

PERZISTUJÍCÍ LEVOSTRANNÁ HORNÍ DUTÁ ŽÍLA – MOŽNÝ ZDROJ PARADOXNÍ EMBOLIZACE

PERSISTENT LEFT SUPERIOR VENA CAVA – POSSIBLE SOURCE OF THE PARADOXICAL EMBOLISATION

kazuistika

Martin Köcher¹
Marie Černá¹
Martin Hutýra²
Josef Novotný³
Jiří Kozák¹
Stanislav Buřval¹

¹Radiologická klinika FN Olomouc

²I. interní klinika FN Olomouc

³Radiodiagnostické oddělení VN Olomouc

Přijato: 15. 4. 2009.

Korespondenční adresa:

doc. MUDr. Martin Köcher, Ph.D.
Radiologická klinika FN
I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc
e-mail: martin.kocher@seznam.cz

SOUHRN

Köcher M, Černá M, Hutýra M, Novotný J, Kozák, J Buřval S. Perzistující levostranná horní dutá žíla – možný zdroj paradoxní embolizace

Nejčastější hrudní žilní anomálií je perzistující levostranná horní dutá žíla. Její vzácné ústí do levé síně či levé horní plicní žíly může být zdrojem paradoxní embolizace. V kazuistickém sdělení je popsána diagnostika a úspěšný endovaskulární uzávěr perzistující levostranné horní duté žíly u nemocné, u které se její přítomnost projevila paradoxní embolizací v podobě dvou tranzitorních ischemických atak.

Klíčová slova: embolizace, horní dutá žíla, venózní anomálie.

SUMMARY

Köcher M, Černá M, Hutýra M, Novotný J, Kozák, J Buřval S. Persistent left superior vena cava – possible source of paradoxical embolization

The most frequent thoracic venous congenital anomaly is persistent left superior vena cava. Its rare drainage (connection) into the left atrium or into the left upper pulmonary vein can be pathway for paradoxical embolization. In case report there are described examinations and successful endovascular closure of persistent left superior vena cava in patient in whom two transient ischemic attacks were signs of paradoxical embolization through this pathway.

Key words: embolization, superior vena cava, venous anomaly.

ÚVOD

Pacienti po tranzitorních ischemických atakách (TIA) či ischemických mozkových příhodách jsou dnes rutinně vyšetřováni echokardiograficky – nejčastěji transezofageální echokardiografií (TEE) s podáním kontrastní látky za účelem prokázat či vyloučit především ve Valsalvově manévru přítomnost pravolevého zkratu většinou přes perzistující foramen ovale. Ostatní pravolevé zkraty (např. plicní arteriovenózní malformace) jako zdroj paradoxní embolizace jsou vzácnější. Velmi vzácným zdrojem paradoxní embolizace se může stát anomálie hrudního žilního systému. Mezi abnormality hrudního žilního systému patří i perzistující levostranná horní dutá žíla. Její přítomnost je většinou asymptomatická a je diagnostikována

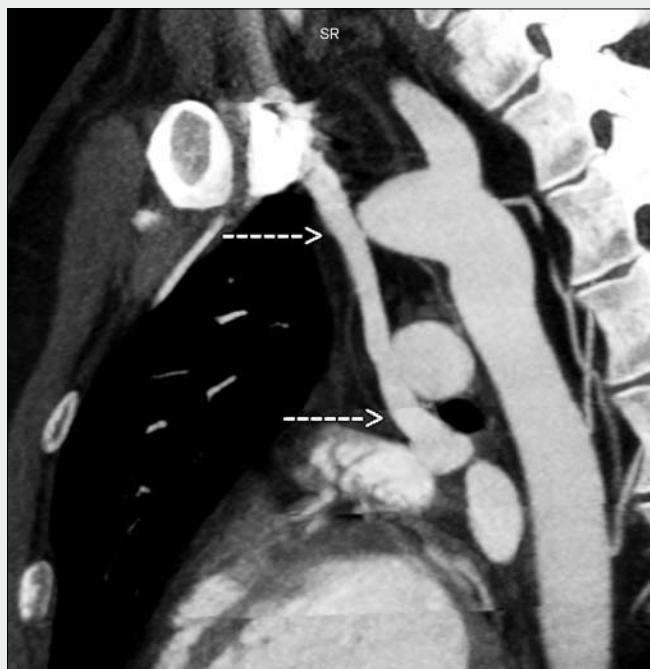
nejčastěji při zavádění centrálních žilních katétrů či implantacích pacemakerů. Perzistence levostranné horní duté žíly je následkem neproběhlé involuce levostranné přední kardinální žíly kaudálně od levé brachiocephalické žíly během embryogeneze. Vzácně může ústít do levé síně či plicních žil a může se tak stát příčinou paradoxní embolizace.

KAZUISTIKA

Osmadvacetiletá žena byla odeslána do FN Olomouc k vyšetření pro během česání akutně vzniklou pravostrannou he-



▲ Obr. 1A



▲ Obr. 1B



▲ Obr. 2A



▲ Obr. 2B

Obr. 1. MDCT vyšetření. A, B – MIP rekonstrukce, dobře patrná perzistující levostranná horní dutá žíla ústící do levé horní plicní žíly

Fig. 1. MDCT examination. A, B – MIP reconstructions, very well seen persistent left superior vena cava drained into the left upper pulmonary vein

Obr. 2. Venogram provedený při Valsalvově manévru v zadopřední (A) a šikmé projekci (B) demonstrující tok perzistující levostrannou horní dutou žílou do levé síně cestou levé horní plicní žíly

Fig. 2. Venography in posteroanterior and oblique projection during Valsalva maneuver demonstrate flow through persistent left superior vena cava into the left atrium via left upper pulmonary vein

miparézu. V anamnéze měla nemocná v nedávné minulosti proběhlou TIA. Rizikovými faktory byly u nemocné užívání perorální antikoncepce a hyperhomocysteinémie. Provedená magnetická rezonance mozku podle „stroke protokolu“ byla negativní, nebylo tedy sledovatelné akutní ischemické postižení mozku a klinický stav nemocné se postupně spontánně upravoval. Pacientka proto nebyla indikována k při přijetí plánované akutní trombolytické léčbě. Hemiparéza po třech hodinách zcela odezněla.

Pro vyloučení či potvrzení pravolevého zkratu s možností paradoxní embolizace byla u nemocné indikována TEE. Transezsofageální echokardiografie s použitím kontrastní látky prokázala intermitentní časné plnění levé horní plicní žíly a levé srdeční síně. Bylo vysloveno podezření na na poloze ruky závislý pravolevý zkrat přes perzistující levostrannou horní dutou žílu ústící do levé horní plicní žíly. Tranzitorní ischemická ataka byla tedy nejspíše způsobena paradoxní embolizací do cerebrální cirkulace pro již zmíněný velmi



▲ Obr. 3

Obr. 3. Kontrolní venogram po endovaskulárním uzávěru perzistující levostranné horní duté žíly. Stav po embolizaci spirálami.

Fig. 3. Postprocedure venography after endovascular closure of persistent left superior vena cava by coils.

suspektní pravolevý zkrat. Jako další vyšetřovací metoda byla indikována magnetická rezonance (MR) s cílem potvrdit ultrasonografický nález. Nativní vyšetření neprokázalo přítomnost perzistující levostranné horní duté žíly, při vyšetření po podání kontrastní látky do levé kubitální žíly bylo patrné pouze předčasné plnění levostranné horní plicní žíly, vlastní zkrat se však nepodařilo zobrazit. Pro stále nejistý nález při MR, a tedy nepotvrzenou diagnózu bylo indikováno CT vyšetření. Výpočetní tomografie přístrojem s více řadami detektorů (MDCT), která následovala, potvrdila přesvědčivě přítomnost perzistující levostranné horní duté žíly (PLHDŽ) odstupující z místa kaudálního okraje junkce vena subclavia sinistra a vena jugularis interna sinistra a drénované přes centrální část levé horní plicní žíly do levé síně (obr. 1). Vena brachiocephalica sinistra byla přítomná, měla normální šíři. Pravá a levá brachiocephalická žíla pak tvořily vpravo uloženou a zvykle ústící horní dutou žílu.

Pro riziko opětovných paradoxních embolizací byla nemocná indikována k endovaskulárnímu uzávěru PLHDŽ. Vzhledem k anatomické situaci byla jako přístupová cesta zvolena vena jugularis interna sinistra. Kontrolní flebografie potvrdila CT nález, a to přítomnost PLHDŽ ústící do horní plicní žíly vlevo. Tok anomální žilou se zvyrazňoval ve Valsalvově manévru (obr. 2). Uzávěr zkratu byl proveden embolizačními spirálami komplexního tvaru typu „Tornádo“. Pro jistější fixaci a zabránění dislokace spirál zvláště při Valsalvově manévru a jejich embolizace do systémového oběhu byla první spirála implantována svým proximálním koncem do drobné větve ústící do vlastní PLHDŽ. Na kontrolní flebografii po embolizaci již nebyl patrný tok perzistující levostrannou horní dutou žílu ani při Valsalvově manévru (obr. 3). Po výkonu byla pacientka po dobu 3 měsíců antikoagulována z důvodu

prevence narůstání trombu na plicní straně spirálami uzavřené PLHDŽ a následné možné systémové embolizace.

DISKUSE

Perzistující levostranná horní dutá žíla je nejčastější anomálie hrudního žilního systému a vyskytuje se u 0,3–0,5 % populace (1, 2), u nemocných s vrozenými vývojovými vadami srdce (nejčastěji defektem septa síní, bikuspidální aortální chlopní, koarktací aorty či cor triatrium) je přítomná ve 4,3 % (1). PLHDŽ je obvykle drénována do pravé síně přes koronární sinus. Pokud současně chybí pravá horní dutá žíla, pak je sinus coronarius široký, dilatovaný. Mnohem méně často ústí PLHDŽ do levé síně (3), velmi zřídka do horní plicní žíly vlevo (4, 5). V obou posledně jmenovaných situacích se pak jedná o pravolevý zkrat, který může vést k cyanóze a paradoxní embolizaci provázené nezřídka ischemickou cévní mozkovou příhodou či abscesy mozku (6). Z důvodu prevence těchto komplikací je uzávěr zkratu jednoznačně indikovaný. Proto jsou zvláště mladí pacienti po TIA či ischemických mozkových příhodách indikováni k vyšetření přítomnosti možných pravolevých zkratů.

Příčinou přítomnosti levostranné horní duté žíly je perzistence levé přední kardinální žíly. Embryonální hrudní žilní systém se skládá ze dvou předních kardinálních žil vedoucích krev z horní části embrya a dvou zadních kardinálních žil vedoucích krev z dolní části embrya do embryonálního srdce. Přední a zadní kardinální žíla se před vstupem do srdce vpravo i vlevo spojuje a vytváří se vena cardinalis communis. V 9. gestačním týdnu se vytváří spojka mezi pravou a levou přední kardinální žílou jako budoucí vena brachiocephalica sinistra. Z periferního úseku přední kardinální žíly se na obou stranách vytvoří jugulární žíla, střední úsek pravé kardinální žíly odpovídá budoucí vena brachiocephalica dextra a z výše zmíněné spojky se vytváří vena brachiocephalica sinistra. Z centrální části pravé přední kardinální žíly vzniká horní dutá žíla, úsek levé přední kardinální žíly centrálně od vena brachiocephalica sinistra regreduje ve vazivový pruh (Marshallovo ligamentum). Pokud centrální úsek levé přední kardinální žíly neregreduje, perzistuje jako levostranná horní dutá žíla. Současně může, ale nemusí zaniknout levá brachiocephalická žíla a eventuálně i horní dutá žíla vpravo. V 80–90 % ústí PLHDŽ do sinus coronarius, a to bez hemodynamických následků. Většinou je tedy její přítomnost asymptomatická, projeví se pouze při zavádění centrálních žilních katétrů (CŽK) či pacemakerů cestou levostranné podklíčkové žíly. Ve zbývajících procentech může PLHDŽ ústit do levé síně či levého plicního řečiště, výsledkem čehož je pak pravolevý zkrat. Nejčastější varianta perzistence levostranné horní duté žíly je varianta, kdy jsou přítomné pravá a levá horní dutá žíla – ať již s nebo bez přítomnosti přemostující spojky – levostranné brachiocephalické žíly. Absence spojky (vena brachiocephalica sinistra) je přítomná v 65 % (7). Vzácněji regreduje dolní část pravé přední kardinální žíly. Chybí pak pravá horní dutá žíla. V tomto případě je sinus coronarius, do kterého přitéká cestou levostranné horní duté žíly všechna krev z horní poloviny těla, výrazně dilatovaný (8).

Levostranná horní dutá žíla je tedy diagnostikována spíše náhodně během vyšetřování z jiného důvodu nebo během chirurgických výkonů v této oblasti. K diagnóze vede i polo-

ha CŽK, Swan-Ganz katétrů či elektrod pacemakerů zaváděných přes levou podklíčkovou žílu, které pak směřují do pravé síně cestou sinus coronarius, což se projeví při katetrizaci či na kontrolním snímku hrudníku (9–11). Při transtorakální echokardiografii je pak diagnostikován více či méně dilatovaný sinus coronarius a po podání kontrastní látky je zaznamenána její přítomnost v koronárním sinu dříve než v pravé síni. Diferenciálně diagnosticky je dilatace koronárního sinu přítomná při vysokém tlaku v pravé síni, koronární arteriovenózní píštěli, parciálním anomálním žilním návratu či zkratu mezi levou síní a koronárním sinem. Ke stanovení přítomnosti PLHDŽ a polohy jejího ústí přispěje rovněž MDCT (10, 12) eventuálně MR. Pokud ústí levostranná horní dutá žíla do koronárního sinu je MR vyšetření suverénní (8). Jak však vyplývá z našeho případu, MR je nedostatečná tam, kde anomální žíla je drobná či atypicky ústící.

Pokud PLHDŽ ústí do levé síně či plicní žíly, jedná se o pravolevý zkrat a ten je jako potenciální cesta paradoxní embolizace indikován k uzávěru. Zkrat je možné uzavřít chirurgicky jeho pouhým podvazem, pokud je průchodná vena brachiocephalica sinistra, či transpozicí PLHDŽ na sinus coronarius, pravou síň či plicní arterii pokud vena brachiocephalica sinistra přítomna není (6). Endovaskulární uzávěr se nabízí jako méně invazivní alternativa. V závislosti na průměru žíly

je možné zvažovat uzávěr buď embolizačními spirálami, nebo Amplatzovým okludorem (13, 14). Pro možné formování trombu na plicní straně uzavřeného zkratu a následnou embolizaci do systémového řečiště je doporučována preventivní antiagregace či antikoagulace (13).

Vzhledem k nevelké šíři jsme u naší nemocné použili k uzávěru PLHDŽ pouze spirály. Pro větší bezpečnost jsme první spirálu kotvili proximální částí do bočné větve, ústící do vlastního zkratu. Jiná alternativa prevence dislokace spirál byla použita Kougiasem et al. (6). Do zkratu byl implantován centrálně ligovaný stentgraft, který byl uzavřen embolizačními spirálami. V úvahu přichází i možnost implantace nekrytého na jedné straně či centrálně zaškráceného stentu a spirál.

ZÁVĚR

Přítomnost perzistující levostranné horní duté žíly nemá většinou zásadní klinický význam. Projevit se může pouze při zavádění centrálních žilních katétrů či elektrod pacemakerů zleva. Pokud však ústí do levé síně či plicních žil, může se stát zdrojem paradoxní embolizace. Pokud není přítomnost takového pravolevého zkratu spojena s dalšími anomáliemi je endovaskulární uzávěr zkratu metodou první volby.

LITERATURA

1. **Kadir S.** Diagnostic angiography. Philadelphia: B.W. Saunders 1986; 536–583.
2. **Steinberg I, Dubilier W, Lukas D.** Persistence of left superior vena cava. *Chest* 1953; 24: 479.
3. **Freedom RM, Benson LM.** Anomalies of systemic venous connections, persistence of the right venous valve and silent cardiovascular cause of cyanosis. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (eds). *Neonatal Heart Disease*. London: Springer-Verlag 1992; 485–495.
4. **Odman P.** A persistent left superior vena cava communicating with the left atrium and pulmonary vein. *Acta Radiologica* 1953; 40: 554–560.
5. **Snellen HA, van Ingen HC, Hoefsmit EC.** Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1968; 38: 45–63.
6. **Kougias P, Peden EK, Lin P, Buergler J, Lumsden AB.** Endovascular occlusion of right to left arteriovenous shunt associated with persistent left superior vena cava. *J Vasc Surg* 2006; 44: 875–878.
7. **Webb W, Gamsu G, Speckman J, Kaiser J, Federle M, Lipton M.** Computed tomographic demonstration of mediastinal venous anomalies. *AJR* 1982; 139: 157–161.
8. **Gonzalez-Juanatey C, Testa A, Vidan J, Izquierdo R, Garcia-Castelo A, Daniel C, Armesto V.** Persistent left superior vena cava draining into the coronary sinus: report of 10 cases and literature review. *Clin Radiol* 2004; 27: 515–518.
9. **Heye T, Wengenroth M, Schipp A, Dengler JT, Grenacher L, Kauffmann G.** Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava: morphological CT features and clinical implications. *Int J Cardiol* 2007; 116: e103–105.
10. **Fang CC, Jao YT, Han SC, Wang SP.** Persistent left superior vena cava: multislice CT images and report of a case. *Int J Cardiol* 2007; 121: 112–114.
11. **Sarodia BD, Stoller JK.** Persistent left superior vena cava: case report and literature review. *Respir Care* 2000; 45: 411–416.
12. **Bhatti S, Hakeem A, Ahmed U, Malik M, Kosolcharoen P, Chang SM.** Persistent left superior vena cava (PLSVC) with anomalous left hepatic vein drainage into the right atrium: role of imaging and clinical relevance. *Vasc Med* 2007; 12: 319–324.
13. **Recto MR, Sadlo H, Sobczyk WL.** Rare case of persistent left superior vena cava to left upper pulmonary vein: pathway for paradoxical embolization and development of transient ischemic ADAC and subsequent occlusion with an amplatzer vascular plug. *J Invasive Cardiol* 2007; 19: E313–E316.
14. **Troost E, Gewillig M, Budts W.** Percutaneous closure of a persistent left superior vena cava connected to the left atrium. *Int J Cardiol* 2006; 106: 365–366.