

Чумакова О. С.^{1,2}, Мирзоев Э. Э.², Пимонов С. П.²,
Ушакова К. В.², Волошина Н. М.², Архипкина Т. С.², Бакланова Т. Н.²

¹ ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» УД Президента РФ, Москва, Россия

² ГБУЗ «Городская клиническая больница № 17 ДЗМ» г. Москвы, Россия

ЛЕВОЕ ЧЕТЫРЕХПРЕДСЕРДНОЕ СЕРДЦЕ. ПЕРВЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Левое трехпредсердное сердце (ЛТС) – редкая врожденная аномалия, при которой левое предсердие (ЛП) разделено дополнительной мембраной на две камеры. В статье впервые описывается клинический случай врожденного порока сердца с четырьмя предсердными камерами. Мужчина, 41 год, был госпитализирован в связи с впервые возникшим пароксизмом фибрилляции предсердий. На трансторакальной эхокардиограмме (ЭхоКГ) ЛП значительно увеличено и разделено мембраной на две равные сообщающиеся части. Дообследование с помощью контрастной ЭхоКГ и компьютерной томографии выявило две мембраны, разделяющие ЛП на три камеры. Прогноз больного благоприятный, так как у него отсутствуют другие аномалии развития сердца и трансмембранный градиент давления (ГД) в ЛП небольшой. Приводятся данные литературы о частоте порока и прогнозе больных с ЛТС.

Ключевые слова	Четырехпредсердное сердце; трехпредсердное сердце; cor triatriatum sinister; врожденный порок сердца; фибрилляция предсердий
Для цитирования	Chumakova O.S., Mirzoev E.E., Pimonov S.P., Ushakova K.V., Voloshina N.M., Arkhipkina T.S. et al. Left fouratrial heart. First clinical case. Kardiologiia. 2020;60(9):149–152. [Russian: Чумакова О. С., Мирзоев Э. Э., Пимонов С. П., Ушакова К. В., Волошина Н. М., Архипкина Т. С. и др. Левое четырехпредсердное сердце. Первый клинический случай. Кардиология. 2020;60 (9):149–152].
Автор для переписки	Чумакова Ольга Сергеевна. E-mail: chumakovaolga@bk.ru

Введение

Левое трехпредсердное сердце (ЛТС) (или cor triatriatum sinister) – редкая врожденная аномалия (0,4% всех случаев врожденных пороков сердца [1]), при которой левое предсердие (ЛП) разделено дополнительной мембраной на две камеры: верхне-заднюю, или проксимальную, в которую впадают легочные вены (ЛВ), и нижне-переднюю, или дистальную, которая сообщается с левым ушком и митральным клапаном. ЛТС встречается в виде изолированного порока или в сочетании с другими дефектами, чаще с аномальным дренажем ЛВ и дефектом межпредсердной перегородки (МПП). Гемодинамические изменения и клинические признаки ЛТС подобны тем, которые развиваются при митральном стенозе. Внутривенный трансмембранный градиент давления (ГД) зависит от величины и количества отверстий в дополнительной мембране. Чем больше отверстие и, соответственно, ниже внутривенный ГД, тем более благоприятный прогноз. Гистологически мембрана представляет собой тонкий слой миокарда, покрытый с обеих сторон утолщенным эндокардом [2]. Какие именно «поломки» в эмбриогенезе приводят к развитию данного порока, остается неясным. Существуют теории об аномальном встраивании ЛВ в ЛП и альтернативном избыточном росте первичной МПП [3].

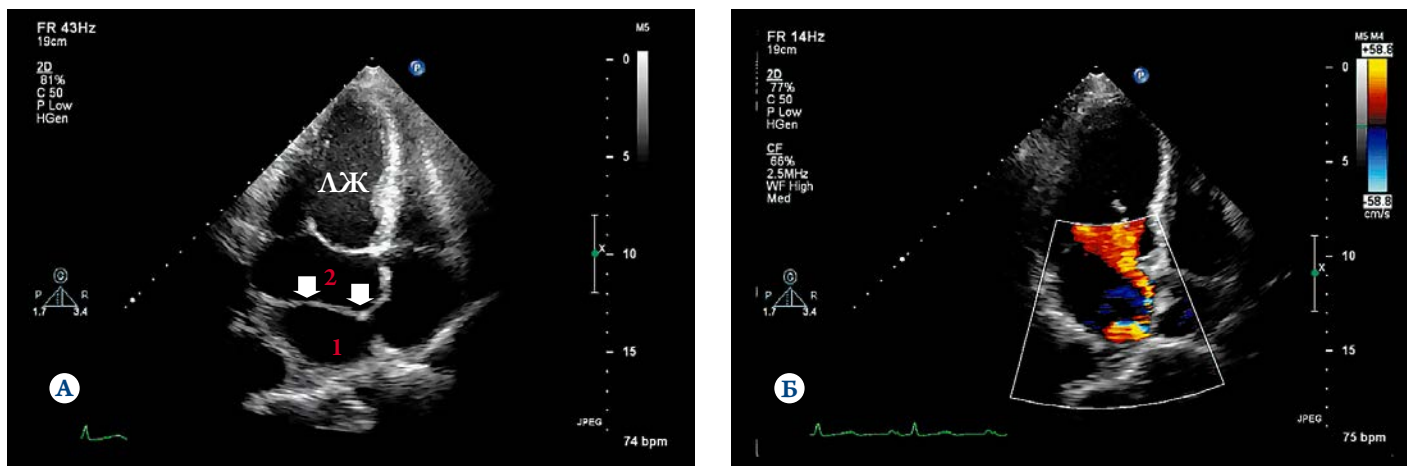
Клинический случай

Мужчина в возрасте 41 года был госпитализирован в связи с впервые возникшим пароксизмом фибрилляции

предсердий (ФП). Ранее жалоб и кардиального анамнеза не имел. В течение трех недель до госпитализации злоупотреблял алкоголем. При поступлении частота сердечных сокращений (ЧСС) была 136 в минуту, артериальное давление (АД) – 150/100 мм рт.ст. После урежения ЧСС определялся мягкий мезодиастолический шум на верхушке. На рентгенограмме органов грудной клетки патологии не обнаружено. На трансторакальной эхокардиограмме (ЭхоКГ) выявлено значительное увеличение ЛП (108 мл) и разделение его поперечной мембраной на две камеры. При цветовом доплеровском картировании визуализирован турбулентный поток через дополнительную мембрану (рис. 1).

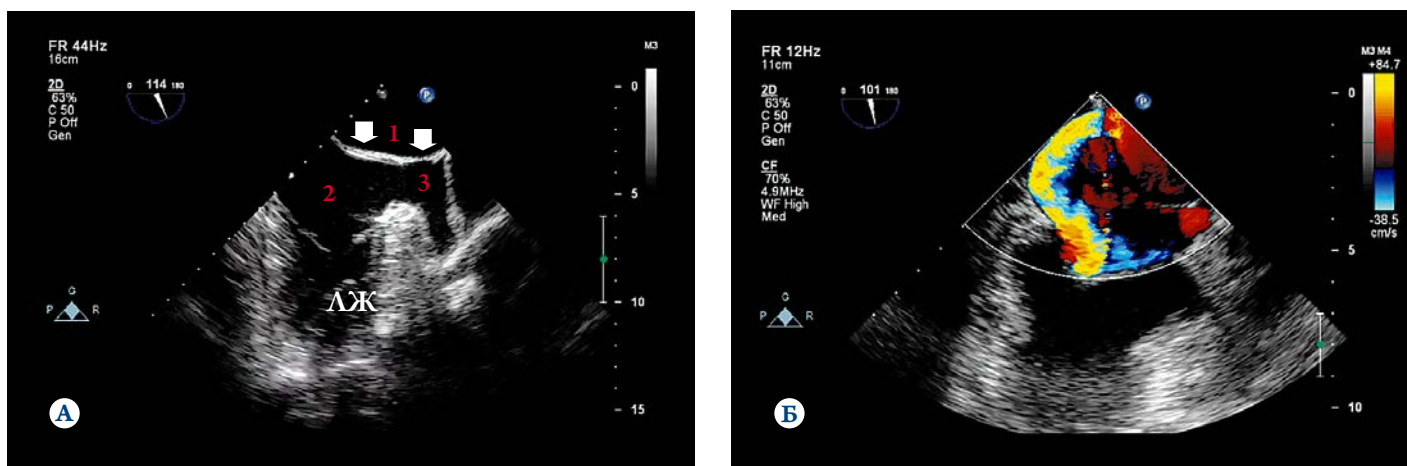
В дальнейшем АД находилось в пределах нормальных значений без гипотензивной терапии. При лабораторном обследовании признаков системного воспаления, электролитных нарушений, дисфункции щитовидной железы не выявлено. Синусовый ритм восстановлен при помощи внутривенной инфузии амиодарона. На электрокардиограмме покоя выявлен недостаточный прирост зубца R в правых грудных отведениях ($RV_1 = RV_2 = RV_3 = 1$ мм), неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого предсердия (ПП). При доплеровском исследовании на повторной трансторакальной ЭхоКГ поток через дополнительную мембрану имел невысокие пиковый и средний ГД – 13 и 5 мм рт.ст. соответственно, митральная недостаточность была умеренной степени, систолическое давление в легочной артерии составляло 25 мм рт.ст.

Рисунок 1. Трансторакальная ЭхоКГ, верхушечная четырехкамерная позиция



А. Значительное расширение ЛП, разделение его дополнительной мембраной (стрелки) на две камеры – проксимальную (1) и дистальную (2); Б. Цветовой доплер демонстрирует поток через отверстие в мембране.

Рисунок 2. Трансэзофагальная ЭхоКГ



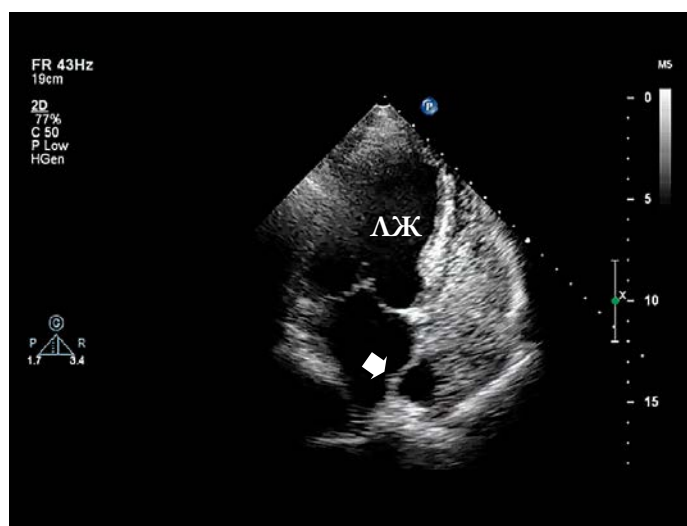
А. Визуализированы дистальная (2) и проксимальная (1) камеры ЛП, разделенные дополнительной мембраной (стрелки). Ушко ЛП (3) сообщается с дистальной камерой ЛП; Б. Турбулентный поток через отверстие в дополнительной мембране.

При трансэзофагальной ЭхоКГ визуализировано сообщение ушка ЛП с дистальной камерой ЛП (рис. 2). Оценка ЛВ была затруднена.

После контрастирования перекисью водорода правых камер сердца в проекции верхней части ППП в зоне, прилежащей к МПП, отчетливо визуализировалась дополнительная неконтрастируемая полость, что позволило заподозрить наличие третьей камеры в ЛП (рис. 3).

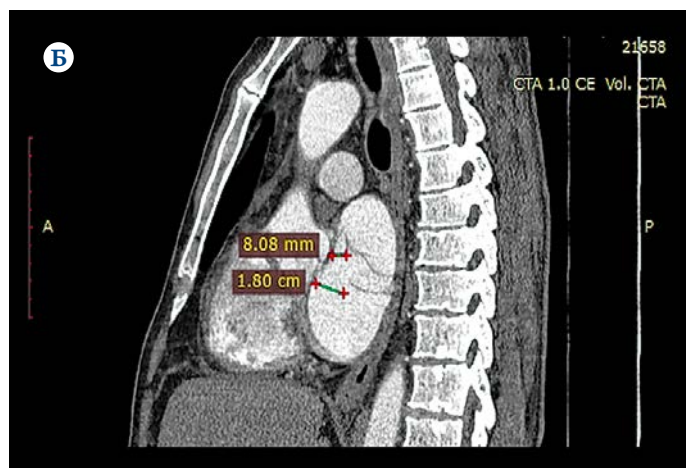
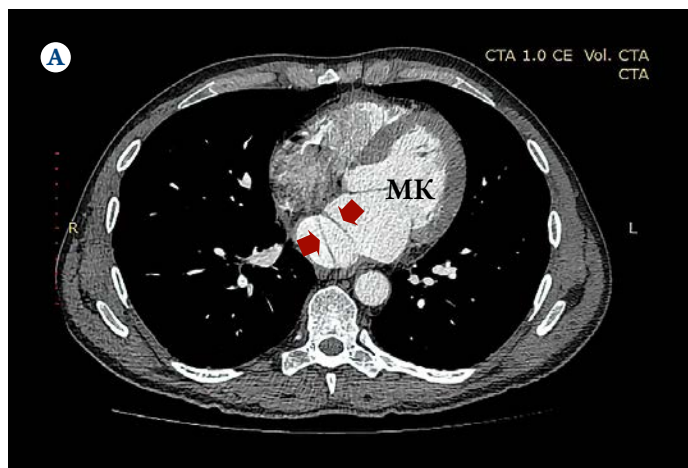
На компьютерной томографии с контрастным усилением в ЛП выявлены не одна, а две дополнительные мембраны, разделяющие предсердие на три камеры. Обе мембраны исходят из области ostium secundum первичной МПП. В обеих мембранах визуализированы отверстия диаметром 0,8 и 1,8 см, располагающиеся одно над другим ближе к МПП. Все ЛВ впадали в проксимальную камеру. Патологических сбросов через МПП и других аномалий не выявлено (рис. 4).

Рисунок 3. Контрастная ЭхоКГ



В верхушечной четырехкамерной позиции небольшая неконтрастируемая полость в проекции верхней части ППП.

Рисунок 4. Компьютерная томография сердца



А. Визуализируются две мембраны (стрелки) над митральным клапаном (МК), разделяющие ЛП на три камеры;
Б. Отверстия в верхней и нижней мембранах.

Таким образом, выявлен редкий врожденный порок с тремя камерами в ЛП, что охарактеризовано как четырехпредсердное сердце (рис. 5). Ранее такой порок в международной литературе не описывался.

Обсуждение

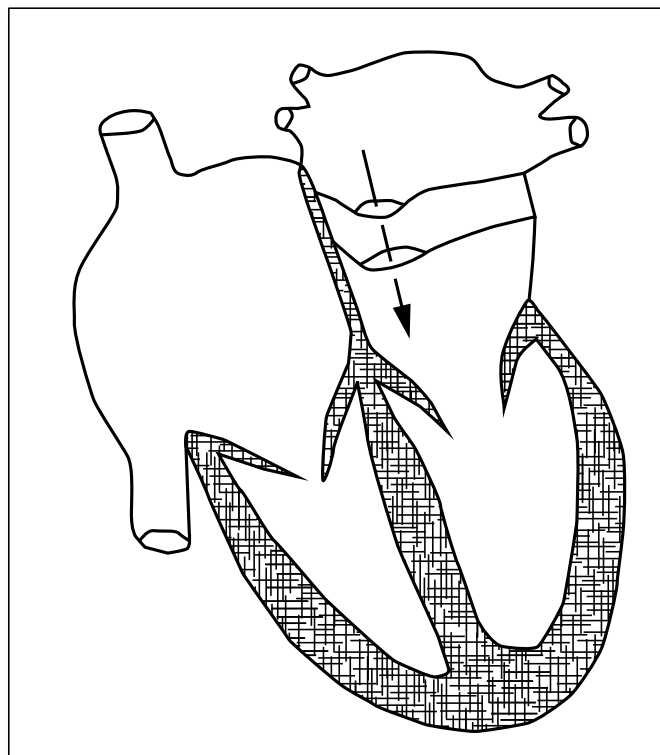
Известно, что частота ЛТС несколько выше среди мужчин (56% против 44%) [1]. В большинстве случаев ЛТС диагностируется у новорожденных или в раннем детском возрасте и сочетается с другими аномалиями развития сердца [4]. Длительное бессимптомное существование порока у взрослых встречается редко и чаще представляет собой изолированную форму ЛТС с небольшим внутрисердечным ГД, как в случае с нашим больным.

Диагноз ЛТС устанавливается при проведении ЭхоКГ. Для уточнения количества и размера отверстий в дополнительной мембране, а также наличия других дефектов часто требуется применение других методов визуализации. В нашем случае проведение контрастной ЭхоКГ, а затем компьютерной томографии позволило выявить вторую дополнительную мембрану и, таким образом, диагностировать четырехпредсердное сердце.

Возраст постановки диагноза изолированного ЛТС зависит от размера отверстия (-ий) в дополнительной мембране и, соответственно, внутрисердечного трансмембранного ГД. У нашего больного отверстия в обеих мембранах оказались достаточно большими, средний ГД в ЛП не превышал 5 мм рт. ст., что сопоставимо с параметрами митрального стеноза легкой степени.

В среднем у каждого третьего больного с ЛТС развивается ФП, причем чаще это случается у тех, у кого ЛТС диагностируется в более старшем возрасте. Так, ретроспективный анализ достаточно большого числа

Рисунок 5. Схема четырехпредсердного сердца с тремя камерами в ЛП



больных с ЛТС (n=57), диагностированного в возрасте от 6 до 62 лет, показал, что медиана возраста больных с и без ФП составила 58 и 26 лет соответственно. Кроме того, в данном исследовании среди больных с ЛТС и ФП только у одного пациента средний трансмембранный ГД был выше 5 мм рт. ст. и только шесть имели другие пороки развития. Был сделан вывод, что в большинстве случаев ФП при ЛТС развивается вследствие приобретаемых возраст-ассоциированных заболеваний [1]. У нашего больного длительное употребление алкоголя можно рассма-

тривать в качестве альтернативной пороку причины возникновения ФП.

Лечение при ЛТС хирургическое. Однако при небольшом трансмембранном ГД и отсутствии других аномалий развития пациенты наблюдаются консервативно долгие годы [1]. Мы рекомендовали больному прием пероральной антикоагулянтной терапии, наблюдение у кардиолога и проведение ЭхоКГ через 6 месяцев.

Заключение

Нами впервые описан случай четырехпредсердного сердца, диагностированного у молодого мужчины в возрасте 41 года, госпитализированного с впервые возник-

шим пароксизмом ФП. Несмотря на наличие двух мембран в полости ЛП, трансмембранный внутрипредсердный ГД у больного оказался низким, отсутствовали другие аномалии развития сердца, а нарушения ритма вполне вероятно могли быть спровоцированы приемом алкоголя. Таким образом, на основании имеющихся в литературе данных, прогноз у больного благоприятный, хирургической коррекции в настоящее время не требуется.

Конфликт интересов не заявлен.

Статья поступила 13.05.19

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Fuchs MM, Connolly HM, Said SM, Egbe AC. Outcomes in patients with cor triatriatum sinister. *Congenital Heart Disease*. 2018;13(4):628–32. DOI: 10.1111/chd.12624
2. Niwayama G. Cor triatriatum. *American Heart Journal*. 1960;59:291–317. DOI: 10.1016/0002-8703(60)90287-8
3. Nassar PN, Hamdan RH. Cor Triatriatum Sinistrum: Classification and Imaging Modalities. *The European Journal of Cardiovascular Medicine*. 2011;1(3):84–7. DOI: 10.5083/ejcm.20424884.21
4. Rozema TK, Arruda J, Snyder CS. Cor Triatriatum: A Tale of Two Membranes. *CASE*. 2019;3(1):25–7. DOI: 10.1016/j.case.2018.08.003