

AGNIESZKA PSKIT<sup>1</sup>, ANNA PIÓRECKA-MAKUŁA<sup>1</sup>, MAŁGORZATA GOŁĄBEK-DYLEWSKA<sup>1</sup>,  
DANUTA ROIK<sup>2</sup>, \*BOŻENA WERNER<sup>1</sup>

## Pięciomiesięczne niemowlę z całkowitym nieprawidłowym spływem żył płucnych – opis przypadku

5-month-old infant with total anomalous pulmonary venous return – case report

<sup>1</sup>Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny  
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Bożena Werner

<sup>2</sup>Zakład Radiologii Pediatricznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny  
Kierownik Zakładu: dr n. med. Michał Brzewski

### Summary

Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) is a rare congenital cyanotic heart disease, in which the lack of connection between all four pulmonary veins and left atrium is present. The interatrial communication allows the oxygenated blood flow to systemic circulation through the left atrium.

The authors present a 5-month-old girl with heart failure symptoms. Poor weight gain, feeding difficulties, tachypnoe with use of accessory breathing muscles, hepatomegaly and low oxygen saturation level were observed. Serum concentration of NT-proBNP was elevated. Electrocardiography revealed right atrial and right ventricular enlargement. Chest X-Ray showed cardiomegaly and increased pulmonary vascular markings. The echocardiographic evaluation revealed pulmonary venous drainage to superior vena cava, right-sided heart chambers enlargement, main pulmonary artery dilation and atrial septal defect. Computed tomographic angiography was performed in order to acquire more accurate image of pulmonary veins connection. Supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return was diagnosed and cardiosurgical correction was performed.

The authors pay attention to the importance of recognizing the clinical symptoms of heart failure in infants by primary care physicians.

### Keywords

total anomalous pulmonary venous return, atrial septal defect, infant

Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych (ang. *total anomalous pulmonary venous return* – TAPVR) to wrodzona sinicza wada serca, występująca z częstością 0,6-1,2 na 10 000 żywych urodzeń (1). Charakteryzuje się brakiem połączenia żył płucnych z lewym przedsionkiem serca. Natlenowana w płucach krew jest drenowana do układu żył systemowych, zatoki wieńcowej lub bezpośrednio do prawego przedsionka.

Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej umożliwia w tej wadzie serca napływ krwi przez lewy przedsionek do krążenia systemowego (2).

### OPIS PRZYPADKU

Pięciopółmiesięczna dziewczynka urodzona z ciąży pierwszej, w 41. tygodniu ciąży, drogą cięcia cesarskiego z powodu

braku postępu porodu, z masą ciała 3650 g, oceniona na 10 punktów w skali Apgar, została przeniesiona do oddziału kardiologii z oddziału pediatricznego, do którego była przyjęta z powodu słabych przyrostów masy ciała oraz zaburzeń oddychania. W wywiadach okres okołoporodowy przebiegał bez powikłań. Od urodzenia obserwowano u dziecka słabe przyrosty masy ciała. W wieku 6 tygodni dziewczynka ważyła 4170 g, a w wieku 3,5 miesiąca – 5000 g, przy przyjęciu na oddział 5500 g. Od 2 tygodni poprzedzających hospitalizację dziecko znacznie gorzej jadło – po ok. 30-90 ml/porcję, nasiliła się potliwość przy karmieniu. Rodzice zauważyli szybkie oddychanie dziecka. Nie obserwowano sinicy.

Dziewczynka pozostawała pod opieką poradni rehabilitacyjnej z powodu wzmożonego napięcia mięśniowego. Fizjoterapeuta zwrócił uwagę na nieprawidłowy oddech dziecka i konieczność konsultacji z lekarzem. Podczas kolejnej wizyty pediatra skierował dziecko do szpitala.

Podczas hospitalizacji na oddziale pediatricznym lekarze obserwując cechy duszności, obniżoną saturację krwi (83-87%), powiększoną wątrobę, a w badaniu radiologicznym powiększenie sylwetki serca, przekazali dziecko na oddział kardiologii z podejrzeniem wrodzonej wady serca.

Przy przyjęciu na oddział kardiologii stan ogólny dziewczynki oceniono jako średni. W badaniu przedmiotowym stwierdzono niewielkie zasinienie wokół ust i nosa, tachypnoe 40/min, zaciąganie międzyżebry. Czynność serca była miarowa 150/min, tony głośnie, dźwięczne, bez wyraźnego szmeru nad sercem. Nad polami płucnymi wysłuchiwało szmer oddechowy pęcherzykowy prawidłowy. Wątroba wystawała spod łuku żebrowego 3 cm. Saturacja w pomiarze przezskórnym wynosiła 85%.

W badaniach laboratoryjnych krwi stężenie NT-proBNP wynosiło 6303 pg/ml (przy normie 125 pg/ml). W zapisie elektrokardiograficznym obecne były cechy przerostu prawego przedsionka oraz prawej komory serca (ryc. 1). W badaniu radiologicznym klatki piersiowej stwierdzono powiększoną sylwetkę serca, wskaźnik sercowo-płucny wynosił 0,63, rysunek naczyniowy płuc był zwiększony (ryc. 2). Echokardiograficznie uwidoczniło znacznie powiększony prawy przedsionek i prawą komorę serca, poszerzony pień płucny, ujście żył płucnych do żyły głównej górnej poprzez żyłę pionową oraz

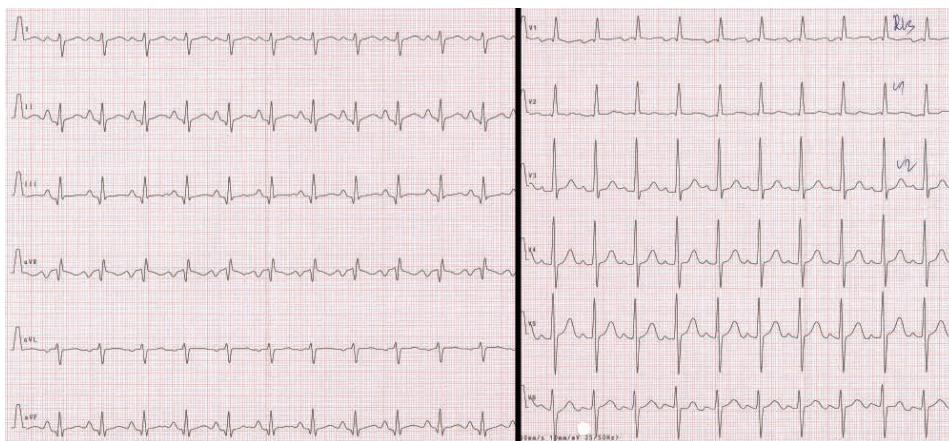
ubytek międzyprzedsionkowy typu otworu drugiego o średnicy ok. 10 mm z przepływem prawo-lewym (ryc. 3 i 4a, b).

Rozpoznano całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych – typ nadsercowy. Celem dokładniejszej analizy przebiegu żył płucnych wykonano angiotomografię komputerową, która uwidoczniła ujście żył dolnopłatowych prawych i lewych oraz żył górnopłatowych prawych do zlewiska położonego za lewym przedsionkiem, które szeroką żyłą pionową łączyło się z poszerzoną żyłą ramiennie-głową lewą, natomiast żyły górnopłatowe lewe uchodziły do żyły pionowej w połowie jej długości, na wysokości lewej tętnicy płucnej (ryc. 5 i 6).

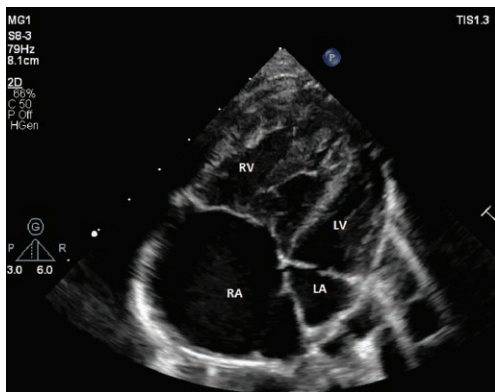
Potwierdzono rozpoznanie całkowitego nieprawidłowego spływu żył płucnych typu nadsercowego i zakwalifikowano dziewczynkę do operacyjnej korekcji wady serca w trybie pilnym. Do leczenia włączono leki moczopędne: spironolakton i furosemid, pacjentka karmiona była sondą żołądkową. W związku z nasileniem się objawów niewydolności serca



**Ryc. 2.** Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej. Widoczne powiększenie sylwetki serca i wzmożony rysunek naczyniowy płuc

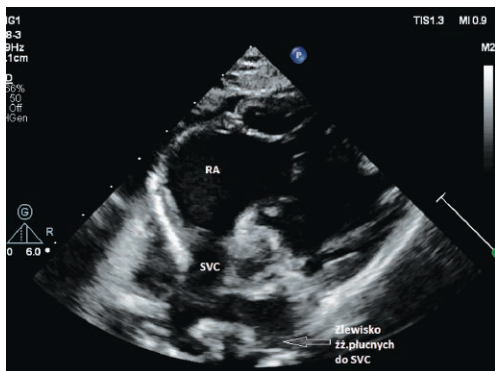


**Ryc. 1.** Elektrokardiogram 5-miesięcznego niemowlęcia. Cechy przerostu prawego przedsionka i prawej komory serca

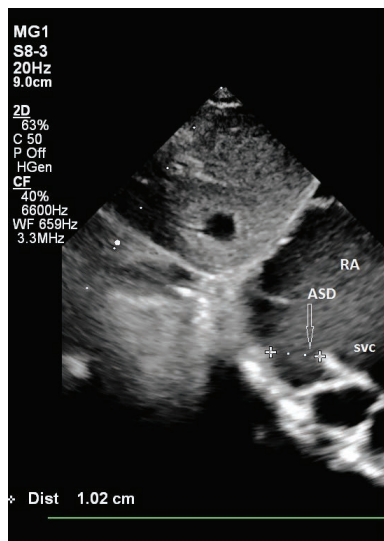


**Ryc. 3.** Echokardiografia. Obraz czterech jam serca: powiększony prawy przedsionek i prawa komora, mały lewy przedsionek

RA – prawy przedsionek; RV – prawa komora; LA – lewy przedsionek; LV – lewa komora



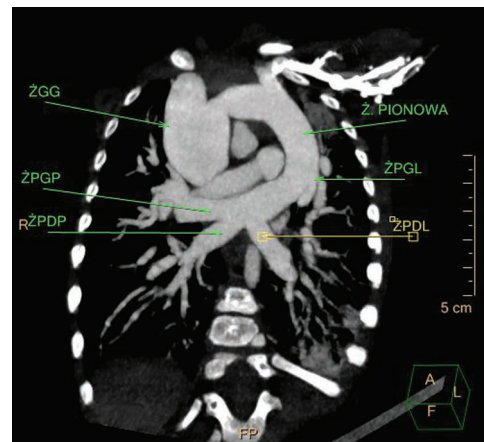
**a**



**b**

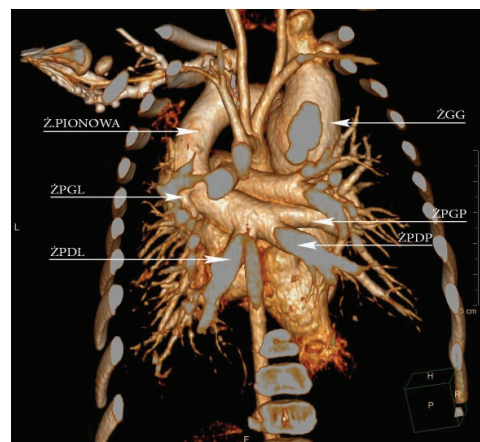
**Ryc. 4a, b.** Echokardiografia: (a) zlewisła żył płucnych do szerokiej żyły pionowej, a następnie do szerokiej żyły głównej górnej; (b) ubytek międzyprzedsionkowy z przepływem prawo-lewym

SVC – żyła główna górna; ASD – ubytek międzyprzedsionkowy; RA – prawy przedsionek



**Ryc. 5.** Angiografia tomografii komputerowej. Widok od przodu. Widoczne ujście żył płucnych, poszerzona żyła pionowa i poszerzona żyła główna górna

ŻGG – żyła główna górna; Ż. PIONOWA – żyła pionowa; ŻPGL – żyła płucna górnopłatkowa prawa; ŻPGL – żyła płucna górnopłatkowa lewa; ŻPDP – żyła płucna dolnopłatkowa prawa; ŻPDL – żyła płucna dolnopłatkowa lewa



**Ryc. 6.** Angiografia tomografii komputerowej. Widok od tyłu. Trójwymiarowa rekonstrukcja

ŻGG – żyła główna górna; Ż. PIONOWA – żyła pionowa; ŻPGL – żyła płucna górnopłatkowa prawa; ŻPGL – żyła płucna górnopłatkowa lewa; ŻPDP – żyła płucna dolnopłatkowa prawa; ŻPDL – żyła płucna dolnopłatkowa lewa

podczas pobytu na oddziale do leczenia dołączono inhibitor fosfodiesterazy typu III.

Wykonano korekcję chirurgiczną wady serca w krążeniu pozaustrojowym, zespalając żyły płucne z lewym przedsionkiem.

Po upływie 6 tygodni od operacji dziewczynkę przyjęto na oddział celem oceny układu krążenia. Dziecko było w stanie dobrym, masa ciała wynosiła 6750 g. Wartości saturacji w pomiarach przezskórnych wynosiły 97-100%, stężenie NT-proBNP – 1514 pg/ml. W kontrolnym badaniu elektrokardiograficznym ustąpiły cechy przeciążenia prawego przedsionka, zmniejszyły się cechy przeciążenia prawej komory. Podczas

24-godzinnego monitorowania EKG metodą Holtera nie zarejestrowano zaburzeń rytmu serca.

W obrazie radiologicznym klatki piersiowej przepływ płucny mieścił się w granicach normy, zmniejszyła się sylwetka serca, wskaźnik sercowo-płucny wynosił 0,58.

Echokardiograficznie uwidoczono prawidłowy spływ żył płucnych do lewego przedsionka z laminarnym przepływem o prędkości 0,6-0,8 m/s. Wielkość jam serca mieściła się w granicach normy.

## DYSKUSJA

Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych to wrodzona wada serca, która stanowi około 1% wszystkich wrodzonych wad serca (3).

Na podstawie klasyfikacji anatomicznej Darlinga i wsp. wadę możemy podzielić na 4 typy (3):

- typ I nadsercowy, który stanowi 45-50% przypadków,
- typ II śródsercowy – 20-25%,
- typ III podsercowy – 20%,
- typ IV mieszany – 5-10%.

W prezentowanym przypadku zdiagnozowano całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych typu nadsercowego, który jest najczęstszą postacią wady. U opisanej pacjentki żyły płucne uchodziły typowo do żyły pionowej, a następnie do żyły ramienno-głównowej lewej, żyły głównej górnej i do prawego przedsionka. Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej umożliwił przepływ krwi do lewego przedsionka, a tym samym przepływ systemowy.

Dzieci z całkowitym nieprawidłowym spływem żył płucnych bez zwężenia żył płucnych prezentują pierwsze objawy wady serca, takie jak: duszność, trudności w karmieniu, brak przyrostów masy ciała, zwykle w pierwszych tygodniach po urodzeniu (3, 4). W opisywanym przypadku objawy niewydolności serca pod postacią słabych przyrostów masy ciała, przyspieszonego oddechu pojawiły się kilka tygodni po urodzeniu, z nasileniem w 5. miesiącu życia.

Zwiększony napływ krwi do prawego przedsionka, a następnie do prawej komory prowadzi do przeciążenia tych jam serca, czego odzwierciedleniem są zmiany w zapisie elektrokardiograficznym, opisywane jako cechy przerostu prawego przedsionka i prawej komory, które obserwowaliśmy u naszej pacjentki. Zwiększony przepływ płucny widoczny był w obrazie radiologicznym klatki piersiowej.

W całkowitym nieprawidłowym spływie żył płucnych do lewej żyły bezimiennej w obrazie radiologicznym można również zaobserwować charakterystyczną sylwetkę serca

w kształcie bałwana lub cyfry 8. Objaw ten pojawia się jednak dopiero w dalszym przebiegu wady (4).

Podstawą rozpoznania wady serca jest badanie echokardiograficzne, które, tak jak w opisanym przypadku, umożliwia rozpoznanie wady (5, 6).

Cewnikowanie serca nie jest rutynowo wykorzystywane do uwidocznienia miejsca spływu żył płucnych. Ta metoda diagnostyczna została obecnie zastąpiona przez nieinwazyjne metody obrazowania (5). Dokładny przebieg żył płucnych można zobrazować w angiografii tomografii komputerowej, która umożliwia trójwymiarową rekonstrukcję stosunków anatomicznych wady serca (6). W przypadku naszej pacjentki badanie angio-TK doprecyzowało miejsce połączeń żył płucnych z żyłą pionową uchodzącą do żyły głównej górnej.

U dzieci z restrykcyjnym przepływem przez przegrodę międzyprzedsionkową, zabiegiem ratującym życie dziecka jest zabieg Rashkinda (atrioseptostomia balonowa), polegający na poszerzeniu otworu owalnego cewnikiem z balonem, co umożliwia napływ krwi do lewego przedsionka. U naszej pacjentki przepływ przez 10 mm ubytek międzyprzedsionkowy był swobodny.

W naturalnym przebiegu wady, śmiertelność przed ukończeniem 1. roku życia wynosi około 80% (7).

Chirurgiczna korekcja wady jest postępowaniem z wyboru w omawianej wadzie serca (4).

W okresie przedoperacyjnym u dziecka stosowano objawowo leki moczopędne, a ze względu na nasilenie objawów niewydolności serca do leczenia włączono inhibitor fosfodiesterazy typu III.

Powikłaniami po korekcji chirurgicznej nieprawidłowego spływu żył płucnych mogą być zwężenia żył płucnych oraz zaburzenia rytmu serca, głównie przedsionkowe (4, 8). Na przebieg pooperacyjny mogą mieć wpływ również ciśnienie w pniu płucnym i stan dziecka w okresie przedoperacyjnym (4, 9, 10). W opisywanym przypadku nie zaobserwowano powikłań leczenia kardiologicznego.

## PODSUMOWANIE

Przedstawiony przez nas przypadek ilustruje późne rozpoznanie wrodzonej wady serca. Trudności diagnostyczne były związane z brakiem objawów osłuchowych serca, dyskretną sinicą. Taki obraz kliniczny był związany z nierestrykcyjnym, swobodnym przepływem krwi przez duży ubytek międzyprzedsionkowy do lewego przedsionka. Na podstawie przedstawionej pacjentki autorzy zwracają uwagę, jak istotna jest znajomość klinicznych objawów niewydolności serca u niemowląt przez lekarzy podstawowej opieki medycznej.

## Konflikt interesów Conflict of interest

Brak konfliktu interesów  
None

## Piśmiennictwo

1. Hoffman JI, Kaplan S: The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-1900.
2. Delisle G, Ando M, Calder AL et al.: Total anomalous pulmonary venous connection: Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1976; 91: 99-122.

### Adres do korespondencji

\*Bożena Werner  
Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego  
i Pediatrii Ogólnej  
Warszawski Uniwersytet Medyczny  
ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa  
tel.: +48 (22) 317-95-88  
e-mail: bozena.werner@wum.edu.pl

nadesłano: 2.02.2018  
zaakceptowano do druku: 23.02.2018

3. Gołąbek-Dylewska M: Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych. [W:] Werner B (red.): Wady serca u dzieci dla pediatrów i lekarzy rodzinnych. Wyd. I. Medical Tribune Polska, Warszawa 2015: 119-128.
4. Brown DW, Geva T: Anomalies of the pulmonary veins. [W:] Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds.): Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 8<sup>th</sup> ed. Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2013: 822-833.
5. Uçar T, Fitoz S, Tutar E et al.: Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections. *Int J Cardiovasc Imaging* 2008; 24: 229-235.
6. Oh KH, Choo KS, Lim SJ et al.: Multidetector CT evaluation of total anomalous pulmonary venous connections: comparison with echocardiography. *Pediatr Radiol* 2009; 39: 950-954.
7. Carter RE, Capriles M, Noe Y: Total anomalous pulmonary venous drainage. A clinical and anatomical study of 75 children. *British Heart Journal* 1969; 31: 45-51.
8. Tanel RE, Kirshbom PM, Paridon SM et al.: Long-term noninvasive arrhythmia assessment after total anomalous pulmonary venous connection repair. *Am Heart J* 2007; 153: 267-274.
9. St Louis JD, Harvey BA, Menk JS et al.: Repair of „simple” total anomalous pulmonary venous connection: a review from the Pediatric Cardiac Care Consortium. *Ann Thorac Surg* 2012; 94: 133-138.
10. Seale AN, Uemura H, Webber SA et al.: Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Morphology and Outcome From an International Population-Based Study. *Circulation* 2010; 122: 2718-2726.