

Cor triatriatum sinistrum v těhotenství

(Cor triatriatum in pregnancy)

Michaela Pudová^{a,b}, Tomáš Zatočil^{a,b}, Lumír Koc^{a,b}, Anna Nečasová^a,
Daniela Žáková^c, Petr Janků^d, Romana Gerychová^d, Milan Kozák^{a,b}, Petr Kala^{a,b}

^a Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno, Brno

^b Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno

^c Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno

^d Gynekologicko-porodnická klinika, Fakultní nemocnice Brno, Brno

SOUHRN

Klíčová slova:

Cor triatriatum

Těhotenství

Vrozené srdeční vady

Úvod: Cor triatriatum sinistrum (CTS) je vzácná srdeční vada charakterizovaná přítomností nekompletní fibromuskulární přepážky, která rozděluje levou síň na proximální a distální část. V přepážce se nachází jeden nebo více otvorů, které zajišťují komunikaci mezi oběma částmi síně. V závislosti na jeho velikosti může docházet k restrikci toku na přepážce a tento stav hemodynamicky připomíná mitrální stenózu. Ve většině případů se rozvíjejí symptomy onemocnění v prvním roce života a kauzálním řešením je chirurgická operace. U menší skupiny pacientů s izolovaným CTS a bez přítomnosti restrikce toku na přepážce může onemocnění probíhat asymptomaticky až do dospělosti. K manifestaci dochází při klinických stavech spojených se zvýšenou kardiovaskulární zátěží organismu, kam patří i t těhotenství.

Kazuistika: V naší kazuistice se věnujeme případu pacientky s dosud klinicky němým CTS, u které byla vada diagnostikována na základě rozvoje symptomů srdečního selhání ve třetím trimestru gravidity. Restriktivní tok na fibromuskulární přepážce simuluje hemodynamicky středně významnou mitrální stenózu, a vada tak představuje významně zvýšené mateřské riziko mortality a morbidit. U pacientky bylo pokračováno v těhotenství, které bylo ukončeno porodem císařským řezem v termínu. V časném poporodním období došlo na základě zvýšení intravaskulárního objemu krve matky k progresi srdečního selhání, vzniku mitrální regurgitace a nárůstu plicní hypertenze. Souvislost mitrální regurgitace s CTS není zcela jasná a v literatuře dosud nebyla objasněna. Pacientka vyžadovala diuretickou terapii a postupně se oběhově stabilizovala. S odstupem několika měsíců došlo k regresi nálezů na mitrální chlopni a vymizení nepřímých známek plicní hypertenze.

Závěr: Vzhledem k malému počtu dokumentovaných případů a neexistujícím doporučením pro péči o gravidní pacientky s CTS představuje tato kazuistika další důkaz, že tyto ženy mohou donosit a porodit zdravé dítě.

© ČKS, 2022.

ABSTRACT

Background: Cor triatriatum sinistrum (CTS) is a rare congenital heart disease consisting of a fibromuscular membrane that subdivides the left atrium into two chambers. Most patients have onset of symptoms within the first year of life. Patients with isolated CTS and no restrictive orifice may be asymptomatic and accidentally diagnosed in adulthood. Depending upon the orifice size in membrane, the hemodynamics may mimic mitral stenosis. CTS limits the ability of the heart to respond to increased cardiovascular demands.

Case report: In this report, we present a patient in whom the diagnosis of CTS was made during pregnancy. The woman developed signs of heart failure at the third trimester of gravidity. Despite CTS means high risk of maternal mortality and morbidity, the pregnancy was continued and Caesarean section was scheduled at term. The increase of intravascular volume in the early postpartum period caused acute heart failure with severe mitral regurgitation and pulmonary hypertension. The mechanism of mitral regurgitation is unclear and has not been documented in the literature yet. The patient required diuretic therapy and careful monitoring. Finally she was stabilized and discharged home. After 3-month follow-up there was a regression of mitral regurgitation and pulmonary hypertension disappeared.

Conclusion: There are no recommendations for the care of pregnant patients with CTS and there are also small numbers of documented cases. We describe a case report which proves that the patient with CTS can deliver a healthy newborn.

Keywords:

Congenital heart disease

Cor triatriatum

Pregnancy

Adresa pro korespondenci: MUDr. Michaela Pudová, Interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno, e-mail: pudova.michaela@fnbrno.cz

Úvod

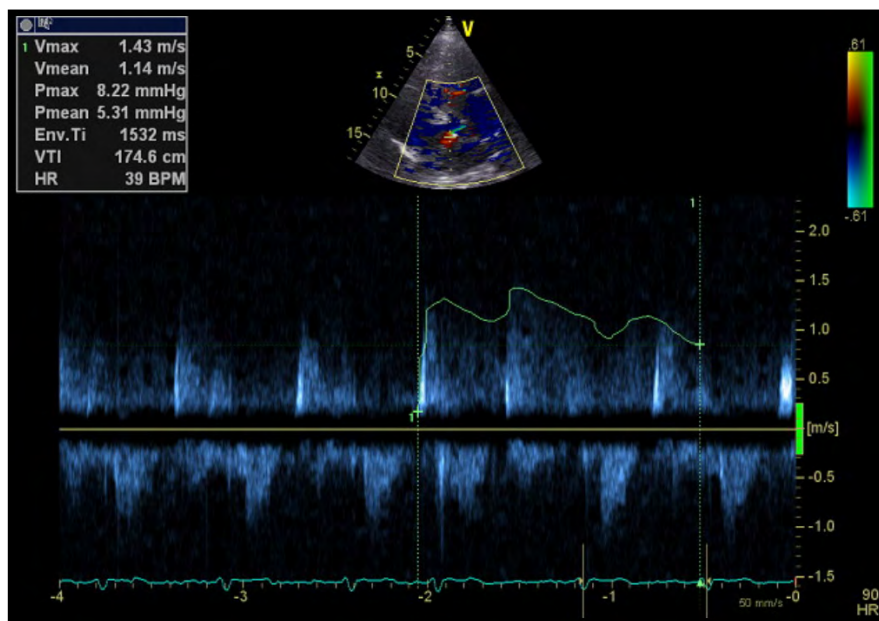
Cor triatriatum sinistrum (CTS) je vzácná srdeční malformace, která představuje 0,1–0,4 % všech vrozených srdečních vad (VSV).^{1–4} Ve většině případů je sdružena s jinými srdečními anomáliemi, ve 30 % se vyskytuje izolovaně.¹ CTS je charakterizována přítomností nekompletní fibromuskulární přepážky, která rozděluje levou síň horizontálně na dvě části. Do proximální části ústí plicní žíly, distální část komunikuje s fossa ovalis, ouškem levé síně a mitrální chlopní. Spojení mezi oběma oddíly zajišťuje otvor v přepážce různé velikosti. Srdeční vada je nejčastěji diagnostikována a operačně řešena již po narození nebo v raném dětství. V některých případech, zejména při absenci restriktivního toku, může být asymptomatická a diagnóza je náhodným zjištěním v dospělosti.⁵ K manifestaci onemocnění v dospělém věku může dojít při zvýšených nárocích na kardiovaskulární systém, kam patří kromě různých patologických stavů i fyziologické změny v těle matky v těhotenství. V průběhu gravidity se zvyšuje srdeční výdej a intravaskulární objem o přibližně 45 %, narůstá tepová frekvence (TF) přibližně o 15–25 %.¹ Tyto adaptační změny nutné k pokrytí metabolických požadavků organismu matky a plodu dosahují maxima ve 32. týdnu těhotenství.^{1,6} K dalšímu nárůstu intravaskulárního objemu dochází postpartálně v rámci uterinní autotransfuze, kdy se zvyšuje náplň cévního řečiště přibližně o 80 %.¹

Fibromuskulární přepážka v síni limituje plnění levé komory a hemodynamicky připomíná mitrální stenózu. Nárůst intravaskulárního objemu a srdeční frekvence v průběhu těhotenství a po porodu vede ke zkrácení plnicího času levé komory, zvýšení tlaků před přepážkou v proximální části levé síně a vzniku plicní hypertenze. Tento stav může vyústit v rozvoj plicního edému a srdečního selhání.^{1–4} Dlouhodobě zvýšenými tlaky v levé síni dochází k její dilataci a vzniku fibrilace síní, která může být v některých případech prvním klinickým projevem CTS.

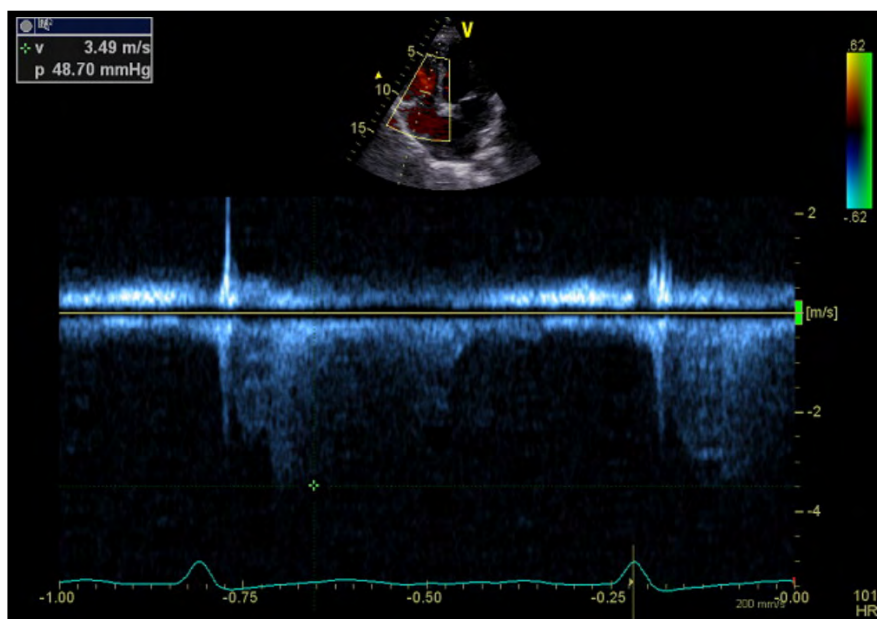
Naše kazuistika se věnuje případu mladé ženy s izolovaným CTS diagnostikovaným ve třetím trimestru gravidity na podkladě rozvoje symptomatologie *de novo*.

Popis případu

Demonstrujeme případ 30leté gravidní ženy, druhorodičky, která byla v 32. týdnu těhotenství odeslána ošetřujícím gynekologem ke kardiologickému vyšetření pro progresi dušnosti (NYHA II–III). Ambulantní kardiolog zjistil pomocí echokardiografického vyšetření přítomnost vrozené srdeční vady cor triatriatum sinistrum a odeslal pacientku do Centra komplexní péče pro vrozené srdeční vady v dospělosti Brno. Těhotná udávala výraznou dušnost při chůzi po 200 metrech. V průběhu prvního těhotenství před pěti lety problémy neměla, rodila *per vias naturales* a má zdravou dceru. Při vstupním vyšetření měla pacientka sklon k sinusové tachykardii (krevní tlak 106/82 mm Hg, TF 104/min, saturace krve kyslíkem [SpO₂] 97 %), Celkové fyzikální vyšetření a EKG záznam neodhalily žádnou abnormalitu. Laboratorní odběry byly v referenčním rozmezí včetně N-terminálního fragmentu natriuretického propeptidu typu B (NT-proBNP) (96 ng/l). Echokardiografickému nálezu dominovala dilatovaná levá síň (71 × 64 mm) rozdělená fibromuskulární přepážkou na proximální a distální část (video 1 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=160&pid=1791&file=1172>). Obě části propojoval otvor v přepážce s restriktivním tokem o velikosti 1,5–1,8 cm² (video 2–4 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=160&pid=1791&file=1169>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=160&pid=1791&file=1170>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=160&pid=1791&file=1171>). Gradienty v levé síni byly při neoptimálních incidenčních úhlech měřeny 8/5 mm Hg



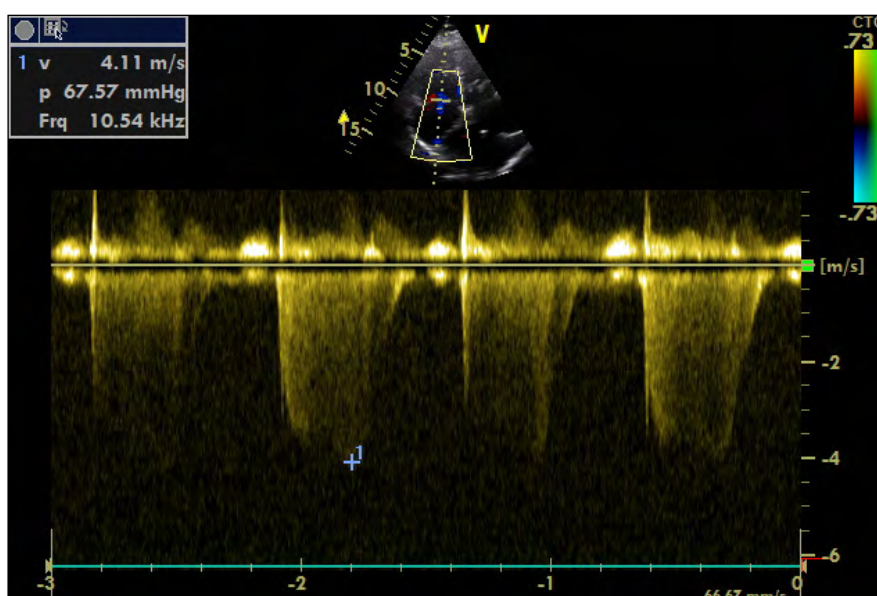
Obr. 1 – Echokardiografie, pulsni dopplerovská analýza průtoku na přepážce v levé síni, vrcholový gradient na membráně v levé síni odpovídá hemodynamicky středně významné mitrální stenóze, 32. týden těhotenství.



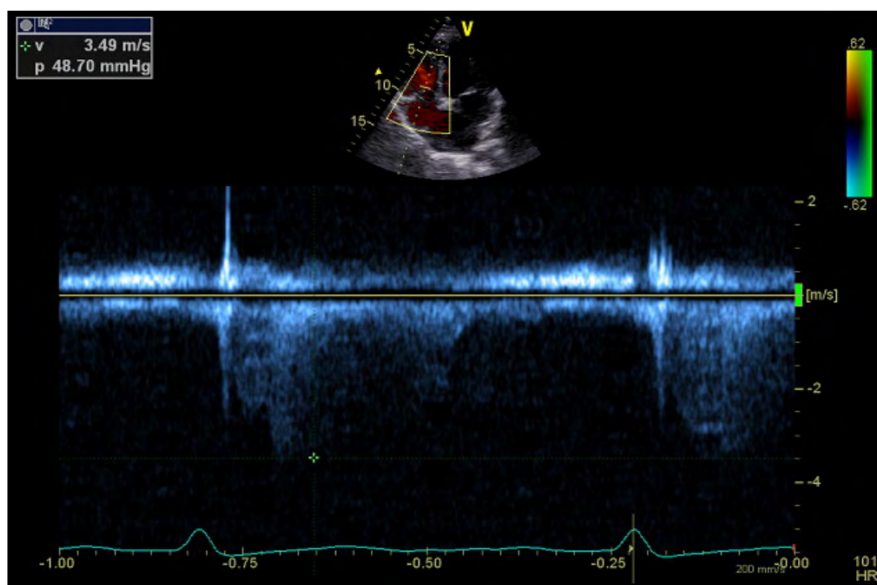
Obr. 2 – Echokardiografie, kontinuální dopplerovská analýza prouku na trikuspidální chlopi, vrcholový gradient odpovídá lehké až středně těžké plicní hypertenzi (kolem 50 mm Hg), 32. týden těhotenství.

(obr. 1 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=160&pid=1791&file=1166>). Restrikce toku na přepážce hemodynamicky odpovídala středně významné mitrální stenóze. Vyšetření odhalilo nevýznamnou mitrální regurgitaci 1.–2. stupně dle barevného dopplerovského mapování (video 5 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=160&pid=1791&file=1173>). Byl patrný systolický i diastolický D-shape levé komory při tlakovém přetížení nedilatovaných pravostranných oddílů. Dále byly přítomny nepřímé známky lehké až středně těžké plicní hypertenze kolem 50 mm Hg (obr. 2 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=160&pid=1791&file=1165>). Na 24hodinovém

holterovském EKG monitorování trval po celou dobu sinusový rytmus s trendem k sinusové tachykardii (47 % záznamu). Sedm procent záznamu tvořily supraventrikulární extrasystoly (SVES), z toho přibližně 50 % triplety, kvadruplety a salvy SVES v trvání do 1,8 s (při TF 165/min). Pacientce jsme nasadili malou dávku beta-blokátoru (metoprolol 50 mg denně) s cílem snížit tepovou frekvenci a prodloužit diastolické plnění levé komory přes otvor v přepážce. Vzhledem k obrazu hemodynamicky středně významné mitrální stenózy, známkám lehké až středně těžké plicní hypertenze a s ohledem na preference pacientky byl plánován porod císařským řezem. Kauzální řešení CTS se odložilo do poporodního období. Pacientka do konce těhotenství nevyka-



Obr. 3 – Echokardiografie, kontinuální dopplerovská analýza prouku na trikuspidální chlopi, odhad tlaku v plicnici 68–73 mm Hg odpovídá lehké až středně těžké plicní hypertenzi, první den po porodu.



Obr. 4 – Echokardiografie, apikální projekce, mitrální regurgitace III. stupně dle barevného dopplerovského mapování, čtvrtý den po porodu

zovala známky progresu srdečního selhávání. Ve 38. týdnu těhotenství (38 + 1) provedli gynekologové za důkladné monitorace vitálních funkcí císařský řez v epidurální anestezii. Narodilo se zdravé děvče. Porod byl nekomplikovaný s krevními ztrátami přibližně 400 ml. V časném postpartálním období probíhala observace na intenzivním lůžku. Auskultačně byl *de novo* zjištěn systolický šelest nad hrotem. Echokardiografické vyšetření první poporodní den odhalilo progresi regurgitace na mitrální chlopi, nyní 3. stupně dle dopplerovského barevného mapování (video 6 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&i-d=160&pid=1791&file=1175>). Gradient mezi horní a dolní částí levé síně byl 10 mm Hg a odhad tlaku v plicnici 68–73 mm Hg (obr. 3 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&i-d=160&pid=1791&file=1167>). Pacientka měla sklon k hypotenzii, ošetřující lékaři hradili krevní ztráty a podávali malé dávky diuretik. Dle echokardiografické kontroly čtvrtý poporodní den přetrvával gradient v levé síni 8/5 mm Hg a mitrální regurgitace 3. stupně dle barevného dopplerovského mapování. Vada odpovídala středně významné mitrální regurgitaci s plochou regurgitačního ústí 0,33 cm², s regurgitačním objemem 32 ml (obr. 4 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&i-d=160&pid=1791&file=1168>). Odhadovaný tlak v plicnici byl kolem 50 mm Hg. Pacientku jsme propustili domů v klinicky dobrém stavu. Na kontrolním vyšetření po čtyřech měsících udávala výrazné zlepšení symptomatologie (NYHA I). Dle echokardiografického vyšetření došlo prakticky k vymizení regurgitací na mitrální a trikuspidální chlopi (video 7 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&i-d=160&pid=1791&file=1174>). Nepřímé známky klidové plicní hypertenze přítomny nebyly. V současnosti je plánováno chirurgické řešení vady.

Diskuse

Doporučené postupy Evropské kardiologické společnosti (ESC) pro přístup ke kardiovaskulárním onemoc-

něním v průběhu těhotenství z roku 2018 stratifikují riziko mortality a morbiditu na základě jednotlivých typů VSV do čtyř kategorií (mWHO I–IV – modifikovaná klasifikace mateřského kardiovaskulárního rizika Světové zdravotnické organizace).⁶ Samotná CTS v těchto doporučených definovává není. Nález námi popisované pacientky s CTS odpovídal v době vyšetření před porodem hemodynamicky středně významné mitrální stenóze. Tato vada je zařazena do třídy mWHO III a představuje významně zvýšené mateřské riziko mortality a morbiditu.⁶

Dosud popisované případy gravidních pacientek s CTS se týkají izolované vady nebo vady spojené s hemodynamicky nevýznamným defektem septa síní, které byly do období gravidity klinicky němé.^{1,7–9} Je to pravděpodobně dáno tím, že symptomatické vady jsou diagnostikovány a operačně řešeny již v dětství, případně před otěhotněním.¹

U asymptomatických pacientek se CTS může v těhotenství a časně po porodu manifestovat vznikem srdečního selhání, arytmie a preeklampsie. Klinický obraz závisí na přítomnosti restriktivního toku na přepážce v levé síni a případné koexistenci další srdeční anomálie (např. defekt septa síní, anomální návrat plicních žil).^{4,5}

Doposud bylo publikovaných celkem 17 případů gravidit u pacientek s cor triatriatum sinistrum.^{1,7–9} U dvou pacientek (11,7 %) se vada zjistila již dříve před otěhotněním, ale operovány nebyly, u čtyř pacientek (23,5 %) proběhla diagnostika v různém časovém okně od porodu v rámci došetřování příčiny vzniku plicního edému v časném postpartálním období.^{1,7–9}

U zbylých 11 pacientek (64,8 %) byla vada diagnostikována v průběhu gravidity na základě přítomného šelestu, v důsledku rozvoje srdečního selhání nebo arytmie. Ze skupiny žen s diagnostikovaným CTS v průběhu gravidity podstoupily tři ženy (27,3 %) urgentní operaci. U devíti žen (53 %) z celé skupiny probíhalo těhotenství asymptomaticky. Do této skupiny patří i pacientky, u kterých byla

vada zjištěna na základě rozvoje plicního edému v poporodním období.^{1,7-9}

Osm pacientek (47 %) mělo ukončeno těhotenství císařským řezem, šest žen (35 %) porodilo vaginálně a jedna pacientka (6 %) spontánně potratila po urgentní kardiologické operaci. U dvou pacientek (12 %) není informace uvedena.^{1,7-9} Prvorodičky tvořily 64,7 %.^{1,7-9}

U naší pacientky došlo v poporodním období k rozvoji významné mitrální regurgitace, která v dosud publikovaných kazuistikách popsána nebyla. Mechanismus vzniku je nejasný a v literatuře neobjasněn. Dle naší hypotézy může být regurgitace na mitrální chlopni důsledkem významného rozdílu tlaků mezi levou komorou a distální částí levé síně. Proximální část levé síně je v důsledku restrikce toku na fibromuskulární přepážce objemově i tlakově přetížena a v distální části síně je tlak nízký. Tyto změny se akcentují v důsledku objemového přetížení oběhu matky na podkladě fyziologických adaptačních změn po porodu. Relativní podtlak v distální části levé síně pak může vést k akcentaci mitrální regurgitace. V našem případě byla mitrální regurgitace masivní a zasahovala do celé distální části síně. Membrána s restriktivním otvorem limitovala propagaci do plicních žil a rozvoj plicního edému. S odstupem několika měsíců po úpravě hemodynamických poměrů v oběhovém systému matky regurgitace na mitrální chlopni vymizela.

V případě nepříznivého klinického vývoje pacientky v průběhu těhotenství by bylo možné uvažovat o urgentní chirurgické operaci srdeční vady. Jako další teoretická možnost připadá v úvahu perkutánní balonková dilatace stenotického ústí jako symptomatické řešení s cílem stabilizace pacientky do naplánování porodu. I když tato intervence u gravidní pacientky s CTS dosud publikována nebyla.

Naše kazuistika prezentuje případ mladé těhotné ženy s cor triatriatum diagnostikovaným v těhotenství. I přes restriktivní tok na membráně simulující středně významnou mitrální stenózu a plicní hypertenzi bylo pokračováno v těhotenství a porod byl ukončen v termínu císařským řezem. K tomuto rozhodnutí přispěl i fakt, že pacientka již v minulosti prošla nekomplikovaným těhotenstvím ukončeným vaginálním porodem.



CURRICULUM VITAE

MUDr. Michaela Pudová

v roce 2017 absolvovala obor všeobecné lékařství na Lékařské fakultě Masarykovy univerzity v Brně. Po promoci nastoupila na Interní kardiologickou kliniku Fakultní nemocnice Brno, kde pracuje doposud. V současné době se připravuje na atestaci z kardiologie. Poté by se chtěla věnovat neinvazivní kardiologii.

Závěr

Pacientky s asymptomatickým izolovaným CTS mají riziko rozvoje srdečního selhání a arytmií v průběhu těhotenství a v časném postpartálním období.¹ Výraznou limitaci v péči o tyto pacientky představuje malý soubor dosud dokumentovaných případů a současně neexistující doporučení péče o tyto ženy. Jak ukazuje naše kazuistika, pacientka s CTS může úspěšně donosit a porodit zdravé dítě. Je však nutné pečlivé vedení těhotenství, porodní plán a poporodní péče, které by měly být soustředěny do specializovaných center pro vrozené srdeční vady a do center pro riziková těhotenství.⁶

Prezentováno na sjezdu ČKS 2021.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705).

Odkaz na článek online

<http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=160&pid=1791>

Literatura

1. Bojanić K, Bursac D, Zmijanac J, et al. Isolated cor triatriatum sinistrum and pregnancy: case report and review of the literature. *Can J Anaesth* 2013;60:577–583.
2. Rudienė V, Hjortshøj CMS, Glaveckaitė S, et al. Cor triatriatum sinistrum diagnosed in the adulthood: a systematic review. *Heart* 2019;105:1197–1202.
3. Rubáčková Popelová J. Vrozené srdeční vady v dospělosti. 2. vydání. Praha: Grada, 2018:457–465.
4. Narayanapillai J. Cor triatriatum sinister with severe obstruction: a rare presentation in an adult. *BMJ Case Rep* 2016;2016:bcr2016215718.
5. Sentilhes L, Verspyck E, Bauer F, et al. Management of maternal cor triatriatum during pregnancy. *Obstet Gynecol* 2004;104(5 Pt 2):12125.
6. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018;39:3174–3177.
7. Ji L, Wu W, Sun Z, et al. Acute Pulmonary Hypertension During Pregnancy Caused by Isolated Cor Triatriatum Sinus With Left Atrial Thrombus. *Circ Cardiovasc Imaging* 2019;12:e009331.
8. Karas BJ, Ramirez E, Humbarger C, et al. Malignant pulmonary edema in a pregnant woman caused by cor triatriatum. *Obstet Gynecol* 2013;122(2 Pt 2):505–507.
9. Zhiva T. Cor triatriatum sinistrum in a pregnant woman. *Clin Case Rep* 2018;6:1624–1626.