

Tytuł: Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych / Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR)

Słowa kluczowe: SPŁYW ŻYŁ PŁUCNYCH SINICA WRODZONA WADA SERCA

Keywords: PULMONARY VENOUS RETURN CONGENITAL HEART DEFECT CYANOSIS

Autorzy:

Robert Sabiniewicz - <p>Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Gdański Uniwersytet Medyczny</p>

Lidia Woźniak-Mielczarek - Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny

Jarosław Meyer-Szary - Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny

Dominika Sabiniewicz - II Zakład Radiologii, Gdański Uniwersytet Medyczny

Streszczenie:

Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych (ang. total anomalous pulmonary venous return, TAPVR) to wrodzona wada układu krążenia, polegająca na nieprawidłowym połączeniu żył płucnych z jamami serca. W TAPVR wszystkie żyły płucne zamiast do lewego przedsionka uchodzą do przedsionka prawego lub do żył systemowych połączonych z prawym przedsionkiem. W związku z tym dochodzi do przeciążenia objętościowego prawego przedsionka i prawej komory oraz wzmożonego przepływu płucnego, co może prowadzić do prawokomorowej niewydolności serca i rozwoju nadciśnienia płucnego. W prawym przedsionku utlenowana krew z żył płucnych miesza się z desaturowaną krwią z żył systemowych, co jest przyczyną sinicy. Napływ do lewego przedsionka, a następnie poprzez lewą komorę na obwód zależy od obecności i wielkości komunikacji międzyprzedsionkowej, która jest niezbędna do przeżycia noworodka. Podstawowym badaniem służącym do rozpoznania TAPVR jest badanie echokardiograficzne, a jedyną skuteczną metodą leczenia jest operacja kardiochirurgiczna. Głównym powikłaniem operacji są zwężenia spływu z żył płucnych, znacznie pogarszające rokowanie.

Standardy Medyczne/Pediatrics 2021, T. 18, 82-88

Abstract:

Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) is a congenital cardiovascular defect characterized by an abnormal connection of all pulmonary veins. The pulmonary veins drain into the right atrium or a vein connected to the right atrium instead of the left atrium. This results in volume overload in the right atrium and ventricle and excessive pulmonary blood flow, which can further lead to heart failure and pulmonary hypertension. Oxygenated pulmonary venous

blood mixes with deoxygenated blood from systemic veins in the right atrium causing cyanosis. The only flow into the left atrium and left ventricle comes through an interatrial communication, which is necessary for the survival of the newborn. Diagnosis is usually done by echocardiography and surgical correction is the only definitive treatment. The most common complication is pulmonary venous obstruction, which significantly worsens the prognosis.

Standardy Medyczne/Pediatrics 2021, T. 18, 82-88