



Kasuistika | Case report

Korekce parciálního anomálního žilního návratu z levé plicí u pacienta po uzávěru defektu septa síní

(Repair of a partial anomalous venous return from the left lung in a patient after atrial septal defect closure)

Vilém Rohn^a, David Janák^a, Jan Horák^b

^a II. chirurgická klinika kardiovaskulární chirurgie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice, Praha, Česká republika

^b II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice, Praha, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 14. 7. 2014

Přepřacován: 4. 8. 2014

Přijat: 6. 8. 2014

Dostupný online: 2. 9. 2014

Klíčová slova:

Echokardiografie

Parciální anomální žilní návrat

Vrozené srdeční vady u dospělých

Keywords:

Congenital heart defects in adults

Echocardiography

Partial anomalous venous return

SOUHRN

Uvádíme případ úspěšného operačního řešení vrozené srdeční vady u 47letého pacienta, který podstoupil před sedmi lety chirurgický uzávěr defektu septa síní. Nicméně i po tomto výkonu došlo u pacienta k postupné progresi dušnosti, která dosáhla minulý rok stadia NYHA III. Tento stav byl způsoben parciálním anomálním plicním žilním návratem (PAPVR) z levé plicí do levé brachiocefalické žíly. Tento fakt byl během první operace přehlédnut. Operační řešení nově diagnostikované, dříve nediferenciované konkomitantní srdeční vady v terénu původního chirurgického výkonu vyžaduje komplexní zhodnocení stavu nemocného a zvolení optimální operační taktiky a strategie výkonu.

© 2014, ČKS. Published by Elsevier Urban and Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

We report a case of a successful surgical treatment of congenital heart defect in a 47-year-old man who experienced an atrial septal defect closure seven years ago. Nevertheless even after the operation he still suffered from increasing shortness of breath, which reached grade NYHA III last year. This state was caused by a partial anomalous venous return (PAPVR) from the left lung to the left brachiocephalic vein. This fact was overlooked during the first operation. Surgical treatment of newly diagnosed, at the time undifferentiated concomitant cardiac defect in the field of previous surgery requires a comprehensive assessment of the patient's condition and a choice of optimal tactics and strategies.

Adresa: MUDr. David Janák, II. chirurgická klinika kardiovaskulární chirurgie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice, U Nemocnice 2, 128 08 Praha 2, e-mail: janakdavid@seznam.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2014.08.003

Úvod

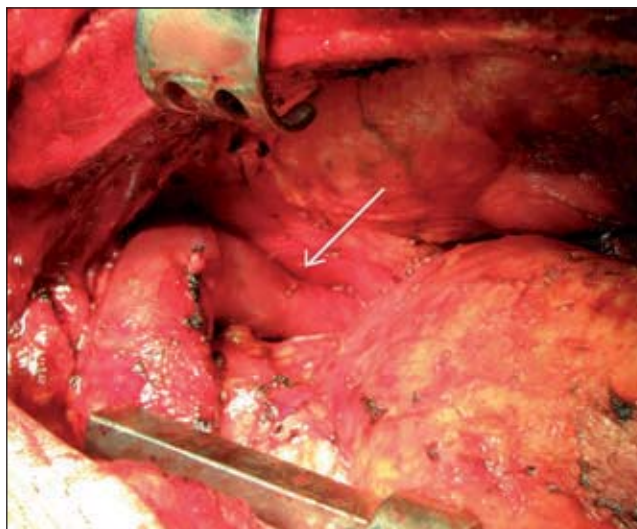
Parciální anomální plicní žilní návrat (PAPVR) je srdeční vada vyskytující se v celosvětové populaci při studiích *post mortem* přibližně v 0,4–0,7 % případů [1]. Tato srdeční vada je popisována s vyšším výskytem u různých geneticky kódovaných onemocnění. Typickým příkladem je numericky chromosomální aberací podmíněný Turnerův syndrom s vyšší prevalencí PAPVR [2]. Okolo 85–90 % těchto případů je asociováno s defekty septa síní [3].

Kasuistika

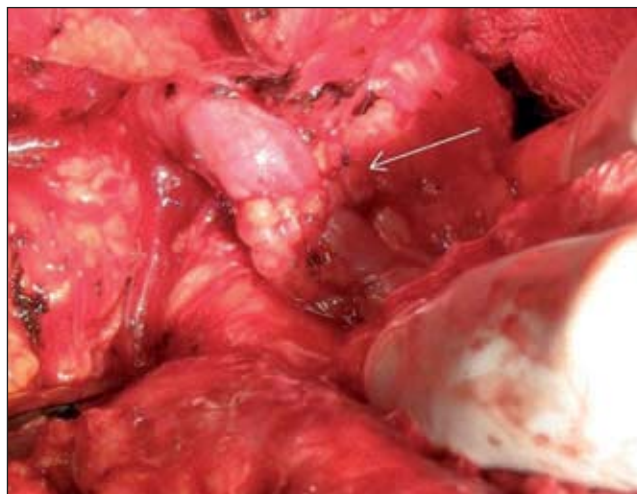
Sedmačtyřicetiletý muž, bývalý kuřák s arteriální hypertenzí, s asthma bronchiale, syndromem spánkové apnoe a výskytem migrén v anamnéze byl přijat do našeho centra se zhoršením dušnosti. O sedm let dříve byl u pacienta v jiném centru náhodně diagnostikován defekt septa síní (26 mm) typu secundum bez průkazu jiné srdeční vady. U pacienta byla provedena korekce vrožené vady perikardiální záplatou, která byla komplikována pooperační fibrilací komor s následnou úspěšnou kardiopulmonální resuscitací. Pro pooperačně postupně v čase progredující celkový diskomfort, NYHA III a únavu byl pacient odeslán do našeho centra k posouzení zdravotního stavu a dovyšetření příčin dušnosti. Byla provedena kontrolní transthorakální i transezofageální echokardiografie bez průkazu chlopenních vad, bez poruch kinetiky, bez zkratového proudění na úrovni septa síní, opět bez průkazu anomálie ústí plicních žil. Provedena srdeční katetrizace, bez signifikantního nálezu na koronárním řečišti, hraniční střední tlak v plicnici (PAMP) 24 mm Hg, termodilucí byla prokázána hyperkinetická cirkulace – srdeční index (CI) 3,7 l/min/m². V šestiminutovém testu chůze byla potvrzena celková snížená tolerance zátěže. Ventilačně perfuzním scanem byla vyloučena plicní embolie. Laboratorním dovyšetřením pak byly vyloučeny anemie, hyperfunkce štítné žlázy a Pagetova nemoc jakožto příčina hyperkinetické cirkulace.



Obr. 1 – Anomální žila drenuje více než polovinu levé plice do levé brachiocefalické žíly (šipka)



Obr. 2 – Anomální žila po redirekci do ouška levé síně (šipka)



Obr. 3 – Pooperační nález redirekce anomální žíly do levého ouška síně (šipka)

Pro nejednoznačnou interpretaci výsledků a klinické ukazatele provedeno kontrolní CT angiografické vyšetření hrudníku s průkazem anomálně ústící levé horní plicní žíly drenující nadpoloviční část levé plice do brachiocefalické žíly vlevo (obr. 1). Následně byla provedena katetrizace anomálně ústící plicní žíly do vena brachiocephalica s metrickým zhodnocením nejširšího místa plicní žíly zaujímající průměr 11,5 mm. Levoprávní zkrat byl verifikován na Qp : Qs na 1,95 : 1. Na základě těchto vyšetření byl pacient indikován k operačnímu výkonu korigujícím anomální vyústění levé horní plicní žíly. Opakovanou sternotomií za použití mimotělního oběhu, bez svorky na aortě byl proveden podvaz anomální žíly těsně v ústí do vena brachiocephalica l.sin. a redirekce anomální žíly do ouška levé síně (obr. 2, 3). Operační i pooperační průběh byl nekomplikovaný. Pooperační kontrolní echokardiografie ukázala normální tok z plicních žil do levé síně bez tlakového gradientu. O tři měsíce později byl pacientův stav bez jakékoliv dušnosti (NYHA I). Pacient se cítil velmi dobře.

Diskuse

Parciální anomální plicní žilní návrat se často vyskytuje u různých geneticky kódovaných onemocnění. Typickým příkladem je Turnerův syndrom [2]. Okolo 85–90 % PAVR je asociováno s defekty septa síní [3]. Parciální anomální návrat je popisován ve většině případů u pravostranných plicních žil. Anomální návrat pravostranných žil může směřovat do vena cava sup., vena cava inf., vena azygos, pravé síně a koronárního sinu. Anomální vyústění žil popisované z levé plíce je velmi vzácné a v literatuře popisováno velmi sporadicky. Uvádí se, že výskyt je až desetkrát nižší. Anomální návrat jedné z plicních žil není obvykle signifikantní pro hemodynamiku pacienta a je dobře tolerován, pokud se ovšem nepotencuje levoprávní zkrat souběžně s defektem septa síní. Je proto nutné u srdeční vady septa síní myslet i na možnost potenciace levoprávního zkratu přítomností anomálního plicního žilního zkratu, zvláště proto, že tyto vady se vyskytují velmi často spolu. Velmi důležitou otázkou u této problematiky je časování operačního výkonu. Hiji a spol. doporučují operaci až při rozvoji časných klinických symptomů, poněvadž respektují možná rizika samotného redirekčního výkonu zahrnující fibrilaci síní a další poruchy rytmu a následné možné vzácné komplikace typu stenózy přesměrované žíly [4]. Naproti tomu Elbardissi a spol. preferují operativu asymptomatických pacientů. V současnosti jsou symptomatictí pacienti s PAVR a asymptomatictí nemocní s Qp : Qs > 1,5, s dilatací pravé komory, trikuspidální regurgitací nebo plicní hypertenzí doporučeni k chirurgickému výkonu [5]. V našem konkrétním případě došlo na primárním pracovišti k diagnostice defektu septa síní, ovšem bez průkazu anomálního návratu levé plicní žíly drenující horní lalok levé plíce do levé brachiocefalické žíly. Na konkomitanci těchto vad i při jejich vysokém společném výskytu se často nemyslí. Anomální návrat nebyl diagnostikován pomocí jícnové echokardiografie, ale až po verifikaci CT angiografií hrudníku a katetrizačním vyšetřením. Dle určitých prací opravdu diagnostika pomocí echokardiografie může selhávat, poněvadž nedokáže diferenciovat výtok všech plicních žil do levé síně. U našeho pacienta byla indikována redirekční operace s derivací anomální žíly do ouška levé síně. Pro perioperační zhodnocení derivace žíly do levé síně jsme využili transezofageální echokardiografii pro posouzení gradientu v oblasti anastomózy. Signifikantní hodnota gradientu je více než 4 mm Hg,

v daném případě našeho pacienta v normě. Včasná diagnostika a posouzení vhodnosti a načasování operačního výkonu je elegantním způsobem pro zlepšení hemodynamického stavu pacienta, který zabraňuje potenciálnímu selhání srdce a zlepšuje kvalitu pacientova života. Přesná předoperační diagnóza je rozhodující pro kvalitu života u pacientů s mnohočetnými srdečními vadami.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Nemáme žádný střet zájmů.

Financování

Potvrzujeme, že při přípravě a vytváření této kasuistiky jsme nevyužili žádnou finanční podporu.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Potvrzujeme, že práce byla prováděna dle etických standardů.

Informovaný souhlas

Potvrzujeme informovaný souhlas pacienta s touto prací.

Appendix A – doplňková data

Doplňková data spojená s tímto článkem lze najít v online verzi (doi: 10.1016/j.crvasa.2014.08.003).

Literatura

- [1] J.E. Healey Jr., Anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance, *Journal of Thoracic Surgery* 23 (1952) 433–434.
- [2] I. Gutmark-Little, K.N. Hor, J. Cnota, et al., Partial anomalous pulmonary venous return is common in Turner syndrome, *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism* 25 (2012) 435–440.
- [3] S. Al-Ahmari, K. Chandrasekaran, E. Brilakas, et al., Isolated partial anomalous pulmonary venous connection: diagnostic value of suprasternal color flow imaging and contrast echocardiography, *Journal of the American Society of Echocardiography* 16 (2003) 884–889.
- [4] T. Hiji, J. Fukushige, T. Hara, Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection, *Cardiology* 8 (1998) 148–151.
- [5] A.W. Elbardissi, J. Dearani, R. Suri, G. Danielson, Left-sided partial anomalous pulmonary venous connections, *Annals of Thoracic Surgery* 85 (2008) 1007–1014.

Z anglického originálu online verze článku přeložil autor.