

Zagadka echokardiograficzna

Mirostław Kowalski

Adres:

Klinika Wad Wrodzonych Serca
Instytutu Kardiologii w Warszawie-Aninie

Dane kliniczne:

Kobieta lat 60 została przyjęta do kliniki z rozpoznaniem wrodzonej wady serca, o której mówiono jej już w latach młodości. Od jednego z profesorów kardiologii dostała wówczas rysunek sporządzony na podstawie cewnikowania serca i dokumentujący rodzaj stwierdzonej u niej patologii. Profesor poinformował ją, że nie istnieją możliwości techniczne korekcji, jednak ze względu na niewielkie zaawansowanie wady, może prowadzić normalny tryb życia. Rzeczywiście, w ciągu kilkudziesięciu lat, jakie upłynęły od tego badania, nie występowały objawy niewydolności serca. Pacjentka urodziła dwoje dzieci. W ostatnich latach leczyła się z powodu nadciśnienia tętniczego, które wymagało stosowania leków hipotensyjnych. W bieżącym roku znów była poddana komplekso-

wej diagnostyce z powodu niedoczynności tarczycy, prawdopodobnie ograniczającej jej wydolność fizyczną. Przy okazji tej terapii opiekujący się nią lekarz postanowił zeryfikować ostatecznie rozpoznanie i ustalić, na ile wada może przyczynić się do gorszej wydolności chorej. W EKG zarejestrowano rytm zatokowy miarowy. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono szczelną przegrodę międzyprzedsionkową z nieposzerzonym pniem płucnym. Zabarwienie skóry było prawidłowe.

Pytanie:

Czy powyższy opis i przedstawione ryciny pozwalają na postawienie rozpoznania? Czy chora powinna być operowana, obserwowana?



RYCINA 1

Prezentacja 2D. Projekcja przymostkowa w osi długiej.



RYCINA 2

Prezentacja 2D. Projekcja podmostkowa.



RYCINA 3

Badanie dopplerowskie znakowane kolorem. Projekcja podmostkowa.



RYCINA 4

Prezentacja 2D. Projekcja podmostkowa.

Odpowiedź:

U chorej należy rozpoznać nieprawidłowy spływ żył płucnych. W wadzie tej żyły płucne łączą się z prawym przedsionkiem lub z układem żył systemowych, drenujących do prawego przedsionka. Anomalia spływu może występować w różnych wariantach – całkowitego nieprawidłowego spływu z wszystkimi żyłami uchodzącymi nieprawidłowo bądź częściowego nieprawidłowego spływu, jak w tym wypadku, w którym tylko niektóre żyły (najczęściej żyły prawostronne) uchodzą nieprawidłowo. Ze względu na miejsce zetknięcia się żył płucnych z prawym przedsionkiem wyróżnia się typ nadsercowy, sercowy, podprzeponowy (podsercowy) oraz mieszany. Częstość występowania typu podprzeponowego ocenia się na 25%. W wadzie tej żyła płucna prawostronna lub obie żyły prawostronne łączą się we wspólne naczynie, uchodzą do żyły wrotnej, żołądkowej lub głównej dolnej (jak w przedstawionym wypadku). Rola badania przezklatkowego jest ograniczona. Bywa, że w badaniu dwuwymiarowym nie widać żył drenujących do przedsionka lewego w projekcji koniuszkowej, co powinno nasunąć podejrzenie nieprawidłowego spływu. Czasami widoczne jest po-

łączenie żyły płucnej z układem żył systemowych zarówno w obrazie 2D (ryc. 2), jak i w badaniu dopplerowskim (ryc. 3). Warto, badając chorego, zwrócić uwagę na wielkość prawego serca, szerokość pnia tętnicy płucnej, paradoksalny ruch przegrody międzyprzedsionkowej. Zawsze należy dążyć do ustalenia typu połączenia, stwierdzenia obecności zwężeń żył, wad towarzyszących. Obstrukcja żył może być widoczna w każdym z rodzajów połączeń, a zwłaszcza w typie podprzeponowym, w którym żyła łącząca się z układem żył systemowych może wykazywać zagięcie lub przewężenie w rozwarze przepony (nieobecne w przedstawionej sytuacji). Chociaż taka sytuacja jest niezwykle rzadka, wykluczono obecność ubytku przegrody międzyprzedsionkowej. Jama prawej komory jest niepowiększona (ryc. 1), a pień tętnicy płucnej nieposzerzony (ryc. 4). Przypadek nie wymaga zatem postępowania chirurgicznego. Warto zaznaczyć, że wadę o takiej charakterystyce można podejrzewać już na podstawie zdjęcia przeglądowego klatki piersiowej, w którym uchodząca nisko żyła płucna (żyły płucne) tworzy charakterystyczny łukowaty cień (scimitar syndrome – zespół szabli). Wadzie tej towarzyszyć może również hipoplazja prawego płuca.