

Przetoki naczyniowe

Janusz H. Skalski, Inna Kovalenko

26.1. Wstęp

Przetoki naczyniowe są nieprawidłowymi połączeniami w układach:

- tętniczo-żylnym,
- tętniczo-tętnicznym,
- żylnno-żylnym.

Grupę największą, obejmującą w przytłaczającej większości wady wrodzone, stanowią przetoki tętniczo-żylne. Patologia tej nieprawidłowości polega na przedostawaniu się krwi z układu tętniczego do żylnego z pominięciem łożyska kapilarnego – czy to systemowego, czy płucnego. Przetoki prowadzące do zaburzeń hemodynamicznych należą do niezwykle rzadko obserwowanych wad układu sercowo naczyniowego, nie przekraczając 1% leczonych w tej grupie (1). W tabeli 1 zostały umieszczone przetoki tętniczo-żylne, które niejednokrotnie będąc w oddaleniu anatomicznym od serca, mogą skutkować fatalnymi konsekwencjami hemodynamicznymi. W tabeli 2 umieszczono natomiast inne wadliwe połączenia, będące, bądź to rzeczywistymi przetokami w układach żylnno-żylnym i tętniczo-tętnicznym, bądź połączeniami mieszczącymi się w szerokim pojęciu naczyń omijających (tzw. krążenia obocznego). Istnienie tych ostatnich lub ich rozbudowywanie, związane jest z procesem nasilonej angiogenezy (2, 3). Wydaje się, że procesy naczyniowo-wytwórcze mogą stanowić wyjaśnienie dla powstawania wszelkich, nabytych, czyli powstających w efekcie oddziaływania w czasie zaburzeń hemodynamicznych, wynikających z wady sercowo-naczyniowej jak i niepożądanych skutków leczenia operacyjnego (tab. 1). W powstawaniu takich przetok (tętniczo-żylnych i żylnno-żylnych) np. jako powikłanie leczenia serca jednokomorowego sposobem Fontana, ma odgrywać rolę nie tylko efekt hemodynamiczny (podwyższone ciśnienie żylnne i brak przepływu pulsacyjnego w tętnicy płucnej), lecz także wyłączenie z obiegu krążenia płucnego strumienia krwi powracającej z wątroby, w której znajdują się czynniki stabilizujące powstawanie przetok (4, 5, 6, 7). Zjawisko to ujawnia się głównie po pierwszym etapie leczenia sposobem Fontana (dwukierunkowy Glenn vs. hemi-Fontan) i może ustępować po drugim etapie, polegającym na dołączeniu spływu żylnego z dolnej części ciała

Tabela 1. Przetoki naczyniowe tętniczo-żyłne

	wrodzone	nabyte	w obrębie naczynek
Serce	przetoki wieńcowe do jam serca	niektóre połączenia tworzące się w chorobie wieńcowej	niezwykle rzadko, opisane przypadki dotyczą okolicy koniuszka serca (14)
Klatka piersiowa	przetoki biegnące od <ul style="list-style-type: none"> • tętnic łuku aorty • tętnic śródpiersia tylnego • tętnic przykręgosłupowych • tętnic międzyżebrowych 	powikłania poinfekcyjne i w rozroście nowotworowym	tak
Głowa i szyja	<ul style="list-style-type: none"> • przetoka do żyły Galena (8,10) • przetoki szyjne od tętnic łuku aorty 	pourazowe	tak
Płuca	<ul style="list-style-type: none"> • przetoki przywnękowe (od głównych gałęzi, płatowe) • obwodu mięszu płuca (segmentowe, zazwyczaj pojedyncze, rzadko mnogie) • w sekwestracji (często występują w lewym izomeryzmie) (6) 	<ul style="list-style-type: none"> • po operacjach wad serca: <ul style="list-style-type: none"> – pojedynczej komory sposobem Fontana (głównie po I etapie leczenia) (15, 16, 17) – przełożenia naczyń – korekcja na poziomie przedsionków (<i>atrial switch</i>) (1) • w nadciśnieniu płucnym • pozapalne 	
Wątroba	<ul style="list-style-type: none"> • przetoki tętniczo-wrotne, • przetoki do żył wątrobowych (często występują w lewym izomeryzmie) (6) 	po operacjach pojedynczej komory sposobem Fontana (głównie po I etapie leczenia) (15, 16, 17) pourazowe	tak (głównie hemangioendothelioma) (9)
Organy jamy brzusznej	pojedyncze lub mnogie w każdym z narządów trzewnych	pourazowe	tak
Narządy obwodowe	pojedyncze lub mnogie w każdym z narządów peryferyjnych	pourazowe	tak

do tętnicy płucnej. Są to pośrednie dowody na istnienie, nie w pełni poznanych, mediatorów mających wpływ na proces tworzenia przetok i to zarówno w krążeniu płucnym jak i wątrobowym. Dodatkowo jeszcze, ze względu na zastój żylny po przeprowadzonym leczeniu operacyjnym metodą Fontana, ich wytwarzanie w wątrobie może być zaburzone. Zaobserwowano nawet, że tworzenie się płucnych przetok tętniczo-żylnych ulega nasileniu u pacjentów ze schorzeniami wątroby, zaś po uzyskaniu poprawy funkcji wątroby – przetoki mogą zanikać (4, 5, 7). Zjawisko to mogłoby dodatkowo potwierdzać tezę o hamującym wpływie czynnika wątrobowego na tworzenie się naczyń krwionośnych w mięszu płuca.

Zwracano uwagę na stymulowanie tworzenia przetok przez niektóre związki, m.in. glukagon, czynnik natriuretyczny, serotoninę, somatostatynę (4). Zaburzenie ich wytwarzania udowodniono także u nie leczonych wcześniej pacjentów z lewym izomeryzmem tj. zespołem *polisplenii* (5, 6) (porównaj także roz. 23, tom I).

Tabela 2. Połączenia naczyniowe – krążenie oboczne

	Żylny-żylne		Tętniczo-tętnicze	
	Wrodzone	nabyte	Wrodzone	nabyte
Serce	niektóre anomalie zatok wieńcowej i wieńcowego spływu żylnego		przetoki wieńcowe do tętnicy płucnej*	wtórne połączenia w chorobie wieńcowej
Klatka piersiowa	anomalie spływu żylnego płucnego i systemowego – połączenia między nimi**	po operacjach pojedynczej komory sposobem Fontana (głównie po I etapie leczenia) (6, 15, 16, 17)	krążenie oboczne w zwężeniu cieśni aorty i innych lokalnych niedrożnościach tętnic	postępujący rozwój krążenia oboczno w zwężeniu cieśni aorty
Głowa i szyja	naturalne połączenia między narządowymi naczyniami żylnymi głowy i OUN***	przy niewydolnym naturalnym przepływie żylnym		krążenie oboczne w lokalnej niedrożności tętnic
Płuca	połączenia w obrazie morfologicznym nieprawidłowości płucnego spływu żylnego**	<ul style="list-style-type: none"> po operacjach pojedynczej komory sposobem Fontana (głównie po I etapie leczenia) (6, 15, 16, 17) w transpozycji po korekcji na poziomie przedsionków (<i>atrial switch</i>) 	połączenia w wadach związanych z niedorozwojem tętnic płucnych (formą „nabytą” jest z zwiększenie ich liczby i rozmiarów)	połączenia w nadciśnieniu płucnym
Wątroba	połączenia w obrazie morfologicznym nieprawidłowości płucnego spływu żylnego**	po operacjach pojedynczej komory sposobem Fontana (głównie po I etapie leczenia) (6, 15, 16, 17), nadciśnienie wrotne		
Organy jamy brzusznej	naturalne połączenia między narządowymi naczyniami żylnymi***	po operacjach pojedynczej komory sposobem Fontana (głównie po I etapie leczenia – tj. „hemi-Fontan”) (6, 15, 16, 17)	krążenie oboczne w zwężeniu cieśni aorty i innych lokalnych niedrożnościach tętnic	krążenie oboczne w lokalnej niedrożności tętnic
Narządy obwodowe	naturalne połączenia między narządowymi naczyniami żylnymi***	– połączenia w zylakowatości obwodowej – pourazowe	naturalne połączenia między narządowymi naczyniami tętniczymi***	– krążenie oboczne w lokalnej niedrożności tętnic – pourazowe

* Połączenia tętniczo-tętnicze pomiędzy lewą i prawą tętnicą wieńcową są anatomiczną prawidłowością

** Połączenia takie stanowią nierozłączny element wrodzonych nieprawidłowości spływów żylnych

*** Połączenia takie są anatomiczną prawidłowością (patologią jest nadmierna ilość takich połączeń)

Połączenia żylny-żylny i tętniczo-tętnicze o wrodzonym charakterze, będące składnikiem wady serca, ze złożonym obrazem patoanatomii (tab. 2), zostały omówione w odpowiednich rozdziałach części szczegółowej niniejszego podręcznika. W tab. 2 zestawiono również inne nabyte połączenia tego typu, będące najczęściej powikłaniami różnych nieprawidłowości.

26.2. Przetoki tętniczo-żylny

W przypadkach skrajnych mogą prowadzić do ciężkiej niewydolności krążenia w okresie noworodkowym i niemowlęcym, zaś przetoki małe, odpowiedzialne są za objawy miejscowe i mają znikome znaczenie kliniczne. W zależności zatem od anatomii i zagrożenia hemodynamicznego, wrodzone przetoki tętniczo – żylny można zaszeregować do 4 (1) lub nawet 5 typów morfologiczno-klinicznych (tab. 3).

Tabela 3. Morfologia przetok tętniczo-żylnych

Charakter przetoki	Przetoki w krążeniu systemowym	Przetoki w krążeniu płucnym
1 przetoki duże, pojedyncze (duże naczynie tętnicze doprowadzające oraz duże żylny odprowadzające)	<ul style="list-style-type: none"> • śródpiersie • głowa • szyja • wątroba 	<ul style="list-style-type: none"> • jedna z głównych gałęzi płucnych • tętnice płatowe • tętnice segmentowe
2 umiarkowanej wielkości mnogie przetoki ograniczone do jednego narządu	<ul style="list-style-type: none"> • ośrodkowy układ nerwowy • płuca • klatka piersiowa • niektóre narządy trzewne 	mnogie przetoki jednego płuca (b. rzadkie)
3 typ mieszany przetok w obrębie jednego narządu	<ul style="list-style-type: none"> • ośrodkowy układ nerwowy • płuca • niektóre narządy trzewne 	mnogie przetoki jednego płuca (b. rzadkie)
4 typ mieszany przetok wykraczających poza 1 narząd	<ul style="list-style-type: none"> • klatka piersiowa • narządy trzewne oraz w rozsianej <i>teleangiectasii</i> Rendu-Oslera-Webera (9)	mnogie przetoki obu płuc (niezwykle rzadkie) oraz w rozsianej <i>teleangiectasii</i> Rendu-Oslera-Webera
5 przetoki kapilarne typu naczyńniakowatego	prawie wszystkie narządy	w obrębie guzów hemangiohistiocytoma, hemangioendothelioma, hemangiopericytoma (9)

26.2.1. Anatomia i skutki hemodynamiczne

W wieku dziecięcym najczęściej obserwowaną postacią jest przetoka pojedyncza, znacznie rzadziej przetoki mnogie, ograniczone do jednego narządu. Zmiany naczyńniakowate, chociaż mieszczące się w szerokim rozumieniu przetok tętniczo-żylnych i zwyczajowo omawiane wraz z nimi, tutaj ze względu na marginalne powiązania z chirurgią serca wieku dziecięcego, zostaną omó-

wione skrótowo. Przetoka (lub mnogie przetoki) może prowadzić do skutków hemodynamicznych dotyczących stanu całego ustroju, jak też i szkód miejscowych. Wszelkie niekorzystne efekty krążeniowe zależą od wieku dziecka, rozmiaru nieprawidłowego połączenia, wielkości przecieku i jego kierunku – przy czym określenie kierunku odnosi się do summarycznego bilansu łącznych przecieków poprzez połączenia pomiędzy krążeniem systemowym i płucnym. Najgroźniejsze skutki hemodynamiczne przetoki obserwuje się u noworodka. Niskie ciśnienie rozkurczowe w wyniku ucieczki krwi przez przetokę pogarsza perfuzję narządową, przy równoczesnym wzroście objętości powrotu żylnego. W stanie obniżonych przez przetokę oporów systemowych i utrzymywania się fizjologicznie wysokich oporów płucnych, powstają warunki do przetrwania i utrwalenia się prawo-lewego przecieku przez otwór owalny i przewód tętniczy (8). Częściej jednak efekt hemodynamiczny dużej przetoki jest podobny do skutków czynnego przewodu tętniczego z masywnym lewo-prawym przeciekiem i zastoinową niewydolnością krążenia. Duże przetoki stanowią poważny problem kliniczny o charakterze krążeniowym, który szczególnie w okresie noworodkowym i niemowlęcym, prowadzi do zagrożenia życia i wymaga bezwzględnego podjęcia radykalnego leczenia. Przetoki o mniejszym znaczeniu hemodynamicznym i rozpoznawane poza okresem niemowlęcym, kwalifikowane są do leczenia w sposób planowy a wyniki, oczywiście w zależności od stanu wyjściowego i zaistniałych szkód, można określić jako dobre.

Powstające niekiedy szkody miejscowe, co dodać należy, w tle ciężkiego stanu ogólnego, związane są z trzema głównymi mechanizmami:

1) tzw. podkradania, powstającego przy ucieczce krwi z łożyska tętniczego, mającego zaopatrywać określony lokalny obszar tkankowy, z równoczesnym odwróceniem przepływu w przynależnym obszarze ukrwienia kapilarnego. Pozbawienie właściwego ukrwienia tkanki prowadzi do lokalnej hipoperfuzji, niedotlenienia, obrzęku, niekiedy zmian martwiczych;

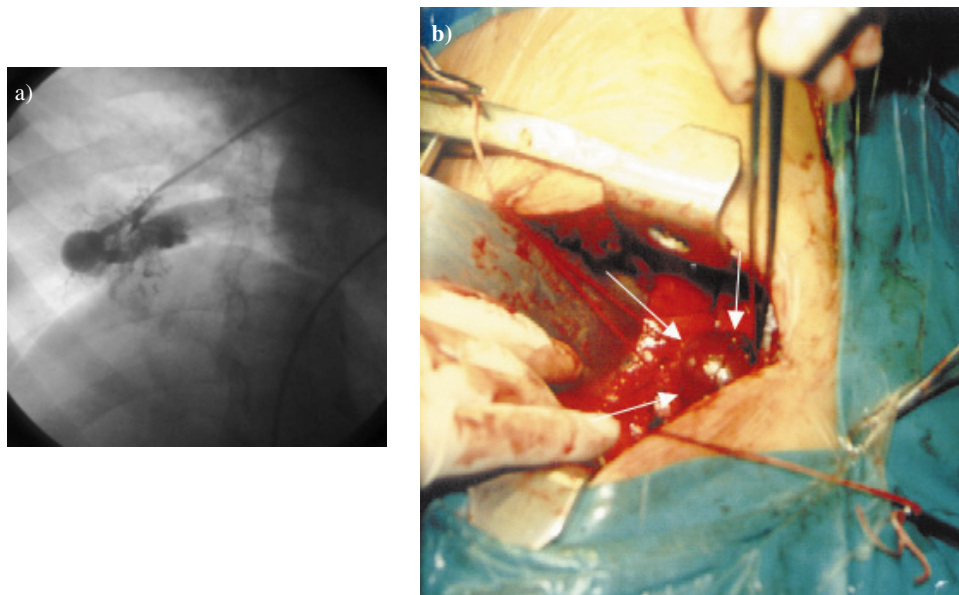
2) ucisku na tkanki sąsiadujące przetoce, prowadzącego do ischemii otaczających struktur, martwicy i zaników;

3) krwawień – zarówno w wyniku pęknięcia zcieńczałej i niepełnowartościowej ściany przetoki, jak również, opisanych wyżej, zmian martwiczych tkanek wraz z uszkodzeniami przynależnych naczyń (1, 8, 9, 10, 11, 12, 13).

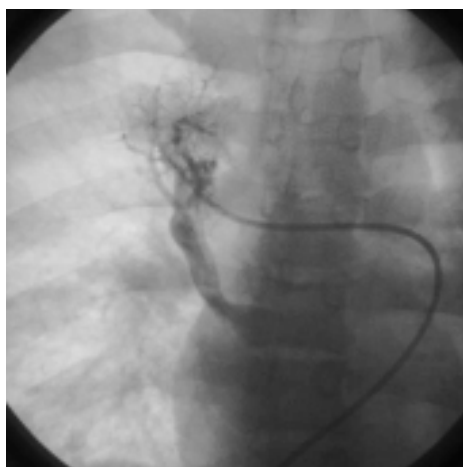
Dodatkowym, zarówno miejscowym, jak i ogólnym powikłaniem, jest nadmierna tendencja do tworzenia się skrzeplin i uwalniania materiału zatorowego – nie bez wpływu na stan całego układu krzepnięcia (przykładem może być trombocytopenia w przebiegu zespołu Kasabacha-Meritta) (9). Zjawisko to dotyczy jednak, głównie mnogich, mikroprzetok w obrębie masywnych zmian naczyniakowatych.

26.2.2. Objawy

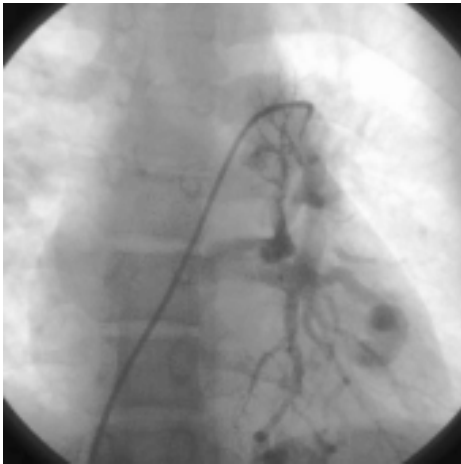
Nasilenie objawów w okresie noworodkowym może być zróżnicowane. Jeśli jednak przeciek przez przetokę jest duży, dziecko może manifestować objawy niewydolności krążenia z dusznością, pobudzeniem, tachykardią, niekiedy siniwą. Często dominuje w obrazie klinicznym szmer o różnej głośności i charakterystyce (skurczowy lub ciągły) słyszalny niekiedy w najbardziej niespodziewanych miejscach – nad polami płucnymi, szyją, głową, czy też nad jamą brzuszną. Ten sam głośny szmer słyszalny nad sklepieniem czaszki może być wysłuchiwany także nad całą klatką piersiową. Jeśli przetoka zlokalizowana jest w obrębie jamy czaszki, mogą pojawić się niecharakterystyczne objawy neurologiczne. Starsze dzieci zgłaszają bóle i zawroty głowy, zaburzenia równowagi, widzenia, odczuwają nieznośny szmer w uszach i głowie. Niekiedy wadzie może towarzyszyć wodogłowie. Najbardziej typową formą przetoki w obrębie jamy czaszki, dającą w/w objawy ze strony ośrodkowego układu nerwowego, jest przetoka kierująca się do żyły Galena. Jest to groźna wada związana z wysoką śmiertelnością w pierwszych dniach życia, zarówno z powodu niewydolności krążenia jak i miejscowego krwotoku do jamy czaszki (8, 10). Jeśli objawy niewydolności krążenia ustępują, to przyszłość dziecka zagrożona jest przede wszystkim z powodu prawdopodobieństwa pęknięcia przetoki. Najgroźniejszą postacią przetoki w obrębie jamy brzusznej jest przetoka tętniczo-wrotna (18). Pojawia się nadciśnienie wrotne ze wszystkimi klinicznymi konsekwencjami, łącznie z zastojem żylnym i przekrwieniem biernym trzewi, krwawiącymi żyłakami przełyku, żołądka i jelit oraz obfitym przesiękaniem do wolnej jamy otrzewnowej (*ascites*). Przetoki tętniczo-żyłne w peryferyjnych rejonach ustroju rzadko doprowadzają do uogólnionych objawów krążeniowych (19). Jest to z reguły wpływ miejscowy i jeśli patologia taka dotyczy kończyn, pojawia się obrzęk, lokalnie rejestrowany szmer lub drżenie, zaburzenia kolorystyki skóry oraz upośledzenie rozwoju narządu (w konsekwencji zespołu podkradania) lub przeciwnie, nadmiernego wzrostu kończyny (zespół Klippela-Trénaunay’a). Do lokalnych przetok zalicza się również przetoki na szyi i karku. Dominują objawy obrzęku, jednak konsekwencje ogólnoustrojowe mogą być poważniejsze niż wymienione powyżej. Szczególną postacią przetok tętniczo-żylnych stanowią przetoki wieńcowe tj. przetoki pomiędzy układem tętnic wieńcowych a wnętrzem serca. Problemy kliniczne, diagnostyka i leczenie tych przetok daleko odbiegające od zagadnień omawianych tutaj, zostały szeroko omówione wraz z innymi nieprawidłowościami unaczynienia serca. Poza przetokami w układzie naczyń wieńcowych, przetoki tętniczo-żyłne w obrębie mięszu płuc (ryc. 1a, b) i śródpiersiu oraz w obszarze wątrobowego odcinka żyły głównej dolnej, stanowią mogą obiekt szczególnego zainteresowania kardiochirurgii dziecięcej. Przetoki płucne charakteryzuje zmienność morfologiczna – od pojedynczych dużych (ryc. 1a, b, 2), poprzez mniejsze mnogie, aż do rozsianych w całym mięszu płuc (ryc. 3, 4a, b), licznych połączeń (1, 20, 21, 22). Mogą one być również składni-



Ryc. 1. Pojedyncza duża przetoka systemowo-płucna (tętniczo-tętnicza) zlokalizowana w części obwodowej płata środkowego prawego płuca, u dziecka 4-letniego; a – obraz angiograficzny, b – ta sama przetoka uwidoczniiona śródoperacyjnie z dostępu przez 5 prawe międzyżebro, tuż przed podwiązaniem (napływu i odpływu). Białe strzałki wskazują granice przetoki o kulistym kształcie i zcieńczonej ścianie (średnicy 27 mm)

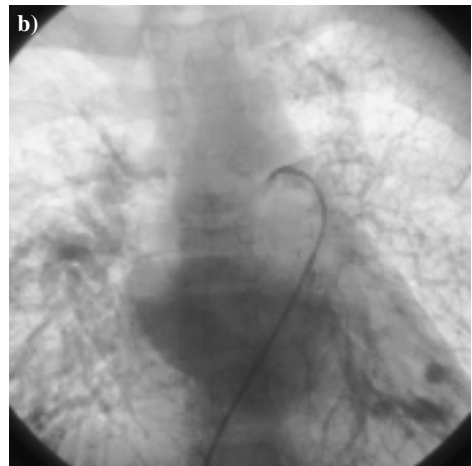


Ryc. 2. Obraz angiograficzny dużej, przywnękowej – izolowanej przetoki prawego płuca



Ryc. 3. Mnogie przetoki w obrębie płuca lewego

kiem rozszianego poszerzenia naczyń (*teleangiectasia Rendu-Oslera-Webera*), lokalizującego się w obwodowych regionach płuc, najczęściej w dolnych płatach. Typowo przetoki takie ujawniają się w 2–3 dekadzie życia, jednak były opisywane w okresie noworodkowym (9). Rzadszą anomalią jest przetoka tętniczo-żylna komunikująca pomiędzy tętnicą systemową (oskrzelową, międzyżebrową lub piersiową wewnętrzną) a żyłą płucną (9, 23). W mięszu płucnym także przetoki tętniczo-tętnicze, pomiędzy układem systemowym tętnic oskrzelowych i tętnic płucnych, zachowują się zarówno co do swej fizjologii jak i morfologii, podobnie jak przetoki tętniczo-żylny. Odnosi się to do tzw. naczyń obocznych (*kollateralnych*, ang. *Major Aortopulmonary Collateral Arteries – MAPCA*), tętnic zazwyczaj zaopatrujących segmenty płuc. Ich istnienie wpisane jest niemal w charak-



Ryc. 4 a,b. Mnogie, rozsziane przetoki obu płuc. Obraz angiograficzny a i b dotyczy dwóch różnych faz (tętniczej i żylniej) zakontrastowania naczyń u tego samego, 6-letniego dziecka

terystyczny obraz wadliwego unaczynienia płuc np. w atrezji tętnicy płucnej. Z przyczyn nie do końca poznanych, w niektórych przypadkach wad serca z ograniczonym dopływem krwi do płuc (zwężenie tętnicy płucnej, zwężenie drogi wypływu prawej komory), dochodzi do nadmiernego rozwoju połączeń obocznych, zaś w innych przypadkach połączenia takie są bardzo nieliczne bądź nie występują w ogóle. Formą przetok tętniczo-żylnych jest również nieprawidłowość ukrwienia tzw. *sekwestrów* płuc – w postaci unaczynienia tętniczego systemowego, odaoortalnego, pozbawionego sieci kapilarnej, łączącego się przetokami z układem żylnym. Miąższ płuca w tym obszarze pozbawiony zrazików płucnych, jest całkowicie niezdolny do swych funkcji fizjologicznych.

Najbardziej typowe przetoki płucne rzadko doprowadzają do powstania niewydolności krążenia w okresie noworodkowym. Z czasem postępuje przeciążenie lewego serca z sinicą pojawiającą się podczas wysiłków. Niewydolność krążenia, jeśli występuje, związana jest z pojedynczą wielką przetoką (20, 21), przetoki mnogie, niewielkie, mają znacznie łagodniejszy przebieg kliniczny. Głośny, ciągły szmer, najgłośniejszy nad polami płucnymi, bywa słyszalny czasem nad całą klatką piersiową.

26.2.3. Diagnostyka przetok

Jeśli przetoka tętniczo-żylna jest duża i hemodynamicznie istotna, prowadzi zawsze do powiększenia sylwetki serca, niezależnie od tego, w którym narządzie jest ulokowana. Zarówno tętnica płucna, jak i aorta mogą mieć powiększone rozmiary a rysunek naczyniowy płuc jest bogatszy. Obraz elektrokardiograficzny wskazuje zazwyczaj na przerost komory lewej (poza okresem noworodkowym). Badanie to ma ograniczone znaczenie, jako mało charakterystyczne i niewiele wnoszące do diagnostyki. Echokardiografia jest niezwykle przydatna w diagnostyce przetok w obrębie śródpiersia, przetoki w miąższu płuc pozostają nieosiągalne. Dobrze dostępne badaniem ultrasonograficznym mogą okazać się również niektóre przetoki w obrębie wątroby i głowy (1, 24). Ważnym naprowadzającym elementem diagnostycznym jest równoczesny brak anomalii wewnątrzsercowej lub też przewodu Botalla uzasadniających objawy przecieku lewo-prawego a jedynym odchyleniem od stanu prawidłowego jest wówczas zwiększone obciążenie serca. Tomografia komputerowa ma ugruntowane miejsce w diagnostyce połączeń naczyniowych i ich tętniakowatych poszerzeń, sprawdza się jednak dopiero przy przetokach dużych rozmiarów. Tomografia spiralna może dostarczyć precyzyjniejszych informacji, przy czym wzbogacenie badania w postaci wprowadzenia materiału kontrastującego, pozwala na zlokalizowanie obszarów ze wzmożoną siatką naczyniową a tym bardziej naczyń (przetok) o ponadnormatywnej średnicy. Zastosowanie magnetycznego rezonansu jądrowego okazuje się natomiast najtrafniejszym wyborem spośród nowoczesnych metod diagnostycznych dla przetok naczyniowych (25). Stwierdzenie to dotyczy wszyst-

kich regionów ciała, w szczególności głowy i szyi, śródpiersia, okolic przykręgosłupowych, wątroby i przestrzeni zaotrzewnowej. Cewnikowanie serca wraz z angiografią jest z oczywistych względów badaniem eliminującym wszelkie wątpliwości diagnostyczne. Cewnikowanie wyklucza bowiem definitywnie ewentualną wadę serca lub pozwala zweryfikować rozpoznanie anomalii, której towarzyszy przetoka. Pozwala ponadto na ocenę krążenia płucnego czy też nadciśnienia płucnego, wykrycie wzrostu saturacji w poddawanym ocenie układzie żylnym, określenie ciśnienia i kierunku przepływu przez żyłne naczynia.

26.2.4. Leczenie

W większości kwalifikowanych ośrodków diagnostycznych uznaje się zasadę, że pełna diagnostyka inwazyjna przetok tętniczo-żylnych podejmowana jest tylko wówczas, kiedy zespół diagnostyczny dysponuje doświadczeniem i technicznymi możliwościami równoczesnej leczniczej interwencji przezskórnej zamykania naczyń. Odnosi się to również do nabytych, niepożądanych połączeń naczyniowych, komplikujących wynik leczenia serca jednokomorowego sposobem Fontana lub atrezji tętnicy płucnej. Terapeutyczne interwencje przeznaczeniowe, pomimo istniejących nadal ograniczeń technicznych, okazują się najbezpieczniejszym dla pacjenta sposobem zamykania przetok naczyniowych (roz. 10, tom I) (19, 22, 26, 27). Pozostaje wszakże pewna grupa przetok, których dostępność przeznaczeniowa cewnikiem jest niezwykle trudna, niebezpieczna lub też praktycznie brak takiej dostępności. Dotyczy to np. niektórych przetok w obrębie jamy czaszki, obwodowych regionów miąższu płuca oraz jamy brzusznej. Metody chirurgiczne pozostają wówczas najwłaściwszym sposobem leczenia. Ogromna zmienność morfologiczna takich połączeń naczyniowych utrudnia ujednoczenie reguł postępowania chirurgicznego i podania sposobów techniki operacyjnej. Operacyjne zamykanie przetok wymaga indywidualnego traktowania problemu, dobrania właściwego dostępu i taktyki chirurgicznej, niezbędnego przygotowania technicznego i inwencji odpowiednio doświadczonego zespołu. W szczególności przetoki powstające po leczeniu operacyjnym serca jednokomorowego, są ceną nie do uniknięcia, w bilansie korzyści i powikłań. Również i tutaj pozostaje niejasna, indywidualnie większa lub mniejsza tendencja do tworzenia przetok żyлно-żylnych i tętniczo-żylnych (7). Jeśli dojdzie już do wytworzenia przetok, zamykanie chirurgiczne, trudne i będące tylko paliatywem nie gwarantującym trwałego zlikwidowania problemu, jest działaniem mało przekonującym i jako takie – wyjątkowo praktykowanym.

Piśmiennictwo

1. Kallfelz C. *Arteriovenous fistulae and allied lesions (Aneurysms of the sinus of Valsalva)* [w:] Moller J. H., Hoffman J. I. E. *Pediatric cardiovascular medicine*, Churchill Livingstone, New York, Edinburgh, London, Philadelphia, 2000.
2. Geiger R., Berger R. M., Hess J., Bogers A. J., Sharma H. S., Mooi W. J. *Enhanced expression of vascular endothelial growth factor in pulmonary plexogenic arteriopathy due to congenital heart disease*, *J. Pathol.* 2000, 191,202.
3. Maragoudakis M. E. *Angiogenesis*, *Annual Card. Surg.* 1993, 6,13.
4. Krowka M. J., Cortese D. A. *Hepatopulmonary syndrome: an evolving perspective in the era of liver transplantation*, *Hepatology* 1990, 11,138.
5. Cloutier A., Ash J. M., Smallhorn J. F., Williams W. G., Trusler G. A., Rowe R. D., Rabinovitch M. *Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistulae*, *Circulation* 1985, 72,471.
6. Kawata H., Kishimoto H., Ikawa S., Ueno T., Nakajima, Kayatani F., Inamura N., Nakada T. *Pulmonary and systemic arteriovenous fistulas in patients with left isomerism*, *Cardiol. Young* 1998, 8,290.
7. Strivastava D., Preminger T., Lock J. E., Mandell V., Keane J. F., Mayer J. E., Kozakewich H. *Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease*, *Circulation* 1995, 92,1217.
8. Holden A. M., Fyler D. C., Shillito J. *Congestive heart failure from intracranial arteriovenous fistula in infancy*, *Pediatrics* 1972, 49,30.
9. Arey J. B. *Cardiovascular Pathology in Infants and Children*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1984.
10. Borthene A., Carteret M., Baraton J. *Vein of Galen vascular malformations in infants: Clinical, radiological and therapeutic aspect*, *Eur. Radiol.* 1997, 7,1252.
11. Chilvers E. R. *Clinical and physiological aspects of pulmonary arteriovenous malformations*, *Br. J. Hosp. Med.* 1988, 39,188.
12. Hoffman H. J., Chuang S., Hendrichs E. B. *Aneurysms of the vein of Galen*, *J. Neurosurg.* 1982, 57,316.
13. Lasjaunias P., Garcia-Monaco R., Rodesch G. *Vein of Galen malformation. Endovascular management of 43 cases*, *Childs. Nerv. Syst.* 1991, 7,360.
14. Neufeld H. N., Schneeweiss A. *Rare coronary lesions. Myocardial coronary hemangiomas tumors in children* [w:] *Coronary Artery Disease in Infants and Children*, Lea & Febiger, Philadelphia, 1983.
15. Kopf G. S., Laks H., Stansel H. C., Hellenbrand W. E., Kleinman C. S., Talner N. S. *Thirty – years follow-up of superior vena cava – pulmonary artery (Glenn) shunts*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1990, 100,662.
16. Moore J. W., Kirby W. C., Madden W. A., Gaiter N. S. *Development of pulmonary arteriovenous malformation after modified Fontan operation*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1989, 98,1045.
17. Puga J. F. *Pulmonary arteriovenous malformations after modified Fontan operation*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1989, 98,1144.
18. Altuntas B., Erden A., Karakurt C. *Severe portal hypertension due to congenital hepatoportal arteriovenous fistula associated with intrahepatic portal vein aneurysm*, *J. Clin. Ultrasound.* 1998, 26,357.
19. Ford E. G., Stanley P., Tolo V., Wooley M. M. *Peripheral congenital arteriovenous fistulae: Observe, operate or obturate?*, *J. Pediatr. Surg.* 1992, 27,714.
20. Clarke C. P., Goh T. H., Blackwood A., Venables A. W. *Massive pulmonary arteriovenous fistula in the newborn*, *Br. Heart J.* 1976, 38,1092.
21. Dines D. E., Seward J. B., Bernatz P. E. *Pulmonary arteriovenous fistulas*, *Mayo Clin. Proc.* 1983, 58,176.

22. Gomes M. M. R., Bernartz P. E. *Arteriovenous fistulas: A review and ten year experience at the Mayo Clinic*, Mayo Clin. Proc. 1970, 45,81.
23. Currariano G., Willis K., Miller W. *Congenital fistula between an aberrant systemic artery and a pulmonary vein without sequestration*, J. Pediatr. 1975, 87,554.
24. Westra S. J., Curran J. G., Duckwiler G. R. *Pediatric intracranial vascular malformations: Evaluation of treatment results with color Doppler US*, Radiology, 1993, 186,775.
25. Meyer J. S., Hoffer F. A., Barnes P. D., Mulliken J. B. *Biological classification of soft tissue vascular anomalies: MR correlation*, Am. J. Roentgenol. 1991, 157,559.
26. Hirota S., Matsumoto S., Tomita M. *Pulmonary arteriovenous fistula: Long-term results of percutaneous transcatheter embolisation with spring coils*, Radiat. Med. 1998, 16,17.
27. Verma R., Friedman D. M., Madrid M. *Recent improvement in outcome using transcatheter embolization techniques for neonatal aneurysmal malformations of the vein of Galen*, Pediatrics 1993, 91,583.