

Praca pogładowa

NIETYPOWE POŁĄCZENIA SPŁYWU ŻYŁ PŁUCNYCH – WARIANTY ANATOMICZNE I PATOLOGICZNE ORAZ ICH ZNACZENIE KLINICZNE**Unusual connections in pulmonary vein drainage – anatomical and pathological variants and their clinical meaning****Leon Smółka, Bartosz Pomianowski, Jakub Szczygieł, Radosław Karaś, Tomasz Lepich, Grzegorz Bajor**

Katedra i Zakład Anatomii Prawidłowej, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, Polska

Pielęgniarstwo Chirurgiczne i Angiologiczne 2024; 18(2): 43–50

DOI: <https://doi.org/10.5114/.2024.141467>

Praca wpłynęła: 31.10.2023, przyjęto do druku: 18.12.2023

Adres do korespondencji:

Radosław Karaś, Katedra i Zakład Anatomii Prawidłowej, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, Polska, e-mail: radoslawkaras512@gmail.com**Streszczenie**

Celem niniejszej pracy był przegląd najnowszej dostępnej literatury dotyczącej wariantów lokalizacji żył płucnych oraz ich znaczenia w praktyce klinicznej. Analiza kilkudziesięciu publikacji pozwoliła na stworzenie pracy zawierającej najważniejsze informacje na temat aparatu żylnego krążenia małego. W zarysie embriologii uwzględniono najważniejsze informacje dotyczące kształtowania się żył płucnych na różnym etapie rozwoju prenatalnego. Następnie opisano anatomię prawidłową żył płucnych z konkretnymi segmentami, z których krew jest przez nie drenowana oraz ich dalszy fizjologiczny przebieg. W części poświęconej zmiennościom anatomicznym zawarto analizę prac dotyczących nietypowej topografii, nieprawidłowego spływu do lewego przedsionka oraz unaczynienia segmentów płucnych. Na końcu uwzględniono najważniejsze aspekty kliniczne nieprawidłowego spływu żył płucnych, szczególnie w torakochirurgii, kardiokirurgii i kardiologii. W tej części zawarto informacje na temat całkowitego nieprawidłowego połączenia żył płucnych z poszczególnymi wadami układu sercowo-naczyniowego oraz częściowego nieprawidłowego spływu żylnego.

Słowa kluczowe: anatomia, żyły płucne, TAPVC, PAPVR.**Wstęp**

Zmienność anatomiczna budowy, liczby, przebiegu i spływów żył płucnych jest tematem o istotnym znaczeniu klinicznym. Wiedza z tego zakresu jest szczególnie ważna w przypadku przeprowadzania zabiegów chirurgicznych, zwłaszcza tych w obrębie śródpiersia. Konsekwencje kliniczne tych zmienności mają znaczenie również w innych niż torakochirurgia dziedzinach chirurgii oraz podczas różnicowania zaburzeń rozwojowych w obrębie układu

Summary

The purpose of the following paper is a review of the latest literature regarding the variants of the pulmonary veins' localisations and its clinical meaning. Analysis of a few dozen papers allowed us to create a complex paper containing the newest information regarding the venous apparatus of the small circulation. The embryology draft includes the most important information regarding the moulding of pulmonary veins at various states of prenatal development. The next chapter describes the regular anatomy of the pulmonary veins and segments from which they drain blood and their pathways. The part dedicated to the anatomical variants includes an analysis of the papers describing unusual topography, incorrect confluence to the left atrium, and the vascularisation of pulmonary segments. The paper contains information about the connection between totally anomalous pulmonary veins and individual defects of the circulatory system and partially anomalous pulmonary vein connections.

Key words: anatomy, pulmonary veins, TAPVC, PAPVR.

sercowo-naczyniowego w pediatrii, jak i u osób dorosłych. Pomimo znaczących konsekwencji klinicznych zmienności anatomicznej żył płucnych w literaturze trudno o pracę, która kompleksowo zajęłaby się opisaniem tego tematu. Stąd stworzenie takiego opracowania stanowiło motywację do powstania pracy zawierającej informacje na temat kształtowania się aparatu żylnego krążenia małego, częstości występowania zmienności i wad anatomicznych tych naczyń oraz kliniczne konsekwencje wynikające z opisywanych zmian.

Metodologia

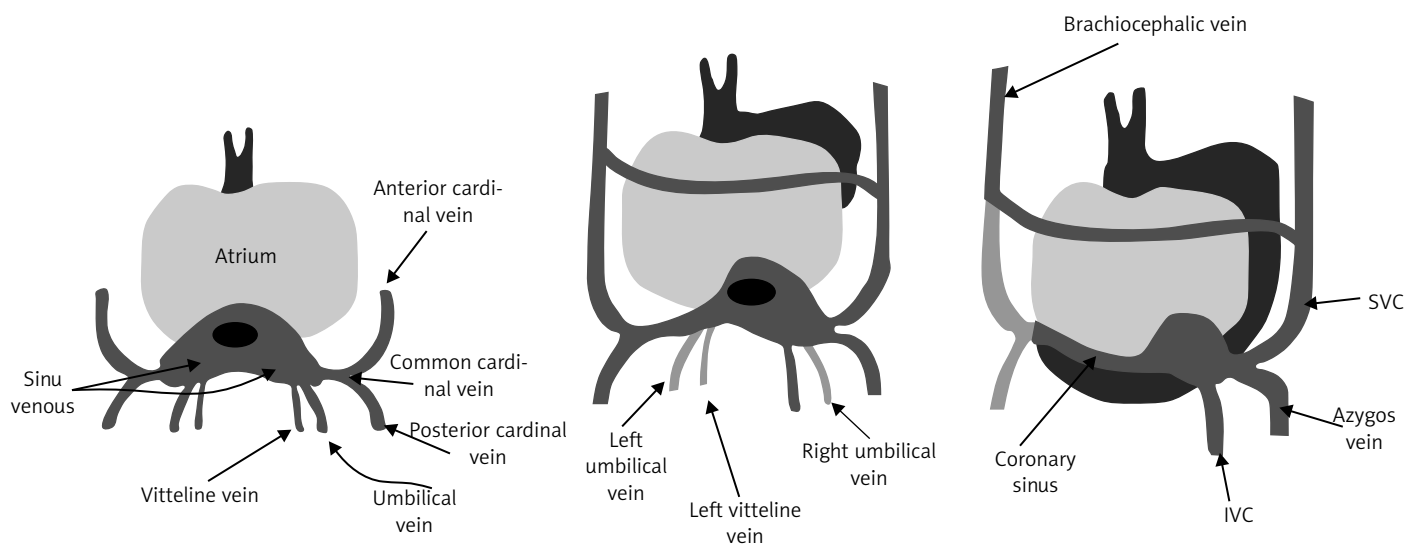
Proces powstawania pracy polegał na dokładnym przeglądzie literatury dotyczącej nietypowych połączeń spływu żył płucnych w zakresie anatomii prawidłowej i patologicznej, z uwzględnieniem najważniejszych aspektów klinicznych. W tym celu przeszukano bazy danych PubMed, Elsevier, NCBI i Google Scholar, a następnie przeanalizowano piśmiennictwo dostępne w języku polskim oraz angielskim. Łącznie analizą objętych zostało 50 publikacji. W procesie przeglądu literatury uwzględniono w szczególności oryginalne prace badawcze z zakresu anatomii patologicznej, ale także torakochirurgii i innych dziedzin klinicznych, które były istotne z punktu widzenia tematu pracy. Weryfikacja wartości naukowej publikacji była dokonywana przez analizę ich zawartości oraz odniesienie ich do aktualnej wiedzy na temat nietypowych połączeń spływu żył płucnych. Podczas procesu tworzenia pracy postępowano zgodnie z wytycznymi PRISMA. Dokonano selekcji i odrzucono publikacje nie spełniające tych kryteriów. Po zebraniu odpowiedniej liczby publikacji przystąpiono do ich krytycznej analizy, a następnie syntezy w celu uzyskania jak najszerszego spojrzenia na problem badawczy.

Zarys embriologii żył płucnych

W celu właściwego zrozumienia anatomii prawidłowej i zmienności położenia żył płucnych należy uwzględnić rozwój zarodkowy tych struktur. W 21. dniu życia płodowego kształtuje się zachełek na dnie jelita przedniego położony grzbietowo w stosunku do serca. Zachełek ten nazywany jest gardłowym i będzie stanowił podstawę

dla rozwoju (właściwego) gardła. Następnie z jego części przyśrodkowej w 23. dniu rozwija się zachełek krtańowo-tchawiczy [1]. Jego części łączą się w kierunku doczaszkowym, tworząc krtań, tchawicę, a z pozostałych części, łączących się dystalnie powstają oskrzela, główne lewe i prawe, oraz pączki płucne. Wzrost, rozwój oraz dalsze rozgałęzianie się pączków płucnych przy udziale otaczającej je mezodermy prowadzi do powstania dystalnych dróg oddechowych, mięszu płucnego oraz płucnych naczyń krwionośnych. Do 16. tygodnia ciąży ukształtowane zostaną przedpęcherzykowe drogi oddechowe oraz naczynia krwionośne [2].

W poszczególnych etapach rozwoju właściwych żył płucnych z tylnej ściany lewego przedsionka rozwija się wypustka tworząca pojedynczą pierwotną żyłę płucną, która następnie ulega dwa razy bifurkacji, dając cztery żyły płucne, które podążają w kierunku rozwijających się płuc [3]. Równocześnie tworzony jest splot żylny przez pączki oskrzelowe wraz z otaczającą je mezodermą. W 5. tygodniu życia płodowego żyły ze splotu oraz żyły tworzące się w lewym przedsionku łączą się. Powstaje pomiędzy nimi stabilne połączenie przy udziale układu przednich żył zasadniczych oraz żył pępkowo-żółtkowych [4], tworzące żyłę płucną wspólną, która kończy się w ścianie lewego przedsionka. Wraz z dalszym rozwojem lewego przedsionka stopniowo żyła płucna wspólna zanika aż do momentu, gdy każda z początkowych czterech żył nie będzie uchodzić do niego osobno, tworząc gładką część tylnej ściany. Podczas tego etapu istnieje możliwość powstania patologii, tj. nieprawidłowej liczby bądź nieprawidłowego spływu [5]. Po tym procesie lewy przedsionek zostaje przesunięty w stronę brzuszną [6] (ryc. 1).



Ryc. 1. A) Pierwsze tygodnie życia płodowego (do około 4 tygodnia). B) Zanik żyły płucnej wspólnej. C) Anatomia żył płucnych u noworodka urodzonego o prawidłowym czasie [1]

Anatomia prawidłowa żył płucnych

Żyły płucne (ang. *pulmonary veins*) obustronnie wychodzą z wnęki płuca, przenikają przez osierdzie i uchodzą do lewego przedsionka serca. W warunkach prawidłowych do lewego przedsionka z każdej strony uchodzą 2 żyły: żyła płucna górna i żyła płucna dolna, które mają jednak bardzo krótki odcinek końcowy; jeśli ujście żył zostanie wtłoczone w obręb przedsionka aż do dalszego podziatu, do serca uchodzić może do czterech żył z każdej strony [7]. Zasadniczo wyróżnia się 2 żyły spływające do lewego przedsionka po stronie prawej i dwie po stronie lewej. Po stronie prawej występuje żyła płucna górna prawa, drenująca płat górny oraz płat środkowy poprzez pojedynczy pień żylny biegnący z segmentów 4R i 5R, i żyła płucna dolna prawa zbierająca krew z segmentów płata dolnego, z którą najbardziej proksymalnie łączy się gałąź drenująca segment 6R. Proksymalne zespolenia gałęzi żyły płucnej prawej dolnej znajdują się średnio mniej niż 1 cm od ich ujścia [8]. Po stronie lewej znajdują się 2 żyły, które zbierają krew z obszaru płata górnego i dolnego. Żyła płucna dolna lewa powstaje z połączenia żył podstawnych górnej i dolnej, a następnie dodatkowo łączy się z odpływem z segmentu 6L. Obie żyły płucne lewe uchodzą do lewego przedsionka niezależnie, ale odległość między nimi jest tak mała, że przegroda oddzielająca ich otwory nie jest widoczna od strony światła lewego przedsionka [9]. Żyły płucne biorą udział w wytwarzaniu lewego przedsionka serca, więc nie są od niego ostro odgraniczone; mięśniówka serca w ścianie żyły płucnej sięga przeważnie do przyczepu osierdzia. W warunkach prawidłowych żyły płucne leżą poniżej tętnic płucnych i oskrzeli. Żyły płucne prawe są położone ku tyłowi od żyły głównej górnej przedsionka prawego oraz aorty wstępującej. Żyły płucne lewe są krótsze i uchodzą do serca, kierując się do przodu od aorty piersiowej [10].

System żył płucnych może występować w wielu wariantach. Warianty żył płucnych mogą dotyczyć ich liczby, średnicy i powrotu żylnego [11]. Powrót żylny płucny może odbiegać od typowej konfiguracji anatomicznej opisanej powyżej i waha się od normalnego drenażu do anomalii w połączeniach płucno-systemowych. Oznacza to, że żyły płucne są bezpośrednio połączone z systemowym krążeniem żylnym poprzez zachowanie połączenia z krążeniem trzewnym [12].

Zmienności anatomiczne żył płucnych

Najczęściej zmienności anatomiczne dotyczą odpływu żylnego płuca prawego. Maciejewski w swojej pracy zaobserwował, że żyły opisywane jako prawidłowe występowały jedynie w 60% przypadków, pojedyncza żyła w około 4%, 3 żyły występowały w 24%, 4 w 10%, a 5 u 2% badanych [13]. Warto jednak podkreślić, że niektórzy autorzy w swoich pracach podają częstość występowania

pojedynczej żyły płucnej prawej w 33% przypadków [14]. Jeśli chodzi natomiast o odpływy z odpowiednich segmentów, to największe odchylenia od normy dotyczyły żyły segmentu środkowego, gdzie według Maciejewskiego nawet w 25% przypadków żyły drenujące płat środkowy uchodziły bezpośrednio do przedsionka lewego. W około 8% przypadków jedna z żył płat środkowego zlewała się bezpośrednio z żyłą płucną dolną, natomiast w 12% przypadków żyła części tylnej segmentu bocznego zlewała się z jedną z żył segmentu górnego. Bardzo dużą chimerycznością charakteryzowały się również żyły międzysegmentowe. W ponad 25% przypadków występowały formy inne niż uznane za prawidłowe [1]. Zaobserwowano również nietypowy odpływ do gałęzi szczytowej poprzez pojedyncze żyły z segmentu podszczytowego, z części podszczytowej segmentu podstawnego dolnego, z segmentu podstawnego bocznego w części górnej oraz z segmentu podstawnego przyśrodkowego z jego części tylnej [13].

W przypadku odpływów żylnych z płuca lewego również można zaobserwować wiele zmienności anatomicznych. Najbardziej zmienną wydaje się część międzysegmentowa gałęzi żylnych przedniej żyły płucnej górnej, która to anomalia występowała w około połowie przypadków. Ma ona duże znaczenie kliniczne, ponieważ pozwala na dokładne oddzielenie jęczyczka płuca od części płata górnego. Innym odpływem charakteryzującym się znaczną zmiennością zdaje się odpływ żylny z jęczyczka płuca, gdzie w około 10% przypadku notuje się inny niż przyjęty za prawidłowy odpływ żylny. Według Maciejewskiego występują głównie dwa przypadki – pierwszy, w którym żyła jęczyczkowa wpada bezpośrednio do lewego przedsionka (4%), i drugi, gdzie gałąź górna żyły jęczyczkowej uchodzi do żyły płucnej górnej, a gałąź dolna do żyły płucnej dolnej (6%) [13].

Należy podkreślić, że w przypadku płata dolnego płuca lewego zmienność odpływów żylnych nie charakteryzuje się aż tak dużą zmiennością, jak w przypadku płuca prawego. Największą zmienność wykazuje gałąź górna żyły płucnej dolnej. Maciejewski zaobserwował, że w 58% przypadków powstaje ona ze zlania się części wewnątrzsegmentowej z częścią międzysegmentową, natomiast w około 20% przypadków powstaje z 3 odpływów żylnych. Tak samo jak w przypadku odpływów żylnych z odpowiednich segmentów, również zmienność żył płucnych płuca lewego jest mniejsza niż w przypadku płuca prawego. Prawidłowe 2 żyły występują w 88%, zarówno pojedyncza i potrójna w 4% każda, a 4 i 5 żył występuje odpowiednio w 2% przypadków każda [13].

Boyden i wsp. zobrazowali najczęstsze zmienności występujące w przypadku żył drenujących odpowiednie segmenty płucne. Płat górny płuca prawego jest drenowany przez 3 żyły. Opisał w swoich badaniach żyłę szczytowo-przednią, dolną i tylną, która może uchodzić bezpośrednio do żyły tylnej bądź zlewać się z pozostałymi dwoma. Największą średnicą charakteryzuje się żyła

tylna, do której spływają zarówno żyły międzysegmentowe biegnące powierzchownie oraz śródsegmentowe biegnące głęboko w tkance płucnej. W przypadku zaburzenia odpływu w jednej z powyższych grup, druga przejmuje jej funkcje, znacząco zwiększając rozmiary i zmieniając obraz

Tabela 1. Warianty położenia żył płucnych (N = 135) [20]

Parametry	Liczba przypadków	Częstość (%)
Atypowa topografia żył płucnych		
V2R biegnąca do tyłu od oskrzela pośredniego	11	8.15
V6R biegnące do tyłu od oskrzela pośredniego	6	4.44
V2R biegnąca przyśrodkowo w górnym śródpiersiu	1	0.74
V1R biegnące przyśrodkowo od żyły głównej górnej	3	2.22
LIPV biegnąca podopłucnowo w sąsiedztwie aorty piersiowej	3	2.22
V1L krzyżująca od przodu pień lewej tętnicy płucnej	2	1.48
V2L biegnąca pionowo w dół do tyłu za oskrzelem dolnopłatowym lewym	1	0.74
Atypowy odpływ do lewego przedsionka		
Bezpośredni spływ do płata środkowego	34	25.19
Spływ V1R lub V2R do dachu przedsionka	4	2.96
Oddzielne ujście V6R	5	3.70
Pień wspólny żył płucnych prawych	1	0.74
Długi pień wspólny żył płucnych lewych	15	1.11
Pięć niezależnych ujść żylnych po stronie prawej	1	0.74
Atypowe unaczynienie segmentów płucnych		
Podzielony spływ z płata środkowego	13	9.63
Całkowity spływ płata środkowego do żyły płucnej dolnej prawej	4	2.96
Spływ V2R do żyły płucnej dolnej prawej	9	6.67
V6R uchodzi do żyły płucnej górnej prawej	1	0.74
Częściowy spływ żyły jęczyczka do żyły płucnej dolnej lewej	5	3.70
Spływ V2L do żyły płucnej dolnej lewej	2	1.48
Brakująca żyła V8R	2	1.48

LIPV – żyła płucna dolna lewa, V1L – żyła górnego segmentu lewego płata górnego, V2L – żyła tylnego segmentu lewego płata górnego, V1R – żyła górnego segmentu prawego płata górnego, V2R – żyła tylnego segmentu prawego płata górnego, V6R – żyła segmentu koniuszkowego prawego płata dolnego, V8R – żyła przedniego prawego segmentu podstawnego

unaczynienia płucnego [14]. Płat środkowy płuca prawego jest drenowany w 52% przypadków przez jedną żyłę, w 36% przez 2 lub 3 w 12% przypadków. W około połowie przypadków konformacje naczyń żylnych nie miały powiązania z układem oskrzeli. Boyden i wsp., podobnie jak Maciejewski, zauważyli bardzo dużą zmienność w unaczynieniu płata środkowego [15]. Płat dolny płuca prawego jest drenowany najczęściej przez 2 żyły – górną i dolną. Górna odprowadza krew z segmentu podstawnego przedniego i segmentu podstawnego bocznego, a dolna z segmentu podstawnego bocznego i segmentu podstawnego tylnego. Jednak w 22% występują 3 lub 4 żyły [16]. Płat górny płuca lewego jest drenowany przez 2, 3 lub 4 żyły. Najczęstszy jest wariant ostatni z racji na występowanie podwójnej przedniej żyły segmentowej, występującej w 62%, a w 12% przypadków występują nawet trzy takie żyły. Dodatkowo w 38% przypadków zaobserwowano występowanie małej żyły wnękowej, zawijającej się o górny brzeg korzenia płuca [17]. Płat lewy dolny jest drenowany podobnie do płata prawego dolnego, z tą różnicą że po stronie lewej występuje mniej zmienności niż po stronie prawej. Występują 2 żyły, górna i dolna, drenujące te same segmenty co po stronie prawej, jednak żyła drenująca segment podstawny dolny z reguły wpada do żyły dolnej a nie górnej, jak to jest po stronie prawej [18]. Lewe żyły płucne mogą niekiedy także zlewać się w pojedynczy pień żylny uchodzący do lewego przedsionka [19].

Polaczek i wsp. podali klasyfikację wariantów położenia żył płucnych z uwzględnieniem częstości odmian w danej próbie badawczej. Wykorzystali w tym celu 135 obrazów tomografii komputerowej klatki piersiowej z wewnątrzżylnym podaniem kontrastu jodowego. Warianty zostały podzielone na 3 kategorie: atypowa topografia żył płucnych, atypowy odpływ żylny do lewego przedsionka, atypowe unaczynienie żylnych segmentów płucnych (segmentu oskrzelowo-płucnego) [20]. Najważniejsze dane z badania opracowano i umieszczono w tabeli 1 wraz z częstością ich występowania.

Zaoskrzelowy przebieg żyły tylnego segmentu prawego płata górnego zaobserwowano u 8,15%. Najczęstszym wariantem spływu żylnego z przedsionka był bezpośredni spływ żyły płata środkowego, który występował w 25,19% przypadków oraz długi wspólny pień lewej żyły płucnej w 11,11%. Podzielony spływ z płata środkowego do żyły płucnej górnej prawej i żyły płucnej dolnej prawej obserwowano w 9,63% jako pełny spływ do żyły płucnej dolnej prawej w 2,96%. W badaniu tym Polaczek i wsp. wysnuli konkluzję, że długi wspólny pień lewej żyły płucnej oraz liczne warianty unaczynienia żylnego płata środkowego to odmiany, które mogą stanowić potencjalny problem podczas operacji torakochirurgicznych [20]. Stwierdzono ponadto, że częstość ich występowania jest na tyle duża, że uzasadnia rutynową ocenę naczyń płucnych za pomocą tomografii komputerowej przed operacją [21].

Aspekty kliniczne

Zmienności anatomiczne żył płucnych mają ogromne znaczenie w operacjach torakochirurgicznych. Ich występowanie jest na tyle częste, że powinno się zalecać rutynowo przed operacją badanie obrazowe metodą tomografii komputerowej (w celu oceny ich występowania) [11]. Zmienności te mają duże znaczenie zwłaszcza w przypadku operacji płuc, ponieważ żyły te znajdują się pomiędzy segmentami bądź płatami, tak więc stwarza to ryzyko przypadkowego uszkodzenia tych naczyń [22, 23]. Częstość występowania w populacji odmian, które mogą być potencjalnie niebezpieczne jest wyzwaniem, ponieważ w dostępnym piśmiennictwie brakuje odpowiednich danych. Ponadto niezwykle istotne klinicznie warianty położenia żył płucnych są często obserwowane we wrodzonych wadach serca, takich jak całkowite nieprawidłowe połączenia żył płucnych (ang. *total anomalous pulmonary venous connection* –

TAPVC czy częściowy nieprawidłowy spływ żylny (ang. *partial anomalous pulmonary venous return* – PAPVR, też PAPVC) kolejno Q26.2 i Q26.3 według ICD-10 mają znaczenie w kardiologii, kardiologii czy torakochirurgii. TAPVC i PAPVC mogą występować jako zmiany izolowane lub związane z innymi wadami serca, takimi jak izomeryzm prawego przedsionka [24], izomeryzm lewego przedsionka (zespół heterotaksji z polisplenią) [25] czy choroby genetyczne, takie jak zespół Holt-Orama [26] oraz zespół Turnera [27].

Całkowite nieprawidłowe połączenie żył płucnych TAPVC stanowi około 1–3% wszystkich wrodzonych wad serca. Nie potwierdzono dziedziczenia tej choroby. Z embriologicznego punktu widzenia TAPVC jest to brak rozwoju wspólnej żyły płucnej [28]. Wada ta powstaje w 5. tygodniu życia płodowego w wyniku braku asymilacji wspólnej żyły płucnej do lewego przedsionka. Powstaje w wyniku braku połączenia żylnego spływu płucnego z lewym przedsionkiem. Utlenowana krew żylna płucna różnymi drogami kierowana jest do żył systemowych po prawej stronie serca i ponownie pompowana do płuc. Część mieszającej się krwi żyłnej i tętniczej w prawym przedsionku przekracza przegrodę międzyprzedsionkową i dostaje się do lewego przedsionka i komory, skąd trafia do krążenia systemowego. TAPVC dzieli się na 4 główne typy opisane przez Darlinga [29] na podstawie anatomicznej lokalizacji odpływu żył płucnych w stosunku do serca: nadsercowy (50%), śródsercowy (25%), podsercowy (25%) i mieszany (5%) [30].

TAPVC występuje bez innej wrodzonej choroby serca (izolowane TAPVC) w 62% i z innymi rodzajami wrodzonych chorób serca (nieizolowane TAPVC) w 38% [31]. W badaniu z 2019 r. z wykorzystaniem danych z systemów śledzenia wad wrodzonych w Stanach Zjednoczonych naukowcy oszacowali, że każdego roku około 504 dzieci rodzi się z TAPVC. Innymi słowy, około 1 na 7 809 dzieci

Tabela 2. Związek całkowitego nieprawidłowego połączenia żył płucnych z poszczególnymi wadami układu sercowo-naczyniowego [32]

Rodzaj wady	Częstość występowania (%)	CI (%)
Wrodzona wada serca	28.3	95
Anomalie pozasercowe	18.5	95
Utrudniony powrót żylny	34.1	95
Dysproporcja komór	59.2	95
Zwiększony obszar za lewym przedsionkiem	58.1	95
Występowanie żyły pionowej	59.3	95

urodzonych w Stanach Zjednoczonych każdego roku rodzi się z TAPVC [9] (tab. 2).

Najlepsze wyniki leczenia operacyjnego uzyskuje się, gdy TAPVC nie towarzyszą zwężenia żył płucnych. W przypadku powikłań w postaci zwężenia żył płucnych – czy to w momencie rozpoznania, czy też wtórnie do zabiegu, wyniki długofalowe są ograniczone [33].

PAPVC to wada, w której co najmniej jedna z żył płucnych uchodzi do prawego przedsionka lub do obwodowego układu żylnego drenażującego do prawego przedsionka [34]. Klasycznie, PAPVC zostało opisane jako pojawiające się w dzieciństwie, najczęściej po prawej stronie [35] i związane jest z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej (ang. *sinus venosus atrial septal defect* – ASD-sv, ubytek typu zatoki żyłnej). Bardzo rzadko (poniżej 1%) występuje jako wada izolowana [36].

Wraz z TAPVC często występują takie wady serca, jak ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, przetrwały przewód tętniczy, ubytek w przegrodzie międzykomorowej i pojedyncza komora [37].

TAPVC z perspektywy chirurgicznej można podzielić na 2 typy. W typie pierwszym żyła główna dolna nie ma zaburzonego przebiegu wynikającego z nieprawidłowego spływu żył płucnych. Ten typ jest korzystniejszy, ponieważ jest on łatwiejszy do chirurgicznego zaopatrzenia. Typ drugi natomiast obejmuje sytuację, w której dochodzi do połączenia nieprawidłowo spływających żył płucnych z żyłą główną dolną. Wskutek powstałych w ten sposób zaburzeń odpływu krwi z wątroby zaopatrzenia chirurgicznego wymagają również żyły wątrobowe [37].

Kolejną nieprawidłowością związaną z odpływem krwi jest sytuacja, w której żyły płucne drenują do żyły głównej górnej. Najczęściej wpadają one do przetrwałej żyły głównej górnej występującej po stronie lewej, co skutkuje znacznym zaburzeniem przepływu krwi. W sytuacji tej lewa strona serca może wykazywać cechy atroficzne z racji na bardzo małą ilość krwi, jaka jest jej dostarczana. Co ciekawe, pomimo tak znaczących anomalii w układzie krążenia, w większości przypadków nie dochodzi do zaburzeń rozwoju, a często głównym objawem jest duszność objawiająca się głównie przy wysiłku. W badaniu

rentgenowskim daje to obraz, w którym po stronie lewej występuje cień, wynikający z obecności lewej żyły głównej górnej. Jednocześnie, wskutek wyżej wspomnianego przecieku lewo-prawego dochodzi do znacznego przerostu prawego serca [38].

W literaturze opisano również przypadki, w których żyły płucne strony lewej wpadają do prawidłowej żyły głównej górnej bądź dolnej lub też sytuacje, w których żyły płucne strony prawej zlewają się z przetrwałą żyłą górną lewą. Zjawiska te obserwowane są u pacjentów z PAPVC. Klasycznie do diagnostyki tych anomalii stosuje się badanie rentgenowskie, które pozwala stwierdzić nieprawidłowości w anatomii żył płucnych. Jednak coraz powszechniej stosowane są metody tomografii komputerowej opartej na technice MDTC czy rezonansu magnetycznego. Uzupełnieniem badań obrazowych jest zwykle badanie EKG [39].

Żyły płucne, które w przebiegu TAPVC wpadają do żyły głównej dolnej, są o wiele rzadziej spotykane w porównaniu z drenażem do żyły głównej górnej. W takich sytuacjach żyły płucne zlewają się w jeden duży pień, który może wpadać do żyły głównej dolnej w trzech różnych miejscach: poniżej przepony, najczęściej między połączeniem z żyłami nerkowymi a z żyłami wątrobowymi, powyżej przepony, zazwyczaj na granicy żyły głównej dolnej i prawego przedsionka lub może wpadać do żyły głównej dolnej na wysokości przepony. Rzadkim objawem towarzyszącym takiemu schorzeniu są znaczne anomalie w budowie przepony [40].

Zespół bułata, zwany też zespołem szabli tureckiej (ang. *scimitar syndrome*), to rzadki (0,5–1% wrodzonych wad serca) zespół objawów, w którym występują: PAPVC żył płucnych prawych drenujących do żyły głównej dolnej, hipoplazja płuca prawego wraz z tętnicą płucną prawą oraz nieprawidłowe naczynie tętnicze odchodzące od aorty brzusznej, które zaopatruje płat dolny płuca prawego. U pacjentów, u których występują te objawy, w badaniu rentgenowskim klatki piersiowej widoczne są charakterystyczne zmiany określane jako objaw bułata z racji na kształt przypominający tureckie miecze. Warto zaznaczyć, że objaw ten, mimo iż często towarzyszy wyżej opisanemu zespołowi, nie jest dla niego specyficzny [41]. Ponadto, u osób dorosłych, u których występuje PAPVC, często pojawiają się również inne anomalie układu sercowo-naczyniowego, a jako najczęstszy podaje się ubytek przegrody międzyprzedsionkowej [42].

Haramati i wsp. donoszą, że w ich badaniach częstość występowania częściowego anomального połączenia żył płucnych wynosiła 0,2% (4 z 1825 raportów TK klatki piersiowej). U 79% (23 z 29 pacjentów) zaobserwowano anomálną żyłę lewego płata górnego łączącą się z przetrwałą lewą żyłą pionową, z czego tylko u 5% (1 z 23 pacjentów) żyłę lewego płata górnego w normalnej lokalizacji. Anomálną żyłę płata górnego prawego drenującą do żyły głównej górnej miało 17% (5 z 29 pacjentów), z czego u 60% (3 z 5 pacjentów) występowała również żyła płucna

płata górnego prawego w normalnej lokalizacji. U jednego pacjenta (3%) zauważono anomálną żyłę płata dolnego prawego drenującą do żyły głównej dolnej nadwątrobowej [43].

Laskowicz i wsp. opisali przypadek PAPVR u 71-letniej kobiety z wieloletnim nadciśnieniem tętniczym podczas badania angio-TK po przebytym zawale mięśnia sercowego. Wykazali oni nieprawidłowy spływ żyły płucnej górnej do żyły głównej górnej na poziomie jej ujścia do prawego przedsionka oraz ubytek przegrody międzyprzedsionkowej o typie *sinus venosus* (ASD-sv), co prawdopodobnie było przyczyną nadciśnienia zaobserwowanego u pacjentki [44].

Klinicznie istotne przypadki opisali również Sears i wsp.:

- U 55-letniego mężczyzny z migotaniem przedsionków oraz nadciśnieniem płucnym. Badanie rezonansem magnetycznym ujawniło obecność nieprawidłowej żyły płucnej powstającej z lewego segmentu koniuszkowego tylnego i przedniego lewego płata górnego i drenującej się do lewej żyły ramienno-głowej, a także przerost prawej komory. Uznano, że dysfunkcja prawej komory i nadciśnienie płucne wywołane wysiłkiem fizycznym było wynikiem przetaczania dodatkowej objętości krwi przez ten anomálny obwód; jednak ze względu na stabilne objawy odroczonego operację;
- U 33-letniej kobiety, która z dobrze kontrolowanym nadciśnieniem nadciśnieniem płucnym w wywiadzie zgłosiła się do przychodni z narastającą od roku dusznością wysiłkową. W badaniu radiologicznym klatki piersiowej stwierdzono u niej kardiomegalię. Następnie zdiagnozowano przerost prawej komory oraz idiopatyczne nadciśnienie płucne. W trakcie rezonansu magnetycznego serca wykazano istnienie nieprawidłowej żyły pochodzącej z nieprawidłowych prawych górnych i środkowych żył płucnych, które drenują się do prawej żyły przedsionkowo-wątrobowej na poziomie przepony, co może być uznane za pierwotną przyczynę nadciśnienia [45].

Prenatalne rozpoznanie TAPVC/PAPVC opisywano już wprawdzie [46–49], ale wskaźnik wykrywalności tych anomalii pozostaje nadal niski [50].

Wnioski

Zmienność anatomiczna żył płucnych jest duża, anomalia te mogą manifestować się na wiele sposobów bądź pozostawać bezobjawowe przez całe życie pacjenta. Do zmian, które nie powodują żadnych znaczących objawów należą zmiany w ilości i przebiegu żył płucnych, pod warunkiem że wszystkie drenują do lewego przedsionka. Do najczęściej występujących należą zmiany zarówno w ilości żył płucnych prawych, których liczba waha się między 1–5, jak i samym przebiegu, zwłaszcza żył segmentowych, które najczęściej ze wszystkich uchodzą bezpośrednio do lewego przedsionka. W przypadku żył stro-

ny lewej wariacji w ilości samych żył było mniej, jednak dość częstym zjawiskiem była obecność wspólnego pnia żylnego powstałego wskutek zlania się obydwu żył płucnych lewych. Odnośnie do żył segmentowych to najczęstszą anomalią tej grupy były zarówno zmiany w ilości, jak i przebiegu żył międzysegmentowych oraz odpływu żylnego z jęczyczka. Te zmienności, mimo iż nie dają same z siebie żadnych objawów, mogą powodować istotne zmiany w obrazie unaczynienia płuc, ponieważ mogą powodować powiększanie się konkretnych żył czy całych grup w momencie, kiedy odpływ z innych grup jest zaburzony. Dotyczy to zwłaszcza żył mniejszych kalibrów. Zmienność ta jest na tyle istotna, że usprawiedliwia rutynowe badania tomografii komputerowej przed zabiegami torakochirurgicznymi. Pewne zmiany mogą dawać objawy kliniczne, ujawniające się w różnym wieku, często dając niespecyficzne objawy. Najpoważniejszą z nich jest TAPVC, która wynika z braku obecności wspólnej żyły płucnej w życiu płodowym. Wada ta powoduje całkowicie zaburzony spływ żył płucnych, którego konsekwencją są masywny przebieg z lewa na prawo, zaburzenia w budowie przegrody międzyprzedsionkowej, zmniejszona ilość krwi w lewej komorze, co w konsekwencji prowadzi do hipoplazji serca lewego oraz przerostu prawego serca. Wada ta często towarzyszy innym wadom sercowym, wśród których najczęstszą jest wyżej opisana dysproporcja komór. Sytuacja, w której tylko część żył ma zaburzony przebieg jest PAPVC, najczęściej dotyczy żył płuca prawego występujących z zaburzeniami w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Dodatkowo nieprawidłowy przebieg żył płucnych może zaburzać powrót krwi obwodowej, gdyż może mu towarzyszyć przetrwała żyła główna górna lewa, żyły płucne drenujące do prawidłowej żyły głównej górnej czy wspólny pień z płuca prawego wpadający do żyły głównej dolnej zarówno pod, jak i nad przeponą, ewentualnie uchodzący z nią wspólnie do prawego przedsionka. PAPVC żył płucnych płuca prawego występuje w zespole szabli tureckiej, czyli sytuacji, w której wraz z PAPVC występuje hipoplazja płuca prawego wraz z jego tętnicami płucnymi oraz nieprawidłowe jego unaczynienie pochodzące z aorty brzusznej.

TAPVC i PAPVC są diagnozowane w różnym wieku. Najczęstszym objawem jest zmniejszona tolerancja wysiłku. Badaniem diagnostycznym z wyboru powinna być tomografia komputerowa, jednak już w badaniu rentgenowskim klatki piersiowej można wykryć część wad, takich jak przetrwała żyła główna górna lewa czy zespół szabli tureckiej.

Deklaracje

1. Zgoda Komisji Bioetycznej na badania: Nie dotyczy.
2. Podziękowania: Brak.
3. Zewnętrzne źródła finansowania: Brak.
4. Konflikt interesów: Brak.

Piśmiennictwo

1. Abdulla RI, Blew GA, Holterman MJ. Cardiovascular embryology. *Pediatr cardiol* 2004; 25: 191-200.
2. McGowan Jr FX. Cardiovascular and airway interactions. *Int Anesthesiol Clin* 1992; 30: 21-44.
3. Pensky B. Review of medical embryology. McMillan, New York 1982, 291-355.
4. Blake H, Hall R, Manion W. Anomalous pulmonary venous return. *Circulation* 1965; 32: 406-414.
5. Neil C. Development of the pulmonary vein, with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* 1956; 18: 880-887.
6. Colvin EV. Cardiac embryology. In: Garson AJr (eds.), *The science and practice of pediatric cardiology*. 2nd ed. Williams & Wilkins, Baltimore 1998, 91-126.
7. Appleton AB. Segments and blood-vessels of lungs. *Lancet* 1944; 244: 592-594.
8. Marom EM, Herndon JE, Kim YH i wsp. Variations in pulmonary venous drainage to the left atrium: implications for radiofrequency ablation. *Radiology* 2004; 230: 824-829.
9. Mai CT, Isenburg JL, Canfield MA i wsp. National birth defects prevention network. National population-based estimates for major birth defects, 2010–2014. *Birth Defects Res* 2019; 111: 1420-1435.
10. Van der Spuy JC. The surgical anatomy of the pulmonary vessels. *Thorax* 1953; 8: 189-194.
11. Porres DV, Morenza OP, Pallisa E i wsp. Learning from the pulmonary veins. *Radiographics* 2013; 33: 999-1022.
12. Tarniceriu CC, Hurjui LL, Tanase DM i wsp. The pulmonary venous return from normal to pathological-clinical correlations and review of literature. *Medicina (Kaunas)* 2021; 22: 57: 293.
13. Maciejewski R. Zmienność podziałów oskrzeli, tętnic i żył płucnych u człowieka w aspekcie klinicznym; Katedra i Zakład Anatomii Prawidłowej Człowieka. Akademia Medyczna w Lublinie 1993.
14. Boyden EA, Scannell JG. An analysis of variations in the bronchovascular pattern of the right upper lobe of fifty lungs. *Am J Anat* 1948; 82: 27-73.
15. Boyden EA, Hamre CJ. An analysis of variations in the bronchovascular patterns of the middle lobe in fifty dissected and twenty injected lungs. *J Thorac Surg* 1951; 21: 172-80.
16. Ferry RM, Boyden EA. Variations in the bronchovascular patterns of the right lower lobe of fifty lungs. *J Thorac Surg* 1951; 22: 188-201.
17. Boyden EA, Hartmann JF. An analysis of variations in the bronchopulmonary segments of the left upper lobes of fifty lungs. *Am J Anat* 1946; 79: 321-360.
18. Pitel M, Boyden EA. Variations in the bronchovascular patterns of the left lower lobe of fifty lungs. *J Thorac Surg* 1953; 26: 633-653.
19. Kandathil A, Chamarthy M. Pulmonary vascular anatomy & anatomical variants. *Cardiovasc Diagn Ther* 2018; 8: 201-207.
20. Polaczek M, Szaro P, Jakubowska L i wsp. Pulmonary veins variations with potential impact in thoracic surgery: a computed-tomography-based atlas. *J Thorac Dis* 2020; 12: 383-393.
21. Nakamura T, Koide M, Nakamura H i wsp. The common trunk of the left pulmonary vein injured incidentally during lung cancer surgery. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 954-955.
22. Fréchette E, Deslauriers J. Surgical anatomy of the bronchial tree and pulmonary artery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 18: 77-84.
23. Warren WH, Milloy FJ. Pulmonary vascular system and pulmonary hilum. *Thorac Surg Clin* 2007; 17: 601-617.
24. Musewe NN, Smallhorn JF, Freedom RM. Anomalies of pulmonary venous connections including cor triatriatum and stenosis of individual pulmonary veins. In: Neonatal heart disease. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (eds). Springer-Verlag, London 1992, 309-331.
25. Alongi AM, Kirklin JK, Deng L i wsp. Surgical management of heterotaxy syndrome: current challenges and opportunities. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2020; 11: 166-176.

26. Azab B, Aburizeg D, Ji W i wsp. TBX5 variant with the novel phenotype of mixed-type total anomalous pulmonary venous return in Holt-Oram Syndrome and variable intrafamilial heart defects. *Mol Med Rep* 2022; 25: 210.
27. Van den Hoven AT, Chelu RG, Duijnhouwer AL i wsp. Partial anomalous pulmonary venous return in Turner syndrome. *Eur J Radiol* 2017; 95: 141-146.
28. Lucas RV, Woolfrey BF, Anderson RC i wsp. Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics* 1962; 29: 729-739.
29. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. *Lab Invest* 1957; 6: 41.
30. Hirsch JC., Bove EL. Total anomalous pulmonary venous connection. *Multimedia Manual of Cardio-Thoracic Surgery* 2007; 2007.
31. Delisle G, Ando M, Calder AL i wsp. Total anomalous pulmonary venous connection: Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1976; 91: 99-122.
32. Paladini D, Pistorio A, Wu LH i wsp. Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2018; 52: 24-34.
33. Hyde JAJ, Stumper O, Barth MJ i wsp. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15: 735-741.
34. Herlong JR, Jagers JJ, Ungerleider RM. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary venous anomalies. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 56-69.
35. Brody H. Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. *Arch Pathol* 1942; 33: 221-240.
36. Senocak F, Ozme S, Bilgic A i wsp. Partial anomalous pulmonary venous return. Evaluation of 51 cases. *Jpn Heart J* 1994; 35 :43-50.
37. Chowdhury UK, Anderson RH, George N i wsp. A Review of the surgical management of anomalous connection of the right superior caval vein to the morphologically left atrium and atrial drainage of right superior caval vein. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2020; 11: 466-484.
38. Gardner F, Oram S. Persistent left superior vena cava draining the pulmonary veins. *Br Heart J* 1953; 15: 305-318.
39. Van Schuppen J, van der Hulst AE, Kuipers IM i wsp. Midline crossing pulmonary vein: right upper lobe dual venous drainage, with partial anomalous venous return of the right lung into a persistent left superior vena cava. *Surg Radiol Anat* 2022; 44: 99-103.
40. Mathey J, Galey JJ, Logeais Y i wsp. Anomalous pulmonary venous return into inferior vena cava and associated bronchovascular anomalies (the scimitar syndrome). *Thorax* 1968; 23: 398-407.
41. Tortoriello TA, Vick GW 3rd, Chung T i wsp. Meandering right pulmonary vein to the left atrium and inferior vena cava: the first case with associated anomalies. *Tex Heart Inst J* 2002; 29: 319-323.
42. Hosseinsabet A. Connection between the right upper pulmonary vein to the superior vena cava in a patient with a secundum-type atrial septal defect. *Ann Card Anaesth* 2020; 23: 376-377.
43. Haramati LB, Moche IE, Rivera VT i wsp. Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *J Comput Assist Tomogr* 2003; 27: 743-749.
44. Laskowicz B, Urbańczyk-Zawadzka M, Krupiński M i wsp. Nieprawidłowy spływ żyły płucnej górnej prawej do żyły głównej górnej wraz ze współistniejącym ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej o typie zatoki żylniej (ASD). *Przegl Lek* 2013; 70: 353-355.
45. Sears EH, Aliotta JM, Klinger JR. Partial anomalous pulmonary venous return presenting with adult-onset pulmonary hypertension. *Pulm Circ* 2012; 2: 250-255.
46. Allan LD, Sharland GK. The echocardiographic diagnosis of totally anomalous pulmonary venous connection in the fetus. *Heart* 2001; 85: 433-437.
47. Feller Printz B, Allan LD. Abnormal pulmonary venous return diagnosed prenatally by pulsed Doppler flow imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 9: 347-349.
48. Grisaru D, Achiron R, Lipitz S i wsp. Antenatal sonographic findings associated with scimitar syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8: 131-133.
49. Valsangiacomo ER, Hornberger LK, Barrea C i wsp. Partial and total anomalous pulmonary venous connection in the fetus: two-dimensional and Doppler echocardiographic findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22: 257-263.
50. SIEOG (Società Italiana di Ecografia Ostetrico-Ginecologica). *Linee Guida SIEOG*. Edizione 2015. Editeam, Cento (FE) 2015.