

## Трехпредсердное сердце: клинический случай

Егорова Е.В.

МЦ «Клиника ВЕК»

Врожденные пороки сердца (ВПС) составляют около 30% от всех врожденных пороков развития у детей и выявляются примерно у 1% новорожденных, родившихся живыми. У взрослых ВПС встречаются значительно реже - примерно у 0,2%, на их долю приходится не более 1% заболеваний сердца (1). Структура ВПС у детей и взрослых существенно различается. Так, у детей преобладают сложные и тяжелые пороки, обуславливающие высокую смертность (50-80%) в течение 1-го года жизни. У взрослых наиболее часто встречаются дефекты межпредсердной или межжелудочковой перегородки, умеренно выраженные клапанные пороки, открытый артериальный проток, коарктация аорты, на них приходится около 90% ВПС (1).

К редким ВПС относится трехпредсердное сердце (ТПС) - порок, характеризующийся наличием фиброзно-мышечной перегородки в левом предсердии (ЛП), разделяющей его на две камеры: верхнезаднюю и переднюю (2). Дополнительная полость левого предсердия может сообщаться с основной полостью и диаметр отверстия варьирует от незначительного размера 1-2 мм до 10 мм, либо оно кальцинировано. Дополнительная полость может принимать все легочные вены и при этом сообщаться с ЛП, либо может быть сообщение с правым предсердием и тогда в нее впадает лишь часть легочных вен (3).

Это редко встречающаяся аномалия, составляющая 0,1 - 0,4% от всех ВПС. Порок встречается как изолированный, так и в сочетании с другими ВПС, чаще - дефектом межпредсердной перегородки (3).

J. Marin-Garcia и соавт. описали три типа обтурирующих мембран: 1) диафрагмоподобную, 2) в виде часового стекла и 3) тубулярную. Первые два типа встречаются наиболее часто. Сообщение между камерами ЛП осуществляется через отверстия в мембране. В ряде случаев в мембране может быть несколько отверстий. Величина отверстия в мембране влияет на гемодинамику и, следовательно, на клиническое течение заболевания (4).

В случае отсутствия сообщения между камерами ЛП, постнатальное кровообращение возможно лишь при наличии такого межпредсердного дефекта, через который (или которые) правое предсердие сообщается с обеими камерами левого. В этих случаях кровь из верхней камеры сначала поступает в правое предсердие, а затем через часть дефекта, расположенную ниже мембраны, возвращается в ЛП и оттуда в левый желудочек (3).

Сопутствующая экстракардиальная патология при ТПС в литературе не описана. В статье представлено описание случая, демонстрирующего клиническое течение редкого ВПС в зрелом возрасте, сочетающегося с экстракардиальной патологией.

### Клинический случай

Пациентка М, 35 лет. Обратилась с жалобами на одышку при физической нагрузке, учащенное сердцебиение, слабость, утомляемость, кашель с отделением обильной, часто гнойной мокроты по утрам, склонность к простудным заболеваниям.

Из анамнеза известно, что с детства больная страдала частыми вирусными респираторными заболеваниями, течение которых неоднократно осложнялось развитием пневмоний. В 10-летнем возрасте у пациентки выявлена бронхоэкта-

тическая болезнь (БЭБ). В возрасте 14 лет она перенесла правостороннюю нижнедолевую пульмонэктомию. При последующих бронхоскопиях - имеются также бронхоэктазы в нижней доле левого легкого. В возрасте 28 лет пациентка забеременела. Беременность протекала на фоне умеренно выраженной одышки, роды прошли самостоятельно.

При осмотре - астенический тип телосложения. При аускультации в легких дыхание везикулярное, в нижних отделах слева - единичные влажные хрипы. Над верхушкой выслушивался легкий систоло-диастолический шум, над аортой - диастолический шум. АД 110/760 мм. мм ст., ЧСС 92 в мин. Печень не увеличена. Отеков нет.

Эхокардиография: ЛП незначительно дилатировано (42x50мм), в проксимальной части лоцируется перегородка, отделяющая проксимальную треть ЛП (рис 1,2). При цветном доплеровском исследовании кровотока на уровне перегородки определяется турбулентный диастолический кровоток. Отмечается незначительная дилатация корня (27мм) и ствола легочной артерии с регургитацией I степени. Имеется пролапс митрального клапана I степени, уплотнение створок аортального и митрального клапанов. На митральном и аортальном клапанах определяется регургитация II степени, на трикуспидальном - умеренная физиологическая регургитация. Аорта не изменена. Полость левого желудочка не расширена. Систолическая и диастолическая функция левого желудочка в пределах нормы.

Таким образом, у пациентки, с детства наблюдавшей по поводу БЭБ, выявлен ВПС: трехпредсердное сердце в сочетании с пролапсом митрального клапана, а также уплотнение створок и умеренная недостаточность митрального и аортального клапанов (возможно ревматического генеза).

### Обсуждение

В зависимости от расположения мембраны, впадения легочных вен, сообщения камер ЛП между собой, Банкл Г. выделяет четыре анатомических типа ТПС (3). Наиболее часто встречается первый тип порока, когда дополнительная полость ЛП принимает все легочные вены и сообщается с основной полостью через одно или несколько отверстий в мембране. Именно этот тип порока выявлен у обследуемой пациентки.

При узком отверстии (<3мм) признаки порока возникают в первые недели жизни ребенка: возникает затруднение оттока крови из легких, рано развивается легочная гипертензия, правожелудочковая недостаточность. Летальный исход возможен в первые месяцы жизни. При широком отверстии (>5-7мм) первые признаки порока появляются в школьном возрасте, напоминают клиническую картину митрального стеноза (2).

Наше наблюдение демонстрирует асимптомность течения ВПС - трехпредсердного сердца. Достаточно широкое отверстие мембраны не создавало в данном случае гемодинамически значимой обструкции, хотя все же отмечалось незначительное расширение легочной артерии. Только проведенная трансторакальная эхокардиография позволила диагностировать редкий ВПС у взрослой больной.

Интересным представляется факт сочетания редкого ВПС с БЭБ. Известно, что одной из причин БЭБ является генетическая неполноценность бронхиального дерева (врожденная «слабость бронхиальной стенки», недостаточное развитие

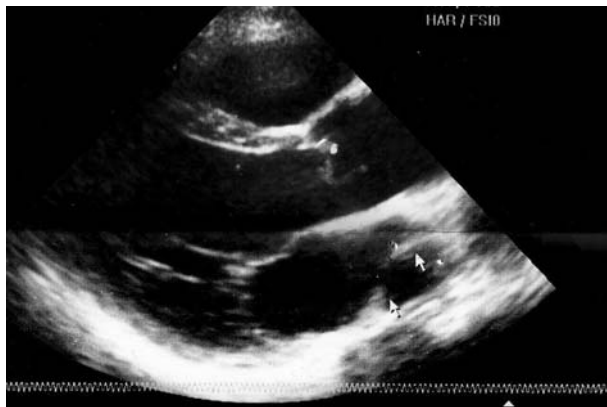


Рис.1 ТПС: парастеральная позиция по длинной оси.

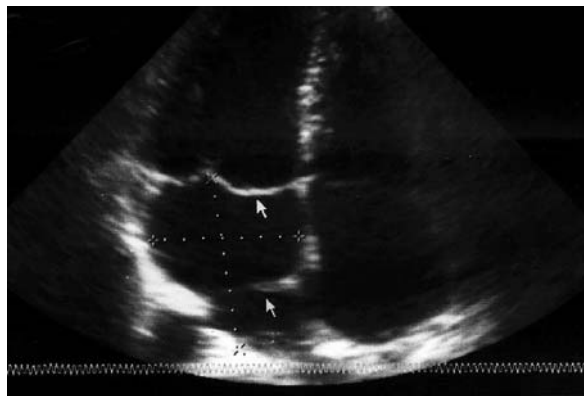


Рис 2. ТПС: верхушечная четырехкамерная позиция.

гладкой мускулатуры бронхов, эластической и хрящевой ткани). У 6% больных имеется врожденное нарушение развития бронхов и их ветвления, что приводит к формированию врожденных бронхоэктазов (5).

### Литература

1. Белокопъ Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина. 1991. 351 с.

2. У. Вилкенсхоф, И. Крук Справочник по эхокардиографии. М.: Мед. Лит., 2007. С. 174-175.

3. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. М., Медицина, 1980.

4. Marin-Garcia J., Tandon R, Lucas R., et al Cor triatrium: study of 20 cases// Amer. J. Cardiol. 1975.V 35. № 1. P 59-66.

5. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. М.: Мед. Лит., 2001. Т3. 464 с.