

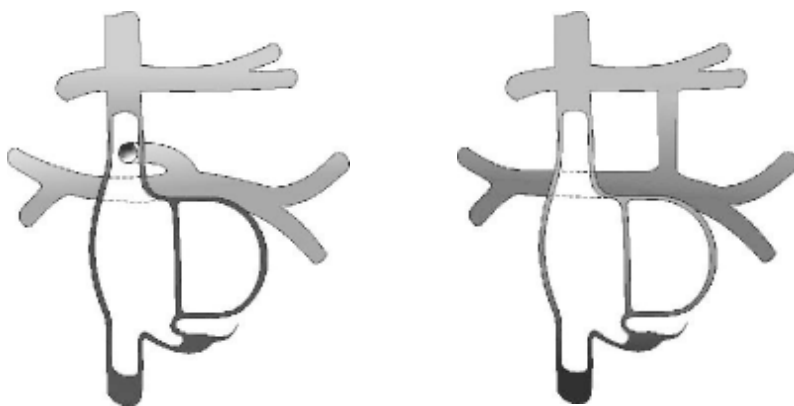
Całkowity nieprawidłowy sływ żył płucnych

Michał Wojtalik, Rafał Bartkowski

Całkowity nieprawidłowy sływ żył płucnych (ang. *Total Anomalous Pulmonary Venous Return*, TAPVR) został po raz pierwszy opisany przez Wilsona w 1798 roku (1). Jest spowodowany niewchłonięciem wspólnej żyły płucnej przez lewy przedsionek w piątym tygodniu rozwoju zarodka. Zachowane natomiast zostają niektóre połączenia układu żył płucnych ze spletem trzewnym, co zapewnia drenaż krwi z płuc do układu żył systemowych (2). Wada ta występuje w około 1% przypadków operowanych w ośrodkach kardiologii dziecięcej a w badaniach autopsyjnych jest stwierdzana u 4% zmarłych noworodków.

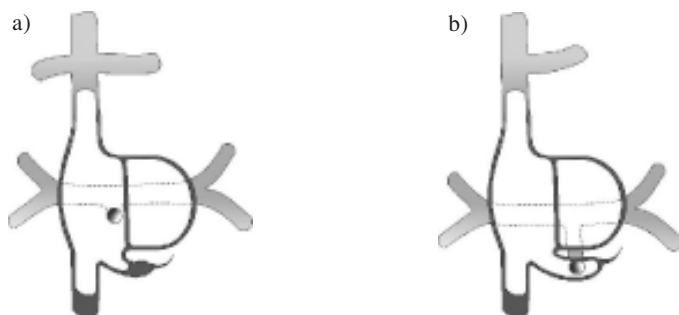
Powszechnie obowiązuje klasyfikacja zaproponowana przez Darlinga i wsp. (3), dzieląca TAPVR na cztery postaci (rycina 3):

- typ nadsercowy – notowany w 41% przypadków (ryc. 1) – gdy krew z płuc drenażuje przez żyłę biegnącą pionowo (wertykalną) uchodzącą do dorzecza żyły głównej (bezpośrednio do żyły głównej górnej w okolicy żyły nieparzystej lub do żyły ramienno-głowej lewej),



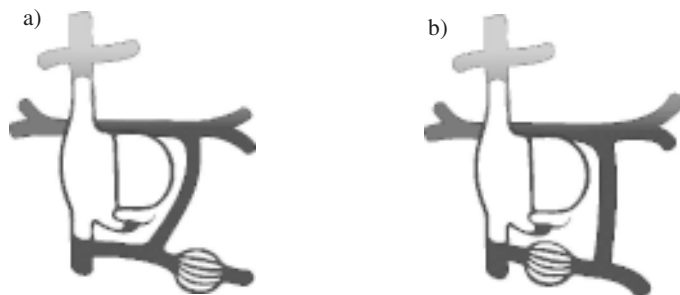
Ryc. 1. Typ nadsercowy całkowitego nieprawidłowego sływu żył płucnych: a) sływ do żyły głównej górnej; b) do żyły głównej górnej poprzez żyłę wertykalną

- typ śródsercowy – w 31% przypadków – gdy krew z żył płucnych drenaże do zatoki wieńcowej lub bezpośrednio do prawego przedsionka (ryc. 2),



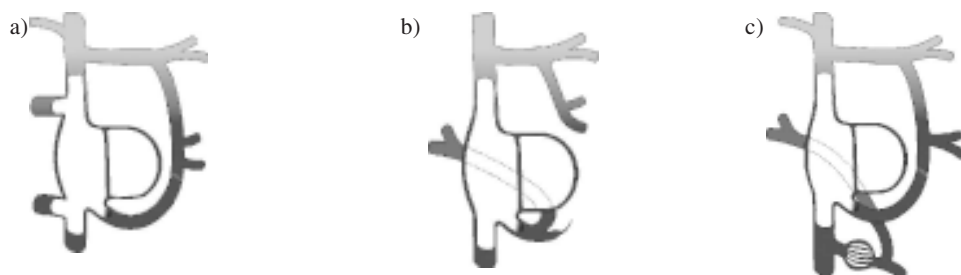
Ryc. 2. Typ śródsercowy: a) wspólne ujście bezpośrednio do prawego przedsionka; b) do zatoki wieńcowej.

- typ podsercowy – w 24% – gdy krew z płuc drenaże przez żyłę wertykalną uchodzącą do dorzecza żyły głównej dolnej (bezpośrednio do żyły głównej dolnej, żyły wrotnej, wątrobowej lub żołądkowej) (ryc. 3),



Ryc. 3. Typ podsercowy (podprzeponowy), przykłady: a) wspólne ujście do żyły wątrobowej; b) do żyły wrotnej

- typ mieszany – w 4% – przewiduje kombinację dwóch lub trzech powyższych połączeń (ryc.4).



Ryc. 4. Typ mieszany nieprawidłowości spływów płucnych, trzy wybrane przykłady: a) prawe żyły płucne uchodzą do obu żył głównych, lewe przez lewą żyłę główną górną częściowo do zatoki wieńcowej, zaś częściowo do żyły bezimiennej; b) prawe żyły płucne uchodzą do zatoki wieńcowej, lewe przez żyłę wertykalną do żyły bezimiennej; c) prawe żyły płucne uchodzą do żyły wrotnej, lewe do lewej żyły głównej górnej (uchodzącej do zatoki wieńcowej)

Poza nieprawidłowym połączeniem układu żył płucnych, u części chorych stwierdza się inne złożone wady, z których najczęstszą jest serce jednokomorowe i to skojarzone typowo z zespołem heterotaksji (4). Regułą jest mały, w dolnych granicach normy, rozmiar lewego przedsionka i lewej komory a sporadycznie obserwuje się zwłóknienie wsierdzia lewej komory. W badaniach histopatologicznych płuc stwierdzano różny stopień zaawansowania choroby nadciśnieniowej oraz rozedmę obturacyjną wraz z poszerzeniem naczyń chłonnych (5, 6).

5.1. Rozpoznanie wady

Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych objawia się dusznością, pokaszliwaniem, słabym przyrostem masy ciała oraz sinicą, o różnym stopniu nasilenia. Osłuchowo stwierdza się najczęściej szmer skurczowy. W badaniu radiologicznym klatki piersiowej sylwetka serca jest powiększona z ewentualnie poszerzonym obrysem górnego śródpiersia (typ nadsercowy) i przekrwieniem biernym płuc.

Nasilenie objawów klinicznych zależy od stopnia upośledzenia spływu krwi z płuc i swobody komunikacji międzyprzedsionkowej a także od drożności przewodu tętniczego, obecnego w 15% przypadków. Niewielki odsetek dzieci ma słabo wyrażone objawy, które dopiero po kilku miesiącach zwracają uwagę otoczenia. Dzieci te powinny być leczone w trybie planowym w pierwszych tygodniach lub miesiącach życia. Z drugiej strony spektrum są dzieci, które mają bardzo utrudniony odpływ krwi z płuc (najczęściej jest to postać podsercowa). Dochodzi wówczas do nadciśnienia płucnego w mechanizmie biernego przekrwienia. Ich stan kliniczny jest ciężki, charakteryzuje się skrajnym niedotlenieniem oraz objawami małego rzutu serca. Do chwili ustalenia rozpoznania i przygotowania operacji konieczna jest intubacja i oddech zastępczy z wysokimi stężeniami tlenu w mieszaninie oddechowej. Ta grupa chorych wymaga natychmiastowej operacji.

Podstawowym narzędziem diagnostycznym jest echokardiografia połączona z dopplerowskim obrazowaniem przepływu. W przypadkach TAPVR typu mieszanego oraz w skojarzeniu z innymi złożonymi wadami serca może być konieczne cewnikowanie serca i angiokardiografia.

5.2. Historia leczenia chirurgicznego

W 1951 roku Muller zespolił żyłę płucną z uszkiem lewego przedsionka uzyskując złagodzenie objawów wady (7). W 1956 roku Lewis wykonał pierwszy zabieg korekcyjny w hipotermii i *inflow occlusion*, a Burroughs i Kirklín w krążeniu pozaustrojowym (8).

5.3 Leczenie operacyjne

Od czasu wprowadzenia septostomii balonowej metodą Rashkinda oraz prostacykliny przywracającej drożność przewodu tętniczego, całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych z ciężką niewydolnością krążenia jest niemal jedyną wadą wrodzoną serca wymagającą natychmiastowej operacji. Podaż prostaglandyny E_1 nie prowadzi zazwyczaj w tej wadzie do poprawy utlenowania krwi. Jedynie w nielicznych przypadkach podsercowego, podprzeponowego typu nieprawidłowości spływu prostaglandyna E_1 może złagodzić objawy niewydolności krążenia i poprawić utlenowanie w mechanizmie poszerzenia żyły wertykalnej a w szczególności często zwężonego miejsca połączenia z żyłą systemową.

Ryzyko leczenia operacyjnego zostało w latach 80. istotnie zmniejszone i wynosi obecnie kilka procent. Przypadki niepowodzeń wiążą się najczęściej z ciężkim stanem chorego przed operacją, zaawansowaniem nadciśnienia płucnego i towarzyszącymi wadami.

Rzadko występujący typ mieszany całkowitego nieprawidłowego spływu żylnego wymaga podejrzliwości diagnosty, dobrego rozeznania anatomii wady i indywidualnego podejścia chirurgicznego. Zwykle, w tych przypadkach, nie dąży się za wszelką cenę do pełnej naprawy spływu żył płucnych lecz koryguje się dominujący element wady.

5.3.1. Postępowanie w typie nadsercowym i podsercowym

W typie podsercowym i nadsercowym zabieg wykonuje się w hipotermii 20°C z okresowym zmniejszeniem przepływu krwi lub krótkotrwałymi okresami zatrzymania krążenia. Podczas otwierania klatki piersiowej i przygotowań do krążenia pozaustrojowego należy unikać dotykania mięśnia sercowego, gdyż w przypadkach ze znaczną niewydolnością krążenia można łatwo wywołać migotanie komór. Po kaniulacji aorty i żył głównych rozpoczyna się krążenie pozaustrojowe i chłodzenie chorego. Drożny przewód tętniczy należy zamknąć z chwilą rozpoczęcia krążenia pozaustrojowego. W czasie chłodzenia odsłania się żyłę „wertykalną” dolną lub górną (zależnie od typu TAPVR), którą zamyka się podwiązką tuż przed momentem nacięcia wspólnej żyły płucnej. W czasie preparowania w okolicy żyły „wertykalnej” pamiętać należy o bliskości nerwu przeponowego i ryzyku jego uszkodzenia. Wspólną żyłę płucną otwiera się na przedniej powierzchni po prawej stronie, rozpoczynając od miejsca połączenia prawych żył płucnych górnej i dolnej, nacinając ku stronie lewej. Prawy przedsionek nacina się od uszka w kierunku otworu owalnego i dalej lewy przedsionek wzdłuż linii przylegania i nacięcia wspólnej żyły płucnej. Powstałe nacięcia mają zwykle od dwóch do trzech centymetrów długości. W przypadkach z podsercowym drenażem żył płucnych linie nacięcia mogą być bardziej złożone – dostosowane do anatomii i przebiegu wspólnej żyły płucnej. Rozpoczynając od końca dalszego (lewego) szwem ciągłym 7–0 zszywa

się brzeg górny nacięcia lewego przedsionka z brzegiem górnym nacięcia wspólnej żyły płucnej oraz brzegi dolne ww. nacięć. W czasie szycia można zredukować lub zatrzymać krążenie pozaustrojowe, co istotnie poprawia widoczność i precyzję zespolenia. W czasie wykonywania zespolenia może być konieczne wykłusowanie serca dla lepszego uwidocznienia dolno-lewego końca nacięć. Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej zamyka się łąką z własnego osierdzia dziecka. Zaszycie ubytku szwem ciągłym bezpośrednim może spowodować zwężenie wytworzonego połączenia. Solą fizjologiczną wypełnia się lewą komorę i przedsionek, po czym, po odpowietrzeniu serca, odkleszcza się aortę i ogrzewa chorego. W tym czasie zamyka się prawy przedsionek. W przypadkach zaawansowanego nadciśnienia płucnego korzystne jest pozostawienie cewnika w pniu płucnym do pomiaru ciśnienia i podawania leków. Dobre rozprężenie płuc, wentylacja mechaniczna 100% tlenem i leki inotropowo dodatnie, zmniejszające opór naczyniowy płucny, ułatwiają odłączenie od krążenia pozaustrojowego i zapobiegają płucnym przełomom nadciśnieniowym. W przypadku niestabilności hemodynamicznej chorego i spadków ciśnienia systemowego krwi przy zbliżaniu brzegów mostka, zaleca się pozostawienie mostka nie zespolonego na kilka dni, do czasu ustąpienia objawów zespołu niskiego rzutu (9).

5.3.2. Postępowanie w typie śródsercowym

Zabieg wykonuje się w normotermii lub umiarkowanej hipotermii. W przypadkach z nieprawidłowym spływem żył płucnych do zatoki wieńcowej leczenie polega na nacięciu zatoki wieńcowej w kierunku przegrody międzyprzedsionkowej i lewego przedsionka. Zarówno krew z żył wieńcowych jak i z żył płucnych spływa wówczas do lewego przedsionka, który oddziela się od prawego przedsionka łąką z własnego osierdzia pacjenta.

W przypadku spływu żył płucnych bezpośrednio do prawego przedsionka ujście znajduje się zwykle poniżej ujścia żyły głównej górnej. Nacina się wówczas przestrzeń pomiędzy ujściem żył płucnych a otworem owalnym i głębiej lewym przedsionkiem, wycinając część dzielącej ich przegrody. W przypadku niezamierzonego przecięcia tylnej ściany przedsionka trzeba otwór zaszyć. Powstałe połączenie pomiędzy żyłami płucnymi i lewym przedsionkiem przykrywa się łąką z osierdzia własnego, oddzielającą lewy przedsionek od prawego i tworzącą tunel dla płucnego spływu żylnego.

5.3.3. Postępowanie pooperacyjne

W okresie pooperacyjnym dominują dwa problemy: nadciśnienie płucne oraz zespół małego rzutu serca.

Nadciśnienie płucne najlepiej jest kontrolować drogą stałego pomiaru ciśnienia w tętnicy płucnej. W przypadku występowania wzrostów ciśnienia płucnego

powyżej 2/3 ciśnienia systemowego, z towarzyszącym spadkiem wysycenia tlenem krwi tętniczej, wdraża się system zapobiegania przełomom nadciśnieniowym płucnym. Leczenie wówczas polega na:

- hiperwentylacji z obniżeniem $p\text{CO}_2$ do około 30 mmHg,
- podaży 100% O_2 w mieszaninie oddechowej,
- pełnym zwiotczeniu i znieczuleniu (Arduan + Fentanyl we wlewie ciągłym),
- ew. podaży Isuprelu we wlewie ciągłym do cewnika pozostawionego w pniu płucnym,
- podawaniu nitrogliceryny, ew. Tolazoliny itp., we wlewie ciągłym do tętnicy płucnej,
- podawaniu tlenu azotu (NO) 5–80 ppm w mieszaninie oddechowej (10) (patrz rozdział 14.3. w tomie I),

a ponadto –

- toaleta drzewa oskrzelowego prowadzona jest niezwykle ostrożnie.

Po jedno–dwudniowym okresie stabilizacji ciśnienia w tętnicy płucnej odstawia się kolejno: tlenek azotu, nitroglicerynę / Tolazolinę, Arduan, redukuje stężenie tlenu w mieszaninie oddechowej, Fentanyl, dąży do ekstubacji i na koniec odstawia Isuprel, jeśli był stosowany.

W okresie przechodzenia na oddech własny można rozpocząć podawanie do sondy żołądkowej Nifedipiny w dawce 0,5 mg/kg m.c.

Zespół małego rzutu minutowego serca stanowi również istotny problem kliniczny w okresie pooperacyjnym. Jego przyczyny upatruje się w mniejszym rozmiarze lewej komory i lewego przedsionka. U części dzieci wiąże się on z wystąpieniem obrzęku płuc. Leczenie polega na stosowaniu oddechu zastępczego z dodatnimi ciśnieniami w fazie końcowo-wydechowej. Rzut minutowy serca zwiększa się zapewniając odpowiednie wypełnienie łożyska naczyniowego, optymalizując rytm serca, kurczliwość mięśnia sercowego i opór obwodowy.

W zespole małego rzutu serca przepływ krwi przez przedsionki jest zwolniony. Krew kontaktując się z wszytą łatą i liniami szycia może krzepnąć powodując fatalne w skutkach zablokowanie przepływu krwi przez wytworzone zespolenie żył płucnych z lewym przedsionkiem. Aby temu zapobiec stosuje się we wczesnym okresie pooperacyjnym (po ustaniu krwawienia z rany operacyjnej) wlew ciągły z Heparyny.

5.3.4. Wyniki odległe

Większość dzieci nie ma żadnych dolegliwości w okresie odległym od operacji. W badaniach echograficznych nie stwierdza się nieprawidłowości spływu płucnego. W kilku procentach przypadków stwierdza się wrodzone zwężenia żył płucnych nie poddające się leczeniu i stanowiące najczęstszą przyczynę późnych zgonów. Spotyka się również zwężenia zespolenia wymagające reoperacji (11). Nedorozwój i zwężenie żył płucnych obserwowane w TAPVR okazały się czynnikiem rokowniczo negatywnym (12).

Piśmiennictwo

1. Wilson J. *A description of a very unusual formation of the human heart*, Philos. Trans. R. Soc. Lond. 1798, 88,346.
2. Neill C. A. *Development of pulmonary veins: With reference to the embriology of pulmonary venous return*, Pediatrics 1956, 18,880.
3. Darling R. C., Rothney W. B., Craig J. M. *Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart*, Lab. Invest. 1957, 6,44.
4. Bharati S., Lev M. *Congenital anomalies of the pulmonary veins*, Cardiovasc. Clin. 1973, 5,23.
5. Haworth S. G., Reid L. *Structural study of pulmonary circulation of the heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy*, Br. Heart J. 1977, 39,80.
6. Yamaki S., Tsunemoto M., Shimada M. *Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in sixty infants*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1992, 104,728.
7. Muller H. W. *The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins*, Ann. Surg. 1951, 134,683.
8. Burroughs J. T., Kirklin J. W. *Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection. Raport of three cases*, Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 1956, 31,182.
9. Wojtalik M., Piaszczyński M., Henschke J., Sharma G., Wodziński A., Westerski P., Bartkowski R., Mrówczyński W. *Odroczone zamknięcie mostka u dzieci po operacjach wrodzonych wad serca w krążeniu pozaustrojowym*, Pol. Przeg. Chir. 2000, 72,163.
10. Knapik P., Wojtalik M., Grzybowski A. *Zastosowanie tlenu azotu w leczeniu dzieci z krytycznym nadciśnieniem płucnym doniesienie wstępne*, Anest. Int. Ter. 1996, 28,187.
11. Van der Velde M., Parness I. A., Colan S. D. *Two dimensional echocardiography in the pre- and post-operative management of total anomalous pulmonary venous connection*, J. Am. Coll. Cardiol. 1991, 18,1746.
12. Jenkins K. J., Sanders S. P., Coleman L. *Pulmonary vein size and outcome in infants with totally anomalous pulmonary venous connection*, Circulation 1991, 84(suppl II),351.