

Submitted: 21.05.2013

Accepted: 04.06.2013

Mieszany częściowo nieprawidłowy spływ żył płucnych współistniejący z wadą zastawki aortalnej – studium diagnostyki ultrasonograficznej 10-letniej pacjentki z zespołem Turnera

Mixed partial anomalous pulmonary venous drainage coexistent with an aortic valve abnormality – analysis of ultrasound diagnostics in a 10-year-old girl with Turner syndrome

Wojciech Mądry¹, Maciej A. Karolczak¹,
Justyna Komarnicka², Małgorzata Mirecka¹

¹ *Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska*

² *Zakład Radiologii Pediatricznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska*
Correspondence: Dr n. med. Wojciech Mądry, Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Działdowska 1, 01-184 Warszawa, e-mail: madwoj1@onet.eu

Słowa kluczowe

echokardiografia,
wady układu
sercowo-
naczyniowego,
wada wrodzona,
zespół Turnera

Streszczenie

Autorzy prezentują przypadek echokardiograficznego rozpoznania rzadkiej wrodzonej anomalii układu sercowo-naczyniowego pod postacią mieszanego częściowo nieprawidłowego spływu żył płucnych u 10-letniej dziewczynki z zespołem Turnera oraz wrodzonym zwężeniem dwupłatkowej, niedomykalnej zastawki aorty, dokonanego w trakcie diagnostyki prowadzonej w celu ustalenia przyczyny krwawienia z przewodu pokarmowego. Omówiono trudności diagnostyczne prowadzące do opóźnionego ustalenia właściwego rozpoznania, wynikające z braku objawów niewydolności krążenia we wczesnym okresie choroby oraz występowania nasilonych i dominujących zjawisk osłuchowych związanych z wadą zastawki aorty, skutecznie maskujących syndromy zwiększonego przepływu płucnego. Poruszono rolę wpływu cech fenotypowych zespołu Turnera, a w szczególności krótkiej, pletwiastej szyi, ograniczającej dostęp nadmostkowy, oraz obecności czynników psychologicznych wiążących się z długotrwałą chorobą. Wskazano na pośrednie objawy echokardiograficzne nasuwające podejrzenie częściowo nieprawidłowego spływu żył płucnych i nakazujące rozszerzenie zakresu badania, takie jak powiększenie prawego przedsionka i prawej komory serca oraz paradoksalny ruch przegrody międzykomorowej u osoby bez ASD, cech nadciśnienia płucnego, wady zastawki trójdzielnej lub płucnej. Przedstawiono metodykę badania echokardiograficznego, umożliwiającą bezpośrednią wizualizację nieprawidłowych struktur naczyniowych, podkreślając znaczenie projekcji echokardiograficznych wykazujących najwyższą czułość: wysokich projekcji przymostkowych prawostronnych i lewostronnych – w płaszczyznach strzałkowych i poprzecznych, w ułożeniu pacjentki na boku, z zastosowaniem prezentacji dwuwymiarowej oraz kolorowego dopplera. Wskazano na ograniczenia badania echokardiograficznego, wynikające z konieczności uwidocznienia i prześledzenia przebiegu struktur naczyniowych przesłoniętych tkankami nieprzewodzącymi ultradźwięków, a w związku z tym także na rolę innych metod wizualizacji, takich jak tomografia komputerowa i/lub magnetyczny rezonans jądrowy.

Key words

echocardiography,
cardiovascular
abnormalities,
congenital,
Turner syndrome

Abstract

The authors present a case of echocardiographic diagnosis of a rare congenital cardiovascular anomaly in the form of mixed partial anomalous pulmonary veins connection in a 10-year-old girl with Turner syndrome and congenital mild stenosis of insufficient bicuspid aortic valve, made while diagnosing the causes of intestinal tract bleeding. The article presents various diagnostic difficulties leading to the delayed determination of a correct diagnosis, resulting from the absence of symptoms of circulatory failure in the early stage of the disease and the occurrence of severe and dominant auscultatory phenomena typical for congenital aortic valve defect which effectively masked the syndromes of increased pulmonary flow. The authors discuss the role of the impact of phenotypic characteristics of the Turner syndrome, in particular a short webbed neck restricting the suprasternal echocardiographic access and the presence of psychological factors associated with a long-term illness. The importance of indirect echocardiographic symptoms suggesting partial anomalous pulmonary veins connection in the presence of bicuspid aortic valve, e.g. enlargement of the right atrium and right ventricle, and paradoxical interventricular septum motion were emphasized in patients lacking ASD, pulmonary hypertension or tricuspid and pulmonary valve abnormalities. The methodology of echocardiographic examination enabling direct visualization of the abnormal vascular structures was presented. Special attention was paid to the significance of highly sensitive echocardiographic projections: high right and left parasternal views in sagittal and transverse planes with patient lying on the side, with the use of two-dimensional imaging and color Doppler. Finally, the limitations of echocardiography resulting from the visualization and tracking of abnormal vascular structures hidden behind ultrasound non-conductive tissues were indicated, as was the role of other diagnostic modalities, such as angio-CT and/or nuclear magnetic resonance.

Wprowadzenie

Częściowo nieprawidłowy spływ żył płucnych (*partial anomalous pulmonary veins connection*, PAPVD) jest anomalią rozwojową układu sercowo-naczyniowego, której przyczyną można poszukiwać zarówno w nieprawidłowej strukturze genowej, jak i w czynnikach środowiskowych. Istotą wady wydaje się przetrwanie wczesnozarodkowych połączeń między żylnym krążeniem systemowym (większy żylny spłot trzewny) i płucnym⁽¹⁾ przy równoczesnym braku prawidłowego połączenia między żyłami płucnymi oraz lewym przedsionkiem serca, prawdopodobnie w następstwie zaburzenia procesu wzrastania tkanki mezenchymalnej, leżącej za sercem (*dorsal mesocardial protrusion*, DMP), w okolicy tzw. drugiego pola sercowego (pole tylne), w kierunku żylnego/napływowego bieguna serca^(2,3). Brak spływu krwi z jednej lub kilku żył płucnych do krótkiej, pojedynczej wspólnej żyły płucnej – prowadzącej krew do lewego przedsionka serca – jest widoczny już około 8. tygodnia życia zarodka; skutkuje to nadmiernym rozwojem naczyń spłotu trzewnego i powstaniem ich licznych połączeń z układem żył kardynalnych oraz z mięszem płuc⁽⁴⁾. W efekcie, rozpoznając PAPVD, znajdujemy prawidłowe połączenie dwóch lub trzech żył płucnych z lewym przedsionkiem, podczas gdy pozostałe żyły płucne nie posiadają światła wewnętrznego (brak lumenizacji) lub ulegają atrezji⁽⁴⁾. Dotknięty anomalią naczyniową obszar mięszu płucnego drenuje krew żylną do zlewiska żył systemowych drogą układu żył głównych, żył pionowych albo poprzez zatokę wieńcową. Celem pracy jest prześledzenie stosowanej przez nas strategii i techniki badania diagnostycznego na przykładzie pacjentki z zespołem Turnera, współistniejącą wadą zastawki aortalnej oraz niezwykle rzadką postacią mieszanego częściowo nieprawidłowego spływu żył płucnych.

Introduction

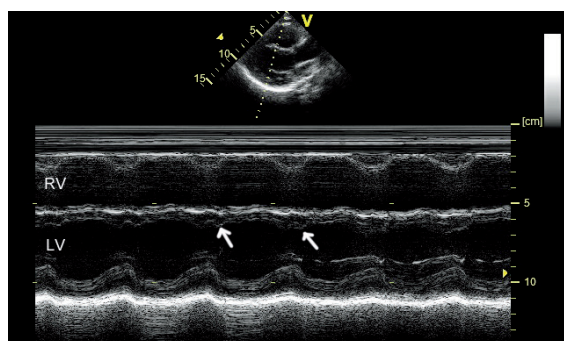
Partial anomalous pulmonary venous drainage (PAPVD) is a developmental anomaly of the cardiovascular system, the cause of which can be sought both in the abnormal gene structure, as well as in environmental factors. The essence of the defect seems to be the persistence of the early-stage embryo connections between the systemic venous circulation (major celiac venous plexus) and pulmonary circulation⁽¹⁾ in the absence of a proper connection between the pulmonary veins and the left atrium of the heart, probably as a result of abnormal growth process of mesenchymal tissue located behind the heart (dorsal mesocardial protrusion, DMP), in the area of so-called second heart field (rear field) toward the venous/alluvial pole of the heart^(2,3). The lack of blood inflow from one or more pulmonary veins into the short, single common pulmonary vein which leads blood to the left atrium is visible at approximately the 8th week of the embryo's age; this results in excessive angiogenesis of the celiac plexus and the emergence of their numerous connections with the cardinal venous system and lung parenchyma⁽⁴⁾. As a result, during the diagnosis of PAPVD a correct connection of two or three pulmonary veins with the left atrium is found, while the other pulmonary veins lack internal lumen (no lumenization) or undergo atresia⁽⁴⁾. The part of pulmonary parenchyma affected by the vascular anomaly drains venous blood to the venous system drainage area via the system of main and vertical veins or through the coronary sinus. The aim of this paper is to trace the applied strategy and diagnostic test technique on the example of a patient with Turner syndrome, concomitant aortic valve anomaly and a very rare form of mixed partial abnormal pulmonary venous connection.

Opis przypadku

Dziesięcioletnia dziewczynka z zespołem Turnera, obserwowana od okresu niemowlęcego z powodu umiarkowanej niedomykalności i niewielkiego stopnia zwężenia dwupłatkowej zastawki aorty, została przyjęta do kliniki gastroenterologii z powodu nawracających krwawień z przewodu pokarmowego, a następnie skierowana na kontrolne badania echokardiograficzne do pracowni echokardiograficznej Kliniki Kardiochirurgii Dzieci WUM przed planowaną kolonoskopią w znieczuleniu ogólnym.

W przezklatkowym badaniu echokardiograficznym potwierdzono opisaną powyżej patologię aortalną, stwierdzając równocześnie, że zarówno wielkość jam lewego przedsionka i lewej komory, jak i grubość oraz kurczliwość wolnej ściany lewej komory mieściły się w zakresie normy odpowiedniej dla wieku dziecka. Uwagę badającego (WM) zwróciła jednak zaznaczona asynergia skurczu przegrody międzykomorowej i powiększenie prawej komory serca. Jej wymiary rejestrowane w prezentacji M (w projekcji obrazującej długą oś LV) przekraczały górną granicę normy; graniczne były także wymiary prawego przedsionka i pnia płucnego, co skłaniało do podjęcia próby identyfikacji przyczyny tego stanu (ryc. 1).

Powiększenie prawej komory z towarzyszącym paradoksalnym ruchem przegrody międzykomorowej należy do obrazu objętościowego i/lub ciśnieniowego przeciążenia prawej komory, natomiast nie jest typowe dla przeciążenia komory lewej w przebiegu wady aortalnej. Obecnie, pomimo upowszechnienia diagnostyki echokardiograficznej, najczęstszymi późno rozpoznawanymi przyczynami przeciążenia prawej komory u dzieci są ubytki w przegrodzie międzyprzedsionkowej i/lub częściowo nieprawidłowe sploty żył płucnych. Do rzadszych powodów należą: istotna hemodynamicznie niedomykalność zastawki



Ryc. 1. Prezentacja M uwiidocznia powiększenie prawej komory (RV) oraz nieprawidłowy ruch przegrody międzykomorowej (↑↑) – zjawisko, które zwróciło uwagę na możliwość niskociśnieniowego przecieku systemowo-płucnego pomimo braku ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Oznaczenie dodatkowe: LV – lewa komora

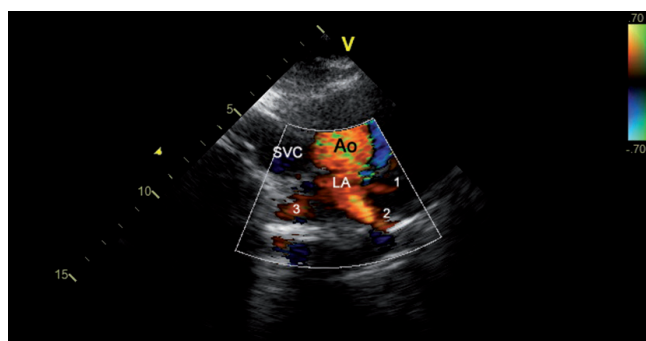
Fig. 1. Presentation M reveals the enlargement of the right ventricle (RV) and an abnormal motion of the ventricular septum (↑↑) – a phenomenon that indicated the possibility of a low-pressure systemic-pulmonary shunt despite the absence of the atrial septal defect. Additional marking: LV – left ventricle

Case report

A 10-year-old girl with Turner syndrome, remaining under observation since infancy due to moderate insufficiency and mild stenosis of bicuspid aortic valve, was admitted to the Clinic of Gastroenterology owing to recurrent gastrointestinal bleeding, and then referred to a follow-up echocardiography examination to the echocardiographic laboratory at the Department of Children's Cardiac Surgery of the Medical University of Warsaw before a scheduled colonoscopy under general anesthesia.

Transthoracic echocardiography confirmed the aortic pathology described above and it was stated at the same time that the size of the cavities of the left atrium and the left ventricle as well as the thickness and contractility of the left ventricular free wall were within the normal range appropriate for the child's age. However, what attracted the examiner's (WM) attention was paradoxical motion of the interventricular septum and enlargement of the right ventricle. It's diameter measured in LV long axis view exceeded upper normal limits; the dimensions of the right atrium and the pulmonary trunk were also borderline, what prompted the examiner to attempt to identify the cause of this condition (fig. 1).

Right ventricular enlargement accompanied by paradoxical motion of the interventricular septum is characteristic feature of the right ventricular volume and/or pressure overload but not the left ventricular one in the course of aortic defect. Today, in spite of the widespread echocardiography, the detection of right heart enlargement caused by atrial septal defects and/or partially abnormal pulmonary venous drainage still may be delayed. Less common reasons include: hemodynamically significant tricuspid and/or pulmonary valve



Ryc. 2. Projekcja nadmostkowa poprzeczna. Widoczne lewy przedsionek (LA) oraz dopływy z trzech żył płucnych: prawej dolnej (3) i dwóch lewych (1, 2). Strumień wpływający do lewego przedsionka z lewej górnej żyły płucnej (1) jest wyraźnie węższy od pozostałych. Oznaczenia dodatkowe: Ao – aorta wstępująca, SVC – żyła główna górna

Fig. 2. Suprasternal transverse projection. Visible left atrium (LA) and three tributaries of the pulmonary veins: lower right vein (3) and two left veins (1, 2). The bloodstream flowing into the left atrium from the left upper pulmonary vein (1) is clearly narrower than the others. Additional markings: Ao – ascending aorta, SVC – superior vena cava

trójdzielnej i/lub płucnej (np. w łagodniejszych postaciach anomalii Ebsteina), nadciśnienie płucne itp.

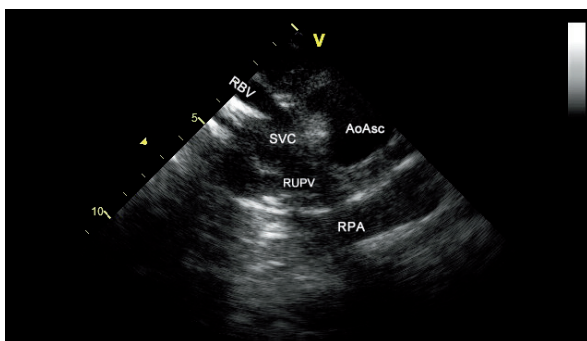
W omawianym przypadku wykluczono strukturalne nieprawidłowości zastawek prawego serca oraz obecność ubytków w przegrodzie międzyprzedsionkowej – także położonych brzeżnie (np. typu *sinus venosus*); nie stwierdzono też echokardiograficznych cech nadciśnienia płucnego (niskie prędkości małych fal zwrotnych przez zastawkę trójdzielną i płucną). W trakcie analizy obrazu części przegrody międzyprzedsionkowej położonej w sąsiedztwie ujścia żyły głównej górnej (prawidłowej, bez ubytku typu *sinus venosus*) wykazano poszerzenie przysercowego odcinka tej żyły oraz wyraźnie turbulentny napływ krwi do prawego przedsionka. Nie uwidoczniło ujścia prawej górnej żyły płucnej do lewego przedsionka, udało się natomiast zaobserwować prawą dolną oraz obydwie lewe (ryc. 2). Średnice lewych żył płucnych w prezentacji dwuwymiarowej były mniejsze niż żyły płucnej prawej dolnej, podobnie notowano mniejsze wysycenie koloru obrazującego napływu z tych żył. Precyzyjne uwidocznienie żył płucnych i systemowych utrudniały niekorzystne warunki anatomiczne u niechętnie poddającego się badaniu dziecka z zespołem Turnera (krótka szyja, ograniczająca dostęp nadmostkowy, wdechowo ustawiona klatka piersiowa, dolegliwości brzuszne).

Zadowalającą wizualizację żyły głównej górnej uzyskano, stosując prawe projekcje przymostkowe, przy ułożeniu pacjentki na prawym boku, szczególnie w trakcie maksymalnego wydechu. Około 3 cm powyżej prawego przedsionka uwidoczniło w płaszczyźnie poprzecznej dość szeroką, horyzontalnie biegnącą żyłę wylaniającą się z tkanki płucnej, uchodzącą do wyraźnie poszerzającej się na tym poziomie żyły głównej górnej. W jej bliskim sąsiedztwie znajdowało się także ujście żyły nieparzystej, biegnącej w płaszczyźnie strzałkowej (ryc. 3–5). Uwagę badającego zwrócił obraz

insufficiency (e.g., in milder forms of Ebstein's anomaly), pulmonary hypertension, etc.

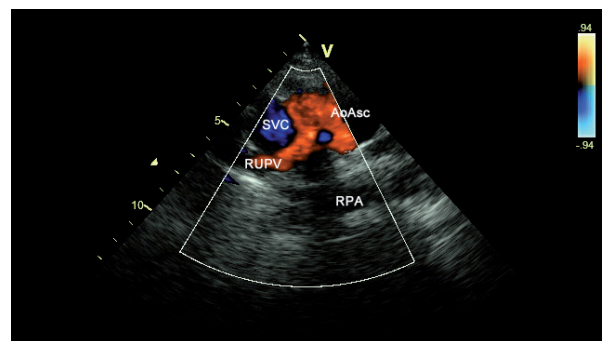
Structural abnormalities of the right heart valves and the presence of atrial septal defects were excluded in the described case, including those located marginally (e.g. of *sinus venosus* type). Also no echocardiographic features of pulmonary hypertension were found (low tricuspid and pulmonary valve regurgitant flow velocities). The image analysis of a part of the atrial septum located in the vicinity of the mouth of the superior vena cava (normal, without a *sinus venosus* defect) revealed a widening of the paracardiac section of the vein and clearly turbulent flow of blood into the right atrium. No entry of the right upper pulmonary vein into the left atrium was visualized, but lower right and both left pulmonary veins joining the left atrium were shown (fig. 2). In a two-dimensional presentation the diameters of the left pulmonary veins were smaller than that of the right lower pulmonary vein. Lower saturation of the color inflow from these veins was noted. Precise visualization of pulmonary and systemic veins was hampered by adverse anatomical conditions in a child with Turner syndrome (short neck restricting suprasternal access, inspiratory position of the thorax, abdominal discomfort) who reluctantly engaged in the examination.

Satisfactory visualization of the superior vena cava was achieved by using right parasternal projections with the patient positioned laterally on the right side, especially during maximal exhalation. About 3 cm above the right atrium a rather wide, horizontally extending vein was revealed in the transverse plane. It emerged from the lung tissue and ran to the superior vena cava which expanded visibly at that level. Located in its close proximity was the opening of the azygos vein which ran in the sagittal plane (figs. 3–5). The examining physician's attention was drawn to the



Ryc. 3. Projekcja przymostkowa prawa wysoka poprzeczna. Widoczne ujście szerokiej żyły (RUPV), uchodzącej do poszerzonej żyły głównej górnej (SVC) powyżej prawej gałęzi tętnicy płucnej (RPA). Jej horyzontalny przebieg wskazuje na płucne pochodzenie tego naczynia. Oznaczenia dodatkowe: AoAsc – aorta wstępująca, RBV – prawa żyła ramienno-główna

Fig. 3. High right transverse parasternal projection. Visible opening of a wide vein (RUPV) running to the enlarged superior vena cava (SVC) over the branch of the right pulmonary artery (RPA). Its horizontal course indicates the pulmonary origin of the vessel. Additional markings: AoAsc – ascending aorta, RBV – right brachiocephalic vein



Ryc. 4. Kolorowy doppler ułatwia uwidocznienie nietypowego, zorientowanego horyzontalnie – w płaszczyźnie poprzecznej – dopływu do żyły głównej górnej (SVC). Oznaczenia: RUPV – prawa żyła płucna górna, RPA – prawa tętnica płucna, AoAsc – aorta wstępująca

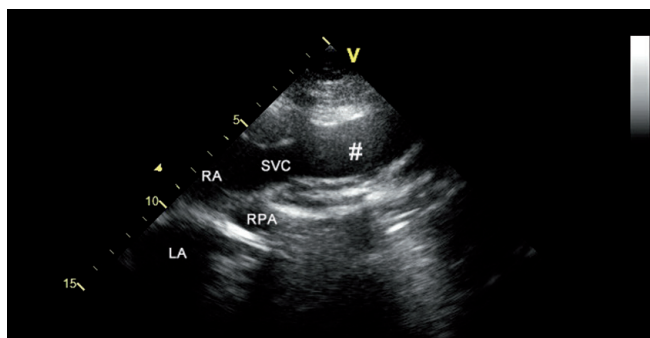
Fig. 4. Color Doppler facilitates the visualization of an abnormal, horizontally oriented (in the transverse plane) superior vena cava (SVC) tributary. Markings: RUPV – right upper pulmonary vein, RPA – right pulmonary artery, AoAsc – ascending aorta

lewej żyły ramienno-głowej, również poszerzonej, ze zwiększonym przepływem. Poszukując przyczyny, z wykorzystaniem wysokich lewych projekcji przmostkowych, w pozycji pacjentki na lewym boku, zaobserwowano pionową żyłę o średnicy około 8 mm, z turbulentnym przepływem, uchodzącą od dołu do lewej żyły ramienno-głowej. Nie udało się uwidocznnić początkowego odcinka tego naczynia – był przesłonięty tkanką płucną (ryc. 6, 7).

Rozpoznano wstępnie rzadki wariant mieszanego częściowo nieprawidłowego spływu żył płucnych: górnej prawej, uchodzącej do żyły głównej górnej, oraz górnej lewej (*left upper pulmonary vein*, LUPV), uchodzącej poprzez przetrwałą pionową do lewej żyły ramienno-głowej. Nieprawidłowości po stronie prawej nie budziły wątpliwości, natomiast niejasne pozostawały szczegóły anatomiczne lewych żył płucnych, ponieważ w pierwszej fazie badania uwidoczniono ujście dwóch żył do lewego przedsionka, co sugerowało prawidłowy obraz lewych żył płucnych. Obecność dodatkowego kanału żylnego po lewej stronie mogła być wyjaśniona nietypowym drenażem z lewego płuca (większa liczba żył płucnych, z których górne uchodzą nieprawidłowo), obecnością nietypowo przebiegającej, większej niż zazwyczaj żyły systemowej (np. żyła nieparzysta dodatkowa, żyła międzyżebrowa górna lewa)

image of the left brachiocephalic vein, also enlarged and showing increased flow. During the search for the cause with the use of high left parasternal projections with the patient positioned laterally on the left side, a vertical vein of ca. 8 mm diameter and with a turbulent flow, running from the bottom to the left brachiocephalic vein was observed. The initial segment of the vessel not revealed due to being obstructed by pulmonary tissue (figs. 6, 7).

The presumptive diagnosis of a rare variety of mixed partial abnormal pulmonary venous drainage was made: the right upper pulmonary vein into the superior vena cava, and the left upper pulmonary vein (LUPV) through persistent vertical vein to the left brachiocephalic vein. The right sided anomalies did not raise any doubts. However, what remained vague were anatomical details of left pulmonary veins, as in the first phase of the examination the opening of two veins to the left atrium was revealed, which suggested that the image of the left pulmonary veins was correct. The fact that the additional venous channel on the left side could be explained by an unusual drainage from the left lung (a greater number of pulmonary veins from which the upper ones exit incorrectly), the presence of an abnormally running and larger than usual systemic vein (for example, accessory azygos vein, top left intercostal

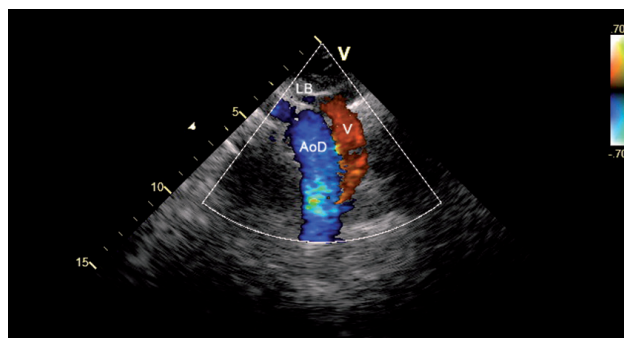


Ryc. 5. Projekcja przmostkowa prawa wysoka podłużna. Żyła główna górna uwidoczniiona w osi długiej. W odległości około 3 cm od ujścia do prawego przedsionka (RA) żyła główna górna (SVC) jest wyraźnie poszerzona (#), natomiast odcinek w bezpośrednim sąsiedztwie ujścia do prawego przedsionka ma prawidłową średnicę. Oznaczenia dodatkowe: LA – lewy przedsionek, RPA – prawa tętnica płucna

Fig. 5. High right longitudinal parasternal projection. Superior vena cava visualized in the long axis. At a distance of about 3 cm from the exit to the right atrium (RA) superior vena cava (SVC) is significantly widened (#), and the section in the immediate vicinity of the exit to the right atrium has a normal diameter. Additional markings: LA – left atrium, RPA – right pulmonary artery

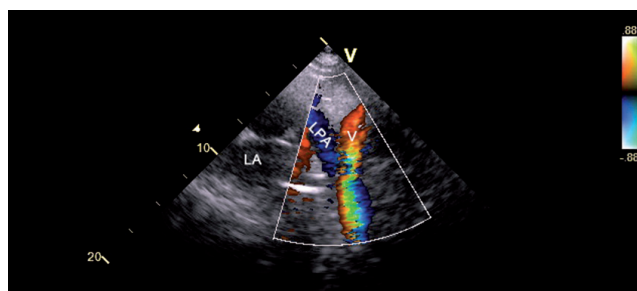
Ryc. 7. Niewielkie odchylenie głowicy na lewo uwidoczni bardziej obwodowy odcinek żyły pionowej (V); biegnie ona z głębi tkanki płucnej, powyżej lewej gałęzi tętnicy płucnej (LPA). Oznaczenie dodatkowe: LA – lewy przedsionek serca

Fig. 7. A slight deviation of the transducer to the left reveals a more peripheral section of the vertical vein (V) which runs from the depths of the lung tissue, above the left pulmonary artery (LPA). Additional marking: LA – left atrium



Ryc. 6. Projekcja przmostkowa lewa wysoka. Kolorem niebieskim kodowany jest przepływ w aorticę zstępującą (AoD), kolorem czerwonym – skierowany ku górze przepływ w znajdującej się na lewo od aorty żyły uchodzącej do lewego kąta żylnego (V). Oznaczenie dodatkowe: LB – lewa żyła ramienno-głowa

Fig. 6. High left parasternal projection. Blue color is used to mark the flow in the descending aorta (AoD), red color to mark the upward movement in the vein located leftward from the aorta which drains into the left venous angle (V). Additional markings: LB – left brachiocephalic vein



albo istnieniem żylnego połączenia pomiędzy układem żył płucnych i systemowych (*levoatrial cardinal vein* lub żylnie naczynie łączące LUPV z lewą żyłą ramiennie-głową). Rozstrzygnięcie wątpliwości było ważne dla ustalenia dalszego postępowania, a przede wszystkim wskazania do korekcji chirurgicznej.

Częściowo nieprawidłowy spływ żył płucnych, obejmujący stosunkowo niewielką część miąższu płuc (zwykle jedna nieprawidłowo uchodząca żyła lub większa liczba żył małych), nie powoduje znaczących następstw hemodynamicznych wymagających leczenia operacyjnego; w przypadku nieprawidłowego spływu z bardziej rozległych obszarów przeciek staje się istotny hemodynamicznie i wymaga operacji naprawczej. Ze względu na nieprawidłową funkcję zastawki aortalnej nie było możliwe echokardiograficzne obliczenie stosunku przepływów Qp:Qs – ważnego w ustalaniu wskazań kardiologicznych. Należy podkreślić, że następstwa przecięcia objętościowego prawej komory mogą być częściowo maskowane przez niedomykalność aortalną, powodującą dodatkowe obciążenie objętościowe lewej komory. Zatem także nasilenie zaburzeń kinetyki przegrody międzykomorowej nie mogło być wystarczającym wskaźnikiem wielkości przecieku.

Małoinwazyjna angiotomografia komputerowa (*computed tomography angiography*, *angio-CT*), a także rezonans magnetyczny (*magnetic resonance*, *MR*) układu sercowo-naczyniowego są wolne od ograniczeń związanych z obecnością powietrznej tkanki płucnej oraz odbijających ultradźwięki struktur kostnych; ponadto umożliwiają precyzyjną trójwymiarową rekonstrukcję struktur naczyniowych i serca, a także obliczenie wzajemnego stosunku przepływów płucnego oraz systemowego^(5,6).

W opisywanym przypadku wykonane badanie *angio-CT* (ryc. 8, 9) potwierdziło nieprawidłowe ujście prawej górnej żyły płucnej do żyły głównej górnej. Rozstrzygnęło także wątpliwości dotyczące anatomii lewych żył płucnych. Okazało się, że spływy żyłny z lewego płuca odbywa się trzema żyłami: **dolna** i **środkowa** uchodzą prawidłowo do lewego przedsionka, podczas gdy **górna**, wyraźnie mniejsza od pozostałych, drenuje poprzez żyłę pionową do lewego kąta żylnego. Warto zwrócić uwagę, że na zdjęciu przeglądowym klatki piersiowej wykonanym w celu właściwego ustalenia obszaru, który miał być objęty badaniem, uwidoczniono zarówno nieprawidłowe unaczynienie prawego płuca sugerujące ujście prawej górnej żyły płucnej do żyły głównej górnej, jak i cień odpowiadający pionowo biegnącej żyłce uchodzącej do lewej żyły ramiennie-głowej.

Oceniono, że niewielki rozmiar nieprawidłowo uchodzącej lewej żyły płucnej klasyfikuje przeciek systemowo-płucny jako nieistotny hemodynamicznie i uzasadnia przyjęcie postępowania wyczekującego. Istotnymi argumentami za odstąpieniem od operacji chirurgicznej były również świadomość dużych trudności technicznych, które napotykałaby próba korekcji wady, a także realne prawdopodobieństwo pogorszenia funkcji zastawki aorty w przyszłości. Ewentualna konieczność leczenia operacyjnego tej zastawki musiałaby się wiązać z koniecznością ponownego otwarcia

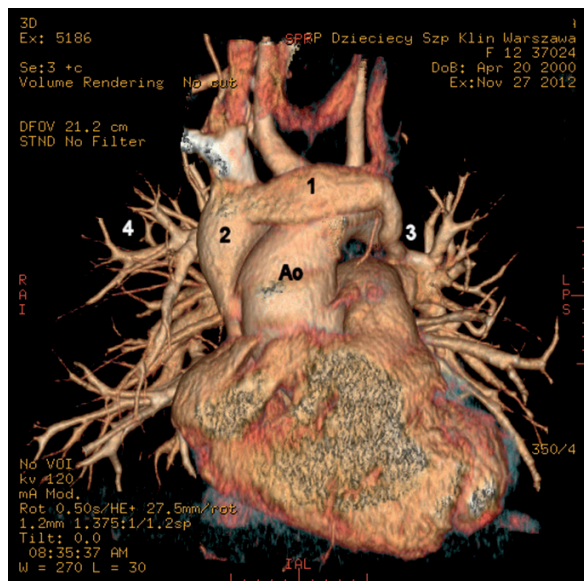
vein) or the existence of a connection between the venous and pulmonary venous systems (*levoatrial cardinal vein* or venous vessel connecting LUPV with the left brachiocephalic vein). It was essential to dispel the doubts in order to determine further course of procedure, and, above all, to schedule surgical correction.

Partial anomalous pulmonary venous drainage, comprising a relatively small part of the lung parenchyma (usually one incorrectly connecting vein or a larger number of small veins) does not cause significant hemodynamic consequences that require surgery. In case of anomalous drainage from more extensive areas, the shunt becomes hemodynamically significant and requires a corrective surgery. Due to the abnormal function of the aortic valve it was impossible to carry out echocardiographic calculation of Qp:Qs flow ratio which is important in making indications for cardiac surgery. It should be emphasized that the implications of right ventricular volume overload may be partially masked by aortic regurgitation, resulting in an additional volume burden on the left ventricle. Thus, the severity of kinetic disorders of the interventricular septum could not be a sufficient indicator of the size of the leak.

Minimally invasive computed tomography angiography (*angio-CT*) and magnetic resonance (*MR*) of the cardiovascular system are free from the constraints associated with the presence of aerated lung tissue and bone structures reflecting ultrasound. Moreover, they allow precise three-dimensional reconstruction of the heart and vascular structures, and the calculation of the mutual relationship of pulmonary and systemic flows^(5,6).

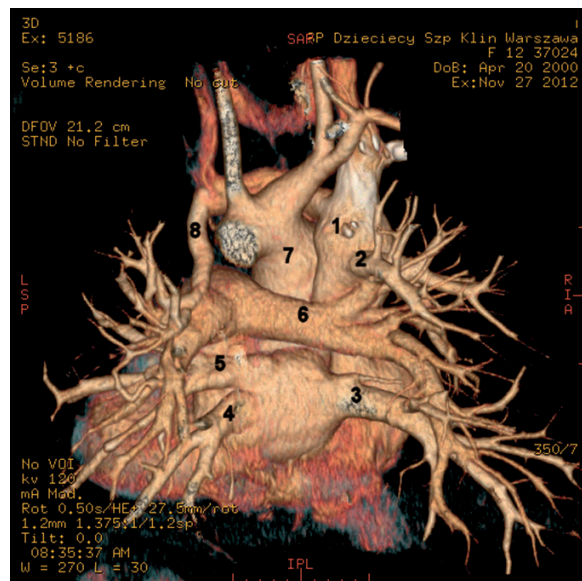
In the described case, the *angio-CT* examination (figs. 8, 9) confirmed the abnormal connection of the right upper pulmonary vein to the superior vena cava. It also resolved the doubts concerning the anatomy of the left pulmonary veins. It turned out that the venous drainage from the left lung occurred through three veins: the **bottom** and **middle** ones running correctly into the left atrium while the **upper**, considerably smaller than the others, drained via a vertical vein into the left venous angle. It is worth noting that the review of the chest X-ray taken for the purpose of correct determination of the area to be examined, revealed both abnormal vascularity of the right lung, which suggested that the right upper pulmonary vein was connected to the superior vena cava. It also revealed a shade corresponding to the vertically extending vein that connected to the left brachiocephalic vein.

It was estimated that the small size of the abnormally connecting left pulmonary vein classified the systemic-pulmonary shunt as hemodynamically insignificant and justified the adoption of the watchful waiting approach. Important arguments for relinquishing the surgery included also the awareness of major technical difficulties that would occur in any attempt to correct the defect, as well as a possibility of the deterioration of the aortic valve function in the future. A potential necessity for surgical treatment of the valve would be associated with reopening the chest in the



Ryc. 8. Rekonstrukcja 3D badania angio-CT. Widok od przodu. Lewa górna żyła płucna drenaży za pośrednictwem żyły pionowej (3) do poszerzonej żyły ramiennie-głowej (1). Wysoko położona prawa górna żyła płucna (4) odprowadza krew do szerokiej żyły głównej górnej (2). Pozostałe oznaczenia: Ao – aorta wstępująca

Fig. 8. 3D reconstruction of CT angiography. Front view. The left upper pulmonary vein drains via the vertical vein (3) to the enlarged brachiocephalic vein (1). Highly situated right upper pulmonary vein (4) returns the blood to the wide superior vena cava (2). Other markings: Ao – ascending aorta



Ryc. 9. Rekonstrukcja 3D badania angio-CT. Widok od tyłu prezentujący poszerzoną żyłę główną górną (1) z ujściem prawej górnej żyły płucnej (2). Do lewego przedsionka uchodzą trzy żyły płucne: jedna po stronie lewej (3) i dwie prawe (4, 5). Lewa górna żyła płucna drenaży za pośrednictwem żyły pionowej (8) do żyły ramiennie-głowej. Pozostałe oznaczenia: 7 – aorta wstępująca, 6 – prawa tętnica płucna

Fig. 9. 3D reconstruction of CT angiography. Rear view showing the enlarged superior vena cava (1) with the exit to the right upper pulmonary vein (2). Three pulmonary veins connect with the left atrium: one on the left side (3) and two right ones (4, 5). The upper left pulmonary vein drains via the vertical vein (8) to the brachiocephalic vein. Additional markings: 7 – ascending aorta, 6 – right pulmonary artery

klatki piersiowej w przypadku przeprowadzenia operacji obecnie. Wobec braku istotnych objawów, które można by przypisać nieprawidłowemu spływowi żył płucnych, dziecko zostało zakwalifikowane do dalszej obserwacji.

Omówienie

Częściowo nieprawidłowy spływ żył płucnych należy do rzadkich anomalii wrodzonych, stwierdzanych w 0,2–0,7% badań autopsyjnych^(7,8). Częściej dotyczy płuca prawego (85–88%), rzadziej lewego (9–10%), sporadycznie obu płuc (2–2,5%). W przeważającej liczbie przypadków wadzie towarzyszy ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus* (60–65%) lub ASD2/PFO (20%)^(9–15). U 15–20% pacjentów nie stwierdza się komunikacji międzyprzedsionkowej. W grupie chorych z zespołem Turnera PAPVD odnotowywany jest z częstością do 13% – najczęściej ma postać mieszaną bez ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej^(16–22).

Przedstawiony przypadek stanowi nasz kolejny^(23,24) dobry przykład licznych trudności mogących się pojawić zarówno w diagnostyce, jak i w postępowaniu z pacjentami, u których stwierdzono anomalie żył płucnych. W sytuacji, gdy stosunkowo niewielka część spływu płucnego drenaży nieprawidłowo, objawy krążeniowe są nienasilone, a więc trudne do

future if the patient was operated on at present. In the absence of significant symptoms that could be attributed to abnormal drainage of pulmonary veins, the child was stated eligible for further observation.

Discussion

Partial anomalous pulmonary venous drainage is among rare congenital anomalies found in 0.2–0.7% of autopsy studies^(7,8). It affects the right lung (85–88%) rather than the left one (9–10%), and occasionally affects both lungs (2–2.5%). In the majority of cases the defect is accompanied by a *sinus venosus* defect of the septum (60–65%) or ASD2/PFO (20%)^(9–15). 15–20% of patients show no evidence of interseptal communication. PAPVD is diagnosed in up to 13% of patients with Turner syndrome – most commonly it takes a mixed form without the atrial septal defect^(16–22).

The presented case is another^(23,24) good example of many difficulties which may arise both in diagnostics and the management of patients diagnosed with pulmonary venous anomalies. In a situation where a relatively small part of the pulmonary connection drains abnormally, the circulatory symptoms are not intensified and therefore are hard to

wychwycenia w badaniu klinicznym. Typowe zjawiska osłuchowe: tętnienie i zniekształcenie okolicy przedsercowej, szmer wyrzutowy nad tętnicą płucną, sztywne rozdwojenie II tonu serca nad tętnicą płucną pojawiają się dopiero przy dużym przecieku. U naszej pacjentki stwierdzano szmer wyrzutowy u podstawy serca poprzedzony klikiem wczesno-skurczowym oraz cichy szmer rozkurczowy promieniujący do koniuszka. Obecność tych objawów wyjaśniano dotychczas dwupłatkową zastawką aorty, rozpoznaną echokardiograficznie już we wczesnym dzieciństwie. Nieprawidłowości wykazane w badaniu radiologicznym klatki piersiowej i elektrokardiogramie, związane z przeciążeniem objętościowym prawej komory i zwiększonym przepływem płucnym, także zależą od stopnia nasilenia przecieku, w łagodniejszych postaciach nie są zatem uchwytne. Analizując dokumentację medyczną, nie natrafiliśmy na informację o wykonaniu badania radiologicznego klatki piersiowej ani elektrokardiogramu.

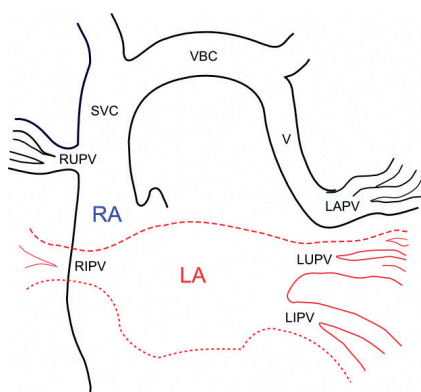
Echokardiografia transtorakalna to podstawowa metoda diagnostyki strukturalnych wad serca, ale rozpoznanie anomalii żył płucnych u małego, niewspółpracującego, a często płaczącego i pobudzonego ruchowo dziecka jest bardzo trudne. Główną przeszkodę stanowi obecność nadmiernie powietrznej tkanki płucnej, zazwyczaj uniemożliwiającej prześledzenie żyły głównej górnej na całym przebiegu i utrudniającej uwidocznienie ujść żył płucnych do lewego przedsionka. Dodatkowo u dziecka z zespołem Turnera i krótką, pletwiastą szyją ograniczony jest dostęp nadmostkowy, pozwalający na dobry wgląd w struktury naczyniowe śródpiersia górnego. W ocenie przegrody międzyprzedsionkowej, żyły głównej górnej i prawych żył płucnych bardzo przydatny jest dostęp prawy przymostkowy, przy ułożeniu pacjenta na prawym boku, szczególnie w trakcie głębokiego wydechu, jednak takie warunki można uzyskać jedynie u starszych pacjentów, zdolnych do spełniania poleceń i akceptujących niedogodności związane z długotrwałym badaniem. W omawianym przypadku trudno było nawiązać optymalną współpracę z cierpiącym (z powodu bólów brzucha) dzieckiem, zmęczonym kolejnymi uciążliwymi badaniami.

W przeważającej większości przypadków nieprawidłowy spływ prawych górnych żył płucnych współistnieje z ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej typu *sinus venosus*. Izolowane ujście wyłącznie prawej górnej żyły płucnej do żyły głównej górnej jest znacznie rzadsze.

detect in a clinical examination. Typical auscultatory phenomena, such as overactive, deformed precordium, ejection murmur above the pulmonary artery, rigid split of the second heart sound above the pulmonary artery, are present only in case of the large shunt. In the examined patient the ejection murmur was diagnosed at the base of the heart and it was preceded by a protosystolic click and quiet diastolic murmur radiating towards the apex. The presence of these symptoms has been explained so far with the bicuspid aortic valve, diagnosed by echocardiography already in early childhood. Abnormalities revealed in the chest X-ray and electrocardiogram, which are associated with the right ventricular volume overload and increased pulmonary blood flow, also depend on the severity of the shunt and thus are not perceptible in benign forms. No information on a conducted radiological examination of the chest or electrocardiogram was found during the analysis of medical records.

Transthoracic echocardiography is a primary diagnostic method of structural heart defects, but the diagnosis of pulmonary vein anomalies in a young, uncooperative, often crying and agitated child is very difficult. The main obstacle is the presence of exceedingly aerated lung tissue, usually making it impossible to trace the superior vena cava throughout its entire course and impeding the visibility of the entries of the pulmonary veins into the left atrium. Moreover, in a child with Turner syndrome and a short, webbed neck, there is limited suprasternal access which normally enables a good insight into the vascular structures of the upper mediastinum. What is very useful in the assessment of the atrial septum, the superior vena cava and right pulmonary vein is the right parasternal access with the patient positioned on the right side and exhaling deeply, but such conditions can be obtained only in older patients, able to follow commands and accepting the inconvenience of the long duration of the examination. In the described case, it was difficult to establish the optimal cooperation with the suffering (because of abdominal pain) child, tired with successive burdensome examinations.

In most cases the abnormal flow of right upper pulmonary vein coexists with *sinus venosus* atrial septal defect. An isolated connection of the upper right pulmonary vein to the superior vena cava occurs much more rarely.



Ryc. 10. Uproszczony schemat anatomii żył płucnych (autor MAK). Oznaczenia: LA – lewy przedsionek, RA – prawy przedsionek serca, RIPV – prawa dolna żyła płucna, RUPV – prawa górna żyła płucna, LAPV – lewa dodatkowa żyła płucna, V – żyła pionowa, VBC – żyła ramiennie-głowowa, SVC – żyła główna górna, LUPV – lewa górna żyła płucna, LIPV – lewa dolna żyła płucna

Fig. 10. A simplified diagram of the pulmonary veins anatomy (author: MAK). Markings: LA – left atrium, RA – right atrium, RIPV – right inferior pulmonary vein, RUPV – right upper pulmonary vein, LAPV – left additional pulmonary vein, V – vertical vein, VBC – brachiocephalic vein, SVC – superior vena cava upper, LUPV – left upper pulmonary vein, LIPV – left inferior pulmonary vein

Uwidocznienie prawidłowej morfologii przegrody międzyprzedsionkowej, a szczególnie jej górnej części, przy braku cech istotnego przeciążenia objętościowego prawej komory, może zachęcać do rezygnacji z bezpośredniego uwidocznienia przebiegu i ujścia każdej żyły płucnej. W omawianym przypadku dodatkową pułapkę diagnostyczną stanowiła obecność dwóch lewych żył płucnych uchodzących do lewego przedsionka. Stwierdzenie takiego obrazu zwykle upoważnia do rozpoznania prawidłowego spływu lewych żył płucnych. Spostrzeżenie sąsiadującego bezpośrednio z lewym płucem pionowego kanału żylnego uchodzącego do lewego kąta żylnego zazwyczaj wymaga niezwykle uważnej analizy obrazów uzyskanych z wcięcia jarzmowego i/lub wysokich lewych dostępów przymostkowych. W omawianym przypadku, z powodu budowy anatomicznej szyi, a także niechętnego nastawienia dziecka do badania, dostęp nadmostkowy był w znacznym stopniu ograniczony, co istotnie zmniejszało szansę na uwidocznienie nieprawidłowej żyły.

Kolejnym czynnikiem, który może mieć wpływ na opóźnienie rozpoznania PAPVD, jest stopniowe, powolne narastanie objawów objętościowego przeciążenia prawej komory. Autorzy nie dysponowali opisami ani dokumentacją obrazową uprzednio wykonywanych badań echokardiograficznych; z wywiadu wiadomo, że dotychczas nie raportowano nieprawidłowych wymiarów prawego przedsionka, prawej komory ani tętnic płucnych, nie stwierdzano także zaburzeń kinetyki przegrody międzykomorowej. Jest wysoce prawdopodobne, że we wcześniejszym okresie zaawansowanie zmian przeciążeniowych było znacznie mniejsze, przez co nie były one uchwytnie w badaniu echokardiograficznym. Warto podkreślić, że właśnie stwierdzenie obecności cech niewyjaśnionego anatomicznie przeciążenia objętościowego krążenia płucnego stało się powodem bardziej wnikliwej analizy obrazu w celu ustalenia przyczyny tego stanu.

Należy na koniec zauważyć, że właściwą interpretację obrazu echokardiograficznego mogło utrudnić skoncentrowanie się badającego na stwierdzonych wcześniej nieprawidłowościach związanych z dwupłatkową, niedomykalną zastawką aorty. Pewne cechy tej anomalii, takie jak przeciążenie objętościowe lewej komory związane z niedomykalnością aortalną, które może przeciwdziałać paradoksalnemu ruchowi przegrody międzykomorowej, oraz poszerzenie aorty wstępującej, powodujące przemieszczenie żyły głównej górnej, mogły wywierać wpływ maskujący na objawy PAPVD.

Podsumowując, chcielibyśmy podkreślić, że szeroko dostępna obecnie diagnostyka ultrasonograficzna przy zachowaniu odpowiedniej wnikliwości może być uznawana za wartościowe narzędzie wstępnej detekcji systemowych i płucnych anomalii żylnych obszaru śródpiersia u dzieci.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

In the absence of significant features of right ventricular volume overload, a visualization of the normal morphology of the atrial septum and particularly its upper part may encourage the abandonment of direct visualization of the course and connection of each pulmonary vein. In the described case, an additional diagnostic trap was the presence of two left pulmonary veins running into the left atrium. Coming across such an image is usually an indication to identify a correct drainage of left pulmonary veins. This observation of a vertical venous channel directly adjacent to the left lung and running into the left venous angle usually requires an extremely careful analysis of the images obtained from the zygomatic indentation and/or high left parasternal accesses. In the described case, because of the patient's neck anatomy and her negative attitude towards the examination, the suprasternal access was greatly limited, which significantly reduced the chance to visualize abnormal veins.

Another factor which may influence the delay in the PAPVD diagnosis is a gradual, slow build-up of the right ventricle volume overload symptoms. The authors did not have descriptions or pictorial documentation of the previously performed echocardiograms. The medical history revealed that no size abnormalities of the right atrium, right ventricle or pulmonary artery had been reported to date, and there were also no anomalies of the ventricular septum kinetics. It is highly probable that in the earlier period the severity of overload irregularities was much smaller, so they were not perceptible in echocardiography. It is worth noting that it was the finding of the features of anatomically unexplained volume overload of the pulmonary circulation that became the reason for a more in-depth image analysis which determined the cause of this condition.

Finally, it should be noted that the correct interpretation of the echocardiographic image could be hindered by the examiner's focus on the previously identified irregularities associated with the bicuspid, non-closing aortic valve. Some features of this anomaly, such as the left ventricular volume overload associated with aortic regurgitation, which can prevent the paradoxical motion of the ventricular septum, and the widening of the ascending aorta, causing the displacement of the superior vena cava, could have a masking effect on the PAPVD symptoms.

In conclusion, the authors would like to emphasize that the currently widely available ultrasound diagnostics combined with the examining physician's thoroughness may be considered a valuable tool for the initial detection of systemic and pulmonary venous anomalies in the mediastinal area in children.

Conflict of interest

Authors do not report any financial or personal links with other persons or organizations, which might affect negatively the content of this publication and/or claim authorship rights to this publication.

Piśmiennictwo/References

1. van den Berg G, Moorman AF: Development of the pulmonary vein and the systemic venous sinus: an interactive 3D overview. *PLoS One* 2011; 6: e22055.
2. Bleyl SB, Saijoh Y, Bax NA, Gittenberger-de Groot AC, Wisse LJ, Chapman SC *et al.*: Dysregulation of the PDGFRA gene causes inflow tract anomalies including TAPVR: integrating evidence from human genetics and model organisms. *Hum Mol Genet* 2010; 19: 1286–1301.
3. Anderson RH, Brown NA, Moorman AFM: Development and structures of the venous pole of the heart. *Dev Dyn* 2006; 235: 2–9.
4. Douglas YL, Jongbloed MR, Deruiter MC, Gittenberger-de Groot AC: Normal and abnormal development of pulmonary veins: state of the art and correlation with clinical entities. *Int J Cardiol* 2011; 147: 13–24.
5. Festa P, Ait-Ali L, Cerillo AG, De Marchi D, Murzi B: Magnetic resonance imaging is the diagnostic tool of choice in the preoperative evaluation of patients with partial anomalous pulmonary venous return. *Int J Cardiovasc Imaging* 2006; 22: 685–693.
6. Uçar T, Fitoz S, Tutar E, Atalay S, Uysalel A: Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections. *Int J Cardiovasc Imaging* 2008; 24: 229–235.
7. Brown DW: Pulmonary venous anomalies. In: Lai WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T (eds.): *Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: from Fetus to Adult*. Blackwell Publishing Ltd, Oxford 2009: 119–142.
8. Healey JE Jr: An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. *J Thorac Surg* 1952; 23: 433–444.
9. Hijii T, Fukushige J, Hara T: Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection. A review of 28 pediatric cases. *Cardiology* 1998; 89: 148–151.
10. Ammash NM, Seward JB, Warnes CA, Connolly HM, O'Leary PW, Danielson GK: Partial anomalous pulmonary venous connection: diagnosis by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 1351–1358.
11. Kafka H, Mohiaddin RH: Cardiac MRI and pulmonary MR angiography of sinus venosus defect and partial anomalous pulmonary venous connection in cause of right undiagnosed ventricular enlargement. *AJR Am J Roentgenol* 2009; 192: 259–266.
12. Ferrari VA, Scott CH, Holland GA, Axel L, Sutton MS: Ultrafast three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography and imaging in the diagnosis of partial anomalous pulmonary venous drainage. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1120–1128.
13. Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, Williams WG, Caldarone CA, Coles JG: Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 2020–2026.
14. Misawa Y, Hasegawa T, Horimi H, Kuramatsu T, Shiraishi H, Yanagisawa M *et al.*: [A case of isolated anomalous return of bilateral superior pulmonary veins]. *Kyobu Geka* 1989; 42: 1123–1126.
15. Sakurai H, Tamaki S, Hara S, Nishizawa T, Murayama H, Katoh N *et al.*: [An operative case of bilateral partial anomalous pulmonary venous return using a direct anastomosis between the right atrial appendage and the superior vena cava]. *Kyobu Geka* 1996; 49: 851–854.
16. Moore JW, Kirby WC, Rogers WM, Poth MA: Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with 45,X Turner's syndrome. *Pediatrics* 1990; 86: 273–276.
17. van Wassenae AG, Lubbers LJ, Losekoot G: Partial abnormal pulmonary venous return in Turner syndrome. *Eur J Pediatr* 1988; 148: 101–103.
18. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, Van PL, Hood MN, Burklow TR *et al.*: Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation* 2004; 110: 1694–1700.
19. Haramati LB, Moche IE, Rivera VT, Patel PV, Heyneman L, McAdams HP *et al.*: Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *J Comput Assist Tomogr* 2003; 27: 743–749.
20. Prandstraller D, Mazzanti L, Picchio FM, Magnani C, Bergamaschi R, Perri A *et al.*: Turner's syndrome: cardiologic profile according to the different chromosomal patterns and long-term clinical follow-up of 136 nonpreselected patients. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 108–112.
21. Mazzanti L, Lovato L, Prandstraller D, Scarano E, Tamburrino F, Montanari F *et al.*: Turner syndrome strategies to improve care outcomes – cardiac evaluation using new imaging techniques. *Pediatr Endocrinol Rev* 2012; 9 Suppl 2: 701–709.
22. Bechtold SM, Dalla Pozza R, Becker A, Meidert A, Döhlemann C, Schwarz HP: Partial anomalous pulmonary vein connection: an underestimated cardiovascular defect in Ullrich-Turner syndrome. *Eur J Pediatr* 2004; 163: 158–162.
23. Mądry W, Karolczak MA: Totally anomalous pulmonary venous drainage – supracardiac type: ultrasound assessment of anatomically determined stenosis of the vertical vein collecting pulmonary venous return. *J Ultrason* 2012; 12: 479–486.
24. Mądry W, Karolczak MA: Ultrasound diagnosis of pulmonary sling with proximal stenosis of left pulmonary artery and patent arterial duct. *J Ultrason* 2013; 13: 104–110.