

Submitted: 09.05.2012

Accepted: 11.12.2012

## Całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych – typ nadsercowy: diagnostyka echokardiograficzna uwarunkowanego anatomicznie zwężenia żyły pionowej drenażącej spływ płucny

Totally anomalous pulmonary venous drainage – supracardiac type: ultrasound assessment of anatomically determined stenosis of the vertical vein collecting pulmonary venous return

Wojciech Mądry, Maciej A. Karolczak

*II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska*

*Adres do korespondencji: Dr n. med. Wojciech Mądry, II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Działdowska 1, 01-184 Warszawa, e-mail: madwoj1@onet.eu*

### Słowa kluczowe

całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych, zwężenie żyły pionowej, wrodzone zwężenie żył płucnych, pooperacyjne zwężenie żył płucnych, echokardiografia, echokardiograficzne wysokie projekcje przymostkowe

### Streszczenie

Diagnostyka wrodzonych wad serca, także całkowicie nieprawidłowego spływu żył płucnych, opiera się na badaniu echokardiograficznym. O ile zobrazowanie struktur wewnątrzsercowych rzadko nastręcza istotnych trudności, o tyle leżące poza sercem naczynia, np. żyły płucne, wielokrotnie bywają przesłonięte tkankami źle przewodzącymi ultradźwięki, co sprawia, że do ich uwidocznienia wykorzystuje się inne metody obrazowania – tomografię komputerową, magnetyczny rezonans jądrowy czy angiokardiografię. Do poważnych ograniczeń możliwości ich stosowania w pediatrii należą konieczność znieczulenia ogólnego oraz użycie środków kontrastujących. Warunkiem uzyskania czytelnego obrazu jest osiągnięcie wystarczającego stężenia kontrastu w naczyniach, co nie zawsze jest możliwe u pacjenta w stanie ciężkiej niewydolności krążenia. Należy dołożyć wszelkich starań, aby uzyskać z badania echokardiograficznego jak najwięcej informacji niezbędnych do planowania terapii – pomimo ograniczeń. Istotnym elementem morfologicznym całkowicie nieprawidłowego spływu żył płucnych jest połączenie pomiędzy układem żył płucnych i systemowych – w postaci nadsercowej najczęściej za pośrednictwem żyły pionowej uchodzącej do żyły ramiennie-głowej lewej. Zwężenie tego połączenia utrudnia odpływ krwi z płuc, co prowadzi do wtórnego obrzęku i ciężkiej, gwałtownie postępującej niewydolności krążeniowo-oddechowej. W każdym przypadku całkowicie nieprawidłowego spływu żył płucnych należy poszukiwać takiego zwężenia, gdyż stanowi ono wskazanie do pilnej operacji. Autorzy, opierając się na danych z piśmiennictwa oraz na własnym doświadczeniu, opisują zasady i kryteria rozpoznawania tej rzadkiej nadsercowej odmiany wady serca, z obecnością żyły pionowej, za której zwężenie odpowiada zjawisko tzw. imadła anatomicznego (*anatomical vise*). Powstaje ono, gdy naczynie to przeciska się przez wąskie okno ograniczone od dołu przez lewą tętnicę płucną, a od góry przez lewe główne oskrzele i przewód lub więzadło tętnicze. W prezentowanej pracy opisano metodykę badania umożliwiającą precyzyjne uwidocznienie przebiegu naczynia oraz różnicowanie z częściej występującym wariantem wady, w którym nie dochodzi do jego ucisku z zewnątrz.

**Key words**

totally anomalous pulmonary venous drainage, bronchoarterial vise of the vertical vein, congenital pulmonary vein stenosis, postoperative pulmonary vein stenosis, echocardiography, high parasternal echocardiographic views

**Abstract**

The diagnosis of the congenital heart defects, among others totally anomalous pulmonary venous drainage, is based on echocardiography. While the visualization of intracardiac structures rarely causes significant difficulties, the vessels positioned outside the heart, e.g. the pulmonary veins, are often hidden behind tissues impermeable to ultrasounds, which may necessitate the use of other imaging methods, such as computer tomography, nuclear magnetic resonance or angiocardiology. The serious limitation of these techniques, especially in pediatric age, is the necessity to administer general anesthesia and contrast media. In order to obtain clear images, the appropriate concentration of a contrast agent in the vessels is necessary, which is not always possible in a patient with severe circulatory failure. Therefore, every effort should be made to obtain as much information necessary for treatment determination as possible from echocardiography, in spite of its limitations. A significant morphological factor of totally anomalous pulmonary venous drainage is the connection between the pulmonary and systemic veins, which in the supracardiac type is the vertical vein draining into the left brachiocephalic vein. The narrowing of this connection impedes the return of the blood from the lungs, which leads to the secondary edema and severe, abrupt cardiorespiratory insufficiency. Such a narrowing should be sought for in every case of totally anomalous pulmonary venous drainage since it constitutes an indication for an urgent surgery. On the basis of own experience and information obtained from the pertinent literature, the authors describe the rules and criteria of the diagnosis of this rare supracardiac form of the heart defect with the presence of the vertical vein which may undergo stenosis due to a phenomenon called the anatomical or bronchoarterial vise. It is formed when the vessel "pushes through" a narrow opening bordered by the left pulmonary artery from the inferior side as well as the left main bronchus and the arterial duct or ligament from the superior side. This article describes a technique of echocardiographic test enabling the precise visualization of the vessel's course and the differentiation from a more common variant of the defect – without external stenosis.

Całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych (*totally anomalous pulmonary venous drainage*, TAPVD) należy do stosunkowo rzadkich (niepełna 1%)<sup>(1)</sup>, ale obciążonych wysoką śmiertelnością wrodzonych wad serca<sup>(2-9)</sup>. Ze względu na złożony proces rozwoju żył płucnych w okresie płodowym istnieje wiele wariantów anatomicznych tej wady. W większości przypadków żyły płucne tworzą wspólne zlewisko (*confluence*) znajdujące się poza właściwą jamą lewego przedsionka, które jest połączone z układem żył systemowym pojedynczym kanałem żylnym. Lokalizacja ujścia tej zbierającej spływ płucny żyły stanowi podstawę użytecznego, z punktu widzenia kardiochirurga, podziału na typy nadsercowy, śródsercowy, podsercowy i mieszany. W piśmiennictwie<sup>(1-9)</sup> podawane są różne częstości występowania poszczególnych typów. W typie nadsercowym (43–57%) spływ żył płucnych najczęściej jest kierowany poprzez lewą żyłę pionową do lewej żyły ramienno-głowej (około 37% TAPVD), rzadziej do żyły głównej górnej lub do żyły nieparzystej (14%). W typie śródsercowym (15–21%) miejsce połączenia stanowi zatoka wieńcowa lub bezpośrednio prawy przedsionek, w podsercowym (23–35%) – w postaci nadprzeponowej żyła główna dolna, w podprzeponowej – żyła główna dolna lub jedna z żył układu wrotnego. Znacznie rzadziej (około 6–10% TAPVD)

The totally anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) belongs to relatively rare (less than 1%)<sup>(1)</sup> but highly fatal congenital cardiac disorders<sup>(2-9)</sup>. Due to the complex developmental process of pulmonary veins during the prenatal period, there are many anatomical variants of this defect. In most cases, the pulmonary veins form their confluence, which is located beyond the proper left atrial cavity and connected to the systemic veins by a single venous channel. The location of the ostium of this vein, which collects the pulmonary return, constitutes the basis of the division (important from the point of view of a cardiac surgeon) into the supracardiac, intracardiac, infracardiac and mixed types. The medical literature reports various numbers connected with the incidence of individual types<sup>(1-9)</sup>. In the case of the supracardiac type (43–57%), the pulmonary venous return is most frequently directed to the left brachiocephalic vein through the left vertical vein (about 37% of TAPVD) and more rarely to the superior vena cava or the azygos vein (14%). In the intracardiac type (15–21%) the connection place is the coronary sinus or directly the right atrium. In the infracardiac type (23–35%), in its supradiaphragmatic form, it is the inferior vena cava and in the subdiaphragmatic form – the inferior vena cava or one of the veins belonging to the portal system. The mixed type occurs much more rarely

występuje postać mieszana, w której poszczególne żyły płucne uchodzą do żylnego układu systemowego w różnych konfiguracjach anatomicznych.

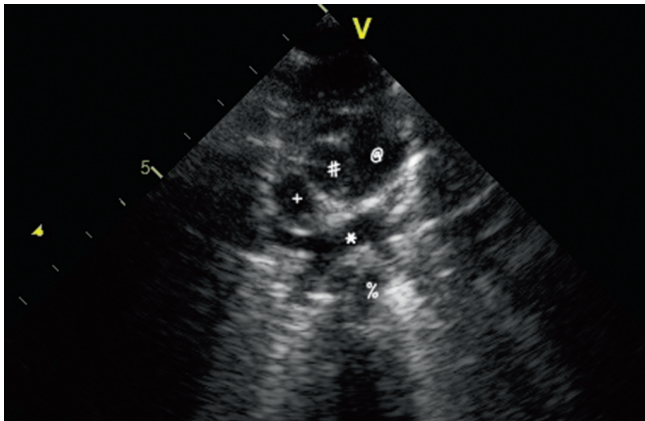
Wobec braku połączenia żył płucnych z lewym przedsionkiem krew powracająca z płuc jest kierowana ponownie do żył krążenia systemowego i/lub prawego przedsionka, a jedyną drogą umożliwiającą napełnianie lewej komory jest otwór w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Każda przeszkoda zawężająca wydłużony trakt prowadzący krew z płuc do lewego przedsionka powoduje z jednej strony zastój i wzrost ciśnienia w krążeniu płucnym, z drugiej obniżenie rzutu lewej komory i perfuzji systemowej, stanowiąc bezpośrednie zagrożenie życia. Przedłużający się stan upośledzenia odpływu z płuc, zwiększając ryzyko trwałej przebudowy ścian naczyń łożyska płucnego, wpływa niekorzystnie także na odległe rokowanie u pacjentów, którzy przeżyli okres pooperacyjny. Częstość zwężeń jest szacowana w różnych opracowaniach na 22–79% pacjentów z TAPVD<sup>(2-9)</sup>. Mogą one dotyczyć żył płucnych, ich zlewiska, a także żylnego kanału łączącego zlewisko żył płucnych z układem żył systemowych, wreszcie obejmować poziom przegrody międzyprzedsionkowej. Zwęzenie może być efektem zarówno patologii ściany naczyń, jak i ucisku z zewnątrz<sup>(10,11)</sup>. Szczególną postacią zwężenia w typie nadsercowym jest taki wariant przebiegu lewej żyły pionowej, w którym musi ona pokonać wąskie okno ograniczone od przodu przez lewą gałąź tętnicy płucnej, od tyłu przez lewe główne oskrzele, a od góry i przysrodkowo przez przewód/więzadło tętnicze (tzw. imadło anatomiczne, ang. *anatomical vise, bronchoarterial vise*)<sup>(12)</sup>. Dzieje się tak, gdy żyła pionowa odchodzi od zlewiska żył płucnych bardziej przysrodkowo niż zazwyczaj i kieruje się pionowo ku górze, przebiegając poza pniem płucnym – pomiędzy jego gałęziami. Powyżej rozwidlenia pnia płucnego żyła skręca w lewo pod kątem zbliżonym do prostego i biegnąc niemal poziomo, krzyżuje od góry lewą gałąź tętnicy płucnej. Właśnie na poziomie tego skrzyżowania musi „przecisnąć się” pomiędzy wymienionymi wyżej strukturami. Następnie ponownie skręca ku górze i przodowi, ostatecznie łącząc się z lewą żyłą ramienno-głowową.

Opisany powyżej przebieg lewej żyły pionowej jest odmienny od częściej obserwowanego, analogicznego do przetrwałej lewej żyły głównej górnej. Odchodzi ona wtedy od zlewiska żył płucnych bardziej na lewo i nie biegnie pomiędzy gałęziami pnia płucnego, ale już w początkowym odcinku krzyżuje lewą gałąź tętnicy płucnej od dołu i przodu, a następnie kieruje się bezpośrednio ku górze i uchodzi do żyły ramienno-głowowej. Dzięki temu nie napotyka

(about 6–10%). Here, individual pulmonary veins drain into the systemic veins in various anatomical configurations.

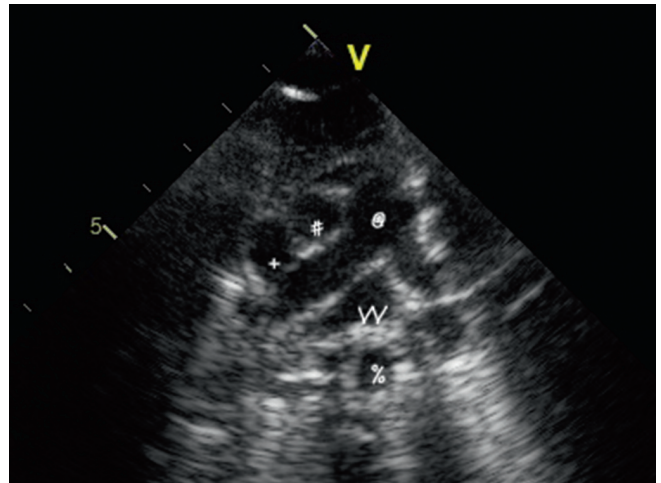
Due to the lack of connection between the pulmonary veins and the left atrium, the blood returning from the lungs is again directed to the systemic venous circulation and/or the right atrium and the only way to fill the left ventricle is the interatrial communication. Each obstacle which narrows the elongated tract leading the blood from the lungs to the left atrium, on the one hand, causes stasis and raises the pressure in the pulmonary circulation, and on the other hand, decreases the left ventricular output as well as systemic perfusion and thus, constitutes a direct threat to life. The prolonged impairment of the pulmonary drainage increases the risk of permanent remodelling of the walls of the pulmonary vascular bed. It also affects the long-term prognosis in patients who survived the postoperative period. The incidence of stenosis in patients with TAPVD is estimated in various reports to 22–79%<sup>(2-9)</sup>. The stenosis may affect the pulmonary veins, their confluence and the venous canal which connects the confluence of the pulmonary veins with the systemic veins as well as the region of the interatrial septum. The stenosis may result from both a pathology of the vascular walls and the external compression<sup>(10,11)</sup>. A special form of stenosis in the supracardiac type is the anatomic variant of the left vertical vein's course in which it has to cross a narrow window bordered inferiorly by the left pulmonary artery, the left main bronchus posteriorly and by the ductus/ligamentum arteriosus superomedially (so-called anatomical vise or bronchoarterial vise)<sup>(12)</sup>. It happens when the vertical vein originates from the confluence of the pulmonary veins more medially than usual and heads in the cranial direction, travelling beyond the pulmonary trunk – between its branches. Above the pulmonary trunk branching, the vein turns left at a nearly right angle and, running almost horizontally, crosses the left pulmonary artery. In the region of this crossing, the vein must “push through” the aforementioned structures. Next, it turns again and heads in the anterosuperior direction to finally connect with the left brachiocephalic vein.

The course of the left vertical vein described above is different from the one which is observed more frequently – analogical to the persistent left superior vena cava. In this situation, it originates in the confluence of the pulmonary veins at its left side and does not run between the pulmonary trunk branches. Instead, in its initial fragment, it crosses the left pulmonary artery from the anteroinferior side and then



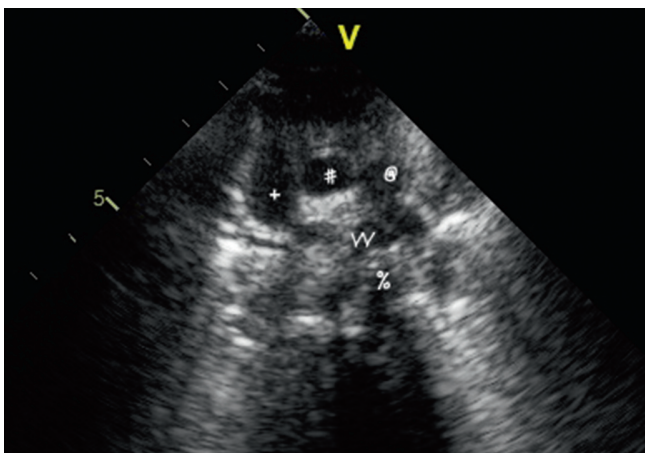
**Ryc. 1.** Wysoka projekcja przymostkowa. Wiązka ultradźwięków zorientowana w płaszczyźnie pośredniej pomiędzy poprzeczną i czołową, niemal poziomo. Wskaźnik kierunkowy głowicy (V) jest skierowany ściśle w lewo. W centrum widoczne cztery żyły płucne uchodzące do oznaczonego gwiazdką zlewiska (\*); przed zlewiskiem poprzeczne przekroje żyły głównej górnej (+), aorty wstępującej (#) i pnia płucnego (@) poniżej podziału; bezpośrednio za zlewiskiem – poprzeczny przekrój aorty zstępującej (%)

**Fig. 1.** High parasternal view. The ultrasound beam in the intermediate plane between the transverse and coronal ones, placed nearly horizontally. The direction indicator of the transducer (V) is pointed specifically to the left. In the center, four pulmonary veins are visible draining into the confluence which is marked with an asterisk (\*); in front of the confluent, the transverse sections of the superior vena cava (+), ascending aorta (#) and pulmonary trunk below the branching site (@); directly behind the confluence – the transverse section of the descending aorta (%)



**Ryc. 2.** Nieznaczne przesunięcie głowicy ku górze i odchylenie wiązki ultradźwięków do płaszczyzny poziomej ukazuje podział pnia płucnego na gałęzie; na tym poziomie widoczna jest już żyła pionowa (VV) wychodząca ze zlewiska żył płucnych i znajdująca się za pniem, pomiędzy jego gałęziami. Pozostałe struktury są zlokalizowane i oznaczone jak na ryc. 1

**Fig. 2.** A slight cranial movement of the transducer and shift of the ultrasound beam to the horizontal plane presents the branching of the pulmonary trunk; in this region the vertical vein (VV) is visible as it originates from the confluence of the pulmonary veins and runs behind the trunk, between its branches. The remaining structures are localized and marked like in fig. 1



**Ryc. 3.** Dalsze przemieszczenie głowicy ku górze pozwala zobaczyć kolejny odcinek żyły pionowej – od tyłu lewej gałęzi tętnicy płucnej; prawa gałąź nie jest już widoczna. Pozostałe oznaczenia jak poprzednio

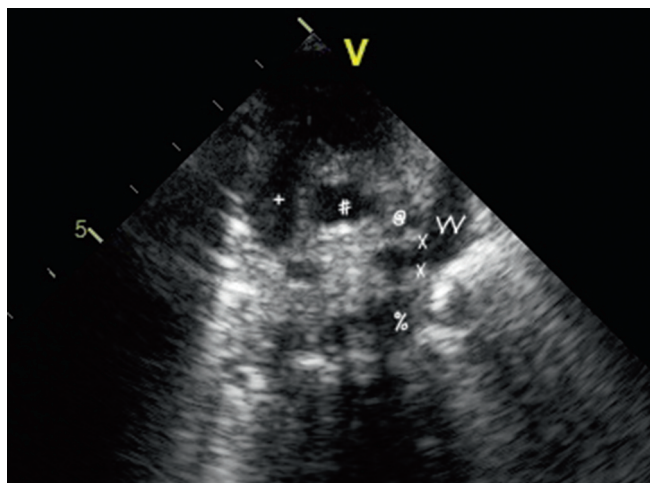
**Fig. 3.** Further cranial movement of the transducer allows for the imaging of another fragment of the vertical vein – from the posterior side of the left pulmonary artery, the right branch is not visible. The remaining markings as above

na swoim przebiegu żadnej struktury anatomicznej, przez którą mogłaby być uciśnięta. Należy zaznaczyć, że także w tym przypadku możliwe jest zwężenie – wynikające z patologii ścian żyły pionowej, jednak nie jest to zjawisko obligatoryjne, podczas gdy zwężenie uwarunkowane anatomicznie zawsze powoduje upośledzenie przepływu i dramatyczne następstwa hemodynamiczne.

heads directly to the cranial direction and drains into the brachiocephalic vein. Thanks to this, there is no anatomical structure on its way which could compress it. It needs to be emphasized that stenosis resulting from the intrinsic pathology of the vertical vein wall is also possible in this case. Nevertheless, it is not obligatory while the anatomically determined stenosis always causes flow disorders and dramatic hemodynamic consequences.

Early diagnosis of TAPVD (during neonatal or even prenatal period) and, in particular, determining the type of the highest risk enables a prompt surgical correction before the irreversible changes appear<sup>(1-9)</sup>. Thorough and systematic echocardiographic analyses

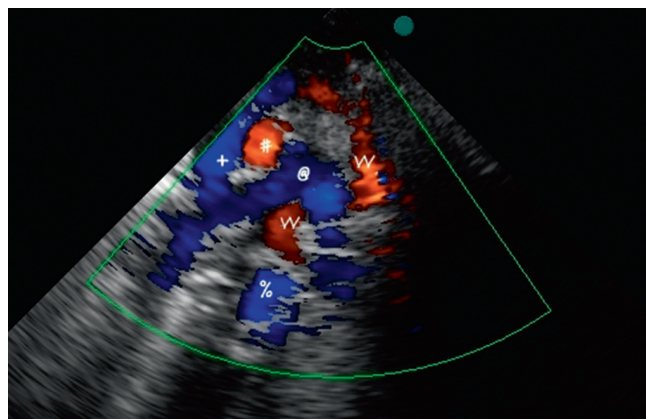




**Ryc. 4.** Nieco wyżej żyła pionowa skręca na lewo i krzyżuje od góry niewidoczną już lewą tętnicę płucną; za tym skrzyżowaniem ponownie skręca do przodu i ku górze, aby ujść do lewej żyły ramiennie-głowej. Na tym poziomie widoczne są jeszcze najwyższa część pnia płucnego i – przede wszystkim – zwężenie żyły pionowej znajdujące się w miejscu skrzyżowania z lewą tętnicą płucną. Pozostałych struktur, tworzących szczękę imadła ściskającego żyłę pionową, tzn. lewego głównego oskrzela i więzadła tętniczego, nie można bezpośrednio zobaczyć w badaniu echokardiograficznym, niemniej da się określić ich położenie i przebieg. Więzadło tętnicze rozciąga się pomiędzy aortą zstępującą a szczytem pnia płucnego (na rycinie miejsca te oznaczono symbolem X). W przypadku zachowanej drożności przewodu tętniczego naczynie to oczywiście byłoby widoczne. Lewe główne oskrzelo przebiega tuż za żyłą pionową i krzyżuje aortę od przodu, tworząc tylne ograniczenie zwężenia. Badanie ultradźwiękowe nie pokazuje dróg oddechowych, jakkolwiek nierzadko można zarejestrować cień akustyczny powstający w ich sąsiedztwie. W tym przypadku jego obraz nie jest wystarczająco wyraźny

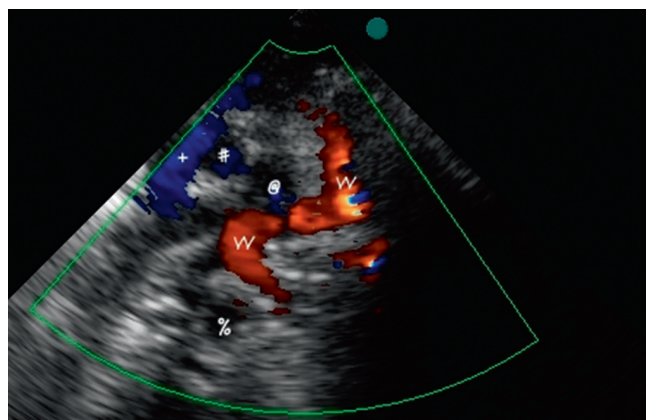
**Fig. 4.** Slightly above, the vertical vein turns left and crosses the invisible left pulmonary artery from the cranial side; after this crossing, it again turns to the anterosuperior direction in order to drain into the left brachiocephalic vein. In this region, one may also observe the highest part of the pulmonary trunk and, above all, the stenosis of the vertical vein in the place of crossing with the left pulmonary artery. The remaining structures which form the bronchoarterial vise that compresses the vertical vein, i.e. the left main bronchus and the arterial ligament, are impossible to visualize directly in the echocardiographic exam. Nevertheless, their location and course can be determined. The arterial ligament stretches between the descending aorta and the apex of the pulmonary trunk (X symbol in the figure). In the case of the retained patency of the ductus arteriosus, this vessel would of course be visible. The left main bronchus is located right behind the vertical vein and crosses the aorta from the ventral side forming the dorsal bordering for the stenosis. The ultrasound tests do not show the airway, but acoustic shadows appearing in its vicinity may be detected. In presented case the image is not clear enough

Wczesne – w okresie noworodkowym, a nawet płodowym – rozpoznanie TAPVD, a w szczególności wyodrębnienie postaci o najwyższym stopniu ryzyka stwarza szanse na szybką chirurgiczną korekcję wady, zanim dojdzie do nieodwracalnych powikłań<sup>(1-9)</sup>.



**Ryc. 5.** Obrazowanie naczyń górnego śródpiersia z wykorzystaniem kolorowego dopplera. Okres skurczu – widoczny przepływ w dużych tętnicach. Płaszczyzna pośrednia pomiędzy poprzeczną i czołową – zbliżona do czołowej, obrazująca pień płucny na poziomie jego podziału. Dwa odcinki żyły pionowej: początkowy – pomiędzy gałęziami pnia płucnego i dystalny – uchodzący do żyły ramiennie-głowej lewej

**Fig. 5.** Imaging of the vessels in the upper mediastinum by means of the color Doppler. Contraction phase – the flow in large arteries is visible. The intermediate plane between the transverse and coronal ones – closer to the coronal, presents the pulmonary trunk in the region of its branching. Two fragments of the vertical vein: proximal – between the branches of the pulmonary trunk, and distal – draining into the brachiocephalic vein

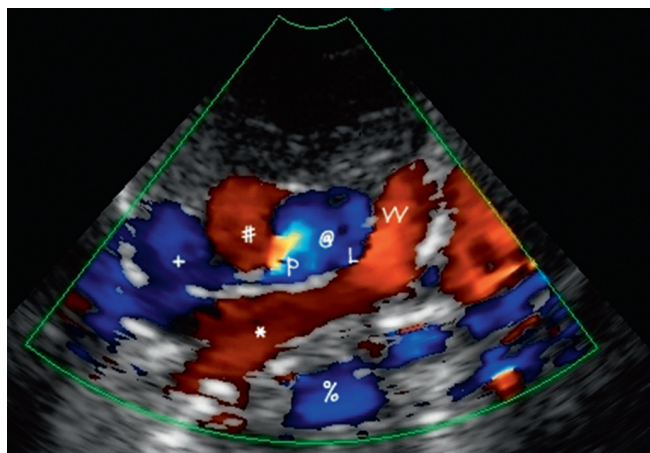


**Ryc. 6.** Zwężony, poziomy odcinek żyły pionowej staje się widoczny po przemieszczeniu wiązki ultradźwięków nieco bardziej ku górze i przodowi

**Fig. 6.** The narrowed horizontal fragment of the vertical vein becomes visible after the ultrasound beam is moved a little bit to the anterosuperior direction

of the course and mutual spatial relations of the vessels enable the establishment of the accurate diagnosis without the need for invasive tests or angiotomography, which require general anesthesia and constitute additional stress for the failing circulatory system<sup>(13-15)</sup>.

As has already been mentioned, in the supracardiac form of TAPVD with anatomically determined

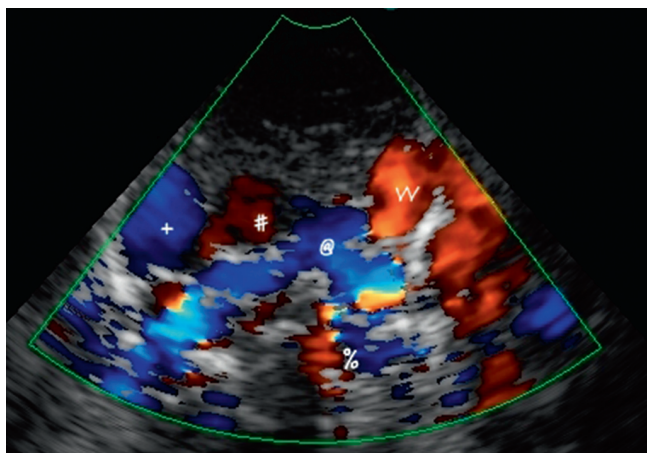


**Ryc. 7.** Analogicznie do ryc. 1. Żyły płucne uchodzą do wspólnego zlewiska (\*), przed którym widoczne są przekroje żyły głównej górnej (+), aorty wstępującej (#) i pnia płucnego (@) – na poziomie podziału (początkowe odcinki obu jego gałęzi oznaczono odpowiednio literami L i P). Żyła pionowa (VV) opuszcza zlewisko poniżej lewej gałęzi pnia płucnego i biegnie ku górze i przodowi. Za zlewiskiem żył płucnych zauważalny przekrój aorty zstępującej (%). Światło żyły pionowej w miejscu skrzyżowania z lewą gałęzią tętnicy płucnej nie wykazuje przewężenia

**Fig. 7.** Analogically to fig. 1. The pulmonary veins drain into the common confluence (\*), before which the following are noticeable: the sections of the superior vena cava (+), ascending aorta (#) and the pulmonary trunk (@) in the region of branching (the initial fragments of both branches are respectively marked as L and P). The vertical vein (VV) exits the confluence below the left branch of the pulmonary trunk and runs in the anterosuperior direction. The section of the descending aorta (%) may be noticed behind the confluence. The lumen of the vertical vein does not show signs of stenosis at the site of crossing with the left pulmonary artery

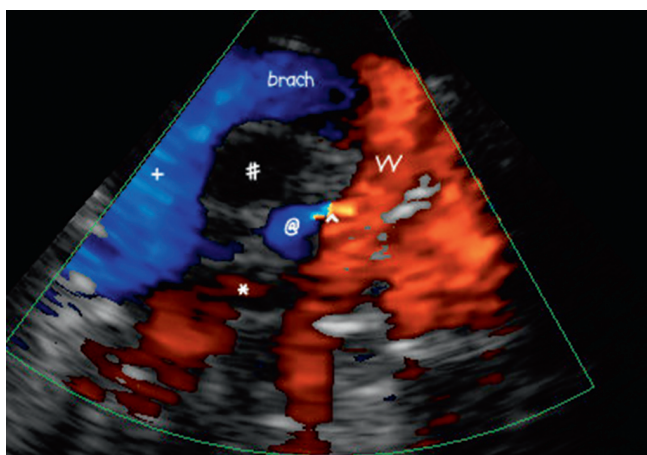
Wnikliwa i systematyczna echokardiograficzna analiza przebiegu i wzajemnych relacji przestrzennych naczyń umożliwia ustalenie precyzyjnego rozpoznania bez konieczności przeprowadzania badań inwazyjnych lub angiotomograficznych, wymagających znieczulenia ogólnego i powodujących dodatkowe obciążenie dla niewydolnego układu krążenia<sup>(13-15)</sup>.

Jak już wspomniano, w nadsercowej postaci TAPVD ze zwężeniem uwarunowanym anatomicznie żyła pionowa jest kręta, co praktycznie uniemożliwia jej uwidocznienie w całości w jednej płaszczyźnie – na jednym obrazie echokardiograficznym. Konieczne jest zatem prześledzenie całego jej przebiegu od końca płucnego – tj. od zlewiska żył płucnych, do systemowego – do lewej żyły ramienno-głowej. Realizację tego celu umożliwiają projekcje „tomograficzne”, w których płaszczyzna cięcia pokrywa się z płaszczyznami podstawowymi – poprzecznymi, czołowymi i strzałkowymi. Dzięki orientacji głowicy zgodnej z kierunkami głównymi (przód – tył, góra – dół, lewo – prawo) jesteśmy w stanie dokładnie określić relacje przestrzenne pomiędzy poszczególnymi



**Ryc. 8.** Po przemieszczeniu wiązki ultradźwięków jeszcze bardziej ku górze widoczne są obie gałęzie pnia płucnego. Żyła pionowa, która skrzyżowała gałąź lewą od dołu, znajduje się do przodu i na lewo, z dala od struktur, które mogłyby powodować ucisk

**Fig. 8.** After moving the ultrasound beam even more cranially, both branches of the pulmonary trunk are visible. The vertical vein, which crossed the left pulmonary artery from the inferior side, can be found in the left anterior side, far from the structures which could cause a compression



**Ryc. 9.** Przekrój w projekcji analogicznej jak na ryc. 6, tj. poprzecznej, uzyskanej z wcięcia jarzmowego, w płaszczyźnie zbliżonej do czołowej. Badanie z wykorzystaniem kolorowego dopplera obrazuje żyłę pionową jako proste, szerokie naczynie, widoczne na całym przebiegu – od zlewiska żył płucnych do ujścia do lewej żyły ramienno-głowej (brach). Zwraca uwagę bardzo intensywny przepływ w tych naczyniach. Ponadto widoczny jest przepływ w płucnym ujściu zamykającego się przewodu tętniczego (^), który nie powoduje zniekształcenia sąsiadującej z nim żyły pionowej

**Fig. 9.** The section analogical to the one presented in fig. 6, i.e. the transverse one, obtained from the zygomatic notch in a plane similar to coronal. The color Doppler examination presents the vertical vein as a straight, wide vessel with its entire course visible – from the confluence of the pulmonary veins to its opening to the left brachiocephalic vein (brach). A highly intensive flow in these vessels draws attention. Moreover, the flow in the pulmonary ostium of the closing ductus arteriosus (^) is visible, which does not cause any deformation to the adjacent vertical vein



strukturami anatomicznymi. Stopniowe, płynne przesuwanie wiązki ultradźwięków w określonym kierunku umożliwia śledzenie przebiegu i identyfikację naczyń pojawiających się w polu widzenia. Niezwykle użyteczne są wysokie projekcje przymostkowe poprzeczne, z wiązką ultradźwięków zorientowaną ze strony lewej na prawo, w płaszczyznach pośrednich pomiędzy poprzecznymi i czołowymi. Przykład takiego manewru przeprowadzonego w trakcie badania 5-tygodniowego niemowlęcia z nadsercowym TAPVD z anatomicznym zwężeniem żyły pionowej, znajdującego się w stanie wstrząsu kardiogenego, przedstawiono na ryc. 1–4.

Obrazowanie przepływu techniką kolorowego dopplera ułatwia uzyskanie czytelnego obrazu naczyń. Metoda ta jest szczególnie użyteczna w przypadku nieprawidłowego przebiegu żył. Przepływ w żyłę pionowej ilustrują ryc. 5 i 6, badanie przeprowadzone u dziecka z TAPVD bez zwężenia żyły pionowej – ryc. 7–9.

Z analizy przedstawionych obrazów wynika, że w badaniu echokardiograficznym można precyzyjnie prześledzić charakterystyczny, kręty przebieg żyły pionowej pomiędzy głównymi gałęziami tętnicy płucnej, ze skrzyżowaniem z lewą gałęzią od tyłu i góry, co pozwala na różnicowanie z innymi postaciami nadsercowego TAPVD. Zawsze jest to stan związany z występowaniem nasilonego ucisku i zwężenia tej żyły przez struktury tworzące anatomiczne imadło i skutkujący nasilonymi zaburzeniami hemodynamicznymi, prowadzącymi do szybkiego zgonu dziecka<sup>(4,5,12)</sup>.

Obraz dwuwymiarowy, przedstawiający patognomiczne szczegóły anatomiczne, ma najczęściej większe znaczenie diagnostyczne niż pomiar prędkości przepływu metodą dopplera spektralnego, szczególnie u pacjentów z nasilonymi zaburzeniami hemodynamicznymi w postaci zespołu małego rzutu, utrudniającymi uzyskanie spektrum przepływu o satysfakcjonującej jakości. Za kryterium diagnostyczne zwężenia żył płucnych uważa się maksymalną prędkość przepływu powyżej 2,0 m/s<sup>(4,16)</sup>. Dlatego stwierdzenie w badaniu dwuwymiarowym, ewentualnie uzupełnionym o obrazowanie przepływu kolorowym dopplerem, charakterystycznego, nieprawidłowego przebiegu żyły pionowej u dziecka z TAPVD jest równoznaczne z rozpoznaniem jej istotnego hemodynamicznie zwężenia i ustaleniem pilnych wskazań do korekcji wady.

#### Konflikt interesów

*Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.*

stenosis, the vertical vein is winding which practically makes it impossible to fully visualize it in one plane – on one echocardiogram. Therefore, it is necessary to trace its course from the beginning to the end – i.e. from the confluence of the pulmonary veins – to the left brachiocephalic vein. The achievement of this goal is facilitated by “tomographic” views, in which the section plane corresponds to the basic planes: transverse, coronal and sagittal ones. By means of the transducer orientation according to the main directions (down-up, front-back, left-right) we are able to precisely determine the spatial relations between individual anatomical structures. The gradual and smooth movement of the ultrasound beam in the specified directions enables us to trace the course and identify the vessels appearing in the image. High, transverse parasternal views with the ultrasound beam directed from left to right in the intermediate plane between the transverse and coronal ones, are the most helpful. Figs. 1–4 present an example of such a maneuver conducted during the examination of a 5-week old infant suffering from supracardiac TAPVD with anatomical stenosis of the vertical vein presenting with cardiogenic shock.

The flow imaging with the color Doppler technique makes it easier to obtain a clear image of the vessels. This technique is exceptionally useful in the case of inappropriate course of veins. The flow in the vertical vein is presented in figs. 5 and 6 and the examination of a child with TAPVD without the stenosis of the vertical vein is pictured in figs. 7–9.

Upon the analysis of the presented images, it may be concluded that during echocardiographic examination, it is possible to precisely trace the characteristic, winding course of the vertical vein, which runs between the main branches of the pulmonary artery and crosses the left branch from the posterosuperior side. This allows for the differentiation from other forms of supracardiac TAPVD. In this condition the compression of the vertical vein by structures forming the anatomical vise is invariably present and resulting stenosis always causes critical hemodynamic disturbances leading quickly to the patient's death<sup>(4,5,12)</sup>.

The 2D image presenting the pathognomonic anatomical details is frequently of greater diagnostic significance than measuring the flow speed by means of spectral Doppler, particularly in patients with intensified hemodynamic disorders, such as a low cardiac output, which make it difficult to obtain a flow spectrum of satisfactory quality. The maximum flow velocity above 2.0 m/s is considered the diagnostic

## Piśmiennictwo/References

1. Freedom RM, Yoo SJ, Coles JG, Konstantinov I: Total anomalous pulmonary venous connections. W: Freedom RM, Yoo SJ, Mikailian H (red.): *The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease*. Futura (Blackwell) Publishing, New York 2004: 282–289.
2. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY *et al.*: British Congenital Cardiac Association: Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation* 2010; 122: 2718–2726.
3. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, Coles JG, Williams WG, Caldaroni CA *et al.*: Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 2007; 115: 1591–1598.
4. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE *et al.*: Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 596–606.
5. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, DeCampi WM *et al.*: Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1616–1620.
6. Lincoln CR, Rigby ML, Mercanti C, Al-Fagih M, Joseph MC, Miller GA *et al.*: Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1988; 61: 608–611.
7. Yong MS, d'Udekem Y, Robertson T, Horton S, Dronavalli M, Brizard C *et al.*: Outcomes of surgery for simple total anomalous pulmonary venous drainage in neonates. *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 1921–1927.
8. Kelle AM, Backer CL, Gossett JG, Kaushal S, Mavroudis C: Total anomalous pulmonary venous connection: results of surgical repair of 100 patients at a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139: 1387–1394.
9. Jang SI, Song JY, Kim SJ, Choi EY, Shim WS, Lee C *et al.*: The recent surgical result of total anomalous pulmonary venous return. *Korean Circ J* 2010; 40: 31–35.
10. Jenkins KJ, Sanders SP, Orav EJ, Coleman EA, Mayer JE Jr, Colan SD: Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 201–206.
11. Yamaki S, Tsunemoto M, Shimada M, Ishizawa R, Endo M, Nakayama S *et al.*: Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in sixty infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 728–735.
12. Casta A, Wolf WJ: Echo Doppler detection of external compression of the vertical vein causing obstruction in total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 1988; 116: 1045–1047.
13. Frommelt PC, Stuth EA: Transesophageal echocardiographic in total anomalous pulmonary venous drainage: hypotension caused by compression of the pulmonary venous confluence during probe passage. *J Am Soc Echocardiogr* 1994; 7: 652–654.
14. Dillman JR, Yarram SG, Hernandez RJ: Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. *AJR Am J Roentgenol* 2009; 192: 1272–1285.
15. Grosse-Wortmann L, Al-Otay A, Goo HW, Macgowan CK, Coles JG, Benson LN *et al.*: Anatomical and functional evaluation of pulmonary veins in children by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 993–1002.
16. Smallhorn JF, Freedom RM: Pulsed Doppler echocardiography in the preoperative evaluation of total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 1413–1420.

criterion for pulmonary vein stenosis<sup>(4,16)</sup>. Therefore, the detection of the characteristic, abnormal course of the vertical vein in a child with TAVD in 2D examination, which might be supplemented with the flow imaging by the color Doppler, is equivalent with the diagnosis of significant hemodynamic stenosis and with the determination of urgent indications for the defect correction.

### Conflict of interest

*Authors do not report any financial or personal links with other persons or organizations, which might affect negatively the content of this publication and/or claim authorship rights to this publication.*