CTS, who underwent cardiac catheterization and successful balloon dilatation of the orifice in the membrane with positive haemodynamic and clinical result.

Keywords:

Balloon dilatation

Cor triatriatum

Transcatheter intervention

Úvod

Cor triatriatum je zriedkavá vrodená srdcová anomália, ktorá sa vyskytuje u 0,1–0,4 % pacientov s vrodenými srdcovými chybami.¹ Zvyčajne pozorujeme rozdelenie pravej alebo ľavej predsene fibromuskulárnou membránou na dve dutiny. Môžu sa pridružiť aj ďalšie anomálie s parciálnym alebo úplným výstením pľúcnych žíl do pravej predsene alebo do izolovanej dutiny, oddelenej od ľavej predsene.² Najčastejšie sa vyskytujúcou formou je membránou rozdelená ľavá predsieň (LP) na dve dutiny – horná komunikuje s pľúcnyimi žilami a uškom a dolná je uzatváraná mitrálnou chlopňou. Pomer veľkosti týchto dutín je rôzny, rovnako ako veľkosť otvoru, ktorým preteká krv z hornej do dolnej dutiny a cez mitrálnu chlopňu do ľavej komory. Ak spájajúci otvor spôsobuje obštrukciu, a bráni tak prí-

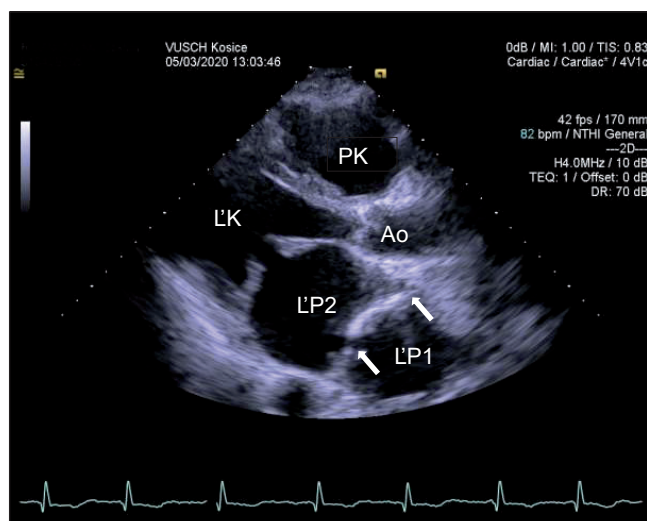
toku krvi cez pľúcne žily do dolnej časti LP, nastupujú hemodynamické prejavy ako pri mitrálnnej stenóze, s kongesciou v pľúcnom riečisku a rozvojom pľúcnej hypertenzie. Liečebným riešením je chirurgická resekcia membrány, ale boli popísané ojedinelé prípady s úspešnou transkatétrovou liečbou u detí aj dospelých.^{3–5}

Popis prípadu

Šesťdesiatdeväťročný pacient mal diagnózu CTS ambulantne potvrdenú echokardiografickým vyšetrením v 35. roku života. V tom čase nemal žiadne ťažkosti, preto odmietal kardiochirurgickú liečbu. Prvý prejav srdcovej slabosti s paroxysmom fibrilácie predsiení a malými pleurálnymi výpotkami mal chorý po túre vo Vysokých Tatrách vo veku

Adresa pro korespondenci: MUDr. Stanislav Juhás, CSc., I. Kardiológická klinika, Východoslovenský ústav srdcových a cievnych chorôb a. s., Ondavská 8, 04011 Košice, Slovensko, e-mail: juhas951@gmail.com

DOI: 10.33678/cor.2021.028

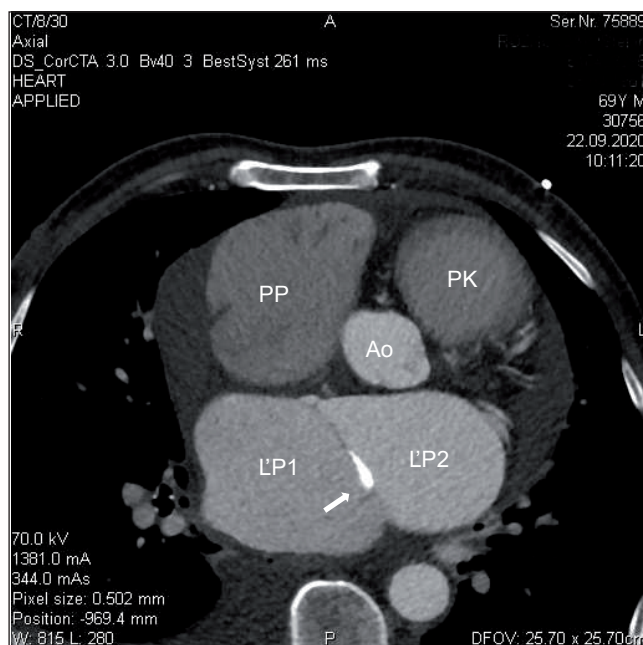


Obr. 1 – Transtorakálna echokardiografia u cor triatriatum sinister s predelením ľavej predsieni fibromuskulárnou membránou. Ao – aorta; LK – ľavá komora; LP1 – horná časť ľavej predsieni; LP2 – dolná časť ľavej predsieni, šípky označujú dva otvory v premostujúcej membráne; PK – pravá komora.

38 rokov. Diuretickou liečbou a pokojovým režimom bol klinický stav zvládnutý s vymiznutím pleurálnych výpotkov a návratom sínusového rytmu. Pacient dobre toleroval bežnú námahu, preto naďalej odmietal operačné riešenie. V ďalšom priebehu sa pridružila Bechterevova choroba s pozitívnou antigénu HLA-B27 s urologickými a vertebrogénnymi prejavmi. Desať rokov od stanovenia diagnózy CTS začala námahová dýchavica pri permanentnej fibrilácii predsiení s ordinovanou diuretickou a antiokoagulačnou liečbou. Napriek naliehaniu ambulantného kardiológa, aj po konzultácii na našom pracovisku v tom čase, naďalej odmietal operáciu srdcovej chyby.

Pacienta sme vyšetrili na našej klinike v marci 2020. Transtorakálna echokardiografia potvrdila CTS s dilatovanou ĽP predelenou fibroticky zhrubnutou membránou na dve približne rovnaké časti (obr. 1). Zobrazili sa dve fenestrácie s reštrikčným prietokom a stredným gradientom 7 mm Hg meraným kontinuálnym dopplerovským vyšetrením (CWD). Ľavá komora nebola dilatovaná, mala hraničnú systolickú funkciu s ejekčnou frakciou 45–50 %. Prítomná bola stredne závažná mitrálna a trikuspidálna regurgitácia, dilatované pravé srdcové oddiely s dysfunkciou pravej komory a ťažkou pľúcnou hypertenziou, systolický tlak v pľúcnici (PASP) bol 103 mm Hg pri CWD vyšetrení. Zistili sme aj malý perikardový výpotok. Transezofágová echokardiografia (TEE) potvrdila dva otvory o priemere do 1 cm v membráne priečne rozdeľujúcej ĽP. Nasledovala katetrizácia srdca s potvrdením ťažkej pľúcnej hypertenzie – invazívny tlak v pľúcnici bol 93/26/54 mm Hg, koronarografia bola negatívna. Pacient po vykonaných vyšetreniach súhlasil s operačným riešením, ale na kardiochirurgickom seminári bol kontraindikovaný pre veľmi vysoké operačné riziko. Prepustili sme ho do domácej liečby s úvahou o možnosti perkutánnej katérovej intervencie s balónovou dilatáciou jedného z otvorov predeľujúcej membrány v ĽP.

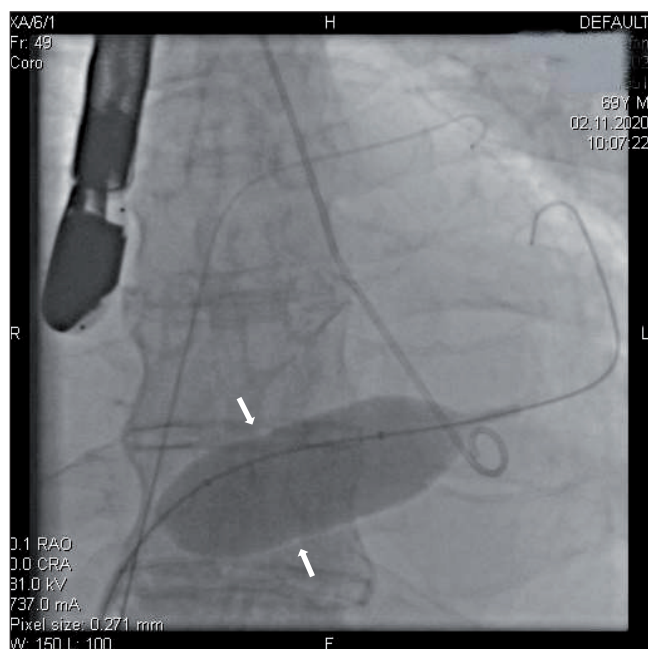
Prípravu na katetrizačný zákrok odsunuli opatrenia v súvislosti s pandémiou vírusu COVID-19 o niekoľko me-



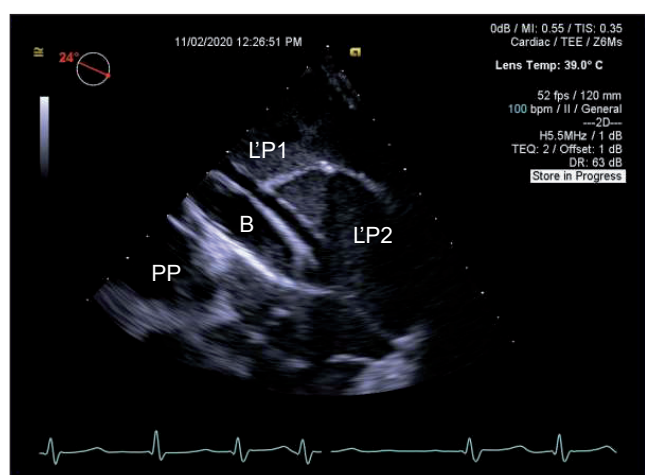
Obr. 2 – Počítačová tomografia zobrazujúca cor triatriatum sinister s dvoma dutinami v ĽP oddelenými membránou. Ao – aorta; LK – ľavá komora; LP1 – horná časť ľavej predsieni; LP2 – dolná časť ľavej predsieni, šípka označuje čiastočne skalifikovanú fibromuskulárnu membránu; PK – pravá komora; PP – pravá predsieň.

siacov. Ambulantne sme doplnili vyšetrenie počítačovou tomografiou, ktoré tiež ukázalo ĽP rozdelenú na dve dutiny s fenestráciami a normálne vústenie všetkých štyroch pľúcnych žíl do hornej dutiny nad membránou – anomálne vústenie tak bolo vylúčené (obr. 2).

Nakoniec sme chorého znovu prijali na naše pracovisko v októbri 2020. Intenzívnejšou diuretickou liečbou sa zmiernili prejavy kardiálnej dekompenzácie (ústup pleurálnych výpotkov, ascitu, opuchu pečene a dolných končatín). Plánovali sme katetrizačný zákrok v celkovej anestézii, ale stuhnutá chrčtica pri Bechterevovej chorobe znemožnila dostatočný záklon hlavy a tým aj zavedenie dýchacej kanyly do priedušnice anesteziológom. Prizvaný pneumológ, o dva dni neskôr, kanyloval priedušnicu pomocou fibrobronchoskopu. Nasledovala štandardná punkcia pravej femorálnej žily s umiestnením pošvy o priemere 14 F (1 French = 0,33 mm). Invazívny tlak sme monitorovali z ascendentnej aorty katétrom „pigtail“ hrúbky 5 F zavedeným cez pravú radiálnu tepnu. Transseptálnu punkciu z PP do ĽP sme urobili Brockenbroughovou ihlou pod TEE kontrolou, v časti septa nad membránou, do hornej dutiny ĽP. Pomocou Mullinovho transeptálneho katétra sme umiestnili vodič Amplatz Super Stiff J hrúbky 0,035" palca (0,89 mm), dĺžky 260 mm, do ľavej pľúcnej žily v snahe nestratiť punkčné miesto. Druhý štandardný J vodič rovnakej hrúbky a dĺžky sme dali do uška ĽP. Potom nasledovala výmena Mullinovho katétra za diagnostický 6F Judkinsov pravý koronárny katéter. Nasledovali sme jeden z otvorov, ktorý bol bližšie pri predsieňovom septe pod TEE kontrolou a štandardný „J“ vodič prešiel potom ďalej cez mitrálnu chlopňu do ľavej komory. Pravý koronárny katéter sme vymenili za balónový katéter firmy Edwards s prie-



Obr. 3 – Angiografická röntgenová snímka zobrazujúca dilatáciu balónom v otvore membrány bližšom k interatriálnemu septu. Zárezy na balóne spôsobené odolnosťou membrány označujú šípky.



Obr. 4 – Transezofágová echokardiografia zobrazuje dilatáciu balónom v otvore membrány. LP B – balón rozvinutý v otvore membrány; LP1 – horná časť ľavej predsieni; LP2 – dolná časť ľavej predsieni; PP – pravá predsieň.

merom 2,5 cm a dĺžkou 4 cm (maximálny povolený tlak 7 atm). Počas dilatácie zaškrtenie na balóne, spôsobené odporom čiastočne skalifikovanej membrány, povolilo až po dotočení piestu striekačky na maximum, ako to môžeme vidieť na obrázku 3. Umiestnenie nafúknutého balóna je dobre zobrazené aj pomocou TEE na obrázku 4. Pôvodný 1cm priemer otvoru sa po dilatácii zväčšil na 2 cm. Stredný tlakový gradient meraný CWD medzi obojmi dutinami LP klesol zo 7 mm Hg na 3,7 mm Hg. Výkon sme ukončili vytiahnutím katétrov a ošetrením punkčných miest v pravej stehnovej žile „Z“ stehom a v pravej radiálnej tepne kompresívnym náramkom. Pacient bol prepustený z nemocnice na 4. deň po výkone. V priebehu

hu ďalšieho mesiaca mohol znížiť diuretickú liečbu na tretinu pôvodnej dávky (furosemid zo 125 mg na 40 mg denne per os) a ustúpila mu nielen pokojová dýchavica, ale aj námahová pri chôdzi po rovine. Nastalo zlepšenie funkčnej triedy z NYHA IV na NYHA III.

Diskusia

Vrodená srdcová chyba CTS sa vyskytuje veľmi zriedka. V súbore pacientov z Mayo kliniky v priebehu 50 rokov popisujú autori iba 25 takýchto prípadov – všetci boli liečení kardiokirurgickým zákrokom.³ V našom ústave sme riešili prvý takýto prípad. Možnosť transkatérovej liečby sa uvádza v literatúre od roku 1996 s dobrými výsledkami u detí aj dospelých.⁶ Dilatácia sa uskutočnila pomocou jedného alebo dvoch balónov, došlo pritom k rozšíreniu otvoru alebo úplnému rozrušeniu membrány.¹ V našom prípade sa podarila iba dilatácia otvoru na dvojnásobok vo výrazne zhrubnutej až skalifikovanej membráne bez jej roztrhnutia.

Cor triatriatum môže mať membránu v pravej alebo v ľavej predsieni. Anatomicky sa klasifikuje na cor triatriatum typ A – bez pridružených anomálií (náš prípad), typ A1 s defektom predsieňového septa (ASD) v proximálnej dutine (50 %), typ A2 – ASD v distálnej dutine (10 %), typ B – drenáž pľúcnych žíl do koronárneho sínusu (1 %) a typ C – s totálnou anomálnou pľúcnou drenážou s 5% výskytom.⁷ Uvedený pacient s CTS bol až do dospelosti asymptomatický, preto srdcová chyba bola dlho nepoznaná. Aj v literatúre je opísaný náhodný echokardiografický nález CTS u 6-ročnej pacientky s asymptomatickým priebehom, ktorá ostala v sledovaní a zákrok sa plánuje až v prípade symptómov.⁸ Dlho odkladaný operačný výkon u nášho pacienta mal však vážne hemodynamické následky s obojstranným kardiálnym zlyhaním a ťažkou pľúcnou hypertenziou. Štandardným postupom je kardiokirurgická liečba, v posledných rokoch sa však úspešne uplatňuje aj transkatérová liečba tejto zriedkavej vrodenej srdcovej chyby u detí aj dospelých.^{4,5,9,10}

Záver

Katérová liečba CTS s balónovou dilatáciou je vhodnou alternatívou kardiokirurgickej operácie, ak sú priaznivé anatomické podmienky. Popisovaný prípad CTS typ A s pokročilým klinickým nálezom, prejavujúcim sa kardiálnou dekompenzáciou a ťažkou pľúcnou hypertenziou, sme úspešne vyriešili perkutánnou katérovou intervenciou. Rozšírením jedného z otvorov balónom v membráne rozdeľujúcej LP na dve časti nastal pokles stredného gradientu medzi nimi takmer na polovicu a došlo k zlepšeniu klinického stavu pacienta.

Literatúra

1. Li WW, Koolbergen DR, Bouma BJ, et al. Catheter based interventional strategies for cor triatriatum in the adult – feasibility study through a hybrid approach. BMC Cardiovasc Disord 2015;15:1–6.

2. Herlong JR, Jaggars JJ, Ungerleider RM. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary venous anomalies. *Ann Thorac Surg* 2000;69(Suppl 1):56–69.
3. Saxena P, Burkhart HM, Schaff HV, et al. Surgical repair of cor triatriatum sinister: the Mayo Clinic 50-year experience. *Ann Thorac Surg* 2014;97:1659–1663.
4. Patel MB, Samuel BP, Berjaoui WK, Girgis RE. Transcatheter intervention in cor triatriatum sinister. *Can J Cardiol* 2015;31:819e3–819e4.
5. Sivakumar K, Satish R, Tailor K, Coelho R. Transcatheter management of subtotal cor triatriatum sinister: rare anomaly. *Pediatr Cardiol* 2008;29:812–815.
6. Kerkar P, Vora A, Kulkarni H, et al. Percutaneous balloon dilatation of cor triatriatum sinister. *Am Heart J* 1996;132:888–891.
7. Isik O, Akyuz M, Ayik MF, Atay Y. Subtotal cor triatriatum sinister associated with bilateral partial anomalous pulmonary venous return. *Turk Kardiyol Dem Ars* 2016;44:148–150.
8. Kelmendi M, Bejiqi R, Bajraktari G, Beqiraj R. Cor triatriatum sinister – three case reports. *Med Arh* 2009;63:300–302.
9. Nassar PN, Hamdan RH. Cor triatriatum sinistrum: classification and imaging modalities. *Eur J Cardiovasc Med* 2011;1:84–87.
10. Atik E, Tavares GMP. Case 2/2017 – Cor triatriatum, without clinical manifestation, in a 6-year-old girl. *Arq Bras Cardiol* 2017;108:276–278.