

## КЛИНИЧКИ ИСТРАЖУВАЊА

## COR TRIATRIATUM SINISTER - РЕТКА ВРОДЕНА СРЦЕВА МАНА- НАШИ ИСКУСТВА ВО ДИЈАГНОЗАТА И ТРЕТМАНОТ ВО ДЕТСКА ВОЗРАСТ

Констандина Кузевска -Манева<sup>1</sup>, Розана Кацарска<sup>1</sup>, Бети Ѓуркова-Ангеловска<sup>1</sup>, Валентина Јовановска<sup>1</sup>, Марија Нешковска-Шуменковска<sup>1</sup>, Елита Манева<sup>1</sup>, Слободан Илиќ<sup>2</sup>, Милан Џукиќ<sup>2</sup>, Владимир Чадиковски<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Универзитетска клиника за детски болести - Медицински факултет, Универзитет „Св.Кирил и Методиј“, Скопје, Република Северна Македонија

<sup>2</sup> Универзитетска децја клиника Тиршова - Белград, Србија

<sup>3</sup> Универзитетска клиника за детска хирургија - Медицински факултет, Универзитет „Св.Кирил и Методиј“, Скопје, Република Северна Македонија

## Извадок

**Цитирање:** Кузевска-Манева К, Кацарска Р, Ѓуркова-Ангеловска Б, Јовановска В, Нешковска-Шуменковска М, Манева Е, Илиќ С, Џукиќ М, Чадиковски В. Cor triatriatum sinister - ретка вродена срцева мана-наши искуства во дијагнозата и третманот во детска возраст. Арх Ј Здравје 2019;11(1):104-109

**Клучни зборови:** Cor triatriatum sinister, ехокардиографија.

**\*Кореспонденција:** Констандина Кузевска-Манева, Универзитетска клиника за детски болести, Медицински факултет, Универзитет „Св.Кирил и Методиј“, Скопје, E-mail: manevakonstandina@hotmail.com

**Примено:** 13-јан-2019; **Ревидирано:** 18-фев-2019; **Прифатено:** 28-фев-2019; **Објавено:** 15-мар-2019

**Печатарски права:** © 2019 Констандина Кузевска-Манева. Оваа статија е со отворен пристап дистрибуирана под условите на нелокализирана лиценца, која овозможува неограничена употреба, дистрибуција и репродукција на било кој медиум, доколку се цитираат оригиналните(ите) автор(и) и изворот.

**Конкурентски интереси:** Авторот изјавува дека нема конкурентски интереси.

Cor triatriatum sinister е ретка срцева мана кај која левата преткомора е поделена на два дела со фибромускулна мембрана. Проксималната преткомора ги прима пулмоналните вени заедно со крвта која тие ја носат, а дисталната или (вистинска) преткомора е вообичаено празна и таа е поделена од комората со митралната валвула. Има постојана комуникација помеѓу двата дела на поделената преткомора преку која крвта се пренасочува кон левата комора. Маната е многу ретка, најчесто е изолирана, но може да оди во комбинација со други срцеви мани. Презентираме случаи на две деца на возраст од 8 и 3 години во времето кога е поставена дијагнозата. Кај обете причина за дијагнозата бил замор и чуен срцев шум. За поставување на дијагнозата беа користени анамнезата, клиничките знаци и симптоми, ЕКГ, рендген на срце и бели дробови и златниот стандард - ехокардиографијата. Дефинитивно излекување беше направено со изведување на кардиохируршка ресекција на фибромускулната мембрана со користење на екстракорпорална циркулација. Потребно е регуларно периодично следење на децата со цел откривање на доцни компликации од типот на нарушувања на срцевиот ритам.

## CLINICAL SCIENCE

## COR TRIATRIATUM SINISTER- RARE CONGENITAL HEART DISEASE - OUR EXPERIENCES IN THE DIAGNOSIS AND TREATMENT IN CHILDHOOD

Konstandina Kuzevska-Maneva<sup>1</sup>, Rozana Kacarska<sup>1</sup>, Beti Gjurkova- Angelovska<sup>1</sup>, Valentina Jovanovska<sup>1</sup>, Marija Neshkovska-Shumenkovska<sup>1</sup>, Elita Maneva<sup>1</sup>, Slobodan Ilic<sup>2</sup>, Milan Dukic<sup>2</sup>, Vladimir Cadikovski<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Clinic for children's diseases, University Sts. Cyril and Methodius, Skopje, Republic of North Macedonia

<sup>2</sup> University Children Hospital Tirshova, Belgrade, Serbia

<sup>3</sup> Clinic for Pediatric Surgery University, University Sts. Cyril and Methodius, Skopje, Republic of North Macedonia

## Abstract

**Citation:** Kuzevska-Maneva K, Kacarska R, Gjurkova- Angelovska B, Jovanovska V, Neshkovska-Shumenkovska M, Maneva E, Ilic S, Dukic M, Cadikovski V. Cor triatriatum sinister- rare congenital heart disease - our experiences in the diagnosis and treatment in childhood. Arch Pub Health 2019; 11 (1): 104-109(Macedonian)

**Key words:** Cor triatriatum sinister, echocardiography

**\*Correspondence:** Konstandina Kuzevska-Maneva, Clinic for children's diseases, University Sts. Cyril and Methodius, Skopje, Republic of North Macedonia. E-mail: manevakonstandina@hotmail.com

**Received:** 13-Jan-2019; **Revised:** 18-Feb-2019; **Accepted:** 28-Feb-2019; **Published:** 15-Mar-2019

**Copyright:** © 2019. Konstandina Kuzevska-Maneva. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author(s) and source are credited.

**Competing Interests:** The author have declared that no competing interests

Cor triatriatum sinister is a rare congenital heart defect in which left atrium is divided in two parts with the fibromuscular membrane. The proximal atrium accepts the pulmonary veins with their blood flow, the distal or (real) atrium is usually empty and separated from the ventricle by the mitral valve. There is a constant communication between the two parts of the divided atrium by which the blood flow is redirected to the left ventricle. This defect is rare, usually isolated, but it might be combined with other congenital heart defects. We present cases of two children aged 8 and 3 years at the time of establishment the diagnosis. In both cases the main clinical signs were fatigue and heart murmur on auscultation. Anamnesis, clinical symptoms and signs, ECG, chest X ray and the gold standard - echocardiography were used for establishing the diagnosis. Definitive treatment was made with cardiosurgical resection of the fibromuscular membrane using extracorporeal circulation. Regular periodical evaluation is necessary in order to discover late complications of cardiac rhythm disturbances.

## Вовед

Cor triatriatum (триатријално срце) е ретка вродена срцева мана кај која едната од преткоморите е поделена со тенка фибромускулна мембрана, поради што се добиваат три преткоморни шуплини. Мембраната може да ја дели левата (почесто) или десната преткомора, па се разликуваат *cor triatriatum sinister* и *dexter*<sup>1</sup>.

*Cor triatriatum sinister* означува постоење на поделена лева преткомора на два дела, при што проксималната преткомора ги прима пулмоналните вени заедно со крвта која тие ја носат, а дисталната или (вистинска) преткомора е вообичаено празна и таа е поделена од комората со митралната валвула. Има постојана комуникација помеѓу двата дела на поделената преткомора преку која крвта се пренасочува до левата комора<sup>2</sup>.

Оваа мана вообичаено се открива во детството, но опишани се и случаи на дијагноза во адолтно доба. Во трудот се опишани двата единствени откриени случаи во последните 18 години во Република Македонија.

### Случај бр. 1.

Женско дете, С.А. од Источна Македонија, во време на откривање на маната на возраст од 8 години (во 2000 г.). Прв пат се јавила на кардиолошки преглед поради чуен шум на срце од матичен лекар и податок за градна болка и замор при најмал напор, и статуропондерален дефицит. Објективниот преглед покажал дете со заостанување во растот, астенична конституција, присутна срцева грба на левата страна на градниот кош, блага диспнеа при мирување и засилени пулсации во југуларната јама. Радијалните и феморалните пулсеви биле уредни. Аускултаторно срцевата акција била ритмична, тахикардична од 120/мин, јасни срцеви тонови со нагласување на вториот срцев тон и присутен систолен шум од 2/6 лево парастернално од 2-4 меѓуребрен (мрп) простор, со пунтум максимум (п.м.) во втор меѓуребрен простор лево. ЕКГ-то беше со наод на десноориентирана електрична оска, синус ритам, преткоморно оптоварување, и десно коморно оптоварување. Рендгенграфски постоеше умерена кардио-

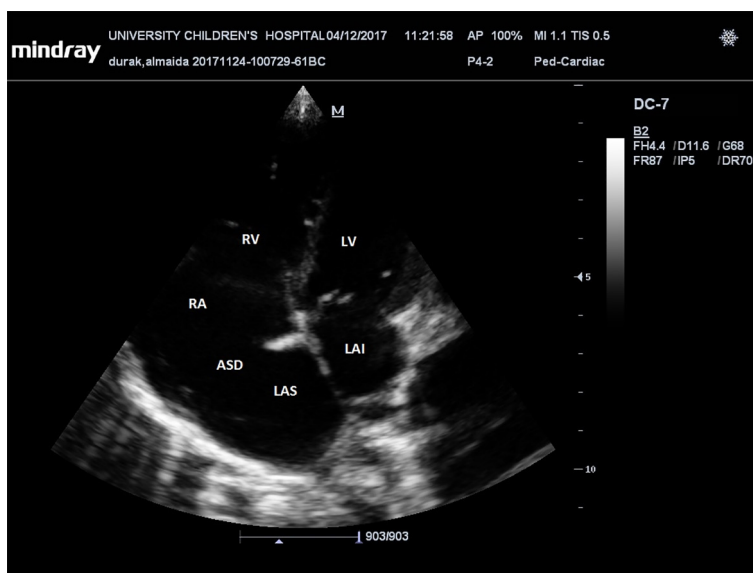
мегалија со кардиоторакален индекс (КТИ) = 0,60%, испакнат лак на *arteria pulmonalis*, зголемена хилусна васкуларизација и оскудна васкуларизација на белите дробови на периферија. На 2Д Доплер се визуелизираше дилатација на десната преткомора и комора, изразито дилатирана лева преткомора и умерено дилатирана лева комора. Се регистрираше значајна трикуспидна холосистолна регургитација (ПГ 100 мм Хг). На ниво на левата комора постоеше преграда која ја делеше преткомората на два дела трансверзално, при што белодробните вени кои беа конгестивни се вливаа во горната преткомора, која, пак, со долната комуницираше преку отвор на мембраната со големина од 6 мм. Интраатријалниот септум бомбираше кон десната преткомора. Пулмоналната артерија покажуваше умерена дилатација и континуиран систолодијастолен проток, односно постоеја знаци за белодробна хипертонија. Не постоеше дополнителна срцева малформација. Радиоизотопскиот шант (QP/QS= 1,17) беше уреден. Детето беше упатено во странски кардиохируршки центар, каде по направената катетеризација (псевдомитрална стеноза и пулмонална хипертонија), се изведе комплетна кардиохируршка интервенција со отстранување на мембраната. Во раниот постоперативен период, кој главно бил уреден, се појавило нарушување на срцевиот ритам од типот на транзитен нодален ритам. Десетгодишното следење на детето покажа нормализирање на дилатираните срцеви кавитети, нормална анатомија на левата преткомора и повлекување на пулмоналната хипертонија. Поради присутниот нодален ритам и постоперативниот блок на десната гранка, детето со години се следеше електрокардиографски и со 24-часовен Холтер ЕКГ. Дополнителни ритамно-спроводни нарушувања не беа детектирани. Детето беше препратено во одлична здравствена состојба за понатамошно следење кај кардиолози на клиниката за возрасни пациенти.

### Случај бр. 2.

Тригодишно девојче, А.Д. (2017 г.) од Источна Македонија, од ромска националност. пристапува на Клиниката поради чуен шум на срце при систематски

преглед во градинка. Во фамилијарната анамнеза сестричка на детето има situs inversus на градните и абдоминални органи. Оперирано како доенче од лимфоцела во вратната регија во Германија (во тој период семејството престојувало таму како азиланти). Мајката забележала замор при напор. По реализиран ехокардиографски преглед во Штип, со наод на атријален септален дефект е упатено на Клиниката за детски болести во Скопје. При физикалниот преглед се забележува телесна хипотрофија (ТТ=14 кг), граден кош со присутна срцева грба на левата страна на хемитораксот, тахидиспнеа и тахикардија од 145 удари во минута. Аускултаторно постои наод на ритмична - тахикардична срцева акција, јасни срцеви тонови со нагласен втор срцев тон, систолен шум од 3/6 во втор меѓуребрен простор лево. Веднаш по приемот беа реализирани следните иследувања: 12-канален ЕКГ, рендген на бели дробови и срце, 2Д колор Ддоплер ехокардиографија. 12-каналниот ЕКГ прикажа постоење на десно ориентирана срцева оска, со десно оптоварување, присуство на П pulmonale и инкомпле-

тен блок на десната гранка. Рендгенот на белите дробови прикажа постоење на блага кардиомегалија (кардиоторакален индекс КТИ= 0,58%), испакнат пулмонален лак, хиперваскуларни хилуси и хиперваскуларна периферија на белите дробови. Ехокардиографскиот преглед изведен со 2Д колор доплер ехокардиографија беше следниот: значајна дилатација на десната комора 29 мм, левата комора со помал кавитет, но со добра миокардна кинетика (ЛВд=28 мм, ЛВс=16 мм, ЕФ=0,74 ФС= 0,43%, заден сид 4,8 мм). Левата комора е преградена со мембрана која е лоцирана близу митралното устие. На неа постојат неколку мали отвори низ кои крвта оди во долната преткомора. Пулмоналните вени се влеваат во горната преткомора, а потоа преку отвор на интератријалниот септум, кој е со големина од 21 мм, се пренасочуваат кон трикуспидалната валвула. Митралната валвула нема регургитација. Трикуспидната валвула е со регургитација (++) . Пулмоналната артерија е со дилатација на стеблото и со знаци за пулмонална хипертензија (слика бр. 1).



**Слика 1.** Ехокардиографски приказ на Cor triatriatum sinister (LAS- left superior atria, LAI- left inferior atria, ASD-atrial septal defect, RA- right atria, RV- right ventricle, LV- left ventricle)

По дијагнозата детето беше поставено на диуретска терапија, а потоа упатено на Клиниката за детска кардиохирургија за изведување на оперативен зафат. Во целосна анестезија, со користење на екс-

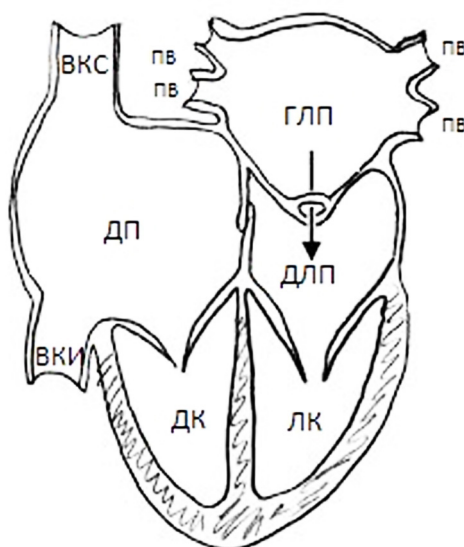
тракорпорална циркулација, беше изведена кардиохируршка интеревенција со ресекција на мембраната во преткомората и затворање на интератријалниот септум со перикард.

Раниот постоперативен тек и следењето во тек на една година со ехокардиографија покажа постепено нормализирање на дилатираните срцеви кавитети, повлекување на трикуспидната регургитација и повлекување на пулмоналната хипертензија. Нема нарушувања во ритмот во досегашното следење.

## Дискусија

*Cor triatriatum sinister* се појавува кај 0,1% од сите конгенитални срцеви мани (слика бр. 2). Може да биде асоцирана

заедно со други срцеви мани (кај 50% од дијагностицираните пациенти): атријален септален дефект, аномален венозен влив, Тетралогича на Фало, бикуспидна аортна валвула, коарктација на аортата, десна комора со двоен исход, вентрикуларен септален дефект и перзистентна долна празна вена<sup>3</sup>. Кај некои пациенти може да се најде и аспленија или полиспленија. Ако се открие во возрастна доба, обично е изолирана. Кај вториот наш пациент беше асоцирана со атријален септален дефект.



**Слика 2.** *Cor triatriatum sinister* шема (ДП - десна преткомора, ДК- десна комора, ГЛП - горна лева преткомора, ДЛП - долна лева преткомора, ЛК - лева комора, ПВ - пулмонални вени, ВКС- горна лева празна вена, ВКИ - долна лева празна вена)

Van Praagh R и Corsini I ја дефинираат оваа мана како малформација во која левата преткомора е поделена на две различни шуплини, најчесто со тенка фибромускулна мембрана<sup>4</sup> ориентирана трансверзално или хоризонтално, како врвца или, пак, како тунел. Според Marin-Garsia J мембраната може да има еден отвор или повеќе фенестри различни по големина, почнувајќи од мали, рестриктивни до големи кои се широко отворени. Опишани се три типа на опструктивни мембрани: тубуларни, дијафрагмални и во форма на стакло на саат. Десната комора може да е во комуникација со која било од левите преткомори или со двете, и тоа преку *foramen ovale* или атријален септален дефект<sup>5</sup>.

Срцевата мана има различна клиничка

презентација којашто е директно поврзана со големината на комуникацијата помеѓу двете одделни преткомори.

Бидејќи маната „се однесува“ како псевдомитрална стеноза, всушност симптомите и знаците ќе бидат слични и ќе зависат од степенот на пулмоналната венозна опструкција, степенот на пулмоналната венозна конгестија и од присуството или отсуството на здружено шантирање<sup>6</sup>.

Кај новородени и доенчиња, каде постои многу тесна комуникација помеѓу двете преткомори, главна манифестација претставува диспнеата која може да биде од различен степен и замор при хранење. Причината за тоа се наоѓа во хемодинамското оптоварување, т.е. порастот на притисокот во левата претко-



мора со пулмонална хиперваскуларизација која, пак, ќе доведе до срцева декомпензација. Кај новородените може да се манифестира како тежок дистрес синдром, што може да доведе до зголемен морталитет<sup>2</sup>.

Кај поголеми деца манифестациите зависат исто така од големината на отворот, но тој секако е поголем, и затоа манифестациите се поблаги и маната може случајно да се открие во тек на респираторна инфекција или при систематски преглед на детето<sup>7</sup>.

Возрасните, пак, може да презентираат симптоми од типот на диспнеа во напор, ортопнеа или хемоптизија. Опасноста од аритмии, церебрална тромбоемболија или системска емболија може да биде и прв знак на манифестација во адултна возраст<sup>8</sup>.

Сомнението за постоење на маната е преку прецизно изведена срцева аускултација. Постои систолен шум со нагласен втор срцев тон кога кај пациентот постои пулмонална хипертензија. Интензитетот на шумот е различен и зависи од брзината на протокот на крв низ отворот на мембраната која ги дели преткоморите (јачина над 2/6 степен).

Дијагностицирањето на оваа ретка срцева мана е со користење на: срцева аускултација, стандарден 12-канален ЕКГ и ехокардиографија (дводимензионална, тридимензионална и трансезофагеална срцева катетеризација во ерата на доброразвиени имидинг техники е напуштена). Компјутеризираната томографија како и магнетната резонанца сè повеќе заземаат свое место во дијагностиката на сложените мани обезбедувајќи одличен приказ на внатрешноста на срцевите структури, во конкретен случај со визуелизација на мембраната.

Изведувачето на 12-канален стандарден ЕКГ кај еден дел од пациентите нема да покаже отстапувања. Но, најчесто постои десна девијација на електричната оска, зголемување на десната преткомора и деснокоморна хипертрофија. Можен е и блок на десната гранка. Во напреднати случаи може да постои атријална аритмија, па дури и атријална фибрилација. Рендгенот на срцето и белите дробови најчесто покажува пулмонална конгестија. Рендген снимка на мало срце и

белодробен едем е типична за две ретки срцеви мани: *cor triatriatum* и целосен аномален пулмонален влив<sup>9</sup>.

Многу истражувачи (Isic, Nassar) ехокардиографскиот наод го сметаат за златен стандард во дијагнозата. Директната визуелизација на поделената преткомора (трансверзално или лонгитудинално), како и постоењето на отвор/и на мембраната е потврда за дијагнозата (слика број 2). Останатите елементи ќе прикажат дали се работи за хемодинамско значајно оптоварување на срцето и развој на пулмонална хипертонија, и дали има додатни аномалии<sup>3,6</sup>. Според Malik A и сор. дијагностичката вредност на ехокардиографијата, особено во денешно време со користење на 2Д, 3Д, 4Д доплер колор и трансезофагеална ехокардиографија се смета дека е поголема од срцевата катетеризација<sup>10</sup>.

Според Bisset, во поново време значајно место ѝ се придава на МРИ техниката во дијагнозата на маната<sup>11</sup>.

Во диференцијалната дијагноза оваа мана треба да се разликува од супрамитрална мембрана. Исто така, доаѓаат во предвид и: целосен аномален венозен влив, форми на хипопластично лево срце, атрезија на пулмонална вена, примарна пулмонална хипетронија. Кај поголемо дете, оваа мана може да наликува на стекната ревматска митрална стеноза или дури и на тумори во левата преткомора, како и на дилатиран коронарен синус<sup>10,12</sup>.

Кај поголем дел од децата се користат диуретици и инотропни лекови до текот на изведување на хируршката интервенција. Се изведува кардиохируршка интервенција, односно ресекција на фибромускулната мембрана. Успешноста на интервенцијата е 99%. Итна хируршка интервенција е потребна доколку има опструкција на вените, пулмонален едем и хипертензија<sup>13</sup>.

Долгорочното следење е насочено кон откривање на преткоморни аритмии кои може да се појават рано, но и многу подоцна кај овие деца.

## Заклучок

Прикажавме два случаи на многу ретка вродена срцева мана во последни-

ве 18 години во Република Македонија, која е успешно дијагностицирана и исто така успешно оперирана. Умешноста и знаењето на педијатрискиот кардиолог заедно со достапни и ефикасни дијагностички средства во откривањето на маната се од пресудно значење за успешно то излекување кај овие деца.

## Референци

- Lambert J, Oechlin E, Tsang W, Osten M, Thavendiranathan P. Cor triatriatum with atrial septal defect. *CASE(Phila)* 2017;1(4):141:146
- Halfman C, Thabet A, Blue R, Greenfield T. Cor Triatriatum: case report of emergency department diagnosis. *Clin Pract Cases Emerg Med* 2018; 2(3): 227-230.
- Nassar PN, Hamdan RH. Cor Triatriatum Sinistrum: classification and imaging modalities. *Eur J Cardiovasc Med* 2011; 1(3):84-87
- Van Praagh R, Corsini I. Cor triatriatum: pathologic anatomy a consideration of morphogenesis based on postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am Heart J* 1969; 78:379.
- Marin-Garsia J, Tandon R, Lucas RV Jr, Edwards JE. Cor triatriatum. Study of 20 cases. *Am J Cardiol* 1975; 35(1):59-66.
- Isik O, Akyuz M, Fatih Ayik M, Levent E, Atay Y. Cor triatriatum sinister: a case series. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2016; 44(1): 20-23.
- Powell WA, Hanke S, Tweddell JS, Madsen N. A 14-year-old boy with unusual presentation of respiratory distress. *Case Rep Pediatr* 2016; 2016: 7313942.
- Capdeville M, Brozzi N, Pettersson G, Gillinov AM, Niezgoda J. Cor triatriatum sinister presenting in adulthood. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2014; 28(2):408-16.
- Lima RP, Fonseca C, Sampaio F, Ribeiro J, Ribeiro VG. Cor triatriatum sinistrum--description and review of four cases. *Rev Port Cardiol* 2010; 29(5):827-36.
- Malik A, Fram D, Mohani A, Fischerkeller M, Yekta A, Mohyuddin Y. Cor triatriatum: a multimodality imaging approach. *Can J Cardiol* 2008; 24:e19-e20.
- Bisset GS, Kirks DR, Strife JL, et al. Cor triatriatum: diagnosis by MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1987;149 (3): 567-8.
- Strickland PT, Pernetz MA, Jokhadar M, Hartlage G, Clements S. Cor triatriatum sinister: a patient, a review, and some unique findings. *Echocardiography* 2014; 31(6):790-4.
- Saxena P, Burkhart HM, Schaff HV, Daly R, Joyce LD, Dearani JA. Surgical repair of cor triatriatum sinister: the Mayo Clinic 50-year experience. *Ann Thorac Surg* 2014; 97(5):1659-65.