

# Nieprawidłowości spływu żylnego systemowego

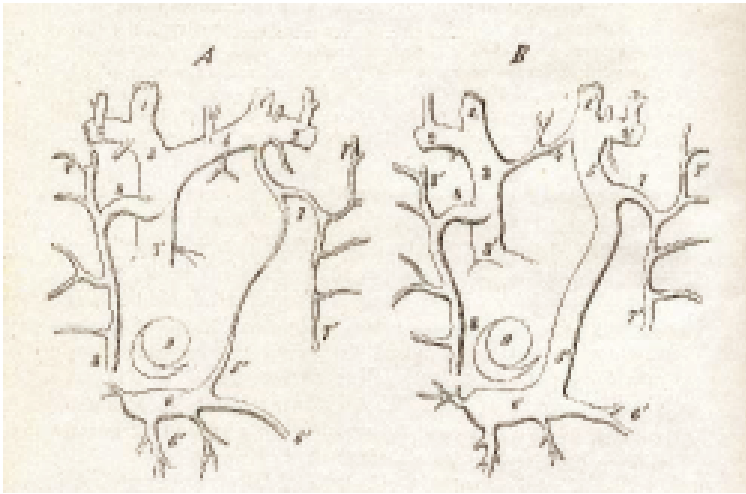
Janusz H. Skalski, Zbigniew Religa

## 7.1. Wstęp

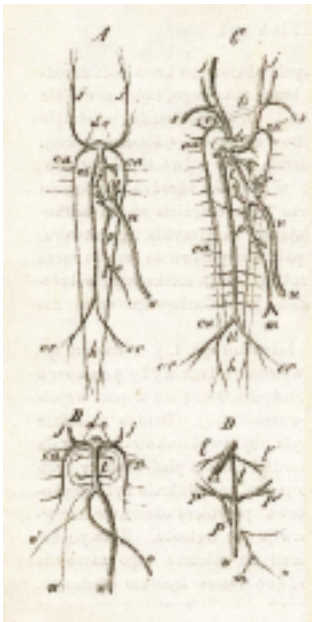
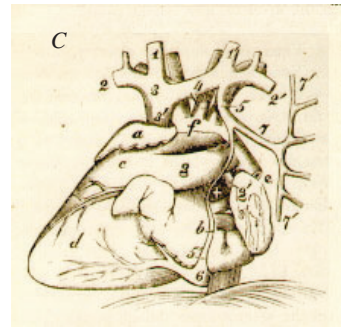
Możliwości połączeń spływu żylnego systemowego obejmują szerokie spektrum wad i odmian morfologicznych, będących bądź to niegroźnym hemodynamicznie i fizjologicznie wariantem budowy anatomicznej, bądź też ważną i wymagającą leczenia chirurgicznego wadą, o istotnych dla pacjenta konsekwencjach. Jako anomalia towarzysząca, może znacznie komplikować leczenie chirurgiczne poważniejszej wady zasadniczej, rzadziej jest anomalią izolowaną. Wadliwe połączenia spływów systemowych dotyczą bezpośrednio prawego lub lewego przedsionka serca, bądź też będąc w pewnym dystansie od przedsionków, decydują o nieprawidłowościach ich dopływów. Jeśli dotyczą wyłącznie przedsionka prawego, nie mają konsekwencji fizjologicznych, jeśli lewego – prowadzą do prawo-lewego przecieku.

## 7.2. Historia

Pierwsze opisy anomalii spływu żylnego systemowego z 1728 i 1736 należą do J. B. Morgagniego (1). Późniejsze opracowania Hallera (1748), Lautha (1815), Cuviera (1817), Gurlta (1819 – Wrocław), Brescheta (1829), Webera (1829), Grubera (1847), Marshalla (1850), Köllikera (1868) (2), przyczyniły się do stopniowego poznania embriologii układu żylnego (ryc. 1, 2) i tym samym wielkiej różnorodności tej grupy anomalii anatomicznych, wyraźnie bogatszej niż anomalie tętniczego układu naczyniowego. W polskim piśmiennictwie na temat wariantów połączeń spływów żylnych systemowych wspomina L. Hirschfeld w 1863 r. (3) wymieniając ujście żyły głównej górnej lewej (ŻGGL) do prawego przedsionka, układ obustronnej żyły głównej dolnej (ŻGD), czy też podając rzadki wariant ujścia ŻGD do przedsionka lewego. Szczegółowy opis rozwoju zatoki wieńcowej i żył systemowych podali McClure i Butler w 1925 roku (4).



Ryc. 1. Żyła główna górna lewa wg pracy Marshalla z 1850 roku [zamieszczona w podręczniku Quain-Hoffmanna z 1870 roku – (2)]: a) w formie zanikowej, jako pozostałość w postaci żyły skośnej przedsionka lewego, tzw. żyła Marshalla; b) przetrwała żyła główna górna. W ilustracji tej zwraca uwagę zaznaczona szcztąkowa żyła ramiennie-głównowa (żyła bezimienna); c) również ilustracja Marshalla (1850) szcztąkowej żyły głównej górnej lewej w projekcji lewo-skośnej



Ryc. 2. Rozwój układu żylnego systemowego. Historyczna ilustracja Köllikera z 1868 r. [zamieszczona w podręczniku Quain-Hoffmanna z 1870 roku – (2)]

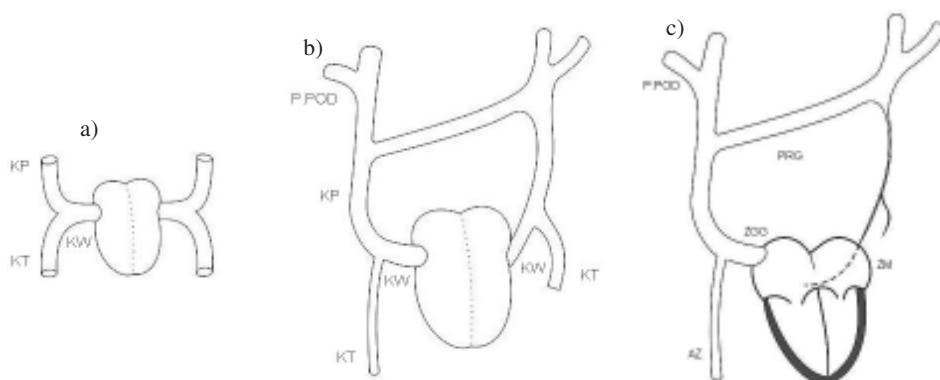
Później u schyłku XIX wieku wielu badaczy opisywało rozmaite warianty anatomiczne, jednak dopiero dynamiczny rozwój kardiologii wad wrodzonych serca w ostatnim półwieczu, przyspieszył poznanie patofizjologii wielu odmian i opracowanie sposobów postępowania w tej grupie nieprawidłowości.

Klasyfikacja oparta na przesłankach embriologicznych rozróżnia grupę anomalii układu żyły zasadniczej (kardynalnej – *v. cardinalis*), tj. ŻGG i zatoki wieńcowej, anomalii ŻGD i zatoki żylniej, wreszcie anomalii żyły pępkowej i przewodu żylnego (5).

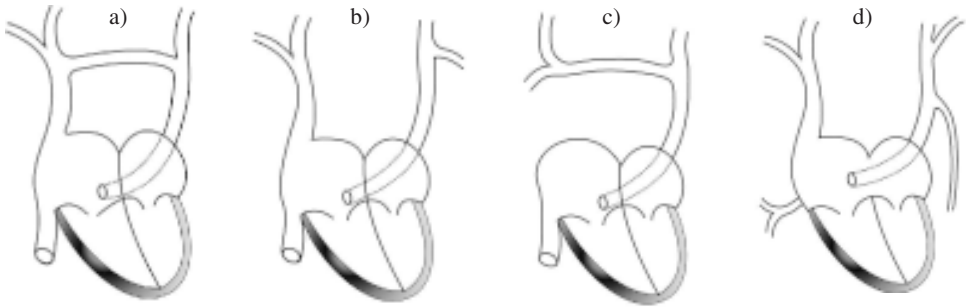
### 7.3. Embriologia

Układ naczyń żylnych kształtuje się od 3 tygodnia życia płodowego – równoległe z kształtowaniem zawiązków naczyń tętnicznych. Tworzą się żyły żółtkowe, pępkowe a w ciele zarodka 2 pary żył zasadniczych (*vv. cardinales*): przednie i tylne, łączące się po obu stronach w żyły wspólne zasadnicze (przewody Cuviera) (4).

Żyły zasadnicze przednie (*vv. cardinales ant.*) utworzą później żyły ramienno-głowowe uchodzące poprzez przekształcony prawy przewód Cuviera do zatoki żylniej serca (ryc. 3). Odcinek żyły zasadniczej przedniej lewej najczęściej zanika a lewa żyła zasadnicza pozostaje jedynie w szczątkowej formie w postaci żyły skośnej przedsionka lewego (żyła skośna Marshalla). Końcowy odcinek lewej górnej żyły zasadniczej nie ulega zanikowi, aby utworzyć w dojrzałym sercu zatokę wieńcową. Około 8 tygodnia zatoka żylna zostaje włączona do prawego przedsionka. Żyła zasadnicza przednia prawa staje się drogą krótszą do zatoki żylniej a więc uprzywilejowaną (6). Jeśli nie dochodzi do zaniku żyły zasadniczej przedniej lewej dystalnie od zatoki wieńcowej, jej przetrwała pełna postać anatomiczna przybiera postać dodatkowej ŻGGL, uchodzącej bądź to do zatoki wieńcowej, bezpośrednio do prawego przedsionka, bądź też tworzą-

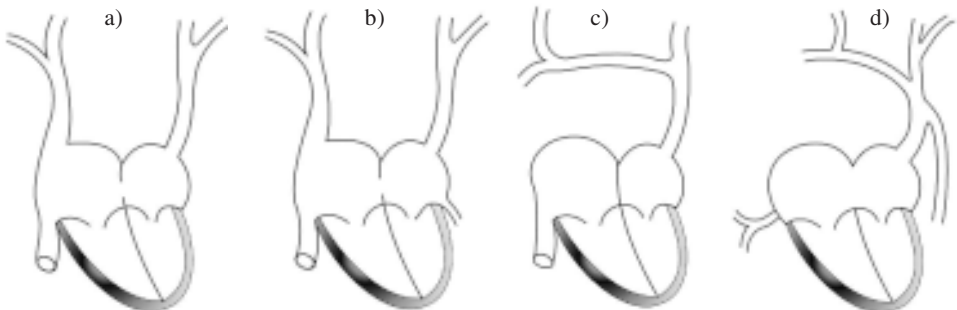


Ryc. 3. Przekształcanie żył zasadniczych (kardynalnych) w rozwoju zarodkowym: a) 6 tydzień zarodkowy; b) 8 tydzień; c) układ dojrzały splywów systemowych z górnej części ciała; AZ – żyła nieparzysta, KW – żyła kardynalna wspólna, KP – żyła przednia kardynalna, KT – żyła kardynalna tylna, P. POD – żyła podobojczykowa prawa, PRG – pień ramienno-głowowy lewy, ŻM – żyła Marshalla



Ryc. 4. a–d Przykłady odmian spływu żylnego systemowego bez konsekwencji klinicznych (warianty anatomii prawidłowej a–c). Dodatkowa żyła główna górna lewa uchodząca do prawego przedsionka serca

cej formy nieprawidłowych połączeń z lewym przedsionkiem (ryc. 4, 5). Rzadziej dochodzi do wadliwych połączeń ze spływem żył płucnych (1). Żyła zasadnicza przednia prawa pozostaje w dojrzałej formie zachowana w całości, przekształcając się w żyłę szyjną wewnętrzną prawą, przechodzącą w żyłę ramiennie-głową a jej końcowy odcinek w żyłę główną górną (7). Spływ lewej strony dokonuje się przez połączenie pomiędzy obu żyłami zasadniczymi przednimi, tworzące później żyłę ramiennie-głową lewą (beziemienną lewą). W części tylnej żyły zasadnicze tylne (*vv. cardinales post.*) są stopniowo zastępowane dwoma parami żył zasadniczych dolnych (*vv. subcardinales*) i górnych (*vv. supracardinales*) (4, 6). Żyły zasadnicze tylne (*vv. cardinales post.*) zanikają prawie całkowicie, przy czym pozostaje jedynie końcowy odcinek żyły prawej – poprzecznym zespoleniem połączony z górnymi odcinkami żył zasadniczych górnych, tworzących żyły nieparzyste (*vv. azygos – hemiazygos*) (7). ŻGD powstaje z niewielkiej ŻGD pierwotnej wraz z prawą żyłą wątrobową wyprowadzającą, odcinków żyły zasadniczej górnej i dolnej (1, 2, 4, 6). Z przesłanek embriologicznych dzieli się żyłę główną dolną na 4 odcinki: wątrobowy, przednerkowy, nerkowy i pozanerkowy.



Ryc. 5 a–d. Przykłady ujścia spływu dodatkowej żyły głównej górnej do przedsionka lewego

## 7.4. Anatomia

Złożoność procesów tworzenia, zanikania i ponownego kształtowania poszczególnych odcinków układu żylnego, może tłumaczyć wielką różnorodność nieprawidłowości, wynikającą z błędów tworzenia poszczególnych fragmentów układu (tab. 1). Dotyczy to nie tylko odcinków żyły głównej górnej i dolnej, zatoki wieńcowej, zatoki żyłnej i jej zastawki, ale także anomalii żył pępkowych i przewodu żylnego. ŻGD jest nierozdzielnie związana ze strukturami prawego przedsionka, mającymi swoją genezę we wczesnej fazie rozwoju embrionalnego (3–7 tydzień). Jest więc ona wskaźnikiem lokalizacji przedsionków. Umieszczenie ŻGD w przedsionku leżącym po stronie lewej jest preto stanem normalnym tylko w odwróceniu trzewi, albo jednym z szeregu defektów związanych z zespołem *asplonii* (8). Pozorne połączenie ŻGD z przedsionkiem lewym powstaje wówczas, kiedy przerośnięta przetrwała prawa zastawka zatoki żyłnej, głównie w postaci nadmiernie wydanej zastawki Eustachiusza układa się w ten sposób, że tworzy szczelny tunel pomiędzy ŻGD a po-

Tab.1 Anomalie żył głównych

Rodzaj	kształtowanie	objawy	częstość występowania
serce trójprzedsionkowe prawe (przerost prawej zastawki zatoki żyłnej)	od 3 tygodnia (4 mm) do 3 miesiąca (36 mm)	upośledzenie napływu do prawej komory	rzadko
przewód żylny	4 tydzień (6 mm)	zaburzenia krążenia wrotnego, w 30% encephalopathia	rzadko
anomalie zatoki wieńcowej	5 tydzień (8 mm)	objawy wady głównej, najczęściej przeciek międzyprzedsionkowy	często
przetrwała ŻGGL* uchodząca do przedsionka prawego	5 tydzień	objawy wady głównej, najczęściej przeciek międzyprzedsionkowy	często
przetrwała ŻGGL uchodząca do przedsionka lewego	5 tydzień	przeciek prawo-lewy oraz objawy wady głównej	rzadko
anomalie żyły bezimiennej	5 tydzień	brak	często
brak ŻGD (odcinka wątrobowego)	6 tydzień (14 mm)	odnoszą się do wady głównej	rzadko
obustronna ŻGD lub lewostronna ŻGD	7 tydzień (20 mm)	brak	często

\* Nie jest traktowana jako wada w *situs solitus*, stanowi problem kliniczny jeśli towarzyszy innej wadzie podlegającej procesom leczniczym (1, 4, 5, 6, 10)

szerzonym otworem owalnym (5). Hemodynamicznie powstaje więc połączenie z lewym przedsionkiem, nie mające jednak wiele wspólnego z rzeczywistym anatomicznym połączeniem.

## 7.5. Rozpoznanie

Objawy kliniczne w tej grupie nieprawidłowości – mających skłonność do kojarzenia z innymi wadami rozwojowymi serca i naczyń, odnoszą się najczęściej do objawów wady zasadniczej a skoro jest nią np. wada przeciekowa – przeważają objawy kliniczne lewo-prawego przecieku. Rzadko spotykane, izolowane ujęcie żyły głównej do przedsionka lewego, może prowadzić do umiarkowanego zasinienia dziecka (z utlenowaniem rzędu 88–96%). Spływ żylny z górnej części ciała stanowi ok. 40% spływu, jeśli więc lewa dodatkowa żyła jest nawet równej wielkości co prawa, uchodząc do lewego przedsionka prowadzi do prawo-lewego przecieku, przekładającego się najwyżej na 20% domieszkę żylną (5). Wyjątkowy efekt hemodynamiczny powstaje, jeśli anomalia spływu systemowego umożliwia skuteczniejsze mieszanie się krwi przy współistnieniu z wadą siniczą – czy to w przełożeniu wielkich naczyń, czy w wadach ze zmniejszonym przepływem płucnym (fizjologia tetralogii Fallota). W takim skojarzeniu anomalia ta prowadzi do złagodzenia objawów klinicznych wady zasadniczej.

W obrazie radiologicznym zdjęcia przeglądowego można dopatrzeć się cienia ŻGGL na lewym obrysie sylwetki serca, w górnej części. Współczesna diagnostyka echokardiograficzna wraz z badaniem metodą Dopplera, wykonywane najczęściej przed planowanym leczeniem operacyjnym, może w każdym przypadku nasunąć podejrzenie, bądź też umożliwić definitywne rozpoznanie anomalii spływu systemowego. Czułość metody jest wysoka – szczególnie dotyczy to wykrywalności ŻGGL (12). Podanie soli fizjologicznej do lewej żyły ramiennej ułatwia udokumentowanie spływu lewej żyły górnej, podanie do prawej żyły ramiennej – spływu żyły prawostronnej (13).

Precyzyjne rozpoznanie oferuje angiografia, niekiedy przysparzająca trudności technicznych, niekiedy zaś trudna w interpretacji. Wykonanie badania prawego serca przy braku ŻGD (odcinka wątrobowego ŻGD) jest np. niewykonalne poprzez żyłę udową. Utlenowanie krwi w obrębie zatoki wieńcowej wyższe niż zazwyczaj, może przykładowo sugerować obecność żyły systemowej. Wspólne ujęcie spływów systemowych i płucnych, szczególnie w formach mieszanych, wymaga głębokiej analizy wszelkich dostępnych szczegółów diagnostycznych (ryc. 9).

Zastosowanie rezonansu magnetycznego pomaga rozpoznać rzadkie konfiguracje anatomiczne spływów, stosowane jest jednak rzadko. Tomografia komputerowa bywa pomocna w rozpoznawaniu anomalii żylnych podprzeponowych – ŻGD, form przetrwałego przewodu żylnego, żył pępkowych i ich połączeń. Badanie izotopowe traktowane jest jako procedura uzupełniająca.

## 7.6. Anomalie spływu do przedsionka prawego

Jako izolowany wariant anatomiczny nie stanowią problemu klinicznego i rozpoznane przygodnie mogą być traktowane jako odmienności w ramach anatomii prawidłowej (ryc. 4). Przetrwiała ŻGGL jest pozostałością rozwojową normalnego kształtowania systemu spływów z górnej części ciała i ujścia jej do zatoki wieńcowej nie można traktować jako wadę. Wielkość i funkcja fizjologiczna tej żyły mogą być różne i zależne od obecności żyły bezimiennej lewej. Bardzo rzadko obserwuje się równoczesny całkowity brak prawej żyły głównej górnej. Ujście dodatkowej ŻGGL do zatoki wieńcowej lub bezpośrednio do przedsionka prawego, jeśli towarzyszy prostej wadzie przeciekowej wewnątrzsercowej – jest jedynie umiarkowanym utrudnieniem technicznym, będącym dodatkowym elementem procedury chirurgicznej. Wymaga rozważań kardiochirurga i dodatkowych manewrów, w zależności od warunków anatomicznych i doświadczenia operującego: modyfikacji techniki co do sposobu kaniulizacji podczas operacji w krążeniu pozaustrojowym, niekiedy kaniulizacji dodatkowej, czasowego zamknięcia dodatkowej żyły, czy też obniżenia temperatury pacjenta pozwalającej na zmniejszenie rzutu generowanego przez aparaturę, aż do głębokiej hipotermii (szczególnie w złożonych konfiguracjach i u małych dzieci) z zatrzymaniem krążenia (9,10,14). Podobnie trywialnym wariantem, jeśli nie współistnieje ze złożoną wadą serca, jest bezpośrednie ujście żył wątrobowych do prawego przedsionka, brak odcinka wątrobowego ŻGD z kontynuacją poprzez żyłę nieparzystą do głównej górnej (prawej lub lewej). Niekiedy jednak taka anomalia, skojarzona z poważną wadą rozwojową, pociąga w skutkach istotną zmianę techniki operacyjnej. Ujście przetrwiałej ŻGGL do prawego przedsionka jest najczęstszą anomalią z zakresu systemu żył górnych, stanowiąc 92% przypadków, pozostały odsetek należy do anomalii spływów przedsionka lewego. Jeśli dodatkowa lewa żyła towarzyszy innej wadzie serca stanowi 2,8–4,3% pośród tych wad serca, jeśli jest izolowana – 0,3% odnotowywanych wad i odmienności serca i naczyń (5). W 75% anomalii towarzyszy niedorozwój lub całkowity brak pnia ramiennie-głowego lewego (10).

### 7.6.1. Postępowanie chirurgiczne

#### 7.6.1.1. Kaniulizacja pacjenta

Jeśli spływ żylny systemowy z górnej części ciała dokonuje się w sposób dominujący poprzez żyłę lewostronną (przy braku żyły bezimiennej lewej) lub też jest ona pojedynczą żyłą górną – wymaga ona właściwej kaniulizacji. Niekiedy, przy drugorzędnym znaczeniu hemodynamicznym, podczas zaopatrywania prostszych wewnątrzsercowych wad przeciekowych, stosuje się czasowe jej zamknięcie w trakcie zabiegu operacyjnego (14), bądź wymuszone jej opróżnienie ssakiem do układu krążenia pozaustrojowego. Brak odcinka wątrobowego ŻGD z ujściem poprzez żyłę nieparzystą do żyły górnej, wymaga ponadwymiarowej kaniulizacji jej poszerzonego zlewiska, z równoczesnym uciążliwym od-

sysaniem spływu żył wątrobowych wewnątrz prawego przedsionka. Toteż we wszelkich bardziej złożonych konfiguracjach skojarzonych z anomalią spływu żylnego systemowego, szczególnie u niemowląt i małych dzieci, wielu chirurgów preferuje przeprowadzanie operacji naprawczych w głębokiej hipotermii z zatrzymaniem krążenia (9,10,14). Głęboka hipotermia z zatrzymaniem krążenia pozwala na rezygnację z nietypowej kaniulizacji dziecka, niekiedy zaś – w skojarzeniach anomalii spływu systemowego i płucnego, jest niezbędnym i jedynym sposobem zaopatrzenia wady serca.

#### 7.6.1.2. Leczenie chirurgiczne wad serca o morfologii pojedynczej komory

Wykonanie zespolenia sposobem Glenna, „dwukierunkowego Glenna” – tj. skierowanie spływu ŻGG do obu gałęzi tętnicy płucnej (*bidirectional Glenn* – vs. *hemi-Fontan*), wymaga:

- a) w przypadku równoważnych obustronnie żył głównych górnych, z ujściem żyły górnej lewej do zatoki wieńcowej (*nota bene* to samo dotyczy ujścia do lewego przedsionka), metodą z wyboru jest wykonanie zmodyfikowanego obustronnego „dwukierunkowego Glenna” – mniej polecane jest proste podwiązanie dodatkowej lewej żyły (14) (bezpieczne przy zachowanym wydolnym połączeniu do żyły prawej, poprzez żyłę bezimienną lewą), w celu uniknięcia niepożądanego domieszki krwi żyłnej do krążenia systemowego (15),
- b) w przypadku ujścia pojedynczej ŻGGL do prawego przedsionka wykonania zespolenia lewostronnego,
- c) w przypadku braku odcinka wątrobowego ŻGD, wykonanie zabiegu „dwukierunkowego Glenna” jest *de facto* wykonaniem jednoetapowej operacji sposobem Fontana (spływ żył wątrobowych pozostaje jako domieszka do krążenia systemowego),
- d) w drugim etapie dwuczasyowego leczenia operacyjnego zgodnie z założeniami Fontana, w przypadku samodzielnego ujścia żył wątrobowych do prawego przedsionka serca (lub wyjątkowo lewego), bądź też planowe pozostawienie ich w zlewisku „nowego” lewego przedsionka, (zalecane dawniej w celu odarczenia nawrotu żylnego pod zwiększonym ciśnieniem), może prowadzić do narastającego z czasem coraz poważniejszego obniżania utlenowania krwi systemowej, poprzez nasiloną tendencję do wytwarzania się połączeń żylnych poprzez krążenie wątrobowe.

#### 7.6.1.3. Przełożenie wielkich naczyń

Anomalie spływów systemowych komplikują poważnie operacje naprawcze przełożenia wielkich naczyń podczas tzw. korekcji fizjologicznej („odwrócenia” przedsionków) metodą Senninga lub Mustarda (10,14). Niekiedy anomalie spływów żylnych są wręcz traktowane jako przeciwwskazanie do korekcji transpozycji na poziomie przedsionków serca. Rzeczywiście, korekcja anatomiczna przełożenia wielkich naczyń wyparła skutecznie inne techniki leczenia chirurgicznego, toteż problem współistnienia omawianych anomalii żylnych systemowych podczas korekcji fizjologicznej na poziomie przedsionków stał się problemem



zupełnie wyjątkowym – chociaż z określonymi trudnościami, teoretycznie możliwymi do rozwiązania w razie potrzeby.

#### 7.6.1.4. Wspólny kanał przedsionkowo-komorowy

Podczas operacji naprawczej wspólnego kanału przedsionkowo-komorowego, anomalie sływów systemowych do prawego przedsionka nie skutkują podwyższeniem stopnia trudności technicznych zabiegu. Jeśli do zatoki wieńcowej uchodzi ŻGGL pamiętać należy, że praktykowane w niektórych ośrodkach pozostawianie ujścia zatoki wieńcowej poza łatą korygującą komunikację międzyprzedsionkową, czyli w obrębie lewego przedsionka – jest przeciwwskazane.

### 7.7. Anomalie sływu do przedsionka lewego

Są związane nieodłącznie z kształtowaniem żyły Marshalla i formowaniem zatoki wieńcowej. Sływ dodatkowej ŻGGL do przedsionka lewego stanowi ok. 8% wariantów anatomicznych dotyczących tego naczynia żylnego (5). Jako wada izolowana występuje rzadko a typowo kojarzy się z ciężkimi anomaliami rozwojowymi wczesnej fazy rozwoju embrionalnego serca – z tendencją do obustronnej symetrii ciała, z zespołem *asplonii*, natomiast z prostymi wadami przegrody międzyprzedsionkowej serca kojarzy się niezwykle rzadko (8,16). Inne skojarzenia dotyczą wspólnego kanału przedsionkowo-komorowego, połączeń sływów żylnych systemowych z płucnymi, ubytków międzykomorowych, wspólnego przedsionka, wad serca o morfologii pojedynczej komory, tetralogii Fallota, dwuujściowej komory prawej, dwuujściowej komory lewej, anomalii wieńcowych (14). W odróżnieniu od omówionych poprzednio nieprawidłowości sływów żylnych, w tej grupie anomalii zawsze dochodzi do patologicznego mieszania sływu żylnego systemowego z płucnym i w konsekwencji obniżenia utlenowania krwi tętniczej (ryc. 5).

W obrębie lewego przedsionka anomalie sływu dotyczą dodatkowej ŻGGL, pojedynczej górnej lewej, w tym także jej ujścia wraz ze sływem ŻGD poprzez żyłę nieparzystą dodatkową (przy braku odcinka wątrobowego ŻGD), czy też – sływu żył wątrobowych do przedsionka lewego. W 3% anomalii sływów systemowych opisywano sływ wyłącznie do przedsionka lewego z całkowitym wyłączeniem prawego przedsionka (10). W najczęstszej postaci sływu ŻGGL do lewego górnego narożnika lewego przedsionka, miejsce jej ujścia znajduje się pomiędzy lewą górną żyłą płucną i lewym uszkiem. Niekiedy anomalia ta jest składnikiem powtarzalnego zespołu – wraz z brakiem zatoki wieńcowej, rozległą komunikacją międzyprzedsionkową oraz niekiedy ze wspólnym kanałem przedsionkowo-komorowym (w różnych postaciach anatomicznych) (11). Dodatkowo wadzie tej może towarzyszyć częściowy lub całkowity nieprawidłowy sływ żył płucnych do prawego przedsionka (9). Ujście ŻGGL do zatoki wieńcowej może ponadto współistnieć ze szczególną formą międzyprzedsionkowej

komunikacji, przy częściowym braku pokrycia zatoki wieńcowej i z odcinkowym otwarciem ŻGGL do lewego przedsionka na jej przebiegu.

### 7.7.1. Postępowanie chirurgiczne

Lewoprzedsionkowe ujęcie żyły głównej wymaga zawsze operacji naprawczej. Pomimo faktu, że anomalia spływu może mieć w złożonych wadach fizjologicznie drugorzędne znaczenie – podczas przeprowadzania korekcji wady głównej, wymaga zawsze jednoczesnej operacji naprawczej. Proste podwiązanie lewej żyły głównej, jakkolwiek najłatwiejsze i najmniej komplikujące operację, nie jest zalecane z uwagi na niekorzystny lub też niepełny efekt fizjologiczny leczenia. Jeśli już jest podejmowane – wskazania do podwiązania żyły powinny ograniczać się do tych wyjątków, kiedy lewa żyła jest mniejsza, ma miejsce wyraźna dominacja prawej ŻGG, bądź też równocześnie obecna jest wydolna lewa żyła bezimienna. Relatywnie prosta technika bezpośredniego przeszczepienia żyły do ściany prawego przedsionka lub jego uszka może okazać się niekorzystnym rozwiązaniem z uwagi na ciasnotę pomiędzy aortą a mostkiem. Jeśli warunki anatomiczne ku temu sprzyjają, przeszczepienie może dotyczyć, bądź to dobrze zmobilizowanego chirurgicznie samego tylko naczynia (ryc. 6), naczynia wraz z wyciętym fragmentem



Ryc. 6. Operacyjne proste przeszczepienie żyły głównej górnej lewej do prawego przedsionka

ściany przedsionka lewego w miejscu jego ujścia, czy też zastosowania wydłużającej go sztucznej protezy naczyniowej. W przypadku rzadko spotykanych nieprawidłowości spływu ŻG dolnej do lewego przedsionka, zespolenie zewnątrzsercowe może okazać się najwłaściwsze, jeśli zaś anomalia taka wchodzi w skład zespołu *heterotaxii* u dziecka z wadą serca o morfologii pojedynczej komory, zespolenie zewnątrzsercowe, będące składnikiem zabiegu zgodnego z fizjologią Fontana – można uznać za rozwiązanie z wyboru. We wszelkich innych przypadkach, ukierunkowanie spływów wewnątrzprzedsionkowo – jeśli tylko jest wykonalne – uznać należy za najlepsze (15). Spływ ŻGGL można ukierunkować tunelem wytworzonym po wewnętrznej tylnej ścianie przedsionka, np. wokół wprowadzonej do żyły kaniuli szynującej (ryc. 7), ułatwiającej wymodelowanie tunelu (17) lub poprzez wszycie łąty kierunkowej z osierdzia (ryc. 8), z materiału sztucznego lub wymodelowanej



Ryc. 7. Przeszczepienie ŻGGL z lewego do prawego przedsionka metodą tunelizacji, z wykorzystaniem drenu szynującego do wymodelowania sływu

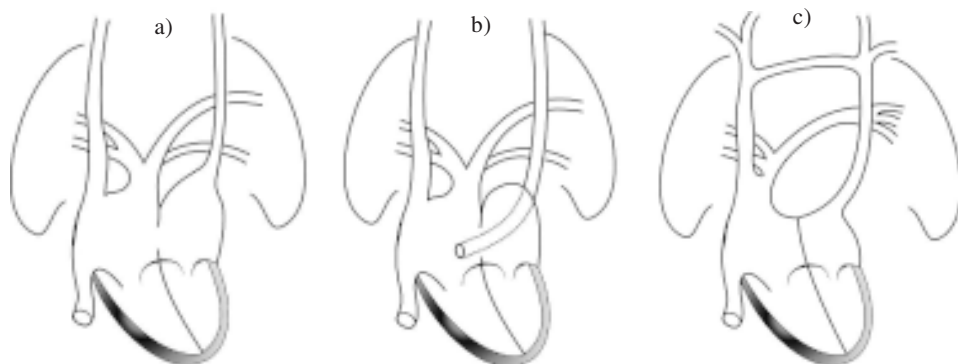


Ryc. 8. Przeszczepienie ŻGGL z lewego do prawego przedsionka poprzez wszycie łąty kierunkowej z osierdzia, z równoczesnym zamknięciem ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej

z homografu naczyniowego (9,10,14). Operacja wymaga niezwyklej staranności, w trosce aby nie upośledzić sąsiadującego ujścia żył płucnych. Technika ta może przybrać formę wszycia dwóch łąt kierunkowych, przy współistnieniu anomalii sływu płucnego. Po wycięciu przegrody międzyprzedsionkowej łąty łączą sływ systemowy z zastawką trójdzielną – płucny z mitralną. Całkowita korekcja takiej anomalii sływów żylnych w skojarzeniu ze wspólnym kanałem przedsionkowo-komorowym jest możliwa z zastosowaniem jednej odpowiednio spiralnie wymodelowanej łąty z homografu naczyniowego, o dobrych właściwościach plastycznych i najlepiej poddającej się układaniu (9).

## 7.8. Skojarzone anomalie sływów systemowych i płucnych

Wymagają precyzyjnej diagnostyki a w przypadku współistnienia ze złożoną wadą wewnątrzsercową wymagają wyobraźni przestrzennej badającego (ryc. 9).



Ryc. 9 a–c. Przykłady mieszanych nieprawidłowości sływu żylnego systemowego i płucnego

Ta grupa nieprawidłowości ze względu na znaczny polimorfizm, przypadkowość a nawet niepowtarzalność form anatomicznych wymaga doświadczenia operatora i zmusza do indywidualnych rozwiązań operacyjnych (14). Trudno zatem określić optymalne sposoby postępowania chirurgicznego. Szczególnego podkreślenia wymaga odpowiednia taktyka podczas definitywnej korekcji niejednokrotnie złożonej wady serca, tak, aby czasochłonne rozwiązania techniczne, dotyczące spływów żylnych, nie przesądziły o niekorzystnym przebiegu operacji i losie chorego (18).

## 7.9. Anomalie zatoki wieńcowej

Należąc do zaburzeń rozwojowych związanych z wadliwym tworzeniem układu żył zasadniczych obejmują szereg anomalii, pośród których, brak zatoki wieńcowej jest wadą najczęstszą (19). Całkowity brak zatoki wieńcowej nigdy nie przybiera formy wady izolowanej (5). Przy braku zatoki wieńcowej spływ żylny krążenia wieńcowego musi dokonywać się drogami zastępczymi a zatem poprzez żyły Thebesiusza (vv. *cardiacae minimae*) – najczęściej poszerzone, bezpośrednio do prawego przedsionka, rzadziej do pozostałych jam serca. Wadzie tej towarzyszy niezmiennie ŻGGL uchodząca do lewego przedsionka (19, 20).

Zatoka wieńcowa jest wtedy miejscem komunikacji międzyprzedsionkowej, przy czym komunikacja taka nie jest w rzeczywistości „ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej”, bowiem miejsce zatoki wieńcowej jest naturalnie pozbawione struktur przegrody pomiędzy przedsionkami serca. Powstaje więc otwór zarówno komunikujący przedsionki, jak i kierujący spływ wieńcowy do obu przedsionków. Taka postać komunikacji międzyprzedsionkowej nosząca nazwę „niepokryta zatoka wieńcowa” (*unroofed coronary sinus*) najczęściej współistnieje z ŻGGL mającą niekompletną ścianę oddzielającą jamę lewego przedsionka od światła podążającej na jego tylnej ścianie żyły – niekiedy w postaci mnogich otworów, niekiedy jednego na dłuższym odcinku (19, 20, 21). W zależności od wad współistniejących komunikacja międzyprzedsionkowa w miejscu zatoki wieńcowej może okazać się szlakiem prawo-lewego przecieku (np. w a-tryzji zastawki trójdziennej). Brak ujścia zatoki wieńcowej w prawym przedsionku nie oznacza, że zatoka nie istnieje. Przy braku ŻGGL można spodziewać się jej ujścia do lewego przedsionka lub do układu żył systemowych (22). Ujście do lewego przedsionka nie towarzyszące obecności ŻGGL (może być wtedy wyjątkowo wadą izolowaną), jest rzadszą postacią *unroofed coronary sinus* (10). Klinicznie manifestuje się jako „ubytek przegrody międzyprzedsionkowej w zatoce wieńcowej” (21). Brak ujścia zatoki wieńcowej w prawym przedsionku może być też powodowany zarośnięciem ujścia w przedsionku prawym z wykształceniem ujścia zastępczego w przedsionku lewym. Pozostałe anomalie dotyczące zatoki wieńcowej obserwuje się rzadko a wśród nich wymienić można zwężenie, nie-

dorozwój z ujściem do obu lub tylko do lewego przedsionka, ujście do układu żył głównych, wreszcie uchyłek zatoki wieńcowej (5, 10, 19, 20).

Uchyłek jest niezwykle rzadko spotykaną wadą, niesłusznie bywa określany jako tętniak. W obrazie echokardiograficznym można uwidocznic bańkę o workowatym kształcie rozpychającą mięsień lewej komory w okolicy tylnego rowka przedsionkowo-komorowego. Zazwyczaj wada przebiega bezobjawowo, jednak w około 10% kojarzy się z zespołem WPW, związanym patognomicznie z charakterem tej anomalii (23). Elementem leczenia operacyjnego jest wówczas również chirurgiczne przerwanie dodatkowej drogi przewodzenia.

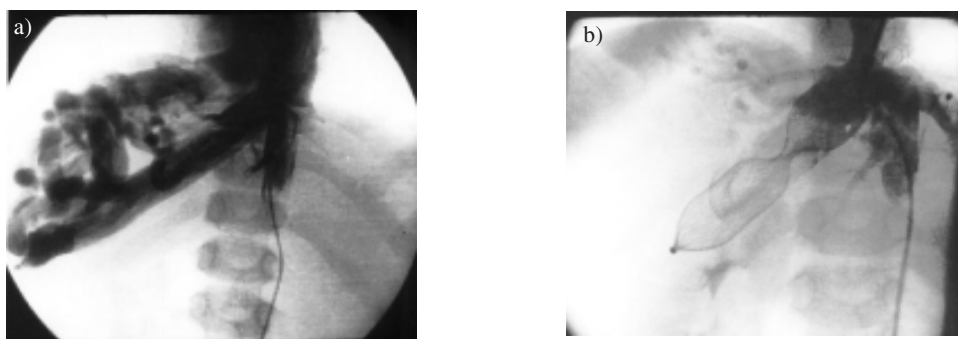
Anomalią zatoki wieńcowej nie dającą żadnych konsekwencji fizjologicznych jest jej przemieszczenie pozasercowe, z ujściem do układu ŻGD.

## 7.10. Anomalie rozwojowe żył pępkowych i przewodu żylnego

Wady te stanowią problem marginalny w kardiologii dziecięcej. Warto o nich jednak pamiętać, bowiem ich obecność może jawić się jako niespodziewane i istotne hemodynamicznie połączenie żyłne uwidaczniające się podczas wykonywania angiografii odżylniej. Prawa lub lewa żyła pępkowa może zmierzać do prawego przedsionka bezpośrednio lub poprzez układ żył systemowych i zatokę wieńcową.

Przetrwały przewód żylny stanowi niekiedy dużych rozmiarów naczynie żyłne łączące żyłę wrotną z ŻGD lub żyłą wątrobową – w około 30% będąc przyczyną zaburzeń krążenia wrotnego i następowej encefalopatii, stanowi wskazanie do interwencyjnego leczenia (24).

O wiele częstszym zagadnieniem klinicznym napotykanym w kardiologii i kardiologii dziecięcej jest wtórne otwarcie płodowych połączeń przy zwią-



Ryc. 10. a) – obraz angiograficzny znacznie poszerzonej żyły wątrobowej uchodzącej do przedsionka lewego, chłopiec 9 letni 1,5 roku po wykonaniu operacji Fontana (po zakończeniu dwuetapowego leczenia) z pozostawieniem ujścia żyły wątrobowej poza wspólnym zlewiskiem żył systemowych skierowanym do tętnicy płucnej; b) – ten sam pacjent po przezżylnym zamknięciu żyły wątrobowej za pomocą korka Amplatza

szonym ciśnieniu żylnym z obszaru ŻGD po przeprowadzonym leczeniu chirurgicznym zgodnym z fizjologią Fontana. Po zabiegach Fontana, w szczególności u dziecka ze złożoną wadą serca – z tendencją do obustronnej symetrii ciała, naturalne, bądź nabyte – pooperacyjne połączenia żył wątrobowych z obszarem lewego przedsionka, mogą dać drogę ucieczki do niego krwi żyłnej systemowej (ryc. 10). Otwarte takie połączenia mogą niweczyć wtedy żmudny proces leczenia chirurgicznego, są zatem wskazaniem do zamknięcia. Zamknięcie ich oferuje ostatnio nowoczesna kardiologia interwencyjna – pozwalająca na nieoperacyjne, przeszkrone obliterowanie, nawet dużych rozmiarów, naczyń żylnych. Naczynia te okazują się najczęściej udrożnionymi połączeniami płodowymi.

## 7.11. Anomalie rozwojowe podprzeponowego układu żył systemowych

Stwierdza się je w ok. 3% wykonywanych angiografii z powodu wad rozwojowych serca i naczyń (5). Izolowane lewostronne ułożenie ŻGD z ujściem do prawego przedsionka, czy też – w odwróceniu trzewi – jej przebieg lewostronny z ujściem do przedsionka po stronie lewej – nie stanowią wady. Układ żył głównych dolnych podwójny (obustronny) z ujściem do przedsionka prawego również nie przynosi żadnych konsekwencji fizjologicznych.

W rozwoju płodowym zaburzenie łączenia się prawej żyły zasadniczej dolnej (*v. subcardinalis*) i żył wątrobowych skutkuje brakiem odcinka wątrobowego ŻGD (tzw. brak ŻGD) – zaburzeniem strukturalnym często współtowarzyszącym złożonym, najczęściej sinicznym, wadom serca (ryc. 3 d, h). Jest zatem składnikiem poważniejszego defektu wczesnej fazy embrionalnego tworzenia serca i naczyń. Współistnieje z formami serca prymitywnego, z tendencją do obustronnej symetrii ciała (*polisplenia*) a ponadto z dwuuściową prawą komorą, stenozą lub atrezią płucną, anomaliami spływów płucnych, wspólnym kanałem przedsionkowo-komorowym i w złożeniach prowadzących do wad sinicznych (1, 4, 7). Brak odcinka wątrobowego ŻGD z kontynuacją poprzez żyłę nieparzystą stanowi 0,6% wad wrodzonych serca (25). Rozpoznanie anomalii nasunąć może echokardiografia z obrazem pośrodkowo ułożonej aorty w krótkiej osi, z dobowcznie i do tyłu ukazującym się naczyniem żylnym (nie łączącym się z przedsionkiem po przejściu przez przeponę), zamiast normalnego układu aorty i naczyń żylnych po obu stronach kręgosłupa na wysokości przepony (12). O rozpoznaniu rozstrzyga cewnikowanie serca.

Brak odcinka wątrobowego ŻGD z kontynuacją spływu poprzez żyłę nieparzystą nie wymaga żadnego leczenia a żyła nieparzysta staje się naczyniem niezbędnym dla pacjenta. Prowadzi ona w całości spływ z dolnej części ciała do ŻGG prawostronnej lub lewostronnej (poprzez żyłę nieparzystą dodatkową).

## 7.12. Serce trójprzedsionkowe prawe

Powstaje w wyniku przetrwania prawej zastawki zatoki żylniej z wczesnego okresu embrionalnego (3 tydzień – tab.1). W dojrzałym, prawidłowym sercu, w obrębie prawego przedsionka znajdują się szczątki prawej zastawki zatoki żylniej (5), spełniające jednak określoną rolę także w sercu ukształtowanym. Pozostałością tej struktury jest zastawka Eustachiusza (zastawka ŻGD), zastawka Thebesiusza częściowo przesłaniająca zatokę wieńcową, grzebień graniczny (*crista terminalis*) a pomiędzy nimi bywa rozciągnięta siatka włókien Chiari’ego (26). Niekiedy jednak wydatna zastawka Eustachiusza tworzy przegrodę w obrębie prawego przedsionka, uniemożliwiającą swobodny napływ krwi w kierunku zastawki trójdzielnej. Nadmierny fałd wsierdzia pochodzący z tych samych struktur, może być związany z zastawką Thebesiusza lub z obu tymi zastawkami równocześnie, tworząc wraz z grzebieniem granicznym poprzeczną przegrodę. W przypadkach skrajnych jest to wydatna przegroda błoniasta – twór spadochronowy (27), dający konsekwencje hemodynamiczne nadzastawkowego zwężenia zastawki trójdzielnej. Skrajną postacią tej wady jest tworzenie się rękawa skierowującego cały nawrót żylny systemowy do przedsionka lewego poprzez ubytek międzyprzedsionkowy, niekiedy z wpuklaniem się tegoż rękawa do wnętrza komory, z zamknięciem drogi wypływu prawej komory. Wada może być izolowaną lub występować w skojarzeniu z: anomalią Ebsteina, tzw. zespołem niedorozwoju prawego serca, zarsnięciem zastawki trójdzielnej, tętnicy płucnej lub przetokami wieńcowo-komorowymi (27, 28). Najczęstsza postać przetrwałej prawej zastawki zatoki żylniej – przerośnięta zastawka Eustachiusza, stanowi błonę przegradzającą prawy przedsionek, skierowującą splyw systemowy do lewego przedsionka przez ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Wada upośledza wybitnie przepływ płucny i prowadzi do sinicy. Leczenie operacyjne polega na przecięciu lub wycięciu błony.

## Piśmiennictwo

1. Gray S. W., Skandalakis J. E. *The superior and inferior venae cavae* [w:] *Embryology for Surgeons, The embryological basic for the treatment of congenital defects*, W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1972.
2. von Quain-Hoffmann, *Lehrbuch der Anatomie*, Erlangen 1870, przekł. Gurbski K. *Anatomia opisowa ciała ludzkiego*, Drukarnia Gazety Lekarskiej, Warszawa, 1874.
3. Hirschfeld L. *Opis układu naczyniowego człowieka (Angiologia)*, Warszawa, 1863.
4. Goor D. A., Lillehei C. W. *Congenital malformations of the heart. Embryology, Anatomy and Operative Considerations*, Grune and Stratton, New York, S. F., London, 1975.
5. Lukas R. V., Krabic K. A. *Abnormal systemic venous connections* [w:] Moss A. J., Adams F. H. *Heart disease in infants, children and adolescents*, Williams and Wilkins, Baltimore, 1995.
6. Bochenek A., Reicher M., *Anatomia człowieka t. III. Układ naczyniowy*, Warszawa, 1993.
7. Arey L. B. *Developmental anatomy*. 7th ed. Philadelphia: W. B. Saunders, 1974.
8. Van Praagh R. *Terminology of congenital heart disease: Glossary and commentary*, Circulation 1977, 56,139.

9. Skalski J., Wites M., Żmuda A., Włodarska D., Stanek P., Gburek T. *Nieprawidłowości splotu żylnego systemowego. Postępowanie operacyjne*, Pol. Przegl. Chir. 1994, 66,1191.
10. Leval M. R. de, Ritter D. S., McGoon D. G. *Anomalous systemic venous connection: Surgical consideration*, Mayo Clin. Proc. 1975, 50,599.
11. Raghieb G., Ruttenberg H. D., Anderson R. C., Amplatz K., Adams P. Jr., Edwards J. E. *Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect and absence of coronary sinus*, Circulation 1965, 31,906.
12. Huhta J. C., Smallhorn J. F., Macartney F. J. *Cross – sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return*, Br. Heart J. 1982, 48,388.
13. Foale R., Bourdillon P. D. Somerville J. *Anomalous systemic venous return: recognition by two – dimensional echocardiography*, Eur. Heart J. 1983, 4,186.
14. Bowman F. O., *Anomalous systemic venous drainage* [w:] Arcinegas E. *Pediatric Cardiac Surgery Year Book Medical Publisher*, Chicago, 1985.
15. Vargas F. J., Mayer J. E. Jr., Jonas R. A., Castañeda R. A. *Anomalous systemic and pulmonary venous connection in conjunction with atriopulmonary anastomosis (Fontan–Kreutzer)*, J. Thorac Cardiovasc. Surg. 1987, 93,523.
16. Van Mierop L. H. S., Wiglesworth F. W. *Isomerism of the cardiac atria in the asplenia syndrome*, Lab. Invest. 1962, 11,1303.
17. Rastelli G. C., Ongley P. A., Kirkin J. W. *Surgical correction of common atrium with anomalously connected persistent left superior vena cava: report of case*, Mayo Clin. Proc. 1965, 40,528.
18. Turley K., Tarnoff H., Snider R. *Repair of combined total anomalous pulmonary venous connection and anomalous systemic connection in early infancy*, Ann. Thorac. Surg. 1981, 31,70.
19. Foster E. D., Baeza O. R., Farina M. F., Shaher R. M. *Atrial septal defect associated with drainage of left superior vena cava to left atrium and absence of the coronary sinus*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1978, 76,718.
20. Shumacker H. B., King H., Waldhausen J. A. *The persistent left superior vena cava, surgical implications: with special reference to caval drainage into left atrium*, Ann. Surg. 1967, 165,797.
21. Quaegebeur J., Kirkin J.W., Pacifico A.D. *Surgical experience with unroofed coronary sinus*, Ann. Thorac. Surg. 1979, 27,418.
22. Allmendinger P., Dear W.E., Cooley D.A. *Atrial septal defect with communication through the coronary sinus*, Ann. Thorac. Surg. 1974, 17,193.
23. Guiraundon G.M., Guiraundon C.M., Klein G.J., Sharma A.D., Yee R. *The coronary sinus diverticulum: a pathologic entity associated with the Wolff – Parkinson – White Syndrome*, Am. J. Cardiol. 1988, 62,733.
24. Horigucki Y., Kitano T., Imai H., Ohsuki M., Yamauchi M., Itoh M. *Intrahepatic portal – systemic shunt: its etiology and diagnosis*, Gastroenterol. Jpn. 1987, 22,496.
25. Anderson R. C., Adams P. Jr., Bruke B. *Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (intrahepatic interruption of the inferior vena cava)*, J. Pediatr. 1961, 59,370.
26. Chiari H., *Veber Netzbildungen in rechten Vorhufe des Herzens*, Beitrage zur patologischen Anomalie und zur allgemeinen Patologie 1897, 22,1.
27. Jones R. N., Niles N. R. *Spinnaker formation of sinus venosus valve, case report of a fatal anomaly in a ten – year – old boy*, Circulation 1968, 38,468.
28. Trakhtenbroit A., Majid P., Rokey R. *Cor triatriatum dexter: antemortem diagnosis in an adult cross sectional echocardiography*, Br. Heart J. 1990, 63,314.