

Komentarz redakcyjny do artykułów W. Mądrego i M.A. Karolczaka pt.: *Całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych – typ nadsercowy: diagnostyka echokardiograficzna uwarunkowanego anatomicznie zwężenia żyły pionowej drenażującej spływ płucny oraz Echokardiograficzne rozpoznanie slingu płucnego ze zwężeniem początkowego odcinka lewej gałęzi tętnicy płucnej i drożnym przewodem tętniczym*

Editorial Comment on the articles of W. Mądry and M.A. Karolczak *Totally anomalous pulmonary venous drainage – supracardiac type: ultrasound assessment of anatomically determined stenosis of the vertical vein collecting pulmonary venous return and Ultrasound diagnosis of pulmonary sling with proximal stenosis of left pulmonary artery and patent arterial duct*

Maria Respondek-Liberska

Zakład Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź, Polska

Po raz pierwszy nieprawidłowy spływ żył płucnych opisano na podstawie badania sekcyjnego w 1798 roku⁽¹⁾. W XXI wieku takie rozpoznania stawiamy przyżyciowo.

Echokardiograficzne wykrycie oraz diagnostyka całkowicie nieprawidłowego spływu żył płucnych (*totally anomalous pulmonary venous drainage*, TAPVD) to prawdziwe wyzwanie dla każdego kardiologa. Jest to wada zarówno rzadko występująca, jak i trudna do precyzyjnej oceny u małych pacjentów. Zwykle wymaga uzupełnienia o dodatkowe techniki obrazowania, takie jak 3D CT.

Z wielkim zainteresowaniem przeczytałam precyzyjny opis, a właściwie „instrukcję” dla echokardiografisty, jak krok po kroku należy przesuwac wiązkę ultradźwiękową i jak interpretować rejestrowane obrazy 2D oraz za pomocą kolorowego dopplera, aby prześledzić nieprawidłowy spływ żył płucnych, typ nadsercowy⁽²⁾. Tak przejrzysty i precyzyjny opis to prawdziwa perła w naszej literaturze. Na szczególną uwagę zasługuje zwrócenie uwagi na dodatkowe, poza rutynowymi, projekcje i miejsca przyłożenia głowicy ultradźwiękowej, tzw. przymostkowe i przymostkowe wysokie. Są one tym cenniejsze, że poszerzają nasze „okno” sonograficzne, a badanie echo klasyczne w projekcji nadmostkowej jest najgorzej tolerowane przez małych pacjentów, zarówno badanych ambulatoryjnie, jak i na OIOM-ie.

Gratuluję pięknej dokumentacji fotograficznej.

Mając okazję do podzielenia się z autorami artykułu i Czytelnikami moim doświadczeniem nauczyciela akademickiego, pragnę przypomnieć, że opisywana wada powstaje w okresie embrionalnym, a zatem jest już obecna w czasie badań ultrasonograficznych zarówno w 13.–14.,

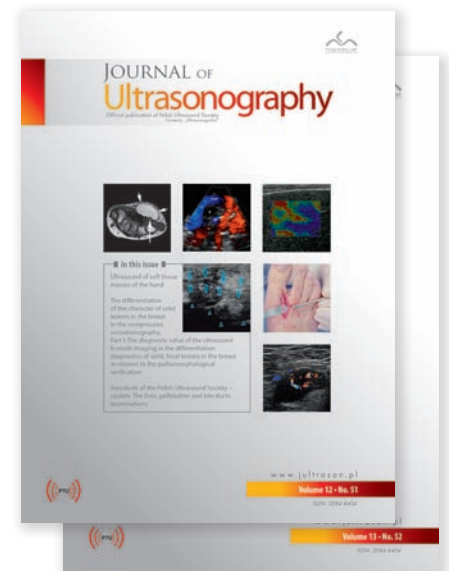
Totally anomalous pulmonary venous drainage was for the first time described on the basis of a post-mortem examination in 1798⁽¹⁾. In the 21st century such pathologies are diagnosed in a living patient.

The echocardiographic detection and diagnosis of totally anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) is a real challenge for every cardiologist. This defect is encountered rarely and it is difficult to be precisely evaluated in young patients. The diagnosis usually requires the application of additional imaging techniques such as 3D CT.

With great interest I have read the precise description, actually an echocardiographer’s “instruction,” on how to move the ultrasound beam step by step as well as how to interpret the registered 2D or color Doppler images in order to trace the supracardiac type of anomalous pulmonary venous drainage⁽²⁾. Such a clear and precise description is a genuine pearl in our literature. Particular attention should be drawn to additional (apart from routine) projections and application sites of the ultrasound transducer, i.e. parasternal and high parasternal ones. They are valuable since they extend our sonographic “window” and the classical echocardiographic examinations in parasternal projection belong to the worst tolerated ones by young patients examined both in an outpatient clinic and in the ICU.

I wish to congratulate the authors on their beautiful photographic documentation.

Seizing the opportunity to share my own experience as an academic teacher with the Authors of the commented paper and the Readers, I wish to remind that the discussed defect appears in the embryonic period and thus, it is present



jak i 18.–20. tygodniu ciąży, a także później. Jest to wada, którą można zdiagnozować w ośrodku kardiologii prenatalnej^(3–5). Aby ta informacja w możliwie czytelny sposób trafiła do odbiorcy – a powinni o tym wiedzieć zarówno położnicy, neonatolodzy, kardiolog dziecięcy, jak i rodzice – każdorazowo w ośrodku łódzkim staramy się dołączyć do opisu badania graficzną prezentację wady.

Nieprawidłowy spływ żył płucnych może występować jako opisany w artykule typ nadsercowy, niemniej występują także typy wewnątrzsercowe i podsercowe.

Każdy z tych typów można zidentyfikować u płodów. W latach 2004–2013 w Ogólnopolskim Rejestrze Patologii Kardiologicznych u Płodów (www.orpkp.pl) zarejestrowaliśmy w sumie 19 takich przypadków na 5009 płodów z wadami serca, a zatem stanowiły one 0,3%.

Dzieci z tego typu anomaliami zwykle są kierowane do leczenia kardiologicznego w trybie planowym, ale w przypadku zwężenia żył płucnych może dochodzić do szybkiego pogarszania się stanu chorego i jego zgonu przed podjęciem próby leczenia.

Zwężenie żył płucnych u płodu to jak dotąd wada letalna serca^(4,6), jednak być może dobra diagnostyka przedurodzeniowa i sprawne przekazanie noworodka do pracowni cewnikowania serca w przyszłości stworzą szanse na leczenie miejscowe zwężenia za pomocą stentu i dalszą korekcję kardiologiczną.

Druga interesująca praca⁽⁵⁾ to dla mnie prawdziwy rarytas. Nie mamy takiego prenatalnego rozpoznania w Ogólnopolskim Rejestrze Patologii Kardiologicznych u Płodów, a w MEDLINE można znaleźć tylko kilka takich przypadków^(7–9).

Warto przypomnieć o możliwości występowania slingu u płodów z asymetrycznym rozwojem płuc.

Reasumując, Autorzy komentowanych prac serwują prawdziwą ucztę duchową Czytelnikom „Journal of Ultrasonography” zajmującym się kardiologią i echokardiografią.

Piśmiennictwo/References

1. Wilson J: A description of a very unusual formation of the human heart. *Philos Trans R Soc Lond* 1798; 88: 346.
2. Mądry W, Karolczak MA: Całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych – typ nadsercowy: diagnostyka echokardiograficzna uwarunkowanego anatomicznie zwężenia żyły pionowej drenującej spływ płucny. *J Ultrason* 2012; 12: 479–486.
3. Allan LD, Sharland GK: The echocardiographic diagnosis of totally anomalous pulmonary venous connection in the fetus. *Heart* 2001; 85: 433–437.
4. Seale AN, Carvalho JS, Gardiner HM, Mellander M, Roughton M, Simpson J *et al.*; British Congenital Cardiac Association: Total anomalous pulmonary venous connection: impact of prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 40: 310–318.
5. Mądry W, Karolczak MA: Echokardiograficzne rozpoznanie slingu płucnego ze zwężeniem początkowego odcinka lewej gałęzi tętnicy płucnej i drożnym przewodem tętniczym. *J Ultrason* 2013; 13: 104–110.
6. Góra E, Moczulska H, Janiak K, Słodki M, Respondek-Liberska M: Nieprawidłowy spływ żył płucnych z wadą lewego serca oraz zwężeniem żył płucnych – letalne wady serca. *Polska Kardiologia Prenatalna Echo Plodu* 2013; (8): 22–27.
7. Pierron C, Sigal-Cinqualbre A, Lambert V, Le Bret E: Left pulmonary artery sling with right lung aplasia. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 2190–2194.
8. Yorioka H, Kasamatsu A, Kanzaki H, Kawataki M, Yoo SJ: Prenatal diagnosis of fetal left pulmonary artery sling. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 245–246.
9. Semple MG, Bricker L, Shaw BN, Pilling DW: Left pulmonary artery sling presenting as unilateral echogenic lung on 20-week detailed antenatal ultrasound examination. *Pediatr Radiol* 2003; 33: 567–569.