

Otrzymano:
04.11.2018
Zaakceptowano:
22.01.2019
Opublikowano:
29.03.2019

Nietypowy pozaoortalny i przykręgosłupowy przebieg lewej żyły bezimiennej u dziecka z ubytkiem międzyprzedsionkowym

Anomalous retroaortic paravertebral course of the left innominate vein in a child with atrial septal defect

Wojciech Mądry, Maciej A. Karolczak, Krzysztof Grabowski

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

Adres do korespondencji: Prof. Maciej A. Karolczak, Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci WUM, ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa; e-mail: maciej.karolczak@spdsk.edu.pl

DOI: 10.15557/JoU.2019.0011

Słowa kluczowe

anomalie lewej żyły ramiennie-głowej, pozaoortalna żyła bezimienna, echokardiografia

Keywords

anomalous left brachiocephalic vein, retroaortic innominate vein, echocardiography

Abstract

We report the case of a 2.5-year-old boy with atrial septal defect in whom anomalous position of the left innominate vein was detected on preoperative ultrasound examination. Before joining the right brachiocephalic vein, the vessel extended from the left to the right and downward beyond the descending aorta. It was considerably flattened by the thoracic vertebral column, and was invisible on ultrasonography in this section. The appearance of the visible segments raised a suspicion of an anomalous course of persistent left superior vena cava draining into the left atrium, dilated azygos vein in a case of interrupted inferior vena cava, or partial anomalous pulmonary venous return. Since all doubts had to be resolved before open heart surgery, a decision was made to expand the diagnostic work-up to include computed tomography angiography. We present the echocardiographic and computed tomography findings of this unusual and previously unreported case of anomalous venous return.

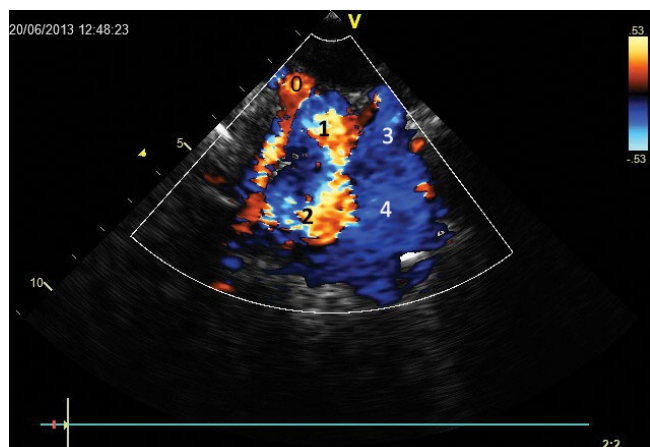
Opis przypadku

Chłopiec z zespołem Downa w wieku 2,5 roku został skierowany do Kliniki w celu kardiologicznej korekcji rozległego ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej typu otworu wtórnego (*ostium secundum atrial septal defect*, ASDII) (Qp : Qs = 2,8 : 1). Dziecko w stanie ogólnym dobrym, bez cech jawnej niewydolności krążenia.

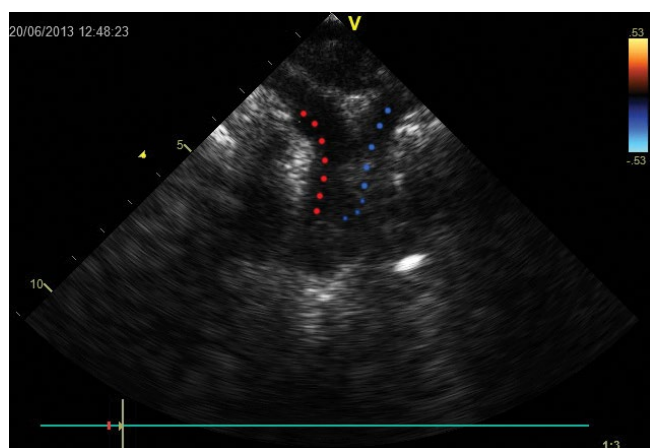
Badanie echokardiograficzne

W badaniu echokardiograficznym (Ryc. 1–6) kwalifikującym do operacji w śródpiersiu tylnym stwierdzono dodatkowo obecność szerokiego naczynia żylnego

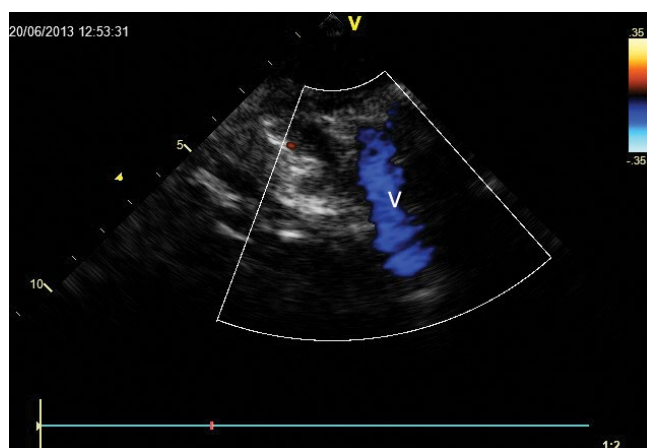
o nietypowym przebiegu. Sąsiadowało ono od tyłu i strony lewej z aortą zstępującą i nieco poniżej skrzyżowania z lewą tętnicą płucną gineło w powietrznej tkance płucnej, najprawdopodobniej z tyłu, poza aortą. Przepływ w naczyniu oceniono jako typowy dla żyły systemowej o kierunku przepływu ku dołowi. Nie uwidoczniono typowej lokalizacji lewej żyły ramiennie-głowej. W okolicy tej można uwidocznić przetrwałą lewą żyłę główną górną (*left superior vena cava*, LSVC) z przepływem o podobnym kierunku, jednak biegnie ona ku przodowi od aorty, krzyżuje od przodu lewą tętnicę płucną, a następnie, pomiędzy uszkiem lewego przedsionka położonym od przodu i lewą górną żyłą płucną (z tyłu), zstępuje za ścianą lewego przedsionka do szerokiej zatoki wieńcowej. Znacznie rzadziej LSVC może uchodzić bezpośrednio



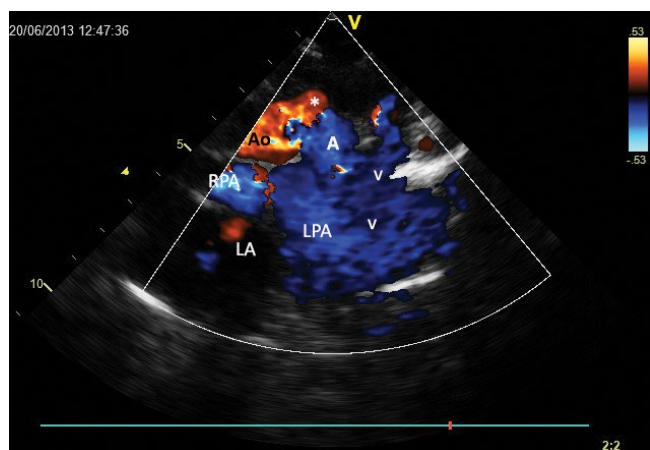
Ryc. 1. Przekrój obrazujący górne śródpiersie w przebiegającej skośnie płaszczyźnie zbliżonej do płaszczyzny, w której przebiega łuk aorty. Widoczna dystalna część poprzeczna łuku (1) i początkowy odcinek aorty zstępującej (2). Faza skurczu. Skala odwzorowania prędkości przepływu kolorem dostosowana do wizualizacji stosunkowo niewielkich prędkości – maks. 53 cm/s, dlatego aorta jest wypełniona mozaikowym kolorem z dominacją niebieską (przepływ skierowany do dołu). Na lewo i do tyłu od aorty biegnie szerokie naczynie (3) ze skierowanym ku dołowi ciągłym przepływem, znacznie wolniejszym niż w aorticie. Dolny odcinek tego naczynia (4) krzyżuje aortę piersiową od tyłu, nie udaje się prześledzić jego dalszego przebiegu. Obecne liczne artefakty koloru spowodowane przyleganiem do naczyń powietrznej tkanki płucnej (0)



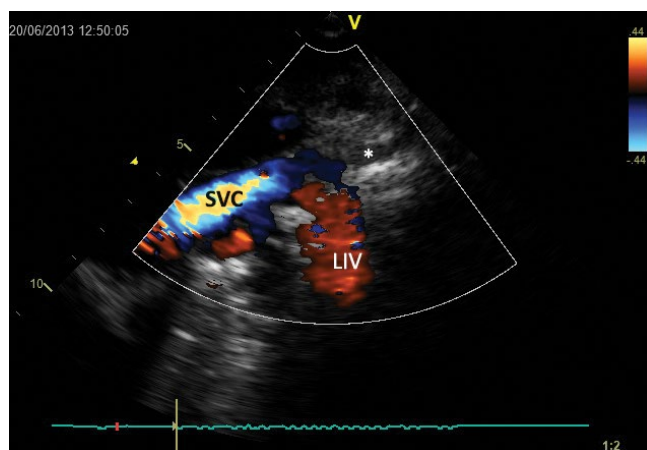
Ryc. 2. Obraz z Ryc. 2 po usunięciu koloru. Bez koloru żyła biegnąca poza aortą (kropki czerwone) jest znacznie gorzej widoczna, niemniej udaje się uwidocznnić jej światło (kropki niebieskie)



Ryc. 3. Analogiczna projekcja w okresie rozkurczu – obecnie przepływ odbywa się jedynie w naczyniu żylnym (V) sąsiadującym z aortą



Ryc. 4. Przekrój zbliżony do czołowego (z niewielką rotacją głowicy). Widoczna część proksymalna łuku aorty (Ao) i jego część poprzeczna (A) oraz pionowo przebiegająca żyła (V) krzyżująca od tyłu lewą tętnicę płucną (LPA) i aortę zstępującą. Widoczne liczne artefakty oddechowe zacierające obraz przepływu w naczyniach. LA – lewy przedsionek, RPA – prawa tętnica płucna

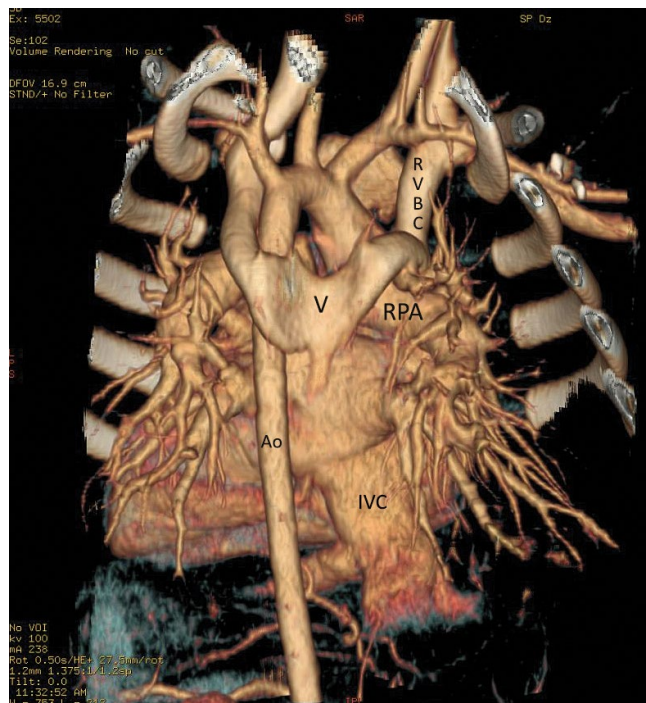


Ryc. 5. Wysoka projekcja przymostkowa prawa obrazująca struktury śródpiersia w płaszczyźnie strzałkowej. Widoczna żyła główna górna (SVC), do której uchodzi nieco powyżej skrzyżowania z prawą tętnicą płucną szerokie naczynie żyłne (LIV). Jest to typowe miejsce ujścia żyły nieparzystej, jednak w prawidłowych warunkach jest ona znacznie mniej intensywnie wypełniona kolorem. Zwraca też uwagę bardzo wyraźne zwiększenie intensywności przepływu w żyłę głównej górnej w odcinku proksymalnym. (*) prawa żyła ramienno-głowowa

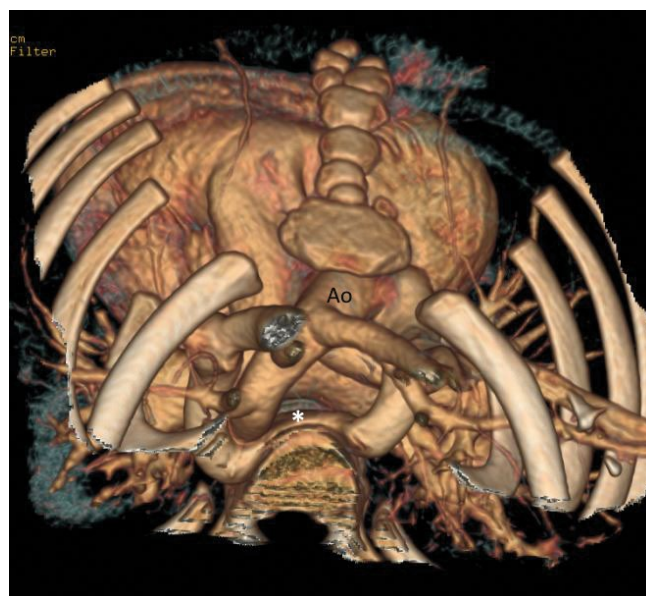
do lewego przedsionka powyżej ujścia lewej górnej żyły płucnej i uszka. Analizowana w tym przypadku żyła miała jednak odmienny przebieg – jej dolny odcinek przebiegał w znacznej odległości od lewego przedsionka, blisko tylnej ściany klatki piersiowej i znikał za aortą, prawdopodobnie krzyżując ją od tyłu. Zatoka wieńcowa miała prawidłową średnicę około 3 mm.

W prawej projekcji przymostkowej uwidoczniło w miejscu, gdzie do żyły głównej górnej (*superior vena cava*, SVC) typowo uchodzi żyła nieparzysta (*vena azygos*, VA; nieco powyżej skrzyżowania z prawą tętnicą płucną), ujście szerokiego, intensywnie wypełnionego kolorem naczynia żylnego. Żyła ta przebiegała, podobnie jak VA, w płaszczyźnie strzałkowej. Badanie za pomocą dopplera spektralnego wykazało cechy charakterystyczne dla przepływu w żyłach systemowej (typowa zmienność oddechowa, fala S wyraźnie większa od fali D). Należy jednak zaznaczyć, że w prawidłowych warunkach VA jest znacznie mniej intensywnie wypełniona kolorem. Uwagę badającego zwróciła większa intensywność przepływu w proksymalnym odcinku żyły głównej górnej, sugerująca zwiększenie objętości krwi dopływającej do SVC. Taki obraz mógłby odpowiadać przerwaniu żyły głównej dolnej z kontynuacją przez żyłę nieparzystą, jednak badanie echokardiograficzne wykazało obecność prawidłowego wewnątrzwartobowego odcinka IVC (*inferior vena cava* – żyła główna dolna). W różnicowaniu należało także uwzględnić częściowo nieprawidłowy spływ żył płucnych, jednak po pierwsze, wykazano ujście czterech żył płucnych do lewego przedsionka, po drugie, żyły płucne uchodzące do SVC biegną w płaszczyźnie czołowej, nie zaś strzałkowej, a po trzecie wykazują odmienne spektrum przepływu – praktycznie brak zmienności oddechowej, fale S i D mają zazwyczaj podobne prędkości. Wysłunęto przypuszczenie, że lewostronna żyła pionowa może krzyżować tylne śródpiersie i uchodzić do SVC wraz z żyłą nieparzystą, jednak w badaniu echokardiograficznym nie udało się prześledzić całości jej przebiegu. Wobec planowanej operacji kardiologicznej uznano, że konieczne jest wyjaśnienie istniejących wątpliwości, ponieważ nietypowa anatomia układu żylnego mogła stwarzać niebezpieczeństwo powikłań związanych z kaniulacją żył systemowych, a także pozostawienia nierozpoznanych przecieków międzysystemowych. Wykonano badanie angio-CT, które wykazało obecność nieprawidłowo położonej lewej żyły bezimiennej, łączącej się z prawą żyłą ramiennie-głową i tętnicą płucną prawą. Naczynie to przebiegało za aortą zstępującą i po przedniej powierzchni trzonu Th5–6 do tyłu od rozwidlenia tchawicy oraz przełyku, gdzie ulegało wyraźnemu rozplaszczeniu (Ryc. 6 i 7).

Wykonano typową, niepowikłaną kardiologiczną korekcję wady z bezpośrednią kaniulacją żył głównych. W echokardiograficznych badaniach pooperacyjnych usiłowano uwidocznienie poprzeczny, najbardziej z tyłu położony odcinek lewej żyły głównej górnej, jednak, pomimo pełnej znajomości anatomii, nie uzyskano jednoznacznie satysfakcjonujących obrazów.



Ryc. 6. Trójwymiarowa rekonstrukcja angiograficzna – widok z tyłu, usunięte elementy kostne tylnej ściany klatki piersiowej – kręgosłup i żebra. Na pierwszym planie widoczne szerokie, położone do tyłu od aorty zstępującej (Ao) rozplaszczone naczynie żylne (V), stanowiące kontynuację nietypowo biegnącej lewej żyły ramiennie-głowej. Bardzo wyraźne jest modelowanie przez przylegające trzony kręgosłupa piersiowego; na tym poziomie uchodzi do niej od dołu dość szeroki kanał żylny – najprawdopodobniej żyła nieparzysta. Nietypowa lewa żyła bezimienna (V) łączy się z prawą żyłą ramiennie-głową (RVBC) nieco powyżej skrzyżowania z prawą tętnicą płucną (RPA). Dobrze widoczne są prawidłowe ujścia żył płucnych do lewego przedsionka. IVC – żyła główna dolna



Ryc. 7. Angio-CT – widok od przodu i góry. Zachowany obraz trzonów kręgowych – widoczny szeroki, napięty na kręgosłupie kanał żylny (*)

Dyskusja

W warunkach prawidłowych lewa żyła bezimienna (*left innominate vein*, LIV), zwana również żyłą ramienno-głowową, powstaje z połączenia lewej żyły szyjnej wewnętrznej i żyły podobojczykowej lewej. LIV, krzyżując linię pośrodkową ciała, zmierza na stronę prawą, leżąc do przodu i powyżej naczyń łuku aorty; łącząc się z prawą żyłą ramienno-głowową, tworzy żyłę główną górną.

Pozaaortalny przebieg LIV (do tyłu od aorty wstępującej) jest obecny u 0,2–1% badanych z wrodzonymi wadami serca. W 70% przypadków występuje w koincydencji z tetralogią Fallota i prawostronnym łukiem aorty^(1,2). Pozostałe wady wrodzone według częstości współwystępowania to ubytek międzykomorowy z atreją tętnicy płucnej, wspólny pień tętniczy i przerwany łuk aorty^(3,4). Pierwszy opis, autorstwa Kershnera, pochodzi sprzed ponad 120 lat⁽⁴⁾. W dostępnym piśmiennictwie^(1–6) przebieg pozaaortalny jest rozumiany jako lokalizacja lewej żyły bezimiennej do tyłu od łuku aorty lub aorty wstępującej. Opisywany przez nas przypadek wydaje się pierwszym publikowanym „prawdziwie pozaaortalnym” przebiegiem LIV, w którym żyła ta zostaje spłaszczona na kręgach piersiowych i jest położona do tyłu od aorty wstępującej (*retroaortic left innominate vein*, RAO LIV). Warto podkreślić, że we wnikliwej systematyce anomalii żyły ramienno-głowowej (beziemiennej) przedstawionej przez Chena i wsp.⁽⁵⁾ nie uwzględniono prezentowanej przez nas postaci.

Przyczyna odmiennej lokalizacji LIV nie została do końca sprecyzowana. Prawdopodobnie jest ona efektem zaburzeń rozwoju układu parzystych przednich i tylnych żył systemowych serca (*cardinal vein*) zasilających zatokę żylną (*sinus venosus*), z których przednie są połączone górnym i dolnym poprzecznym splotem żylnym. Nieprawidłowości rozwoju tych połączeń sprawiają, że powstałe z nich naczynia (LIV) zyskują przebieg odmienny od typowego^(1–3,5).

Anomalia ta nie powoduje uchwytnych objawów klinicznych, niemniej stanowi problem dla diagnostyki w precyzyjnej ocenie struktur naczyniowych⁽²⁾. Badaniem sugerującym rozpoznanie RAO LIV jest przezklatkowa echokardiografia. W diagnostyce różnicowej należy brać

pod uwagę: przetrwałą lewą żyłę główną górną, wstępującą żyłę pionową (wertykalną) w całkowitym nieprawidłowym spływie żył płucnych oraz lewostronny częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych⁽⁵⁾. Odcinek środkowy LIV wymaga różnicowania z pniem płucnym, a w swoim pozaaortalnym przebiegu może być błędnie interpretowany jako powiększone węzły chłonne⁽³⁾. Badaniem precyzyjnym rozpoznanie nieprawidłowego przebiegu lewej żyły ramienno-głowowej jest angio-CT⁽⁵⁾.

Precyzyjne ustalenie rozpoznania odmiennej morfologii LIV jest warunkiem bezpiecznego przeprowadzenia korekcji kardiochirurgicznej w krążeniu pozaustrojowym, zakładania centralnego dostępu żylnego poprzez lewą żyłę szyjną oraz wewnątrznaczyniowego przeprowadzania elektrody stymulatora serca z dostępu przez naczynia lewego ramienia. Sprecyzowana anatomia pozwala na bezpieczne preparowanie naczyń śródpiersia i kaniulację żyły głównej górnej^(5,6).

Wnioski

1. Badanie echokardiograficzne nie zawsze jest w stanie rozstrzygnąć wszystkich wątpliwości dotyczących naczyniowych struktur pozasercowych, szczególnie jeśli są one przesłonięte powietrzną tkanką płucną lub strukturami kostnymi, jednak zwykle możliwe jest wychycenie nieprawidłowości sygnalizujących możliwą anomalię.
2. Prawdopodobnie opisany przypadek stanowi pierwszy opublikowany przykład prawdziwie pozaaortalnego przebiegu lewej żyły bezimiennej, która nie tylko leży do tyłu od łuku aorty, ale również do tyłu od aorty wstępującej.

Konflikt interesów

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

Piśmiennictwo

1. Kulkarni S, Jain S, Kasar P, Garekar S, Joshi S: Retroaortic left innominate vein: Incidence, association with congenital heart defects, embryology, and clinical significance. *Ann Pediatr Cardiol* 2008; 1: 139–141.
2. Curtil A, Tronc F, Champsaur G, Bozio A, Sassolas F, Carret JP *et al.*: The left retro-aortic brachiocephalic vein: morphologic data and diagnostic ultrasound in 27 cases. *Surg Radiol Anat* 1999; 21: 251–254.
3. Semionov A, Kosiuk J: Incidental retroaortic left innominate vein in adult patient. *Radiol Case Rep* 2017; 12: 475–478.
4. Morhy Borges Leal S, Andrade JL, de Souza M, Mussi Soares A, Penha Tavares GM, Youssef Afiune J *et al.*: Anomalous subaortic course of the left brachiocephalic (innominate) vein: Echocardiographic diagnosis and report of an unusual association. *Cardiol Young* 2002; 12: 159–163.
5. Chen SJ, Liu KL, Chen HY, Chiu IS, Lee WJ, Wu MH *et al.*: Anomalous brachiocephalic vein: CT, embryology, and clinical implications. *AJR Am J Roentgenol* 2005; 184: 1235–1240.
6. Srinivasan S, Kannivelu A, Ali SZ, See PLP: Isolated retroaortic left innominate vein in an adult without cardiac or aortic anomalies. *Indian J Radiol Imaging* 2013; 23: 308–309.