

Nieprawidłowo niskie ujście żyły głównej górnej do prawego przedsionka u pacjenta z częściowo nieprawidłowym spływem lewych żył płucnych

Anomalous low insertion of superior vena cava into right atrium in infant with partial anomalous drainage of left pulmonary veins



Maciej A. Karolczak¹, Wojciech Mądry¹, Krzysztof Grabowski¹, Anna Tarnowska²

¹II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

²Zakład Radiologii Pediatricznej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2011; 8 (3): 351–353

Streszczenie

Anomalie dotyczące lokalizacji górnego połączenia kawałkowo-przedsionkowego należą do niezwyklej rzadkości. Autorzy przedstawiają przypadek 9-miesięcznego chłopca z nisko położonym prawoprzedsionkowym ujściem przedsionkowym żyły głównej górnej, u którego dodatkowo stwierdzono częściowo nieprawidłowy spływ lewych żył płucnych.

Słowa kluczowe: wrodzone wady serca, wady żyły głównej górnej, wady żył płucnych.

Wady połączenia żył głównych z prawym przedsionkiem będące konsekwencją zaburzenia scalania się wczesno-zarodkowej zatoki żyłnej z prymitywnym przedsionkiem należą do niezwyklej rzadkości. W przeglądanych bazach publikacji medycznych napotkaliśmy jedynie na dwa doniesienia opisujące ujście żyły głównej górnej zlokalizowane na dolno-bocznej ścianie prawego przedsionka [1, 2]. Nie natrafiliśmy na opis kombinacji tej wady z częściowo nieprawidłowym spływem lewych żył płucnych.

Opis przypadku

Dziewięciomiesięczny chłopiec (C1, P2, 40 Hbd, 3430 g, 56 cm) z rozpoznaną prenatalnie złożoną wadą serca. W badaniu echokardiograficznym wykonanym po urodzeniu potwierdzono obecność ubytku międzyprzedsionkowego, częściowo nieprawidłowego spływu żył płucnych i subkarktacji aorty. W pierwszych miesiącach życia obserwowano cechy dysmorfii (wyrośla przyduszne) oraz opóźnienie rozwoju psychoruchowego (o ok. 2 miesiące w stosunku do normy dla wieku).

Chłopiec został przyjęty do Kliniki Kardiologii w celu korekcji wady serca. W badaniu ultrasonograficznym przekłatkowym (W.M.) wykazano, że żyła główna górna łączy się

Abstract

Anomalies of the localization of the upper cavoatrial junction are extremely rare. We present the case of 9 months old boy with low insertion of superior vena cava to right atrium and coexistent partial anomalous drainage of left pulmonary veins.

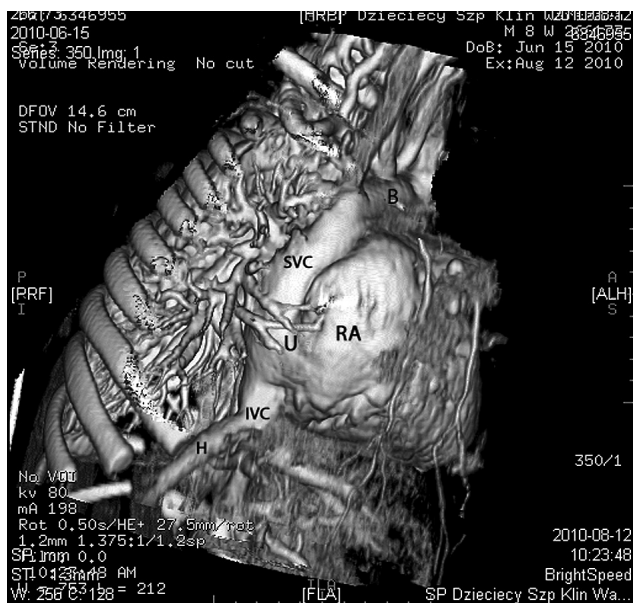
Key words: heart defects congenital, vena cava superior abnormalities, pulmonary veins abnormalities.

z lewą żyłą ramiennie-głowową, uchodząc wspólnie do prawego przedsionka znacznie niżej niż zazwyczaj, w sąsiedztwie ujścia żyły głównej dolnej. Z żyłą ramiennie-głowową

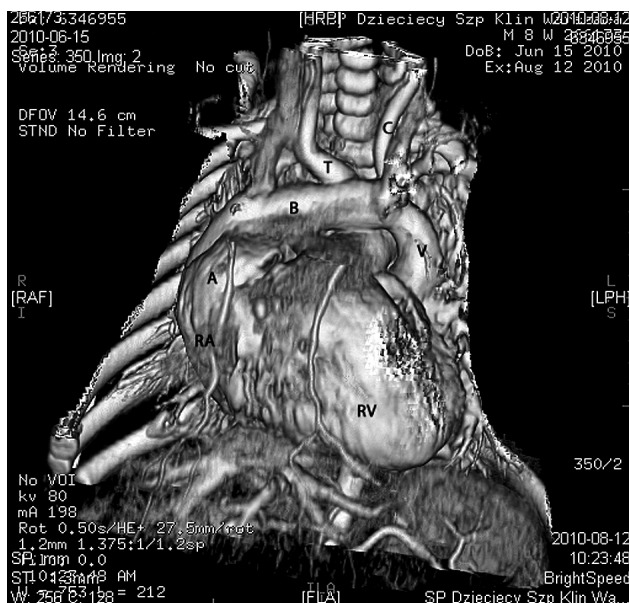


Ryc. 1. Projektcja podżebrza w płaszczyźnie strzałkowej obrazująca długą oś przegrody międzyprzedsionkowej i rozległy ubytek w jej górnej części

Adres do korespondencji: Maciej Karolczak, II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci WUM, ul. Działdowska 1/3, 01-184 Warszawa, e-mail: makdynas@poczta.onet.pl



Ryc. 2. Rekonstrukcja 3D badania angio-CT – widok ze strony prawej
RA – prawy przedsionek (ang. right atrium), B – żyła ramiennie-głównowa,
SVC – żyła główna górna (ang. superior vena cava), IVC – żyła główna dolna
(ang. inferior vena cava), H – żyła wątrobowa, U – ujście żyły głównej górnej do
prawego przedsionka



Ryc. 3. Rekonstrukcja 3D badania angio-CT – widok od przodu
Oznaczenia jak na ryc. 2. oraz: RV – prawa komora (ang. right ventricle),
A – uszko prawego przedsionka, V – żyła pionowa, T – pień ramiennie-głównowy,
C – tętnica szyjna lewa wspólna

łączy się po stronie lewej żyła pionowa (zasadnicza, kardynałna) prowadząca krew z żył lewego płuca (ang. *left atrial anomalous pulmonary venous drainage* – L-PAPVD). W górno-tylnej części przegrody międzyprzedsionkowej stwierdzono ubytek (ang. *atrial septal defect* – ASD) ze znacznym przeciekiem lewo-prawym (ryc. 1). Wielkość powiększonych jam prawego przedsionka i prawej komory wydatnie kontrastowała z małym przedsionkiem lewym i lewą komorą

na dolnej granicy normy. Zastawka aorty była dwupłatkowa, łuk aorty lewostronny, gradient maksymalny w cieśni aorty wynosił 18 mm Hg. Badanie utrudniała obecność nietypowo położonej tkanki płucnej w śródpiersiu górnym. Wykonano badanie angio-CT, które potwierdziło wynik badania echokardiograficznego oraz doprecyzowało stosunki topograficzne (ryc. 2. i 3.). Tomografia komputerowa wykazała ponadto obecność dodatkowego segmentu lub płata płuca prawego tworzącego przepuklinę śródpiersiową zaopatrywanego przez wysoko położone oskrzela dodatkowe. Z punktu widzenia kardiochirurga istotną informacją było, że poszerzona żyła ramiennie-głównowa otaczała od przodu podstawę serca, przykrywając znaczną część aorty wstępującej i pień płucny, co potencjalnie utrudniało kaniulację aorty.



Ryc. 4. Model 3D autora (MAK) obrazujący wzajemne relacje naczyń żylnych i prawego przedsionka
SVC – żyła główna górna, IVC – żyła główna dolna, RA – prawy przedsionek,
A – uszko prawego przedsionka, RBC – prawa żyła ramiennie-głównowa,
vertical – żyła pionowa, pulmonary – sptyw lewych żył płucnych

Na rycinie 1. w dolnej części prawego przedsionka (ang. *right atrium* – RA) widoczne jest ujście żyły głównej dolnej (ang. *inferior vena cava* – IVC) oraz żył wątrobowych, brak natomiast ujścia żyły głównej górnej, które w warunkach prawidłowych powinno być widoczne w tej projekcji w miejscu, gdzie znajduje się górna część ubytku (*), przed szeroką prawą gałęzią tętnicy płucnej (ang. *right pulmonary artery* – RPA).

Operację wykonano z dostępu przez sternotomię pośrednią. Ujścia obu żył głównych sąsiadowały ze sobą w dolnej części przedsionka prawego. Manipulacje w tej okolicy generowały masywne zaburzenia rytmu serca. Skaniulowano aortę i bezpośrednio obie żyły główne i obniżono temperaturę pacjenta do 24°C. Po zakleszczeniu aorty, podaniu kardiopleginy, otwarciu prawego przedsionka i wprowadzeniu przez ASD wentu do lewego przedsionka, podwiązano i odcięto żyłę pionową, zespalając jej odcinek proksymalny z uszkiem lewego przedsionka. Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej zamknięto łąką

osierdziową. Okres pooperacyjny przebiegał bez powikłań. W 9. dobie pooperacyjnej pacjenta w stanie dobrym z pełną korekcją wady wypisano do domu.

Zaprezentowana złożona, rozwojowa wada naczyniowa w postaci nieprawidłowej lokalizacji prawoprzedsionkowego ujścia żyły głównej górnej, ASD i L-PAPVD jest prawdopodobnie pierwszym publikowanym przypadkiem tej unikalnej anatomii.

Z punktu widzenia kardiochirurga przygotowującego się do operacji korekcyjnej główną niepewność budził dostęp do aorty wstępującej przykrytej szeroką żyłą ramien-

no-głową lewą. Tym niemniej w trakcie operacji po odpowiedniej mobilizacji naczyń nie napotkaliśmy na istotne trudności techniczne związane z kaniulacją tętniczo-żylną.

Piśmiennictwo

1. Freedom RM, Schaffer MS, Rowe RD. Anomalous low insertion of right superior vena cava. *Br Heart J* 1982; 48: 601-603.
2. Takeda K, Matsumura K, Ito T, Nakagawa T, Yamaguchi N. Anomalous insertion of the superior or the inferior vena cava into the right atrium. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 474-476.