

Otrzymano: 04.11.2018
Zaakceptowano: 22.01.2019
Opublikowano: 29.03.2019

Późne rozpoznanie całkowicie nieprawidłowego spływu żył płucnych u 5,5-miesięcznego niemowlęcia

Late diagnosis of total anomalous pulmonary venous drainage in a 5.5-month-old infant

Wojciech Mądry¹, Maciej A. Karolczak¹, Weronika Rygier¹,
Radostaw Kunikowski¹, Michał Buczyński¹, Danuta Roik²

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

² Zakład Radiologii Pediatricznej, 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.2019.0012

Słowa kluczowe

wada wrodzona serca,
sinicza wada serca,
nadsercowy typ całkowicie nieprawidłowego spływu żył płucnych, utrudnienie spływu żył płucnych

Keywords

congenital heart disease,
cyanotic heart defect,
TAPVD supracardiac type,
obstructed TAPVD

Abstract

A 5.5-month-old girl was admitted with non-specific signs and symptoms like dyspnea at rest, tachypnea, fatigue, low body weight and cyanosis on exertion. Physical examination revealed a barrel-shaped chest; no pathological sounds over the heart or both lung areas were detected. The above mentioned symptoms might suggest a circulatory problem. Echocardiography and computed tomography angiography were performed. These examinations revealed supracardiac type total anomalous pulmonary venous drainage. Echocardiographic signs of pulmonary hypertension and severe right ventricle overload were detected. Detailed analysis of both imaging examinations revealed atypical obstruction of the pulmonary venous return: narrowing of the proximal part of superior vena cava. An urgent surgery was performed, with no complications in the postoperative period. A follow-up echocardiography showed normalization of cardiac function and pulmonary pressure as well as normalization of flow profile within the superior vena cava. The paper presents a non-invasive diagnostic process in the described case, and discusses the causes of late diagnosis.

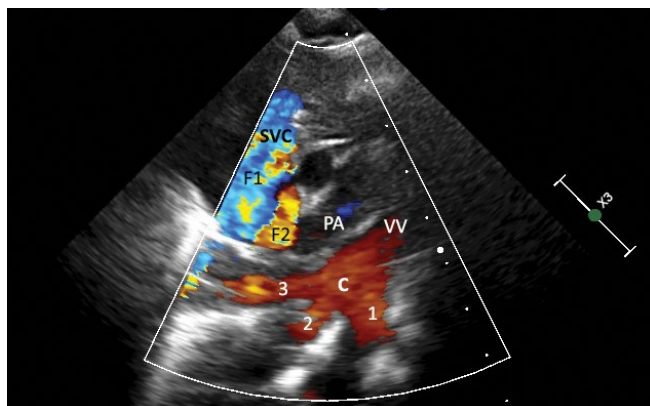
Wstęp

Całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych (*total anomalous pulmonary venous connection*, TAPVD) jest siniczną wadą serca. Stanowi 1–5% wad wrodzonych⁽¹⁾ i występuje z częstością 1 : 10 000 żywych urodzeń⁽²⁾. W zależności od morfologii wyróżnia się cztery główne typy: nadsercowy (najczęstszy – około 45% prezentowanych przypadków^(1,3)), śródsercowy, podsercowy i mieszany.

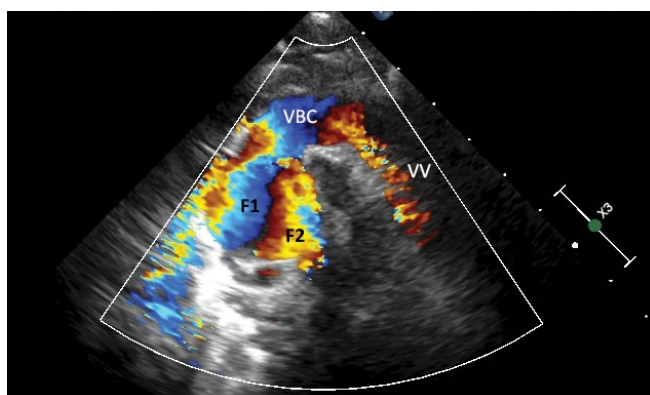
Sinica towarzysząca TAPVD zależy zarówno od sprawności naczyń krążenia obocznego, średnic żył płucnych i żyły

panionowej, jak i od wielkości ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej, który jest jedyną drogą dostania się utlenowanej krwi do lewego przedsionka. Objawy wady zazwyczaj nasilają się w trakcie wysiłku.

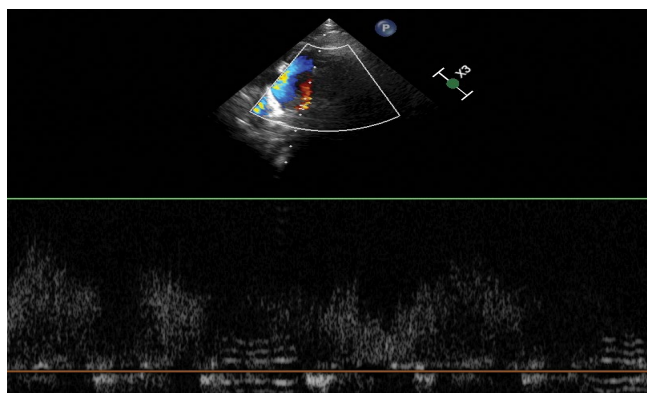
Blisko 80% nieleczonych pacjentów umiera w pierwszym roku życia^(1,4,5), jakkolwiek opisano skąpoobjawowe przypadki, o długim okresie przeżycia^(1,4,6). Do typowych objawów TAPVD należą duszność, sinica, męczliwość, niedostateczny przyrost masy ciała. Operację korekcyjną należy wykonać bezpośrednio po ustaleniu rozpoznania, optymalnie w okresie noworodkowym⁽⁵⁾.



Ryc. 1. Projekcja obrazująca śródpiersie górne w płaszczyźnie czołowej. Faza rozkurczu. Widoczne zlewisko żył płucnych wraz z prawymi żyłami płucnymi i jedną lewą oraz ujściem zlewiska do lewej żyły pionowej, a także prawa tętnica płucna, fragment pnia płucnego oraz poprzeczny przekrój aorty wstępującej, wreszcie nieproporcjonalnie poszerzona żyła główna górna (SVC). Przepływ w żyłach płucnych i ich zlewisku kieruje się ku górze, więc jest kodowany kolorem czerwonym. Przepływ w tętnicach nie jest widoczny (faza rozkurczowa). Należałoby oczekiwać, że przepływ w żyłę główną górną jest skierowany wyłącznie ku dołowi, a więc jest kodowany tylko kolorem niebieskim. W sąsiedztwie lewostronnej ściany SVC widoczny jest jednak wyraźny strumień przepływu kierujący się od strony prawej na lewo i ku górze, sugerujący obecność dopływu do SVC z zewnątrz. Intensywność tego przepływu przemawia za ujściem dodatkowej prawej żyły płucnej do SVC



Ryc. 2. Niewielkie pochylenie głowicy do przodu uwidocznia szeroką żyłę pionową biegnącą po stronie lewej, stanowiącą połączenie zlewiska żył płucnych z układem żył systemowych. Żyła główna górna wydaje się w tym przekroju szersza niż na poprzedniej rycinie, wyraźniejszy jest także widoczny w niej przepływ skierowany ku górze



Ryc. 3. Pomiar prędkości przepływu w SVC za pomocą dopplera spektralnego. Przepływ ma charakter typowy dla przepływu w żyłę płucnej w przypadku masywnego przecieku lewo-prawego. Jest on szybki, burzliwy i skierowany ku górze – przeciwnie niż prawidłowy przepływ w żyłę główną górną

Opis przypadku

Pięcioletnia dziewczynka została przyjęta do Kliniki Kardiochirurgii Dziecięcej WUM w celu leczenia wrodzonej wady serca. Pacjentka urodziła się w 41. tygodniu prawidłowo przebiegającej ciąży, z masą urodzeniową 3650 g, oceniona została na 10 punktów w skali Apgar. Do głównych objawów należały: duszność spoczynkowa, przyspieszony oddech, męczliwość, wzmożona potliwość w czasie karmienia, zmniejszenie ilości przyjmowanych pokarmów, niedobór masy ciała (poniżej 3. percentyla), sinica obwodowa przy wysiłku.

W badaniu przedmiotowym stwierdzono beczkowaty kształt klatki piersiowej, zaangażowanie dodatkowych mięśni oddechowych, nie zaobserwowano natomiast patologicznych zjawisk osłuchowych nad sercem i płucami. Przegładowe zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej wykazało powiększenie sylwetki serca (wskaźnik sercowo-płucny 0,65) i cechy zwiększonego przepływu płucnego.

Badanie echokardiograficzne wykazało nadsercowy typ TAPVD drenujący poprzez żyłę pionową o średnicy 12 mm, poszerzoną lewą żyłę ramiennie-głowową i w jeszcze większym stopniu poszerzoną żyłę główną górną (Ryc. 1–5).

Rozpoznanie potwierdzono, wykonując tomografię komputerową (Ryc. 6–8). W badaniu echo stwierdzono ponadto znaczne powiększenie prawego przedsionka i prawej komory oraz dopplerowskie cechy nadciśnienia płucnego. Relatywnie długi okres przeżycia umożliwił nierestrykcyjny (10 mm) ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Nasilone poszerzenie żyły głównej górnej (*superior vena cava*, SVC) wraz z nietypowym turbulentnym obrazem przepływu w tym naczyniu początkowo nasunęły podejrzenie nieprawidłowego spływu dodatkowej prawej żyły płucnej do SVC. Badanie angiotomograficzne, jak również bezpośrednia ocena kardiochirurgiczna wykluczyły taką możliwość.

Dziecko zostało zakwalifikowane do operacji w trybie pilnym. Korekcję przeprowadzono w krążeniu pozaustrojowym, z zastosowaniem głębokiej hipotermii i całkowitego zatrzymania krążenia. Żyła pionowa została podwiązana, a zlewisko żył płucnych zostało zespolone z lewym przedsionkiem. Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej zamknięto łatą z osierdzia. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany, dziecko wypisano po 12 dobach od operacji.

Kontrolne badanie echokardiograficzne wykonane 3 tygodnie po operacji wykazało prawidłową funkcję skurczową



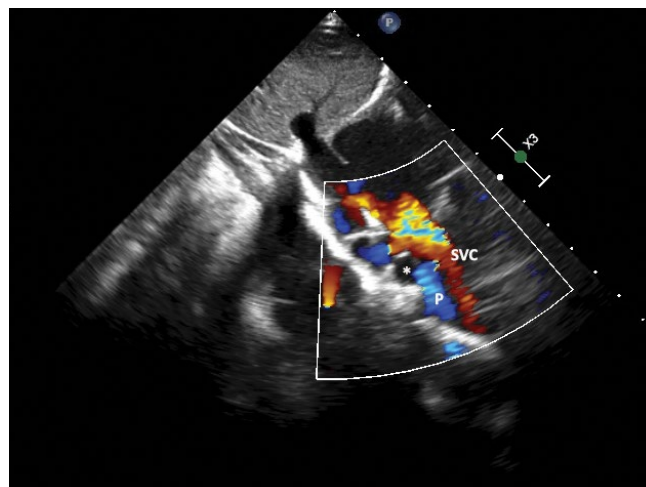
Ryc. 4. Projekcja podżebrza w płaszczyźnie strzałkowej, obrazująca żyłę główną górną (SVC) wraz z jej ujściem do prawego przedsionka (RA) oraz przegrodę międzyprzedsionkową. Rozmiar SVC w odcinku przysercowym wydaje się prawidłowy (SVC2); bardzo wyraźne poszerzenie SVC w odcinku bardziej obwodowym (SVC1). Zastawka otworu owalnego zepchnięta do wnętrza lewego przedsionka. Ponadto widoczny przekrój poprzeczny przez prawą tętnicę płucną (RPA) i zlewisko żył płucnych (C). Warstwa płynu w osierdziu przemawia za niewydolnością krążenia

komór, normalizację wielkości jam serca, laminarny, nieprzyspieszony przepływ przez zespolenie żył płucnych z lewym przedsionkiem i ustąpienie cech nadciśnienia płucnego.

W ciągu kolejnych 2 miesięcy nastąpił przybytek masy ciała dziecka o 1220 g, dzięki czemu przekroczyła 3. percentyl.

Omówienie

Całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych należy do najbardziej podstępnych i niebezpiecznych wrodzonych wad serca. Rozpoznanie prenatalne bywa trudne, nawet dla doświadczonego echokardiografisty. Anatomia serca może nie być uchwytnie zaburzona przez TAPVD: żyły płucne łączą się w zlewisko w bezpośrednim sąsiedztwie lewego przedsionka, co może stwarzać wrażenie prawidłowego połączenia żylnego-przedsionkowego. W okresie życia płodowego przepływ płucny w porównaniu z systemowym jest bardzo niewielki, przez co wypełnienie nieprawidłowych kanałów żylnych (np. lewej żyły pionowej łączącej zlewisko żył płucnych z lewą żyłą ramiennie-głową) może okazać się trudne do uwidocznienia. Anomalia staje się wyraźna dopiero po urodzeniu, ale nawet wtedy badanie echokardiograficzne wymaga dużej wnikliwości – zwrócenia uwagi na kierunek przepływu krwi przez otwór owalny, relacje przestrzenne pomiędzy żyłami płucnymi a lewym przedsionkiem i obecność nieprawidłowych kanałów żylnych. Ciężkie nadciśnienie płucne i dysproporcja wielkości komór (znacznie powiększona, przeciążona ciśnieniowo i objętościowa prawa komora oraz mała niedopełniona i uciśnięta komora lewa) stanowią typową, choć mało specyficzną prezentację TAPVD. Dla uwidocznienia niektórych

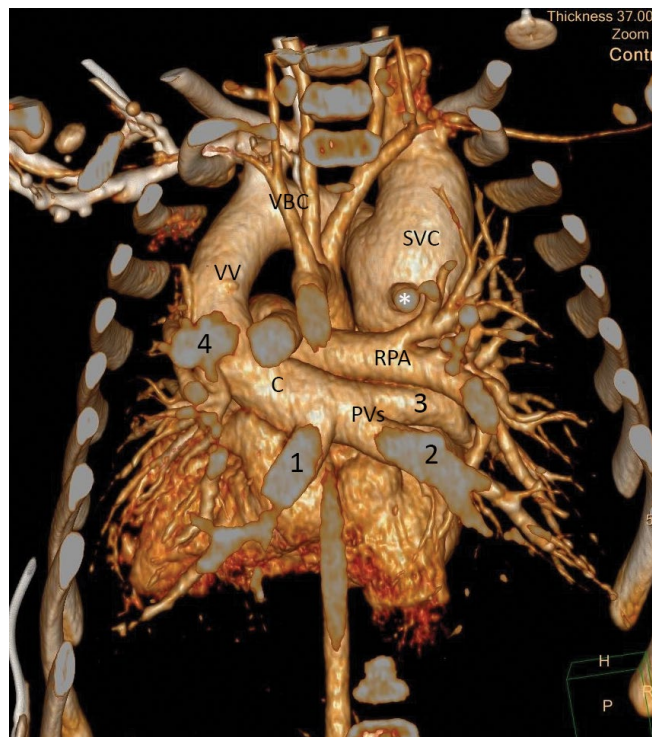


Ryc. 5. Projekcja analogiczna jak na Ryc. 4, przepływ obrazowany kolorem. W świetle żyły głównej górnej widoczne dwa strumienie przepływu: zakodowany kolorem czerwonym typowy napływ z żyły do prawego przedsionka oraz niebieski, pojawiający się na poziomie skrzyżowania z prawą tętnicą płucną – skierowany przeciwnie. Ta lokalizacja i kierunek przemawiają za ujściem dodatkowej prawej żyły płucnej do SVC

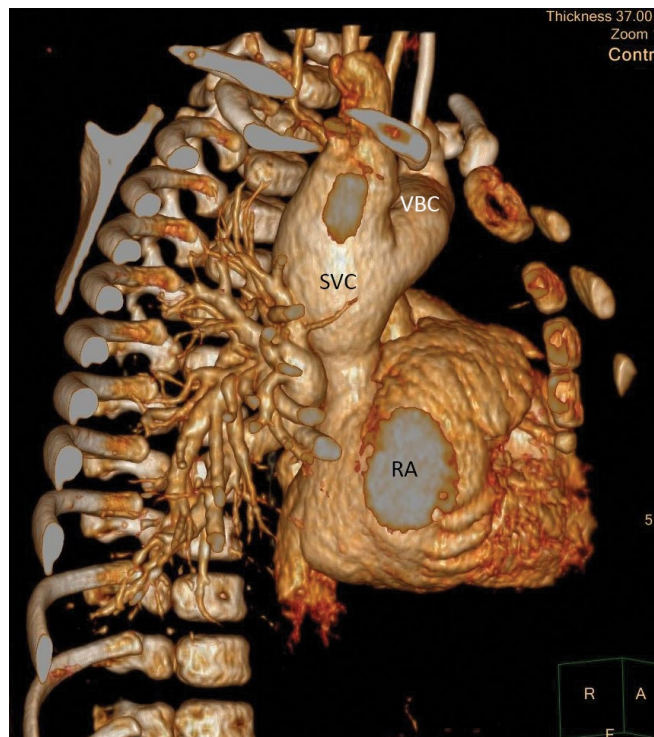
istotnych szczegółów morfologicznych pomocne mogą być badania angio-CT lub MRI.

Prezentacja kliniczna zależy przede wszystkim od rozmiaru drogi prowadzącej krew z żył płucnych do lewej komory: aby znaleźć się w lewej komorze, utlenowana krew musi pokonać długą drogę przez zlewisko żył płucnych, żyły systemowe, prawy przedsionek i wreszcie przegrodę międzyprzedsionkową. Każdy z odcinków tej długiej drogi może być zwężony, prowadząc do obrzęku płuc, wstrząsu i wreszcie zgonu⁽⁷⁾. Jeśli ubytek międzyprzedsionkowy jest duży, początkowo objawy mogą nie być nasilone, a wada pozostaje nierozpoznana przez kilka miesięcy – jak w prezentowanym przypadku, a nawet przez lata. Charakter i stopień utrudnienia spływu muszą zostać zdefiniowane przed operacją.

Jak już wspomniano, istnieją cztery główne typy TAPVD oraz liczne podtypy anatomiczne. W prezentowanym przypadku uwagę echokardiografisty zwróciły znacznie poszerzona żyła główna górna oraz nietypowy profil przepływu w tym naczyniu. W warunkach prawidłowych przepływ w SVC jest zawsze skierowany do serca, a więc stwierdzenie w niej dwóch strumieni płynących w przeciwnych kierunkach nasunęło podejrzenie dodatkowej anomalii żylniej. Najbardziej prawdopodobne wydawały się dwa wyjaśnienia: po pierwsze, za obserwowany obraz mogło odpowiadać nieprawidłowe ujście jednej z prawych żył płucnych, po drugie – przerwanie żyły głównej dolnej z kontynuacją przez żyłę nieparzystą (*vena azygos*, VAz). Prawidłowy przebieg i ujście żyły głównej dolnej uwidocznił w badaniu echokardiograficznym, co wykluczyło drugą z rozważanych możliwości. Oczywiście można było przypuszczać, że do SVC uchodzi prawidłowa żyła



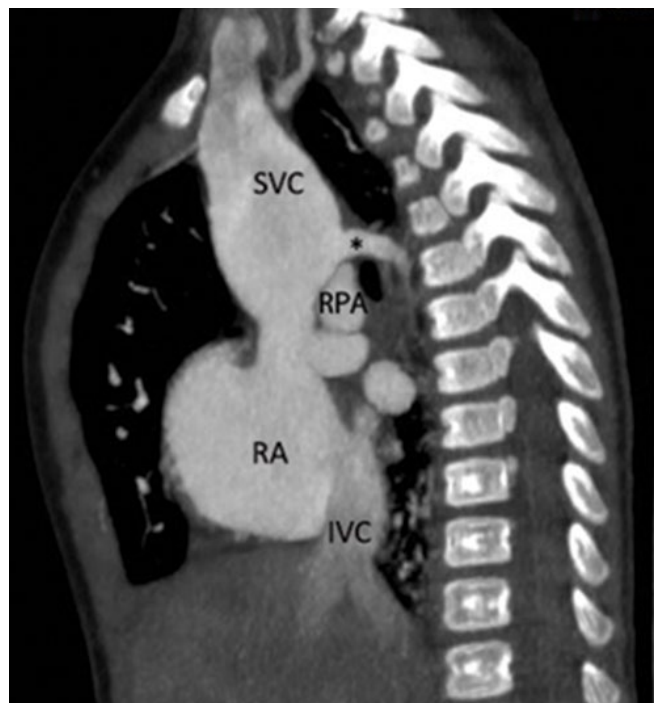
Ryc. 6. Trójwymiarowa rekonstrukcja angiotomograficzna. Serce widoczne od tyłu po usunięciu elementów kostnych. C – zlewisko żył płucnych; PVs – żyły płucne; 1 – dolna lewa, 2 – dolna prawa, 3 – górna prawa; VV – żyła pionowa; VBC – lewa żyła ramiennie-głowowa; SVC – żyła główna górna; * – ujście żyły nieparzystej; RPA – prawa tętnica płucna. Wszystkie naczynia żyłne są dobrze uwidocznione. Jedynym naczyniem łączącym się z żyłą główną górną jest żyła nieparzysta, która leży w płaszczyźnie strzałkowej i nie ma dopływu z naczyń płucnych



Ryc. 7. Serce widoczne ze strony prawej. Rekonstrukcja 3D badania angio-CT. Uwidoczniono znaczne poszerzenie odcinka dystalnego żyły głównej górnej (SVC) i lewej żyły ramiennie-głowowej (VBC). Widoczny jest węższy nadsercowy odcinek SVC

nieparzysta, jednak objętość krwi w AzV jest stosunkowo niewielka i nie mogłaby spowodować tak intensywnego i turbulენტnego napływu do wysokociśnieniowej żyły, przez którą u pacjenta z TAPVD przepływa całkowity spływ płucny i znaczna część systemowego. Z drugiej strony badanie echokardiograficzne wykazało typowe ujście dwóch prawych żył płucnych do zlewiska, co podawało w wątpliwość obecność dodatkowej, nieprawidłowo uchodzącej prawej żyły płucnej. Warto jednak podkreślić, że wariant osobnego ujścia prawej żyły górnopłatowej do SVC jest możliwy pomimo stwierdzenia prawidłowego połączenia czterech żył płucnych z lewym przedsionkiem.

Biorąc pod uwagę znaczną intensywność budzącego wątpliwość przepływu, w celu uniknięcia ewentualnego pozostawienia istotnego resztkowego przecieku zdecydowano się wykonać angiotomografię komputerową. Badanie to wykluczyło ujście nietypowego naczynia żylnego do SVC. Jedynym uchodzącym do niej naczyniem okazała się AzV – żyła o typowym przebiegu równoległym do kręgosłupa, której horyzontalna część była zorientowana w płaszczyźnie strzałkowej. Ponieważ proksymalna część tej żyły została zakontrastowana przez krew zarzucaną z SVC pod znacznym ciśnieniem, możliwe było prześledzenie jej przebiegu na dość długim odcinku. Wsteczne kontrastowanie



Ryc. 8. Angiotomograficzny przekrój dwuwymiarowy. Zaznaczona dysproporcja proksymalnego, środkowego i dystalnego odcinka SVC. Duży kanał żylny o cechach żyły nieparzystej (*) leżący w płaszczyźnie strzałkowej, od strony kręgosłupa, łączy się z SVC tuż nad skrzyżowaniem z prawą tętnicą płucną (RPA). Naczynie nie ma dopływu z przebiegających w sąsiedztwie żył płucnych

żyły uchodzącej do SVC było dowodem niskiego ciśnienia panującego w tej żyły, co z kolei wykluczało szybki, turbulentny i stały napływ do SVC. Ponadto ukształtowanie AzV w badaniu CT przemawiało za tym, że napływ krwi z jej światła jest tożsamy z kierunkiem z SVC i w badaniu dopplerowskim powinien być kodowany tym samym kolorem. Ostatecznie uznano, że za nietypowy obraz przepływu w żyły głównej górnej odpowiada tętniakowate poszerzenie dystalnej części SVC z jednoczesnym względnym zwężeniem jej odcinka przysercowego. Pomimo że średnica proksymalnego odcinka SVC mieściła się w granicach normy dla wieku, wyraźna dysproporcja pomiędzy sąsiadującymi ze sobą odcinkami SVC mogła być przyczyną istotnie zwiększonego oporu dla spływu z żył płucnych, prowadząc do szybkiego pogorszenia stanu ogólnego pacjenta. W następstwie korekcji wady spływ żylny z płuc został przekierowany bezpośrednio do lewego przedsionka, co zmniejszyło objętość krwi przepływającej przez SVC i spowodowało normalizację obrazu.

Wnioski

1. TAPVD jest siniczą wadą serca obciążoną wysokim wskaźnikiem śmiertelności, szczególnie w przypadku

opóźnionego rozpoznania. Czynnikiem w największym stopniu niekorzystnym jest obecność zwężenia, które może występować na całej długości traktu prowadzącego utlenowaną krew z żył płucnych do lewej komory. Precyzyjne zobrazowanie szczegółów anatomicznych i przebiegu tej drogi z wykorzystaniem wszystkich dostępnych metod diagnostycznych jest warunkiem pełnej korekcji chirurgicznej.

2. W przypadku występowania takich objawów jak sinica, wzmożony wysiłek oddechowy, nadmierna potliwość, nietolerancja wysiłku, niedostateczny przybór masy ciała należy zawsze brać pod uwagę wrodzone wady serca, a wśród nich rzadki, ale podstępnie przebiegający całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych.

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. Ashfaq A, Shah N, Khan MZ, Atiq M, Amanullah MM: Successful surgical intervention of total anomalous pulmonary venous drainage in the third decade of life. *Ann Med Surg (Lond)* 2013; 2: 60–62.
2. Hoffman JI, Kaplan S: The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890–1900.
3. Kanter KR: Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006: 40–44.
4. Modi A, Vohra HA, Brown I, Langley SM: Successful surgical correction of total anomalous pulmonary venous drainage in the sixth decade. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 1684–1686.
5. Lei YS, Guo LM, Zou CW, Wang AB, Zhang HZ: [Clinical analysis of 24 supracardiac total anomalous pulmonary venous connection treated with surgery]. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 2005; 43: 641–643.
6. Kanaoka T, Murashita T, Takigami K, Kubota T, Yasuda K: [A case report of correction for total anomalous pulmonary venous connection in adult – usefulness of the superior approach]. *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1997; 45: 1152–1158.
7. Yan J, Chen Q, Liu Y, Wu Q, Xu J, Li S: Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infant less than one year old. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2002; 82: 1619–1621.