



ELSEVIER

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/crvasa

Kasuistika | Case report

Perzistující levostranná horní dutá žíla, nepřítomnost pravostranné horní duté žíly a koronarobronchiální píštěl: hodný, zlý a ošklivý (kasuistika a přehled literatury)

(Persistent left superior vena cava, absent right superior vena cava and coronary-bronchial fistula: The good, the bad and the ugly (case report and review of literature))

Jiří Plášek^{a,b}, Tomáš Veiser^a, David Šipula^a, Miroslav Homza^{a,b}

^a *Kardiovaskulární oddělení, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika*

^b *Lékařská fakulta Ostravské univerzity, Ostrava, Česká republika*

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 23. 8. 2014

Přepřacován: 24. 10. 2014

Přijat: 5. 11. 2014

Dostupný online: 1. 12. 2014

Klíčová slova:

Implantace kardiostimulátoru
Izolovaná/perzistentní levostranná
horní dutá žíla
Koronarobronchiální píštěl

SOUHRN

Dvašedesátiletý pacient, běloch, byl přijat pro synkopu bez prodromů během běžné denní aktivity. V průběhu EKG monitoringu byly pozorovány četné asystolické pauzy nad 4 s v důsledku sinoatriální blokady a sinusová bradykardie. V průběhu implantace kardiostimulátoru byla diagnostikována perzistující levostranná horní dutá žíla s agenezí pravostranné horní duté žíly. Vcelku neproblematické zavedení pravosíňové elektrody bylo následováno náročnou implantací pravokomorové elektrody. Nakonec bylo dosaženo anteriorní pozice s ostrým úhlem k pravé komoře s excelentními stimulačními parametry. Transezofageální echokardiografie potvrdila diagnózu perzistující levostranné horní duté žíly s agenezí pravostranné horní duté žíly. Navíc jsme při selektivní koronarografii dále prokázali koronarobronchiální píštěl spojující větev arteria coronaria dextra s bronchiální cévou. Dle našeho nejlepšího vědomí jsme první, kdo popisuje kombinaci perzistující levostrannou horní dutou žílu s agenezí pravostranné horní duté žíly, koronarobronchiální píštěl a kondukční abnormalitou vyžadující implantaci kardiostimulátoru.

© 2014, ČKS. Published by Elsevier Urban and Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

A 62-year-old Caucasian male presented with syncope during casual daily activity without preceding prodromes. During ECG Holter monitoring, we observed numerous asystolic pauses lasting >4 s due to sinoatrial blockade and sinus bradycardia. During pacemaker implantation, persistent left superior vena cava with agenesis of the right superior vena cava was diagnosed. Unproblematic placement of atrial lead was followed by challenging placement of the right ventricular lead. Anterior position with a sharp angulation to the right ventricular wall was achieved with excellent stimulation parameters. Transesophageal echocardiography confirmed the diagnosis of persistent left superior vena cava with agenesis of right superior vena cava. Moreover, selective coronary angiography showed connection between right coronary artery branch and bronchial vessel. To the best of our knowledge, we are the first to describe a combination of persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava, coronary-bronchial fistula and conduction abnormality with the necessity of device implantation.

Keywords:

Coronary-bronchial fistula
Isolated/persistent left superior
vena cava
Pacemaker implantation

Adresa: MUDr. Jiří Plášek, Ph.D., Kardiovaskulární oddělení, Fakultní nemocnice Ostrava, 17. listopadu 1790, 708 00 Ostrava, e-mail: jiri_plasek@centrum.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2014.11.001

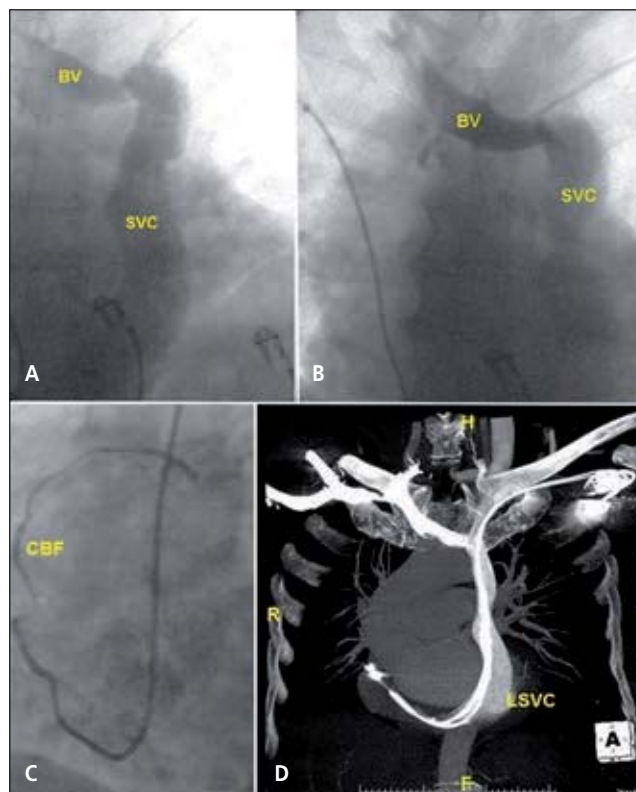
Úvod

Perzistentní levostranná horní dutá žíla (PLSVC) je relativně vzácná žilní anomálie, ale jinak nejčastější varianta žilního systému hrudníku. Prevalence v neselektované populaci se pohybuje mezi 0,3 a 0,5 % a vzhledem k asymptomatickému průběhu mohla být v minulosti podceňována [1], ačkoliv u 4,3 % pacientů s vrozenou srdeční vadou může být PLSVC přítomna [2]. Recentně v důsledku nárůstu počtu vyšetření zobrazovacími metodami je PLSVC nejčastěji diagnostikována pomocí echokardiografie nebo výpočetní tomografie. Zobrazovací metody jsou v těchto případech většinou požadovány z jiných důvodů nesouvisejících s přítomností PLSVC. Stejně tak může být PLSVC diagnostikována při zavádění centrálního žilního katetru či elektrody při kardiostimulaci přes levou subklaviální žílu, jelikož zaváděcí drát při skiagrafii/rtg kopíruje levý okraj srdečního stínu. Perzistentní levostranná horní dutá žíla je často spojena jak s brady-, tak tachykardiemi [3]. Je důležité být seznámen s problematikou implantace kardiostimulátoru přes PLSVC, jelikož kondukční abnormality mohou být spojeny s anomáliemi žilního systému hrudníku. Dle našeho nejlepšího vědomí jsme první, kdo popisuje kombinaci perzistující levostranné horní duté žíly s agenezí pravostranné horní duté žíly, koronarobronchiální píštělí a kondukční abnormalitou vyžadující implantaci kardiostimulátoru.

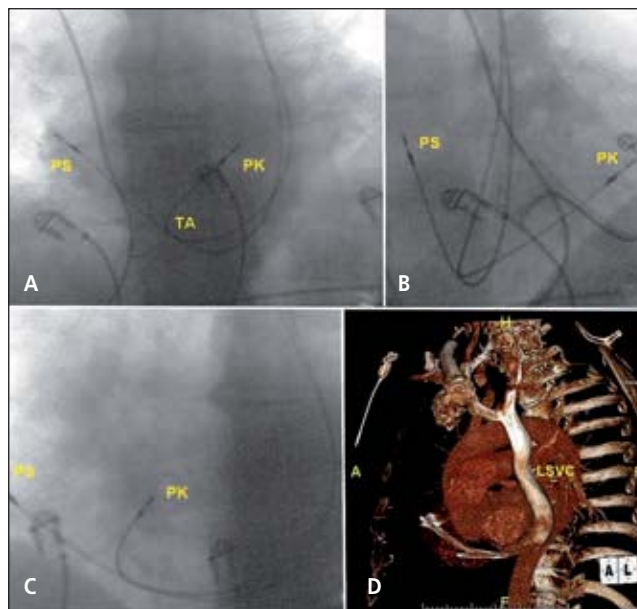
Popis případu

Dvašedesátiletý pacient, běloch, byl přivezen pro synkopu bez prodromů během běžné denní aktivity. Vzhledem k recidivujícím synkopám jsme se rozhodli pro přijetí na standardní monitorované oddělení. V průběhu EKG monitorace byly zachyceny jak v denních, tak v nočních hodinách četné asystolické pauzy delší než 4 s v důsledku sinoatriální blokády. Navíc byla zaznamenána sinusová bradykardie o frekvenci 35/min. V průběhu dysrhythmických epizod se pacient cítil malátný a točila se mu hlava, jednou proběhl i presynkopální stav. Kompletní porucha vědomí za hospitalizace pozorována nebyla. S ohledem na anamnézu thorakalgií byla provedena selektivní koronarografie, která ale neprokázala hemodynamicky významné stenózy. Překvapivě však byla zobrazena koronarobronchiální píštěl spojující počáteční úsek pravé věnčité tepny s bronchiálními cévami (obr. 1C). Klinická relevance koronarobronchiální píštěle není zřejmá, pokud nedochází ke zkratové cirkulaci většího množství krve do bronchiální cévy, což ve svém důsledku vede ke snížení perfuzního tlaku koronární tepny.

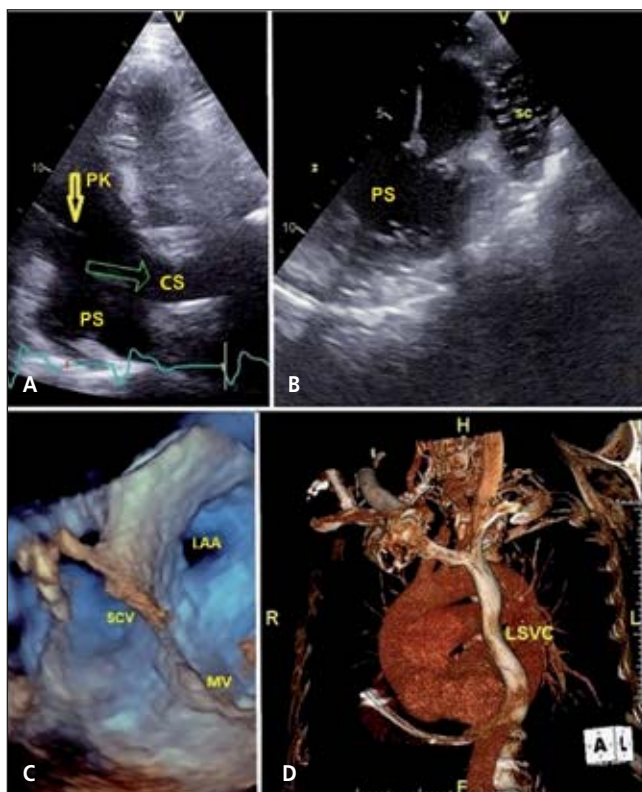
Na základě současných doporučených postupů pro kardiostimulaci [4] byl u našeho pacienta pro symptomatickou dysfunkci sinoatriálního uzlu indikován dvoudutivní kardiostimulátor. Na našem pracovišti rozhodujeme o pozici přístroje s ohledem na pacientovy preference a dominantní horní končetinu. Pacient měl dominantní končetinu pravou, proto byl zvolen přístup zleva. Po punkci levostranné podklíčkové žíly byl pozorován neobvyklý průběh vodicích drátů. Jeden obkružoval levý okraj srdečního stínu, druhý vedl do kontralaterální podklíčkové žíly. Po takto zajištěném cévním přístupu byla přes 7F



Obr. 1 – (A, B) Postero-anteriorní rtg snímek s podáním kontrastní látky (omnipaque); (C) selektivní koronarografie zobrazující koronarobronchiální píštěl; (D) axiální výpočetní tomografie zaměřená na PLSVC. BV – přemostující žíla; LSVC – levostranná horní dutá žíla; SVC – horní dutá žíla.



Obr. 2 – (A) Postero-anteriorní rtg snímek zobrazující pravosíňovou a pravokomorovou elektrodu zavedenou přes PLSVC; (B) pravá šikmá projekce (RAO 35°) zobrazující pravosíňovou a pravokomorovou elektrodu zavedenou přes PLSVC; (C) levá šikmá projekce (LAO 35°) zobrazující pravosíňovou a pravokomorovou elektrodu zavedenou přes PLSVC; (D) axiální 3D rekonstrukce (sagitální řez) mnohovrstevné výpočetní tomografie zobrazující PLSVC a pravosíňovou elektrodu. LSVC – levostranná horní dutá žíla; PK – pravá komora, PS – pravá síň; TA – anulus trikuspidální chlopně.



Obr. 3 – (A) Apikální čtyřdutinová projekce zobrazující dilatovaný koronární sinus (CS), pravou komoru (PK), pravokomorovou elektrodu (RVL) a pravou síň (PS); (B) midězofageální echokardiografická projekce v krátké ose s podáním echokontrastní látky (podanou z levé HK), která se objeví nejdřív v koronárním sinu (CS) před dosažením pravé síně (PS); (C) 4D transezofageální echokardiografie – 90° zobrazující levostrannou horní dutou žílu (SCV), mitrální chlopuň (MV) a ouško levé síně (LAA); (D) axiální 3D rekonstrukce (frontal plane) z mnohovrstevné výpočetní tomografie zobrazující PLSVC.

sheath provedena neselektivní venografie, která zobrazila širokou laterální srdeční žílu (pravděpodobně PLSVC) ústící do koronárního sinu s absencí pravostranné horní duté žíly (RSVC, obr. 1A, 1B). Popis techniky implantace kardiostimulátoru u pacientů s PLSVC již byl popsán [5], nicméně závisí z velké části na konkrétní anatomické dispozici každého pacienta. Perzistentní levostranná horní dutá žíla ústila do výrazně dilatovaného koronárního sinu (CS, šíře z A4C projekce 30 mm, obr. 3A) a sklon úhlu k trikuspidální chlopni byl ostrý. Po několika neúspěšných pokusech o zavedení pravokomorové elektrody jsme zavedli alespoň síňovou elektrodu (St. Jude Medical Tendril active fixation 52cm lead, St. Paul, Minneapolis, USA) na anterolaterální stěnu pravé síně. Vzhledem k informaci o primárně sinoatriální blokádě jsme provedli „programovanou“ síňovou stimulaci ke zjištění kondukčních charakteristik atrioventrikulárního uzlu. Naneštěstí, Wenckebachův bod, čili atrioventrikulární blokáda 2 : 1 se objevila při síňové stimulaci o frekvenci 90/min. Z tohoto důvodu jsme se nadále pokoušeli o zavedení pravokomorové elektrody. V průběhu zavádění pravokomorové elektrody jsme byli konfrontováni se třemi problémy: 1) přístup k trikuspidální chlopni pod ostrým úhlem, 2) dilatovaný CS s nepřítomností opory stěny cévy, 3) „krátká“ pravokomorová elektroda (65 cm elektroda v dané

chvíli nebyla k dispozici). Musel být ručně vytvořen stylet s distálním zakřivením charakteru háčku na ryby, takto preformovaná elektroda byla pomocí rotace proti směru hodinových ručiček natočena proti ústí trikuspidální chlopně, což vedlo k zachycení pravokomorové elektrody přímo na ústí trikuspidální chlopně nebo mírně za ním. V této chvíli byl odstraněn stylet tvaru háčku na ryby a byl použit taktéž ručně formovaný stylet s více otevřeným distálním záhybem k dosažení alespoň anteroseptální oblasti pravé komory. Dosažení hrotu pravé komory či mezikomorového septa nebylo možné. Pravokomorová elektroda tak byla nakonec aktivně fixována tangenciálně k přední stěně pravé komory. Stabilita obou elektrod byla testována zasunutím rovného styletu, dechovými manévry a kašlem. Bylo dosaženo excelentních stimulačních parametrů: stimulační práh 0,5 V/0,4 ms pro síňovou i komorovou elektrodu, P vlna 3 mV, R vlna 9 mV. Echokardiografické vyšetření po implantaci potvrdilo PLSVC ústící do dilatovaného koronárního sinu (obr. 3A–3C), zároveň nebyl detekován defekt síňového či mezikomorového septa. Výpočetní tomografie hrudníku jen potvrdila již známou anatomickou dispozici, tj. přítomnost PLSVC s absencí RSVC bez anomální drenáže plicních žil či jiné patologie spojené s PLSVC (obr. 1D, 2D, 3D). Viscerální heterotaxie, občas spojená s PLSVC, tak byla vyloučena pomocí CT hrudníku a břišní dutiny. Při kontrole za šest měsíců byla pozice elektrod stabilní, stejně jako stimulační parametry obou elektrod a pacientovi se dařilo dobře.

Diskuse

Perzistující levostranná horní dutá žíla je sama neobvyklá vaskulární anomálie. Nejčastější podtyp je charakterizován přítomností obou horních dutých žil s přítomností nebo absencí vena inominata. Izolovaná levostranná horní dutá žíla s typicky významně dilatovaným koronárním sinem je však rarita přítomná pouze u 10–20 % pacientů s PLSVC [6]. Embryonální žilní systém hrudníku se skládá z vena cardinalis superior drénující horní část hrudníku a vena cardinalis inferior drénující spodní část [7]. Před vstupem do srdce se přední a zadní kardinální žíla spojuje ve společnou pravou a levou srdeční žílu. Dolní část pravé kardinální žíly tvoří základ pro vznik RSVC. Naopak levá kardinální žíla zaniká a stává se Marshallovým ligamentem [7]. Na junkci pravo- a levostranné společné srdeční žíly jsou symetricky uloženy dvě oblasti vydávající spontánní vzruch (pacemaker). Z pravostranné oblasti se následně stává sinoatriální uzel, osud levostranné oblasti není zatím přesně znám. V případě PLSVC může být lépe vyvinut, nebo respektive v menší involuci. K tomuto tvrzení ale není dostatek dat s ohledem na raritu této anomálie. Jedna série případů [3] poukázala na poruchu rytmu jako AV nodální reentry tachykardie, AV reentry tachykardie a fibrilace síní [8] pocházející z oblasti PLSVC. Souvislost mezi PLSVC a poruchami převodního systému pravděpodobně není náhoda. V časně embryonální fázi jsou tzv. oblasti spontánně generující vzruch (pacemaking areas) lokalizovány na junkci pravé a levé společné srdeční žíly, a je tak možno rozlišit jejich pravou a levou část. Později ve vývoji se z pravostranné pacemakerové oblasti stane sinoatriální uzel a aktivita levostranné se

sníží a sama oblast se posune do své finální lokalizace v blízkosti koronárního sinu. Není známo, je-li u PLSVC narušen vývoj sino-atriálního uzlu. Zároveň ale můžeme spekulovat na základě jednotlivých kasuistik a sérií případů s PLSVC, že je u této anomálie jistě zvýšená pravděpodobnost poškození převodního systému srdečního, obzvláště pak sinoatriálního uzlu. Perzistující levostranná horní dutá žíla může být diagnostikována různými zobrazovacími modalitami, většinou prováděnými z jiných klinických důvodů. Vzhledem k tomu, že PLSVC je většinou náhodně zjištěna, měli bychom znát obvyklé echokardiografické nálezy u této anomálie, i s ohledem na to, že echokardiografie je jak méně invazivní, tak méně finančně náročná než výpočetní tomografie či magnetická rezonance. Následující diagnostická kritéria by nás měla upozornit na možnou PLSVC [9]: 1) dilatovaný koronární sinus, 2) zobrazení koronárního sinu dříve než pravé síně po podání echoktrastní látky přes žíly levé horní končetiny (obr. 3B). V literatuře je dostatek popisů zavedení stimulační elektrody přes PLSVC [5,10]. Zde jsou některá zobecnění, která jsou v souladu s našimi zkušenostmi: 1) je vhodný ručně formovaný stylet s distální smyčkou; 2) rotace proti směru hodinových ručiček napomůže dosáhnoutí ústí trikuspidální chlopně; 3) hrot pravé komory a výtokový trakt jsou nejčastěji dosažitelné lokality, ačkoliv anteroseptální polohy je taktéž možné dosáhnout; 4) užití delšího sheathu s distálním ohybem je jedna z možností, je-li k dispozici delší elektroda. Dle našeho nejlepšího vědomí jsme první, kdo popisuje kombinaci perzistující levostranné horní duté žíly s agenezí pravostranné horní duté žíly, koronarobronchiální píštělí a kondukční abnormalitou vyžadující implantaci kardiostimulátoru.

Závěr

Perzistující levostranná horní dutá žíla může být náhodný nálezy v průběhu implantace kardiostimulátoru. Zavedení pravokomorové elektrody je náročné, ale možné s ručně formovaným styletem s distálním ohybem a rotací směrem k ústí trikuspidální chlopně. Naše kasuistika popisuje techniku zavedení pravokomorové a síňové elektrody přes PLSVC u pacienta s absencí pravostranné horní duté žíly. Navíc je zdůrazněna souvislost s vícečetnými žilními anomáliemi hrudníku (PLSVC s absencí RSVC a koronarobronchiální píštělí) a poruchami převodního systému. Tato znalost o PLSVC může být užitečná pro arytmiology, obecné kardiology, radiology, ale i specialisty v oboru intenzivní medicíny. Perzistující levostranná horní dutá žíla je v našem případě „hodná“ v nepřítomnosti RSVC, což je „zlé“, koronarobronchiální píštěl je „ošklivá“, jelikož nemůžeme posoudit závažnost tohoto nálezu vzhledem k arytmogennímu/hemodynamickému potenciálu.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Autoři deklarují nepřítomnost konfliktu zájmu týkající se tohoto článku, taktéž tato kasuistika není zvažována k publikaci v jiném periodiku.

Financování

Tento článek nebyl nijak financován, proto nemůže být financování specifikováno.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Tento rukopis neprochází recenzním řízením v jiném časopise, ani žádné části rukopisu dříve nevyšly.

Informovaný souhlas

Od pacienta byl zajištěn informovaný souhlas týkajícího se této kasuistiky včetně doprovodné obrazové dokumentace

Příspěvi autorů

J. P. je ošetřující/implantující lékař, iniciátor a hlavní kontributor zodpovědný za integritu práce jako celku. T. V. provedl echokardiografické vyšetření a je zodpovědný za obrazovou dokumentaci včetně popisků. D. S. a M. H. článek připomínkovali.

Literatura

- [1] R.M. Freedom, J.A.G. Culham, C.A.F. Moes, *Angiography of Congenital Heart Disease*, Macmillan Publishing, New York, 1984.
- [2] R.S. Fraser, J. Dvorkin, R.E. Rossall, et al., Left superior vena cava: a review of associated congenital heart lesions, catheterization data, and roentgenologic findings, *American Journal of Medicine* 31 (1961) 711–716.
- [3] D.R. Morgan, C.G. Hanratty, L.J. Dixon, et al., Anomalies of cardiac venous drainage associated with abnormalities of cardiac conduction system, *Europace* 4 (2002) 281–287.
- [4] M. Brignole, A. Auricchio, G. Baron-Esquivias, et al., ESC clinical practice guidelines: cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy, *European Heart Journal* 34 (2013) 2281–2329.
- [5] M. Biffi, G. Boriani, L. Frabetti, et al., Left superior vena cava persistence in patients undergoing pacemaker or cardioverter-defibrillator implantation: a 10-year experience, *Chest* 120 (2001) 139–144.
- [6] J. Peltier, C. Destrieux, J. Desme, et al., The persistent left superior vena cava: anatomical study, pathogenesis and clinical considerations, *Surgical and Radiologic Anatomy* 28 (2006) 206–210.
- [7] M.L. Kirby, *Cardiac Development*, Oxford University Press, New York, 2007.
- [8] L.F. Hsu, P. Jaïs, D. Keane, et al., Atrial fibrillation originating from persistent left superior vena cava, *Circulation* 109 (2004) 828–832.
- [9] S.K. Goyal, S.R. Punnam, G. Verma, F.L. Ruberg, Persistent left superior vena cava: a case report and review of literature, *Cardiovascular Ultrasound* 1 (2008) 50.
- [10] N. Imran, B. Grubb, Y. Kanjwal, Persistent left superior vena cava: a blessing in disguise, *Europace* 10 (5) (2008).

Z anglického originálu online verze článku přeložil autor.