

Czy ubytek przegrody międzyprzedsionkowej jest zawsze prostą wadą?

Is atrial septal defect always a simple defect?

Małgorzata Pawelec-Wojtalik¹, Wojciech Mrówczyński², Jacek Henschke², Rafał Surmacz³, Alicja Bartkowska-Śniatkowska⁴, Andrzej Wodziński²

¹ Pracownia Angiografii i Hemodynamiki, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

² Klinika Kardiologii Dziecięcej, Katedra Kardiotorakochirurgii, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

³ Klinika Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

⁴ Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii Pediatrycznej, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

Abstract

A case of an asymptomatic 4-year-old girl with hemodynamically significant type II atrial septal defect is described. The patient underwent TEE in order to assess the eligibility for interventional device closure. Due to unfavorable anatomy and suspicion of the sinus venosus type of the defect the child was selected for surgical treatment. No abnormalities were detected during surgery but a superfluous left atrial return of the venous blood during the cardiopulmonary bypass was noticed. The postoperative catheterisation was performed to elucidate this finding since the intraoperative TEE was normal. An anomalous venous drainage from superior and medial lobes of the right lung to the inferior vena cava was revealed. The 'scimitar' syndrome was diagnosed. Next, the patient underwent a successful surgical correction of this abnormality. The study presents the epidemiology, symptomatology and treatment modalities of the syndrome.

Key words: scimitar syndrom, atrial septal defect, anomalous pulmonary venous return

Kardiologia Polska 2008; 66: 430–432

Wstęp

W dobie gwałtownego rozwoju kardiologii interwencyjnej nadal ok. 20% chorych z ubytkiem międzyprzedsionkowym (ASD) wymaga leczenia operacyjnego [1]. Ostatyczna decyzja o rodzaju leczenia jest podejmowana na podstawie przezprętkowego badania echokardiograficznego (TEE). Do operacji kwalifikowani są chorzy z niewystarczającym rąbkiem przegrody międzyprzedsionkowej dookoła ubytku [2]. Są to najczęściej ubytki położone przy ujściu żył głównych i w pobliżu zastawek przedsionkowo-komorowych. Rozpoznanie ubytku typu *sinus venosus* sugeruje jednocześnie nieprawidłowe ujście żył płucnych [3]. Powszechnie przyjmuje się, że kardiochirurg zaszywający ubytek sprawdza ujścia żył płucnych i jeśli są nieprawidłowe, kieruje spływ żył płucnych łatą do lewego przedsionka (LA). Czasami, choć rzadko, mogą się zdarzyć niespodzianki.

Opis przypadku

Czteroletnia dziewczynka z masą ciała 12 kg, wzrostem 100 cm, z rozpoznaniem istotnym hemodynamicznie ASD z małym rąbkiem przegrody międzyprzedsionkowej od strony żyły głównej górnej, na podstawie przezklatkowego badania echokardiograficznego (TTE) została zakwalifikowana do wykonania badania TEE i ewentualnego rozważenia leczenia interwencyjnego zatyczką Amplatzer.

W badaniu klinicznym z odchylen od stanu prawidłowego stwierdzano nad zastawką płucną sztywne rozdwojenie II tonu serca – szmer skurczowy 2/6 wg skali Levine'a oraz szmer rozkurczowy w polu zastawki trójdzielnej o nasileniu 2/4 wg skali Levine'a. Na podstawie RTG klatki piersiowej podejrzewano wadę 5. i 6. żebra po stronie prawej. W badaniu TEE stwierdzono duży ASD (15 mm), istotnie poszerzony prawy przedsionek (RA) i prawą komorę, niewystarczający (2,7 mm) rąbek przegrody między-

Adres do korespondencji:

dr hab. n. med. Małgorzata Pawelec-Wojtalik, Klinika Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny, ul. Szpitalna 27/33, 61-572 Poznań, tel. +48 61 849 14 80, e-mail: mpwojt@poczta.onet.pl

Praca wpłynęła: 02.10.2007. Zaakceptowana do druku: 28.11.2007.

przedsionkowej od tylnej ściany. Uwidoczniono sptyw z prawych żył płucnych kierujący się nad ubytek. Dziewczynkę skierowano do leczenia operacyjnego.

W czasie zabiegu, wykonanego poprzez sternotomię pośrodkową z wykorzystaniem minimalnego cięcia skór nego, nie uwidoczniono częściowego nieprawidłowego sptywu żył płucnych, a ASD zamknięto szwem bezpośrednim. Podczas operacji stwierdzano jednak obfity napływ nieutlenowanej krwi żyłnej do LA. Mimo wykonania na sali operacyjnej śródoperacyjnego badania TEI., nie uwidocz niono żadnych nieprawidłowości w budowie serca i łączą cych się z nim naczyń.

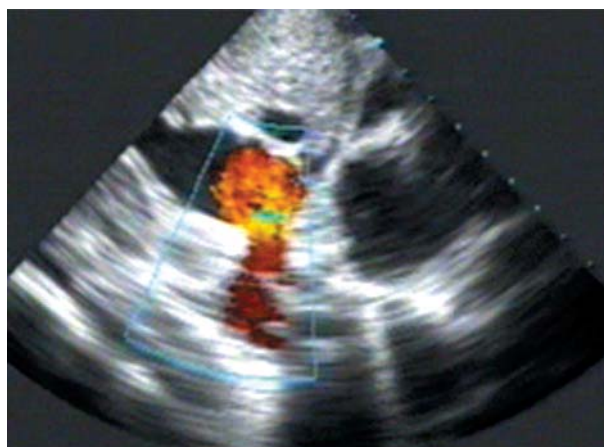
Po operacji, w celu wyjaśnienia wątpliwości, które poja wiły się w czasie zabiegu, wykonano cewnikowanie serca. W znieczuleniu ogólnym nakłuto żyłę udową prawą. Wpro wadzony do żyły głównej dolnej (VCI) cewnik NIH przed wej ściem do serca kierował się do kanału po prawej stronie po za sylwetką serca. Wysycenie krwi tlenem w tym kanale wynosiło 98,2%. Podany do kanału kontrast był wyplukiwa ny przez krew sptywającą z żył płucnych. W celu wykazania anatomii tętnicy płucnej ewentualnej przetoki wprowadzo no cewnik Berman do prawej, a następnie lewej gałęzi tę tniczy płucnej. Ciśnienie w tętnicy płucnej było prawidłowe (34/20/26 mmHg). Anatomia gałęzi tętnicy płucnej była pra widłowa. Nie stwierdzono przetoki płucnej. Sptyw z lewych żył płucnych był prawidłowy. Z płata płucnego prawego gór nego i środkowego kontrast sptywał żyłą *scimitar* do VCI w okolicy jej ujścia do RA. Natomiast z płata dolnego pra wego żyłą płucną do LA (Rycina 1.). Żyły wątrobowe były istotnie poszerzone. Wykonano aortografię, w której nie stwierdzono istotnych nieprawidłowości naczyń oskrze lowych. W badaniu TTE z projekcji podżebrowej także uwi doczniono istotnie poszerzone żyły wątrobowe oraz niepra widłowy napływ krwi z kanału uchodzącego w okolicy żył wątrobowych (Rycina 2.). Po podsumowaniu całości obrazu dziewczynka została zakwalifikowana do ponownej opera cji, polegającej na bezpośrednim zespoleniu żyły *scimitar* z LA. Zabieg wykonano poprzez minitorakotomię prawo stronną bez wykorzystania krążenia pozaustrojowego.

Dyskusja

Ubytek międzyprzedsionkowy jest najprostszą wadą serca, w której przy operacji konieczne jest krążenie poza ustrojowe. Zasywa się go szwem ciągłym lub łątą z osier dzia. W ubytkach typu *sinus venosus* nieprawidłowy sptyw krwi z żył płucnych do RA kieruje się łątą do LA [3]. Powsze chnie uważa się, że operujący kardiochirurg może ocenić ujścia żył płucnych i dość łatwo skierować je łątą do LA, jednak na leży pamiętać o rzadkiej, 1–3 na 100 tys. urodzeń, postaci nie prawidłowego sptywu prawych żył płucnych lub jednej żyły do VCI [4]. Kanał sptywu żył w obrazie radiologicznym klatki piersiowej tworzy cień szabli tureckiej i dlatego zespół ten został nazwany przez Neilla w 1960 r. *scimitar syndrome* [5]. Na jego pełny obraz, oprócz nieprawidłowego sptywu, skła dają się także niedorozwój prawego płuca, prawej gałęzi tę tniczy płucnej, sekwestr płuca prawego zaopatrywany osob no w krew przez naczynie tętnicze odchodzące od aorty [6]. Wadzie tej towarzyszą i inne wady serca, tj. ASD, przetrwa ły przewód tętniczy, zwężenie cieśni aorty czy też zespół Fallota. Przegroda międzyprzedsionkowa nierzadko jest szczelna. Pierwsze objawy kliniczne – od znikomych (jedy nie szmer) do bardzo nasilonych – mogą się pojawić w róż nych okresach życia w zależności od ciężkości wady – od okresu noworodkowego do wieku dorosłego. Niewydol ność krążenia jest związana z nadmiernym obciążeniem ob jętościowym lewej komory. Ma to miejsce w wypadku obec ności nieprawidłowego naczynia tętniczego odchodzącego od aorty do segmentu płuca. Inne objawy to niewydolność oddechowa, nawrotowe zapalenia płuc, sinica. Nadciśnienie płucne i niewydolność krążenia rokują źle [7].



Rycina 1. Sptyw zakontrastowanej krwi z płata górnego i środkowego płuca prawego żyłą *scimitar* do żyły głównej dolnej w okolicy ujścia prawego przedsionka (obraz angiograficzny)



Rycina 2. Poszerzone żyły wątrobowe oraz nieprawidłowy napływ krwi z żyły *scimitar* w okolicy żył wątrobowych (obraz w przezklatkowym badaniu echokardiograficznym)

nicy płucnej, sekwestr płuca prawego zaopatrywany osob no w krew przez naczynie tętnicze odchodzące od aorty [6]. Wadzie tej towarzyszą i inne wady serca, tj. ASD, przetrwa ły przewód tętniczy, zwężenie cieśni aorty czy też zespół Fallota. Przegroda międzyprzedsionkowa nierzadko jest szczelna. Pierwsze objawy kliniczne – od znikomych (jedy nie szmer) do bardzo nasilonych – mogą się pojawić w róż nych okresach życia w zależności od ciężkości wady – od okresu noworodkowego do wieku dorosłego. Niewydol ność krążenia jest związana z nadmiernym obciążeniem ob jętościowym lewej komory. Ma to miejsce w wypadku obec ności nieprawidłowego naczynia tętniczego odchodzącego od aorty do segmentu płuca. Inne objawy to niewydolność oddechowa, nawrotowe zapalenia płuc, sinica. Nadciśnienie płucne i niewydolność krążenia rokują źle [7].

U chorych z nasilonymi objawami rozpoznanie jest dość proste, ponieważ są oni zazwyczaj kierowani do cewnikowania serca. Objawy u naszego dziecka były łagodniejsze. Nie występowały zapalenia płuc, nie stwierdzano sinicy ani zmniejszonego wysycenia krwi tlenem. Podejrzenie nieprawidłowego spływu prawych żył płucnych do RA postawione zostało przed operacją na podstawie TEE, jednak nie wzięliśmy pod uwagę rzadkiej postaci częściowego nieprawidłowego spływu prawych żył płucnych do VCI. Operującego kardiochirurga podczas krążenia pozaustrojowego zaniepokoił obfity napływ krwi do LA z żyły płucnej. Przepuszczalnie była to nieutlenowana żylna krew systemowa przedostająca się do żyły płucnej dolnej prawej przez połączenia śródplucne i żyłę *scimitar* z VCI.

Ze względu na kłopoty z oceną żył płucnych podczas zabiegu i podejrzenie przetoki do RA, wykonano cewnikowanie serca. Podczas cewnikowania serca nie stwierdzaliśmy ani niedorozwoju płuca prawego, ani nieprawidłowości w anatomii prawej gałęzi tętnicy płucnej.

Istnieje kilka metod leczenia operacyjnego. Głównym celem jest skierowanie spływu krwi z prawych żył płucnych do LA. Możliwe jest wytworzenie bezpośredniego kanału od ujścia żyły *scimitar* przez ASD do LA [8] lub przeszczepienie żyły *scimitar* do RA z wewnątrzprzedsionkowym kanałem kierującym spływ krwi przez ASD do LA [9]. Ponadto można rozdzielić VCI na część przednią i tylną, kierując spływ płucny kanałem z osierdzia do LA [10], a także bezpośrednio połączyć żyłę *scimitar* z LA [11]. Tę ostatnią metodę zastosowano u przedstawianej dziewczynki.

Powikłaniem operacji może być zagięcie, zwężenie czy też zakrzepica wytworzonego kanału. Czasami także żyła *scimitar* jest za bardzo oddalona od przedsionka i jej mobilizacja jest utrudniona. Dlatego Lam i wsp. zaproponowali połączenie tej żyły z lewym przedsionkiem za pomocą protezy Gore-Tex [12].

W piśmiennictwie opisany jest przypadek zamknięcia zatyczką Amplatzer Duct Occluder żyły *scimitar* prowadzącej krew z dolnego płata płuca prawego do VCI [13]. Taka metoda leczenia jest możliwa tylko w wypadku obecności

podwójnego spływu krwi – do VCI i do LA. U naszej dziewczynki takie leczenie nie mogło zostać zastosowane.

Piśmiennictwo

- Podnar T, Martanovic P, Gavora P, et al. Morphological variations of secundum-type atrial septal defects: feasibility for percutaneous closure using Amplatzer septal occluders. *Catheter Cardiovasc Interv* 2001; 53: 386-91.
- Masura J, Gavora P, Formanek A, et al. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997; 42: 388-98.
- Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, et al. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. *Lippincott Williams & Wilkins*, 2001.
- Gudjonsson U, Brown JW. Scimitar syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 9:56-62.
- Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, et al. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage 'scimitar syndrome'. *Bull Johns Hopkins Hosp* 1960; 107: 1-21.
- Gao YA, Burrows PE, Benson LN, et al. Scimitar syndrome in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 873-82.
- Wang CC, Wu ET, Chen SJ, et al. Scimitar syndrome: incidence, treatment, and prognosis. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 155-60. Epub 2007 Mar 8.
- Zubiate P, Kay JH. Surgical Correction of Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Ann Surg* 1962; 156: 234-50.
- Shumacker HB Jr, Judd D. Partial anomalous pulmonary venous return with reference to drainage into the inferior vena cava and to an intact atrial septum. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1964; 5: 271-8.
- Calhoun RF, Mee RB. A novel operative approach to scimitar syndrome. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 301-3
- Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, et al. Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 238-45.
- Lam TT, Reemtsen BL, Starnes VA, et al. A novel approach to the surgical correction of scimitar syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 573-4.
- Lee ML, Yang SC, Yang AD. Transcatheter occlusion of the isolated scimitar vein anomaly camouflaged under dual pulmonary venous drainage of the right lung by the Amplatzer Ductal Occluder. *Int J Cardiol* 2007; 115: e90-3.