

Niezwykłe rzadki wariant rozwojowy dotyczący liczby żył płucnych oraz ich częściowego nieprawidłowego połączenia

A very rare form of embryological defect with regard to the number of pulmonary veins and partial anomalous pulmonary venous connection

Robert Sabiniewicz, Joanna Kwiatkowska,
Janina Aleszewicz-Baranowska i Jan Ereciński

Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Akademii Medycznej w Gdańsku

Abstract

A very complicated process of developing the connections between pulmonary veins and left atrium takes place at 27–29 days of gestation. At this stage of the embryological development different congenital defects may evolve.

We report a case of a child with an atrial septum defect and a very rare form of an anatomical variant related to the number of pulmonary veins and associated with the hemodynamically significant partial anomalous pulmonary venous connection.

The rarity of this anomaly led to a non-complete cardiac surgical procedure. Because of maintaining the significant clinical and hemodynamical symptoms the child was qualified for a cardiac surgical reintervention. (Folia Cardiol. 2004; 11: 379–382)

congenital heart disease, anomalous pulmonary venous connection, cardiac surgery

Wstęp

Złożony proces wytwarzania się połączeń pomiędzy żyłami płucnymi a lewym przedsionkiem przypada na bardzo wczesny okres rozwoju embrionalnego. Około 27–29 dnia ciąży z tylnej ściany lewego przedsionka rozwija się wypustka tworząca pojedynczą pierwotną żyłę płucną. Żyły rozwijające się od strony zawiązków płuc (ze splotu płucnego) łączą się z pojedynczą żyłą płucną za pośrednic-

twem prymitywnych połączeń poprzez układ przednich żył zasadniczych (*anterior cardinal veins*) i z żyłami pępkowo-żółtkowymi (*umbilicoviteline*). Pojedyncza żyła płucna zanika, natomiast w warunkach prawidłowych wykształcają się cztery żyły, po dwie z każdego płuca, odprowadzające krew do lewego przedsionka. Po wykształceniu się połączeń żył płucnych z lewym przedsionkiem dochodzi do zaniku ich połączeń z żyłami systemowymi. Na tym etapie rozwoju embrionalnego może dochodzić do powstawania wielu wad, dotyczących zarówno liczby żył płucnych, jak i ich nieprawidłowego spływu, poprzez przetrwanie różnych połączeń splotu trzewnego (*splanchnic plexus*) z układem żył zasadniczych lub żył pępkowo-żółtkowych [1, 2].

Healey [3] wykazał, że najczęstszym wariantem anatomicznym jest pojedyncze ujście żyły płucnej, drenującej krew zarówno z prawego płuca, jak

Adres do korespondencji: Dr med. Robert Sabiniewicz
Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Serca AM
ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk
Tel. (0 58) 349 28 82, faks (0 58) 349 28 95
e-mail: sabini@amg.gda.pl
Nadesłano: 13.02.2004 r. Przyjęto do druku: 26.03.2004 r.

i pojedynczej żyły odprowadzającej krew z lewego płuca. Drugim co do częstości wariantem jest dodatkowa żyła płucna, uchodząca do lewego przedsionka, najczęściej odprowadzająca krew z prawego płuca. W rzadkich przypadkach opisywano występowanie czterech, a nawet pięciu żył drenujących z prawego płuca. Anatomiczne warianty liczby żył płucnych, uchodzących do lewego przedsionka nie mają z reguły hemodynamicznego znaczenia, ale mogą być istotne podczas zabiegów kardiochirurgicznych wykonywanych w obrębie lewego przedsionka [4].

Zaburzenia w embriogenezie mogą powodować powstanie nieprawidłowych połączeń pomiędzy żyłami płucnymi a żyłami systemowymi lub bezpośrednio prawym przedsionkiem. W zależności od stopnia powstałych zaburzeń wyróżnia się całkowite nieprawidłowe połączenie żył płucnych (TAPVC, *total anomalous pulmonary venous connection*), gdy wszystkie żyły płucne uchodzą nieprawidłowo, lub jego postać częściową (PAPVC, *partial anomalous pulmonary venous connection*), gdy jedna lub kilka żył płucnych połączonych jest z prawym przedsionkiem bezpośrednio lub poprzez układ żył systemowych. Całkowite nieprawidłowe połączenie wszystkich żył płucnych powoduje ujawnienie się ciężkich objawów klinicznych już we wczesnym okresie noworodkowym. Częściowe nieprawidłowe połączenie żył płucnych może długo pozostać bezobjawowe i być wykryte przypadkowo. Częstość występowania PAPVC w badaniach autopsyjnych wynosi 0,4–0,7% i jest znacznie wyższa od częstości wykrywania tej anomalii w badaniach przyżyciowych [3, 5, 6]. Częściowy nieprawidłowy drenaż żył płucnych może występować jako anomalia izolowana lub częściej jako współistniejąca z innymi nieprawidłowościami — najczęściej ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej typu *ostium secundum* lub *sinus venosus* [7, 8].

Nieprawidłowo spływająca krew z żył płucnych do układu żył systemowych lub bezpośrednio do prawego przedsionka prowadzi do przeciążenia objętościowego prawego przedsionka i prawej komory oraz do zwiększonego przepływu płucnego. Stopień obciążenia prawej części serca oraz wynikające z niego objawy kliniczne zależą od ilości krwi spływającej nieprawidłowo. Brody [4] zaobserwował, że objawy kliniczne pojawiają się, gdy więcej niż 50% przepływu płucnego drenaże nieprawidłowo. Istotnym czynnikiem determinującym wielkość nieprawidłowego przecieku, poza liczbą nieprawidłowo uchodzących żył, jest również region płuc, z którego odprowadzają krew. W spoczynku większość krwi kierowana jest do dolnych i środkowych partii płuc, a tylko niewielka jej część do szczyto-

wych części płuc. Dlatego też nieprawidłowy drenaż dolnych i środkowych części płuc powoduje znacznie większe następstwa hemodynamiczne [5].

W niniejszym artykule przedstawiono przypadek pacjentki z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej typu *ostium secundum* (ASD II, *atrial septal defect*), u której stwierdzono niezwykle rzadki wariant anatomiczny, dotyczący zarówno liczby żył płucnych, jak i dodatkowo istotny hemodynamicznie częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych.

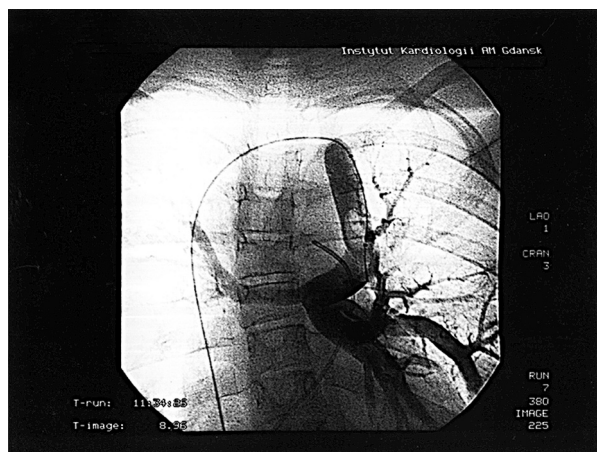
Opis przypadku

Pacjentkę Ż.U. skierowano do Kliniki Kardiologii w wieku 2 lat z powodu szmeru nad sercem. W badaniu klinicznym stwierdzono typowe objawy ASD: asteniczną budowę ciała, szmer 2–3/6 z rozdwójaniem drugiego tonu nad tętnicą płucną, odchylenie osi elektrycznej serca w prawo z niepełnym blokiem prawej odnogi w zapisie EKG. W badanie RTG klatki piersiowej wykazano umiarkowane powiększenie sylwetki serca (CI — 0,57), wzmocnienie rysunku naczyniowego oraz impresję na przełyk. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono poszerzenie prawej komory i prawego przedsionka, ASD II o średnicy ok. 12 mm oraz przepływ z lewego do prawego przedsionka w badaniu Dopplera. Uwidoczniono ujścia 3 żył płucnych do lewego przedsionka. W badaniu Dopplera zaobserwowano przyspieszony i turbulentny przepływ w poszerzonej żyły głównej górnej. Na lewo od pnia płucnego wykazano dodatkowe szerokie naczynie (12 mm) z przepływem o charakterze żylnym, które interpretowano jako nieprawidłowe połączenie żył płucnych z żyłami systemowymi. Podczas cewnikowania serca i badania angiograficznego stwierdzono przeciek kontrastu z lewego do prawego przedsionka oraz częściowy nieprawidłowy drenaż żył płucnych poprzez żyłę bezimienną, żyłę główną górną do prawego przedsionka. Na podstawie wykonanych badań pacjentkę zakwalifikowano do leczenia operacyjnego wady serca. Śródoperacyjnie potwierdzono obecność ASD II i wykazano ujścia 4 żył płucnych do przedsionka lewego. Po stwierdzeniu ujścia 4 żył płucnych do lewego przedsionka kardiochirurg ograniczył zabieg do zamknięcia ASD. Po operacji nie wystąpiły powikłania. Podczas dalszej kontroli pacjentki w Poradni Kardiologicznej w badaniu echokardiograficznym stwierdzano utrzymywanie się objawów przeciążenia objętościowego prawego serca mimo zamknięcia ASD, przyspieszony przepływ w żyły głównej górnej i obecność nieprawidłowego naczynia żylnego, uchodzącego do żyły ramiennie-głowej lewej. Wykonano cewni-

kowanie serca, podczas którego wykazano obecność nieprawidłowego spływu z żył płucnych poprzez kolektor, żyłę bezimienną do żyły głównej górnej i prawego przedsionka. Stosując technikę okluzji nieprawidłowego połączenia żylnego cewnikiem balonowym oraz selektywne podanie środka cieniującego do poszczególnych tętnic płucnych, stwierdzono nieprawidłowości połączeń żył płucnych. Żyły płucne z dolnego płata płuca lewego, niewielkiej środkowej części płuca lewego oraz z górnej części płuca prawego łączyły się we wspólny kolektor, który uchodził poprzez żyłę bezimienną do żyły głównej górnej (ryc. 1). Dwie żyły płucne z górnej i środkowej części płuca lewego oraz dwie żyły płucne z dolnej i środkowej części płuca prawego uchodziły prawidłowo do przedsionka lewego (ryc. 2).

Dyskusja

Izolowane warianty anatomiczne dotyczące liczby żył płucnych uchodzących do przedsionka lewego, z reguły nie powodują następstw hemodynamicznych, ale ich współistnienie z innymi nieprawidłowościami układu krążenia może mieć istotne znaczenie, zwłaszcza u osób poddawanych zabiegom kardiochirurgicznym — jak w przypadku pacjentki opisywanym w niniejszej pracy [5]. Nieprawidłowy



Rycina 1. Faza spływu żylnego po angiografii tętnicy płucnej. Cewnik balonowy wprowadzony przez żyłę główną górną do żyły ramienno-głowej lewej poprzez blokadę odpływu kontrastu umożliwił wizualizację nieprawidłowo odchodzących żył płucnych

Figure 1. The venous flow phase after the pulmonary artery angiography. The balloon catheter inserted via vena cava superior into vena brachio-cephalica allowed visualisation of the anomalous return of the pulmonary veins by blocking the retrograde flow of the contrast medium



Rycina 2. Angiografia tętnicy płucnej. Faza spływu żylnego. Spływ żył płucnych do przedsionka lewego

Figure 2. The pulmonary artery angiography. The venous flow phase. The pulmonary venous return to the left atrium

spływ żylny tworzyły naczynia odprowadzające krew z dolnych i środkowych partii płuca lewego oraz górnych partii płuca prawego, uchodzące poprzez kolektor do żyły bezimiennej, a następnie do żyły głównej górnej. Oddzielne, prawidłowe ujścia dwóch żył płucnych lewych z górnej i środkowej części płuca oraz dwóch żył z dolnej i środkowej części płuca prawego w czasie zabiegu stwarzały złudne wrażenie obecności prawidłowych połączeń żylnych z lewym przedsionkiem. Wykazanie obecności czterech ujść żył płucnych do lewego przedsionka podważyło zaufanie kardiochirurga do poprawności przedoperacyjnego rozpoznania częściowego nieprawidłowego drenażu żył płucnych i spowodowało ograniczenie zabiegu jedynie do zamknięcia ASD. Istotnie podwyższony stosunek przepływu płucnego do systemowego, spowodowany pozostawionym częściowym nieprawidłowym drenażem żył płucnych, powodował — w obserwacji pooperacyjnej mimo zamknięcia ASD — utrzymywanie się objawów przeciążenia objętościowego prawego serca w badaniu echokardiograficznym. Ponowne diagnostyczne cewnikowanie serca, selektywna angiografia oraz zastosowanie techniki okluzji nieprawidłowego naczynia umożliwiły precyzyjną diagnostykę tej nieprawidłowości.

Badanie echokardiograficzne przezklatkowe, a nawet przezprzełykowe mają ograniczoną przydatność w diagnostyce nieprawidłowych połączeń żył płucnych z lewym i prawym przedsionkiem oraz z żyłami systemowymi [9]. Jednak podczas zabiegu zamykania ASD istnieje możliwość śródoperacyjnej

oceny ujść płucnych i ewentualnej ich korekcji [5]. Cewnikowanie serca jest więc bezwzględnie wymagane w sytuacjach złożonych, niejasnych nieprawidłowości ujścia żył płucnych. W omawianym przypadku precyzyjne rozpoznanie zarówno liczby drenujących do lewego przedsionka żył płucnych, jak i naczyń tworzących dodatkowy kolektor oraz sposób jego łączenia się z żyłami systemowymi wymagało nie tylko selektywnego podania kontrastu do poszczególnych

gałęzi tętnicy płucnej, ale zastosowania krótkotrwałej okluzji nieprawidłowego kolektora cewnikiem balonowym. Ten rzadki wariant anatomiczny częściowego nieprawidłowego spływu żył płucnych, współistniejący z anomalią liczby żył płucnych i obecnością rozległego ASD, doprowadził do niepełnej korekcji chirurgicznej wady. Ze względu na utrzymywanie się istotnych zaburzeń hemodynamicznych pacjentkę zakwalifikowano do ponownego zabiegu operacyjnego.

Streszczenie

Złożony proces wytwarzania się połączeń pomiędzy żyłami płucnymi a lewym przedsionkiem przypada na 27–29 dzień ciąży. Na tym etapie rozwoju embrionalnego może dochodzić do powstawania wielu wad wrodzonych układu krążenia.

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek pacjentki z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej typu ostium secundum, u której stwierdzono anomalię rozwojową dotyczącą liczby żył płucnych oraz dodatkowo istotny hemodynamicznie częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych.

Ten rzadki wariant anatomiczny częściowego nieprawidłowego spływu żył płucnych, współistniejący z anomalią liczby żył płucnych i obecnością rozległego ubytku przegrody międzyprzedsionkowej, doprowadził do niepełnej korekcji chirurgicznej wady. Ze względu na utrzymywanie się istotnych zaburzeń hemodynamicznych pacjentkę zakwalifikowano do ponownego zabiegu operacyjnego. (Folia Cardiol. 2004; 11: 379–382)

wrodzone wady serca, nieprawidłowy drenaż żył płucnych, zabieg kardiochirurgiczny

Piśmiennictwo

1. Blake H., Hall R., Manion W. Anomalous pulmonary venous return. *Circulation* 1965; 32: 406–414.
2. Neil C. Development of the pulmonary vein, with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* 1956; 18: 880–887.
3. Healey J. An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1952; 23: 433–437.
4. Brody H. Drainage of the pulmonary veins into the right-side of the heart. *Arch. Pathol.* 1942; 33: 221–224.
5. Garson A., Bricker J., Fisher D., Neish S. *Pediatric Cardiology*. Williams & Wilkins 1998.
6. Huges C., Rumore P. Anomalous pulmonary veins. *Arch. Pathol.* 1944; 37: 3–11.
7. Gotsman M., Astley R., Parsons C. Partial anomalous pulmonary venous drainage association with atrial septal defect. *Br. Heart J.* 1965; 27: 566–569.
8. Hickie J., Gimlette T., Bacin A. Anomalous pulmonary drainage. *Br. Heart J.* 1956; 18: 365–377.
9. Moss A., Adams F. *Heart disease in infants, children and adolescents*. Williams & Wilkins, Baltimore 1989.