



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA  
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



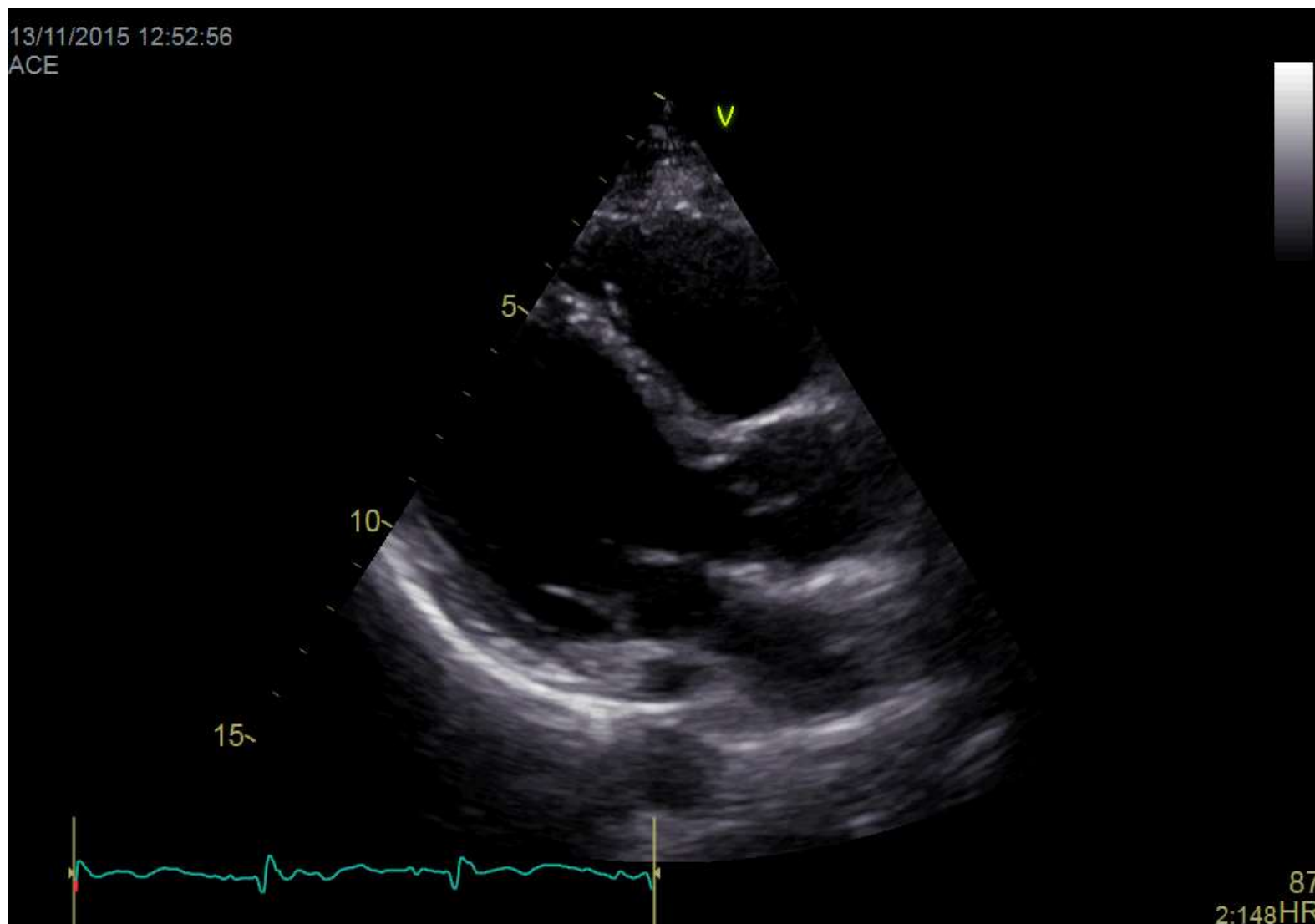
**READY FOR A  
QUIZ?**

**Tomáš Paleček**

II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha

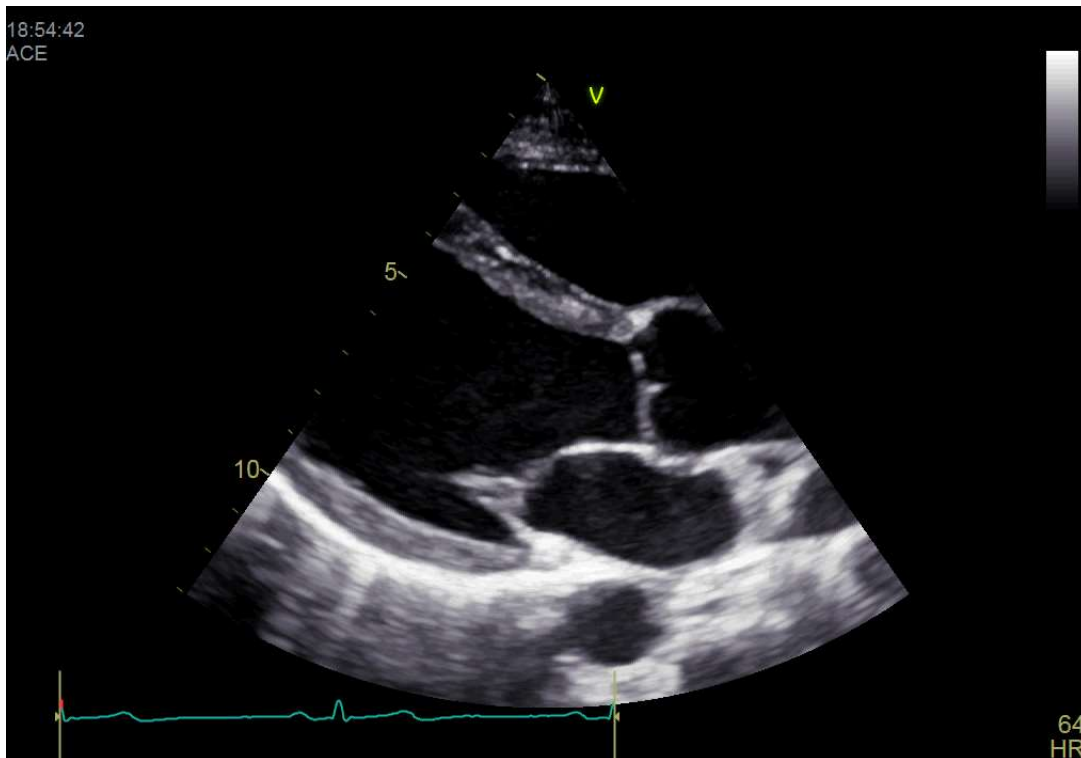


# Pacientka č. 1, PLAx projekce

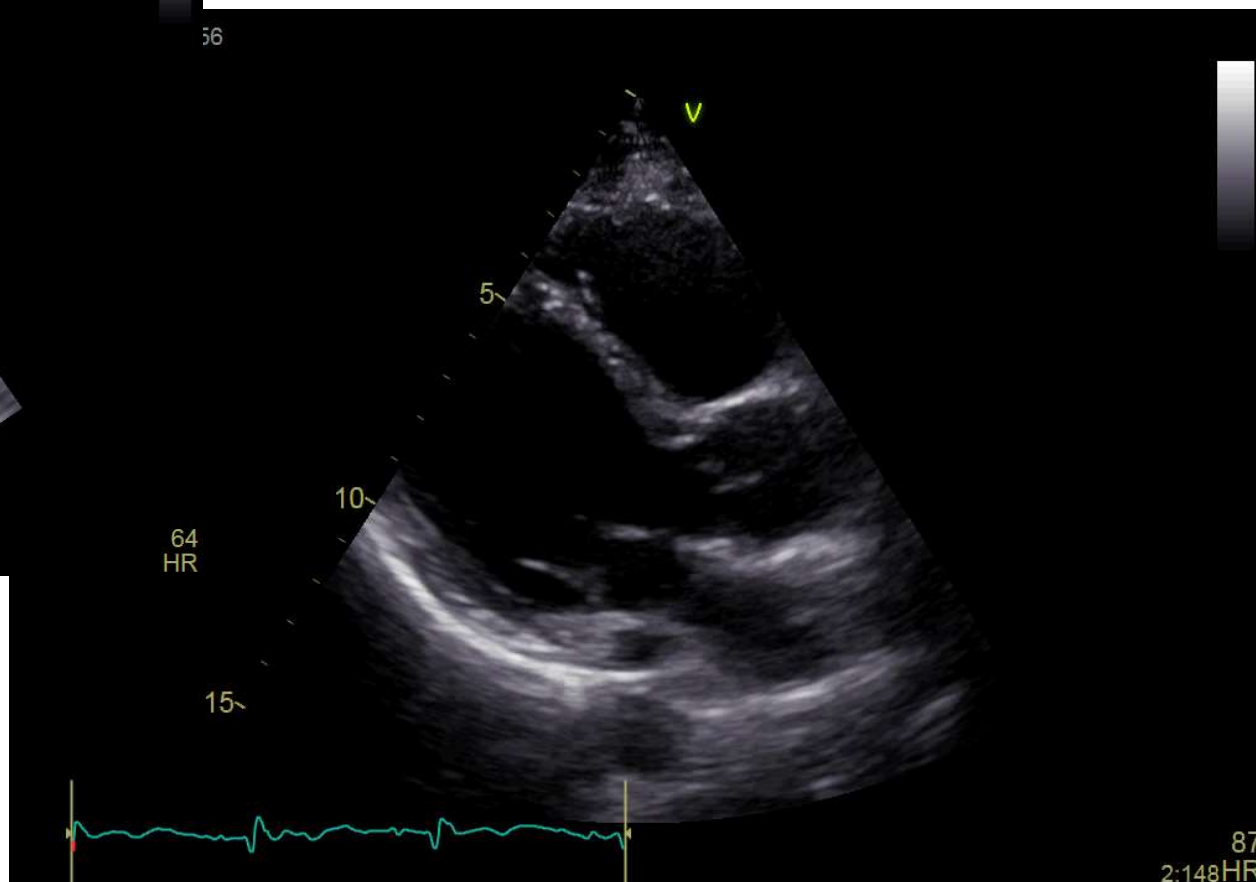




# Normální jedinec



# Pacientka č. 1





# Jaká struktura se u pacientky č. 1 zobrazuje v blízkosti atrioventrikulární junkce, vedle levé síně?

- 1) Parazitární cysta
- 2) Dilatovaný koronární sinus
- 3) Horní dutá žíla
- 4) Descendentní aorta

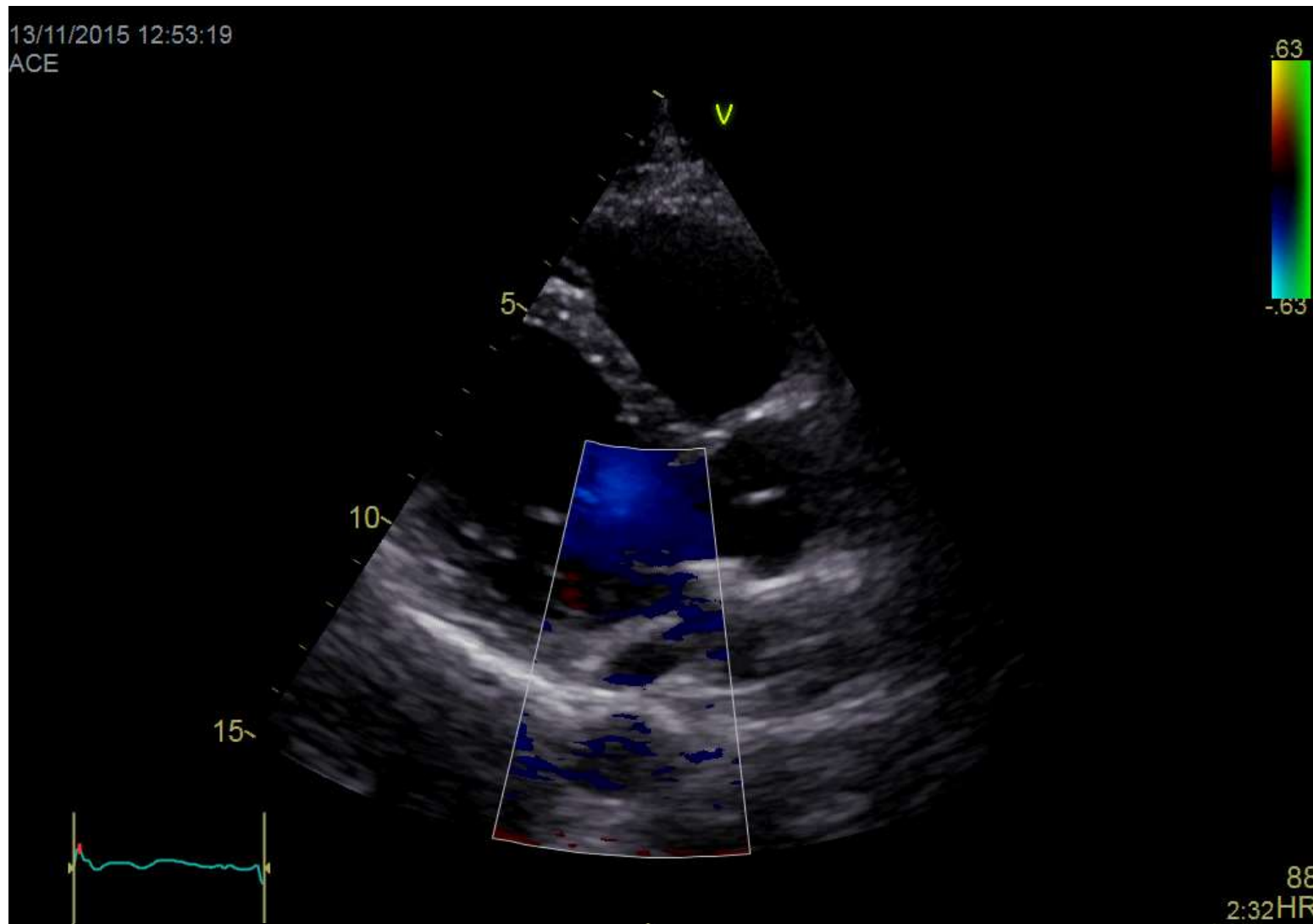


# Jaká struktura se u pacientky č. 1 zobrazuje v blízkosti atrioventrikulární junkce, vedle levé síně?

- 1) Parazitární cysta
- 2) Dilatovaný koronární sinus**
- 3) Horní dutá žíla
- 4) Descendentní aorta

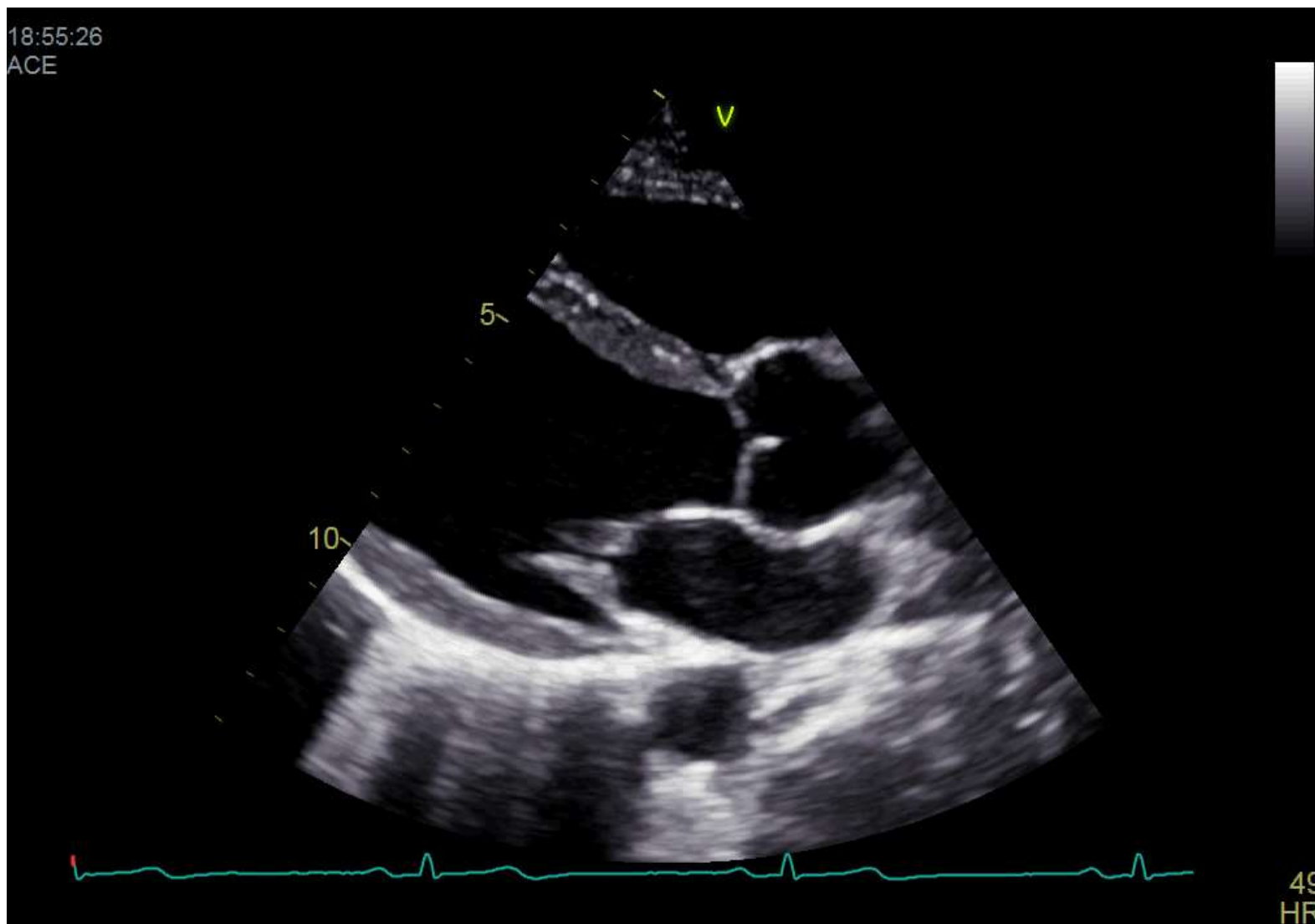


# Pacientka č. 1, PLAx projekce





# Normální jedinec, descendentní aorta



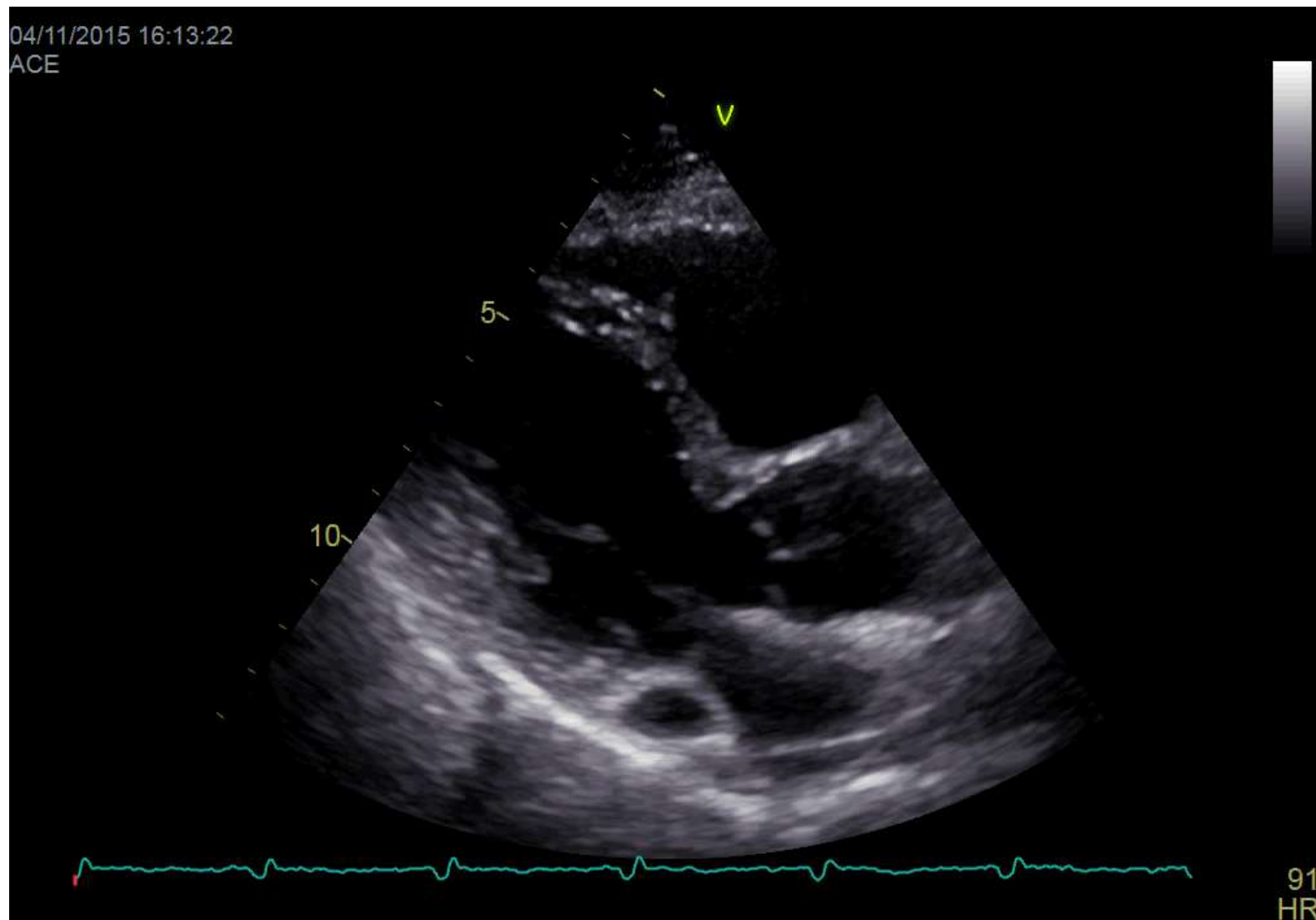


# Pacientka č. 1, dilatace koronárního sinu

PLAx projekce



PSAx projekce

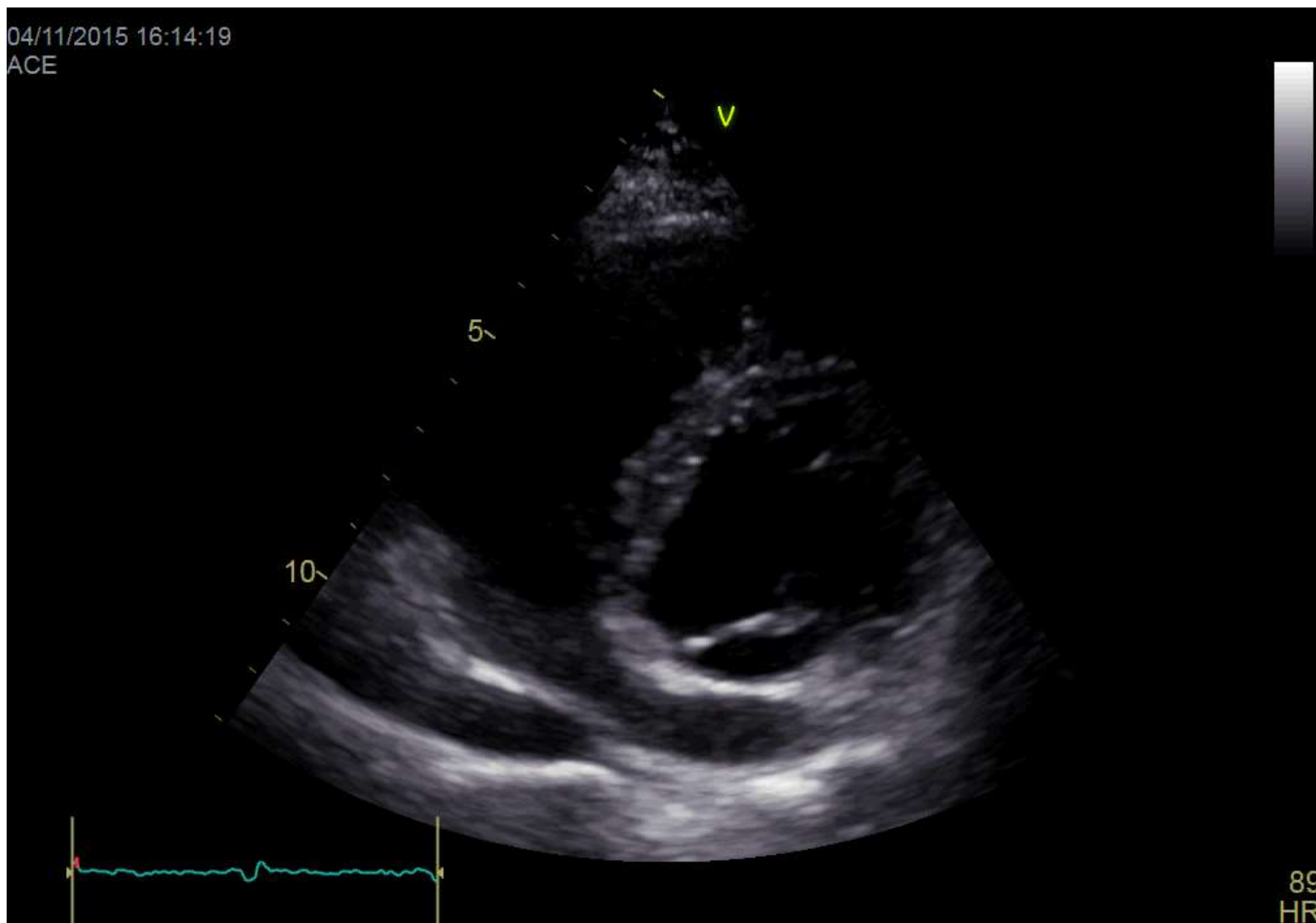






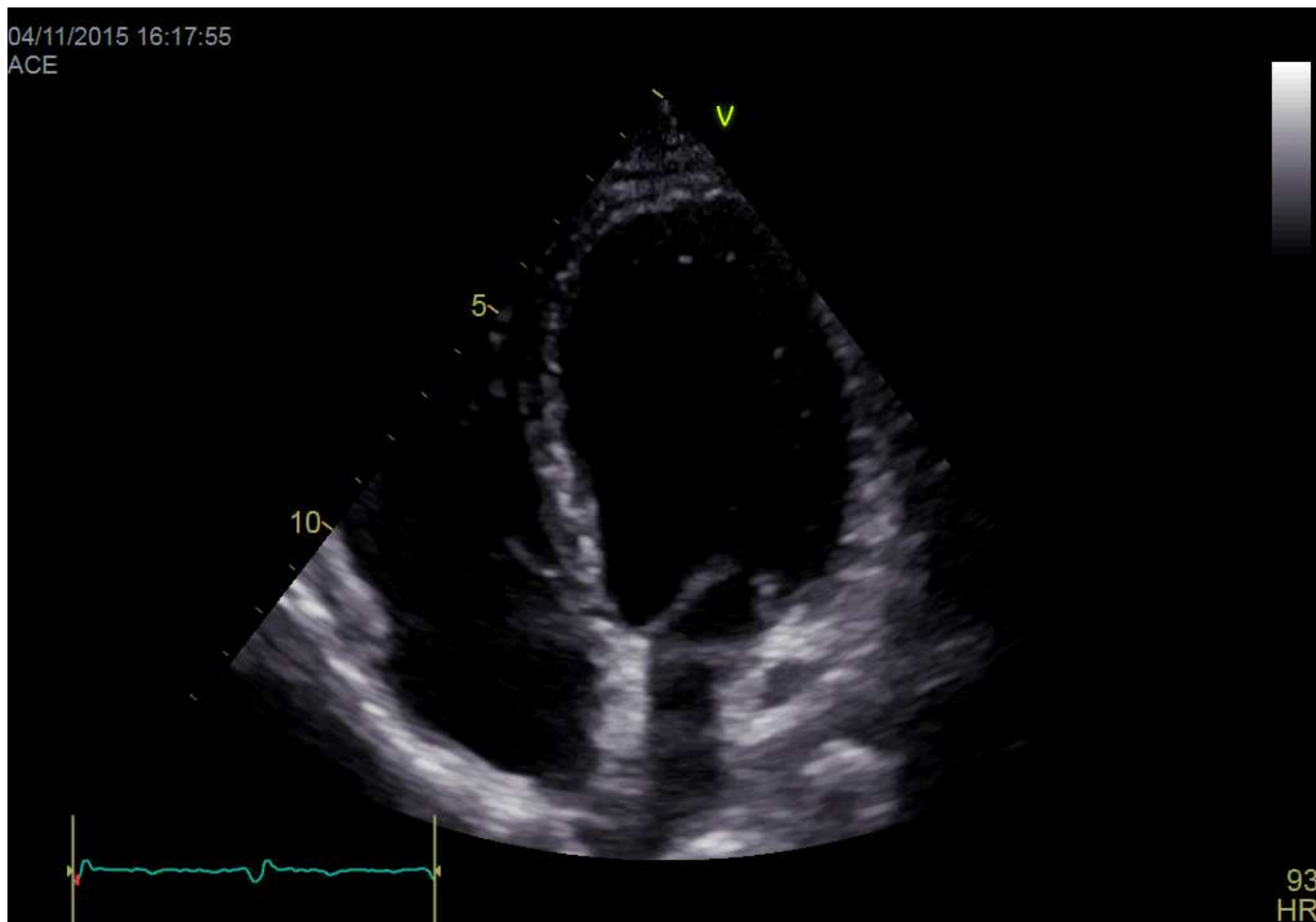
# Pacientka č. 1, dilatace koronárního sinu

PSAx projekce





# Pacientka č. 1, dilatace koronárního sinu



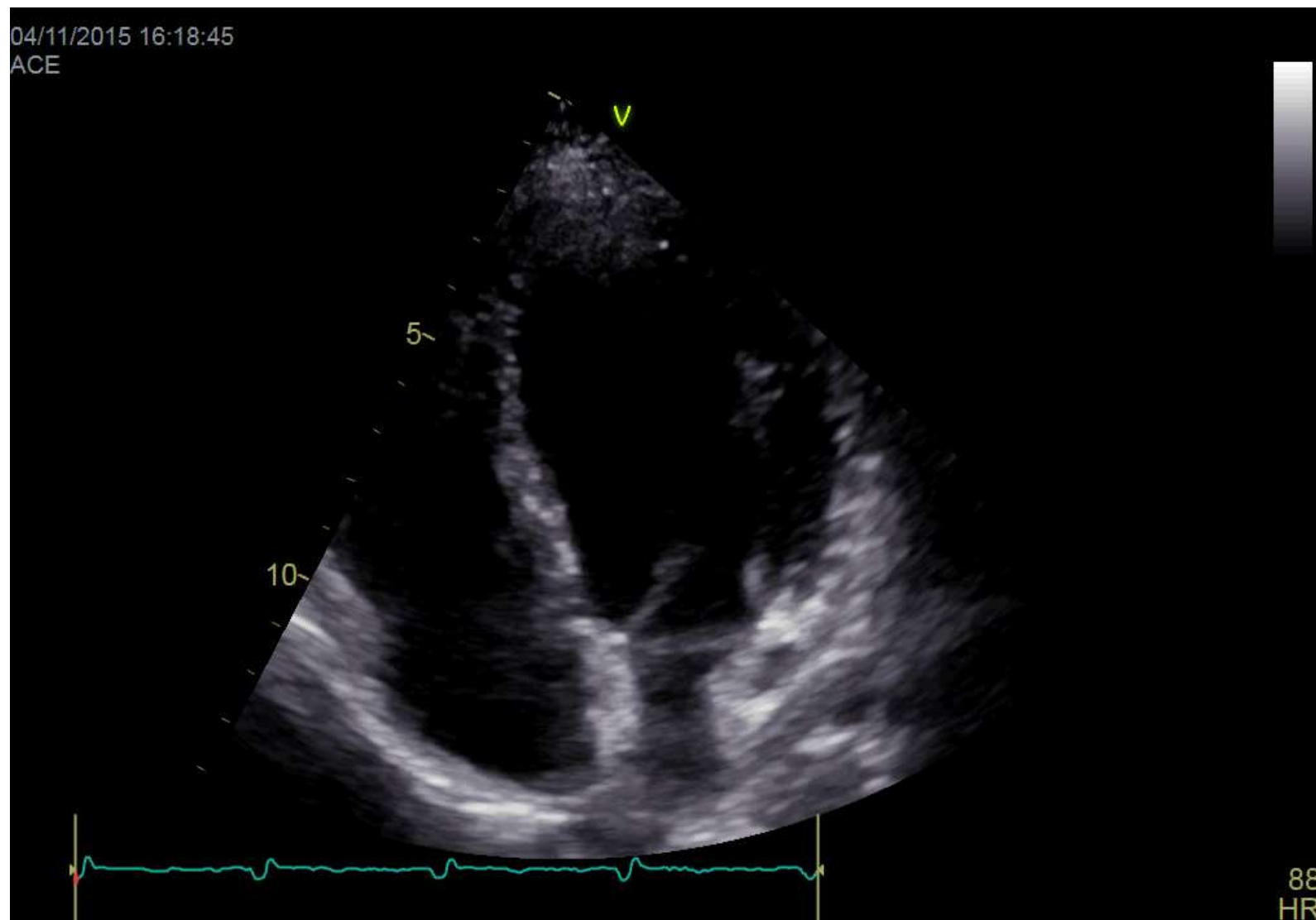
Apikální  
4-dutinová projekce



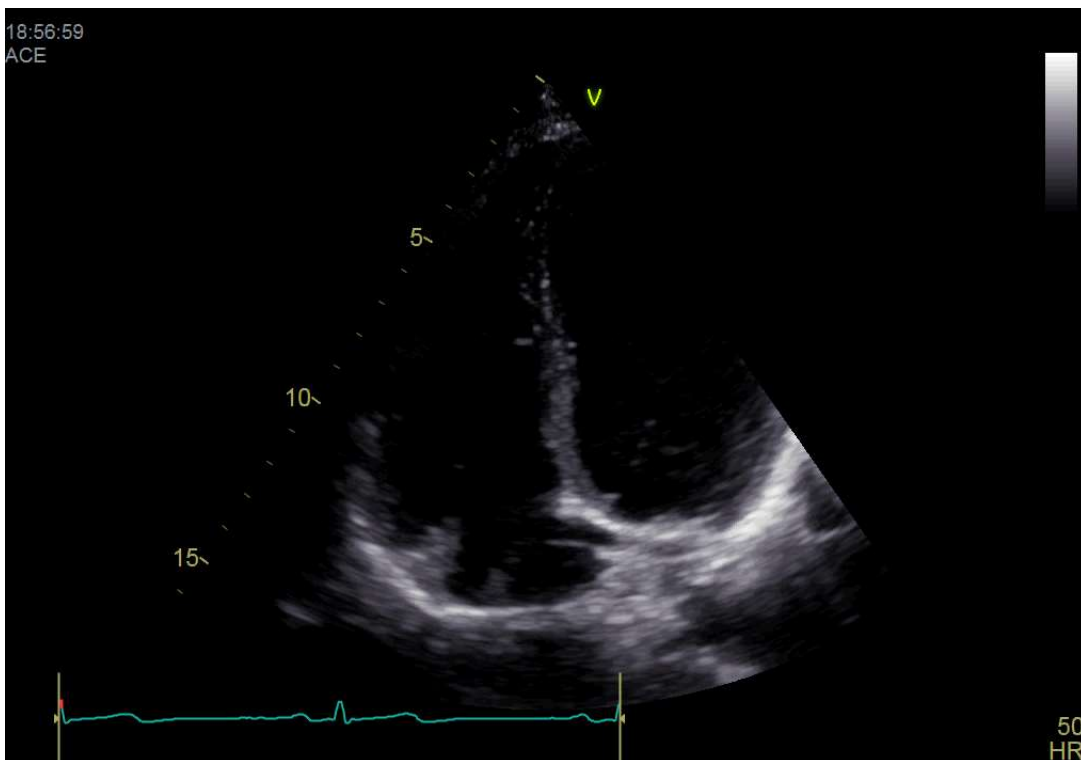
# Pacientka č. 1, dilatace koronárního sinu

Kaudální sklon  
apikální

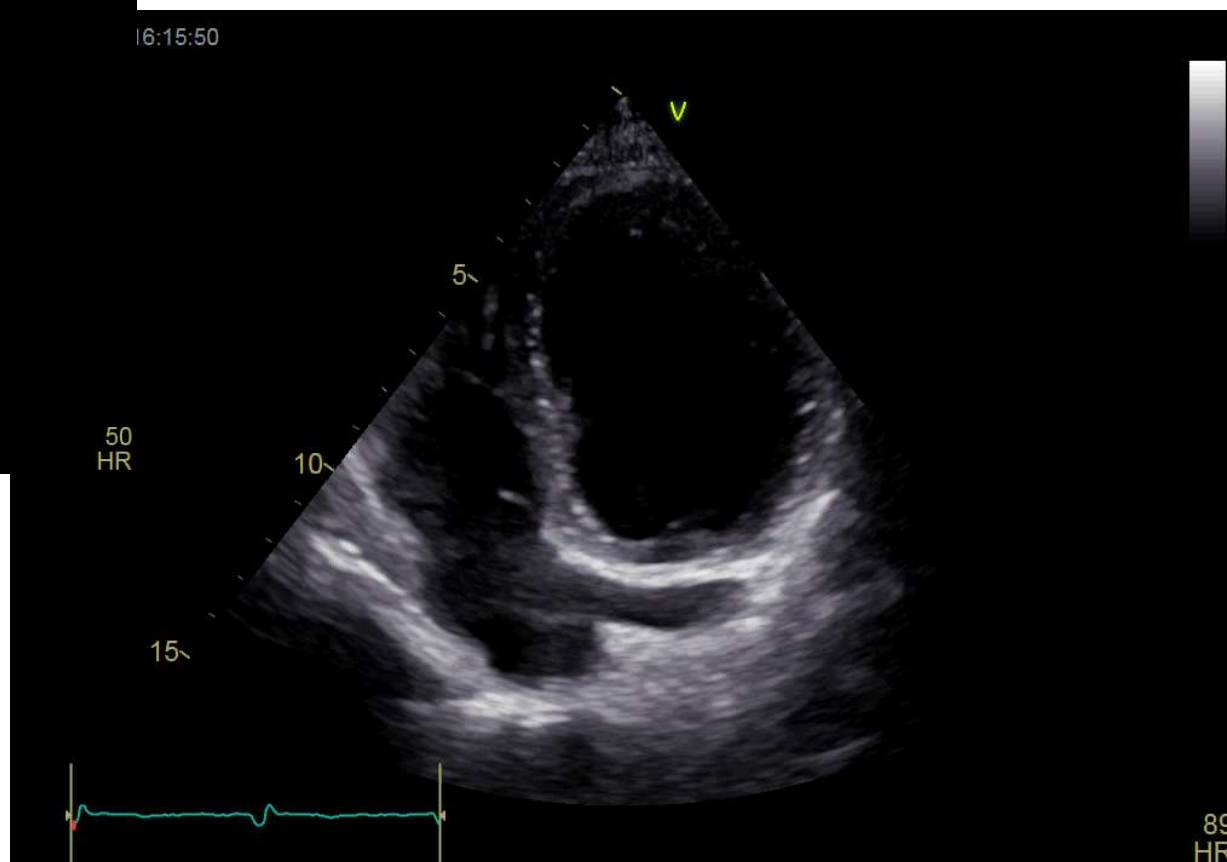
4-dutinové projekce



## Normální jedinec



**Pacientka č. 1,  
dilatace koronárního sinu  
( $> 10\text{mm}$ )**

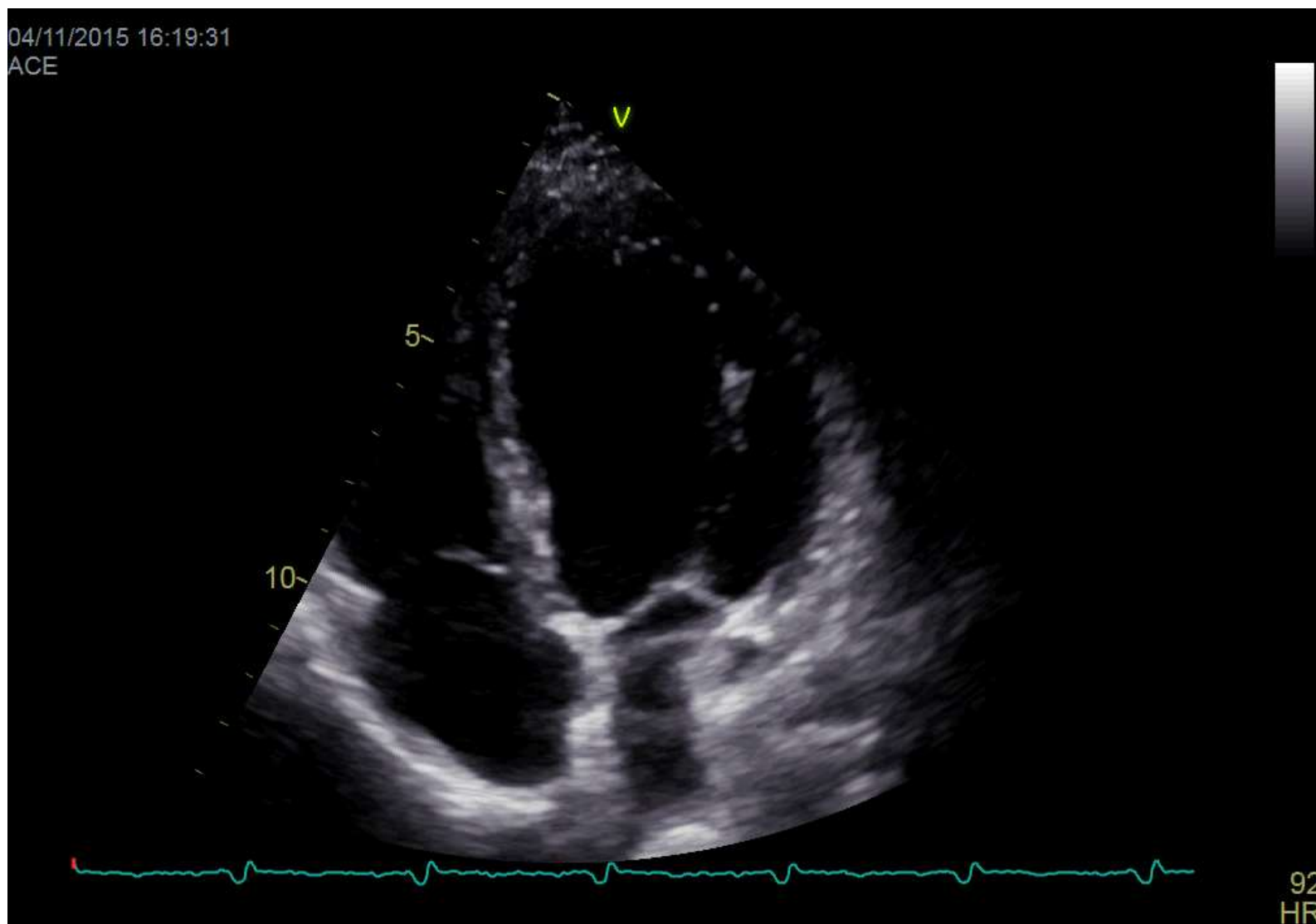


# Pacientka č. 1, dilatace koronárního sinu

A4C projekce



A2C projekce





## Jaká může být obecně příčina dilatace koronárního sinu ?

- 1) Chronické zvýšení tlaku v pravé síni
- 2) Perzistující levostranná horní dutá žíla (PLVCS)
- 3) Parciální anomální návrat plicní žíly do koronárního sinu
- 4) Nezastřešený koronární sinus
- 5) Vše výše uvedené



## Jaká může být obecně příčina dilatace koronárního sinu ?

- 1) Chronické zvýšení tlaku v pravé síni
- 2) Perzistující levostranná horní dutá žíla (PLVCS)
- 3) Parciální anomální návrat plicní žíly do koronárního sinu
- 4) Nezastřešený koronární sinus
- 5) **Vše výše uvedené**

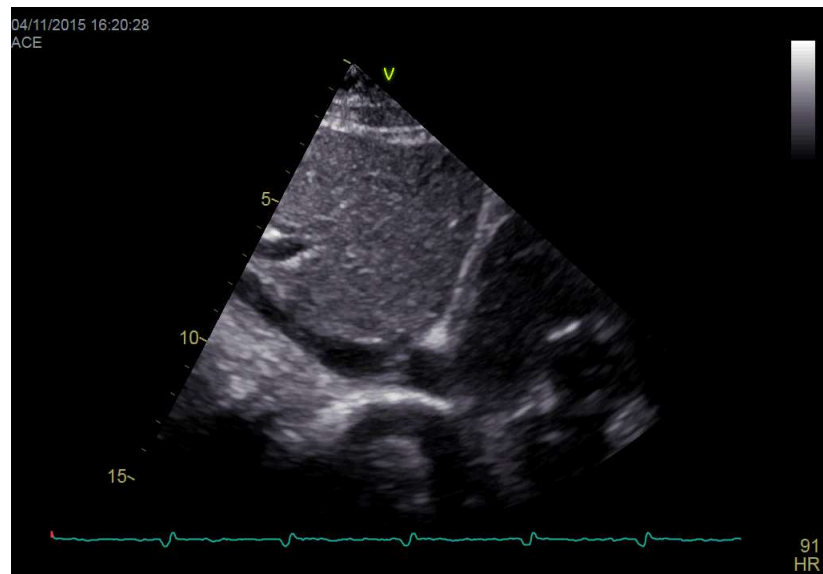
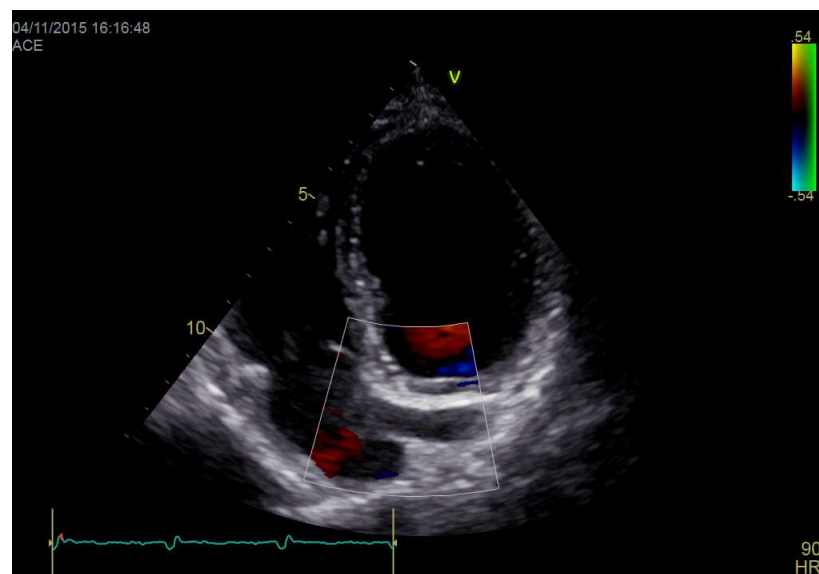
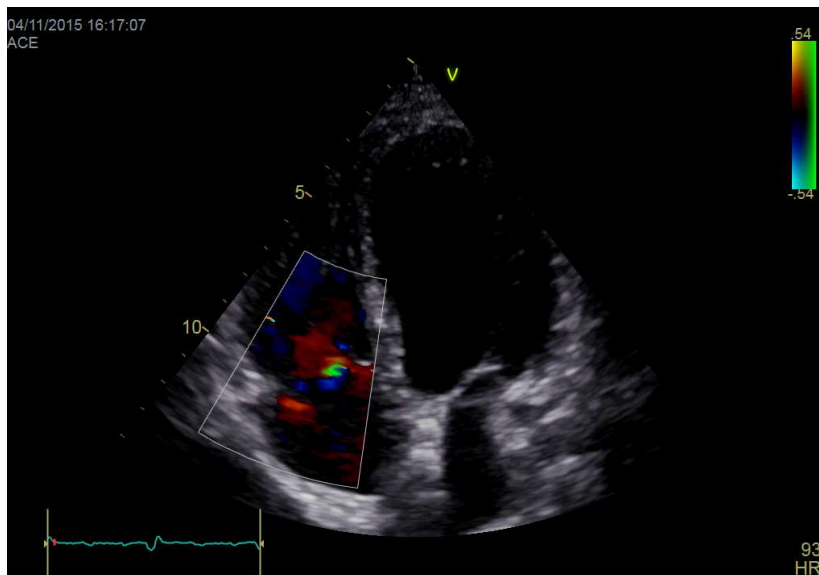


# Dilatace koronárního sinu ( $> 10$ mm)

- Perzistující levostranná horní dutá žíla (PLVCS)
- Zvýšení tlaku v pravé síni (chronické)  
(trikuspidální vada, těžká plicní hypertenze, dysfunkce PK)
- Anomální návrat plicní žíly do koronárního sinu
- Defekt septa síní charakteru nezastřešeného koronárního sinu
- Koronární A-V fistule
- Absence horní části VCI s drenáží v.hemiazygos l.sin.  
do koronárního sinu



# Pacientka č. 1, dilatace koronárního sinu





# Jak si nyní nejspíše potvrdíme přítomnost PLVCS ?

- 1) Podáním natřepaného F1/1 i.v. do LHK
- 2) Podáním natřepaného F1/1 i.v. do PHK
- 3) Jícnovou echokardiografií
- 4) CT vyšetřením

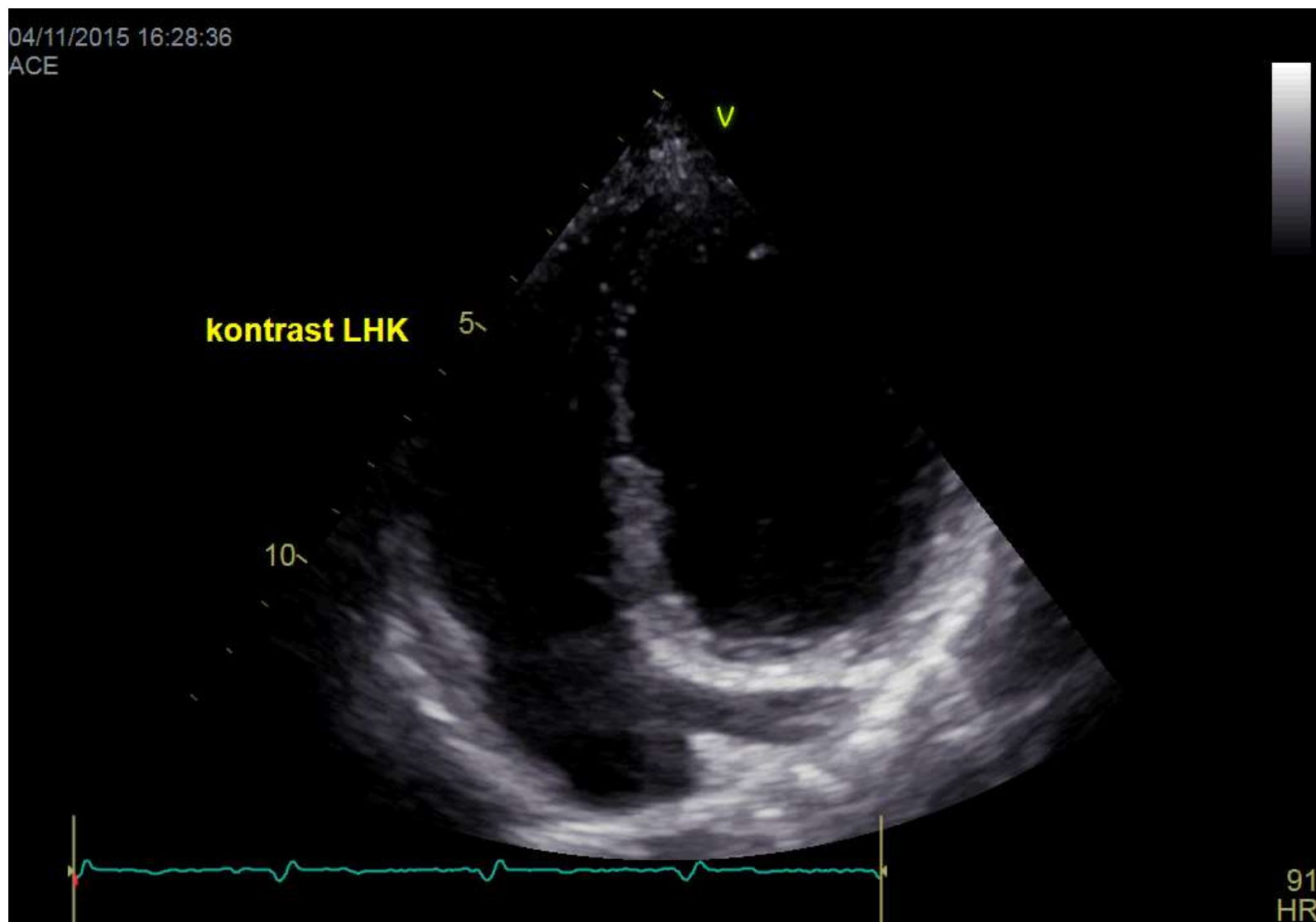


# Jak si nyní nejsnáze potvrdíme přítomnost PLVCS ?

- 1) **Podáním natřepaného F1/1 i.v. do LHK**
- 2) Podáním natřepaného F1/1 i.v. do PHK
- 3) Jícnovou echokardiografií
- 4) CT vyšetřením

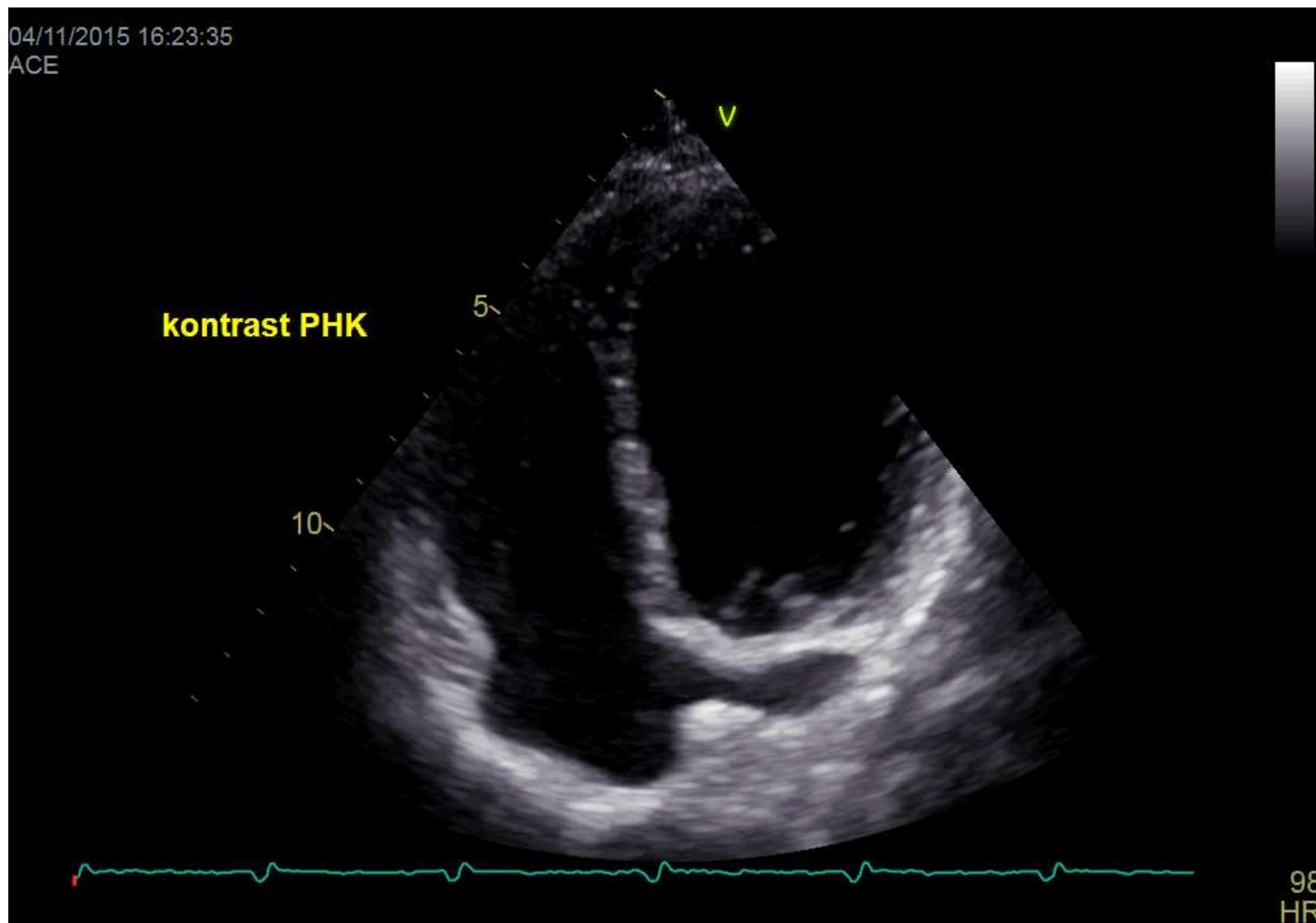


# Pacientka č. 1, dilatace koronárního sinu



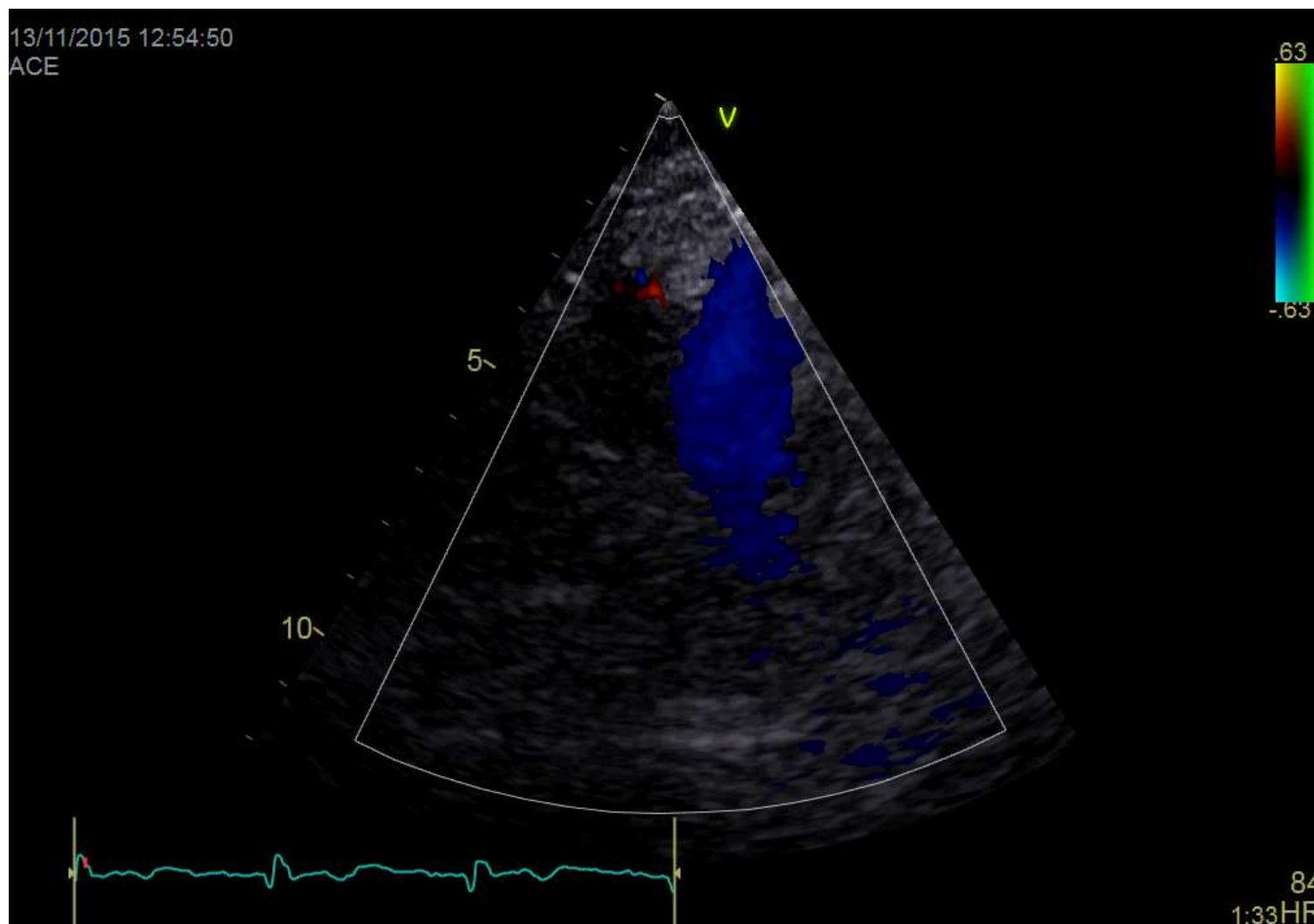


# Pacientka č. 1, dilatace koronárního sinu





# Pacientka č.1, suprasternální projekce, vizualizace PLVCS

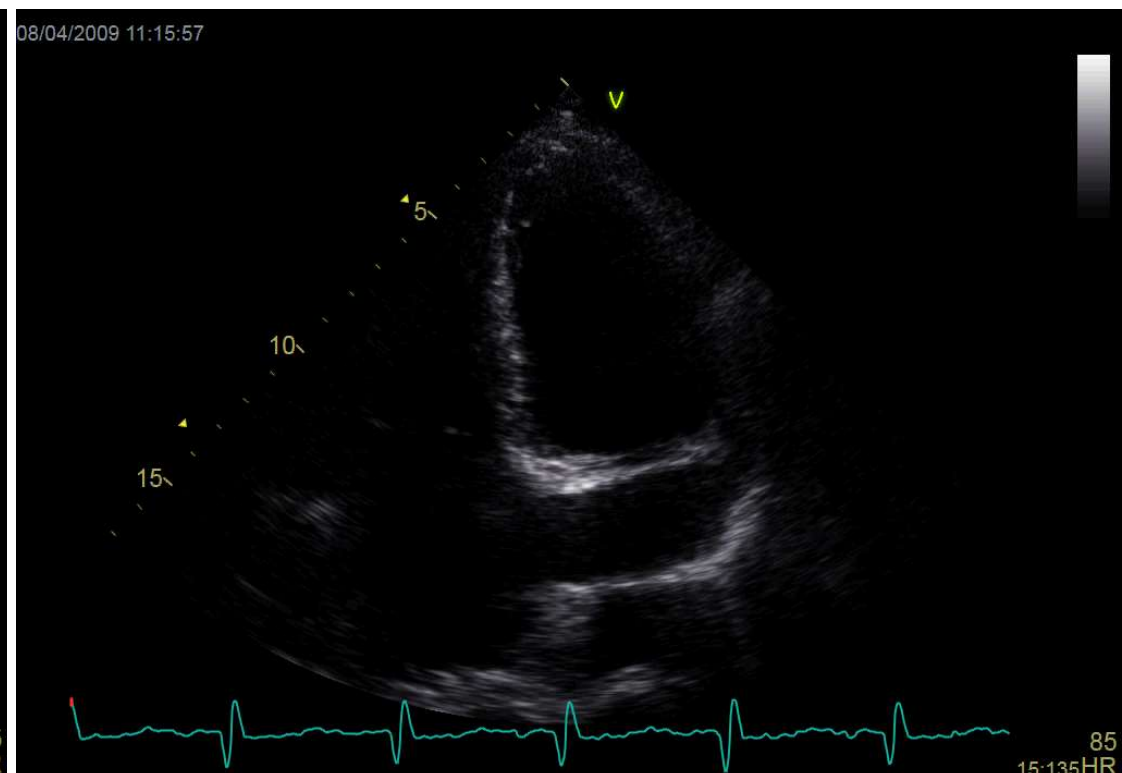
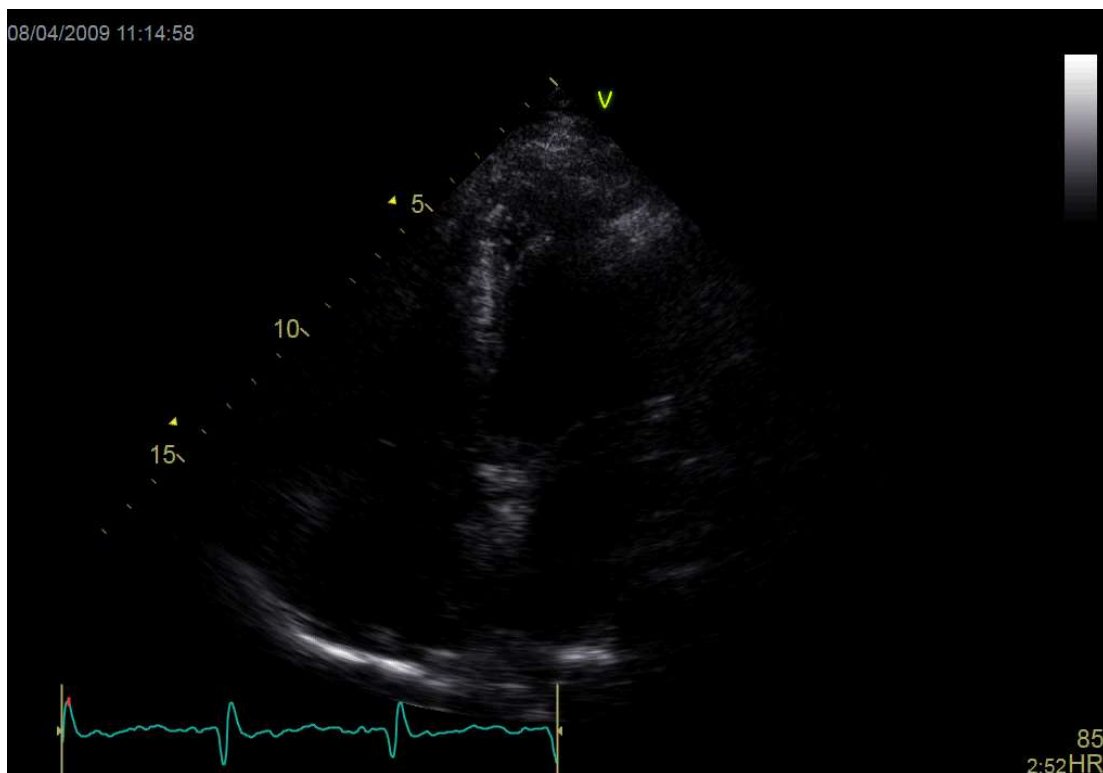




# Pacient č.2

**Dilatace pravostranných oddílů**

**Dilatace koronárního sinu  
s kontrastním průkazem PLVCS**





# Vysvětluje přítomnost PLVCS dilataci pravostranných oddílů?

- 1) Ano
- 2) Ne





# Vysvětluje přítomnost PLVCS dilataci pravostranných oddílů?

- 1) Ano
- 2) Ne**



**PLVCS ústící do koronárního sinu  
nemá hemodynamický dopad !**

**PLVCS  $\neq$  dilatace pravostranných oddílů**

**Dilatace pravostranných oddílů + PLVCS**



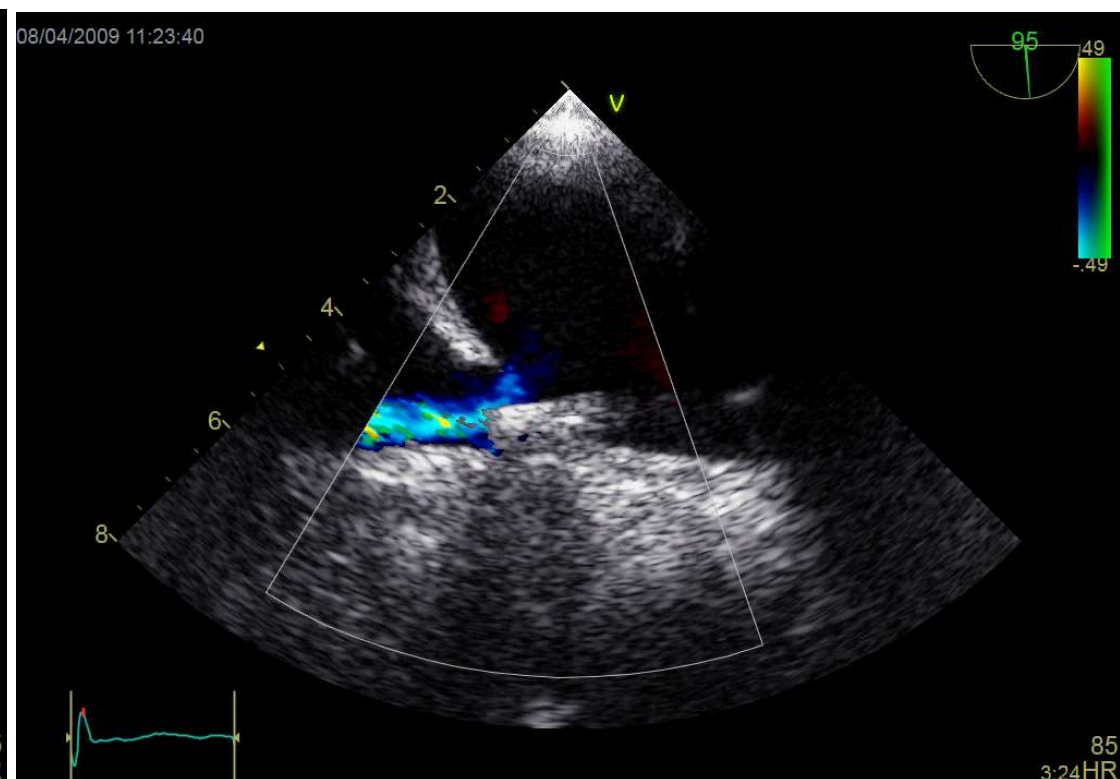
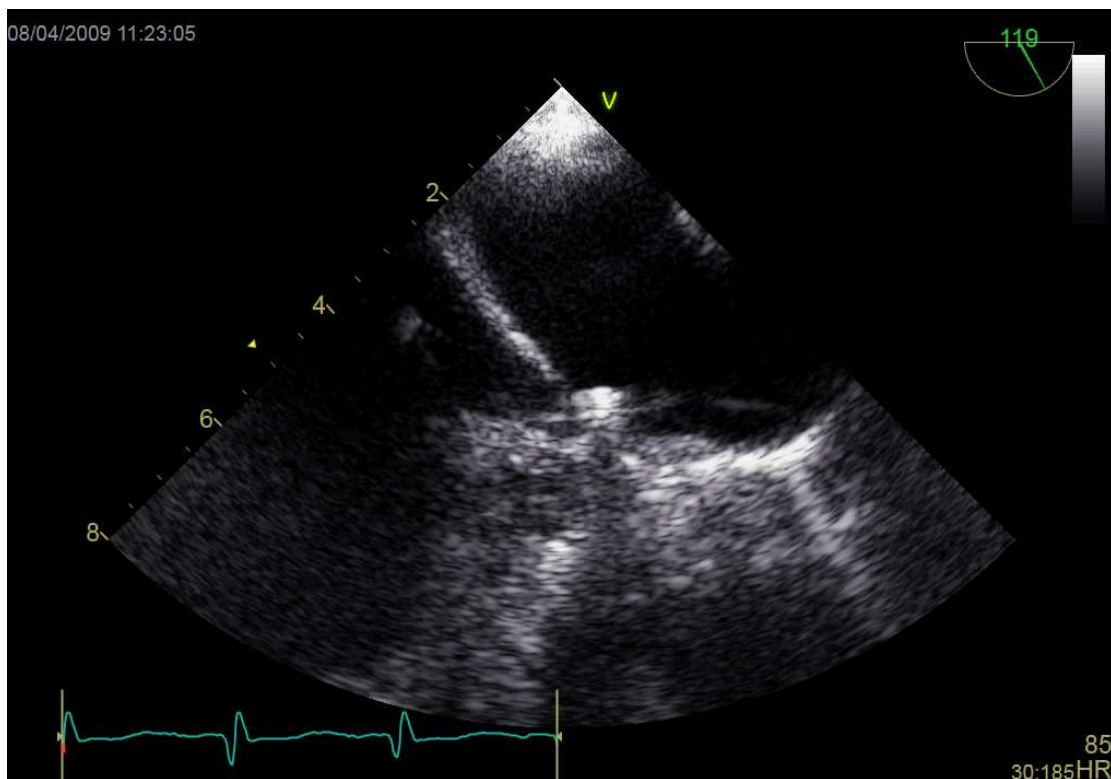
**pátrat po příčině této dilatace !!!**

(zkratová vada, plicní hypertenze, těžká TR ...)



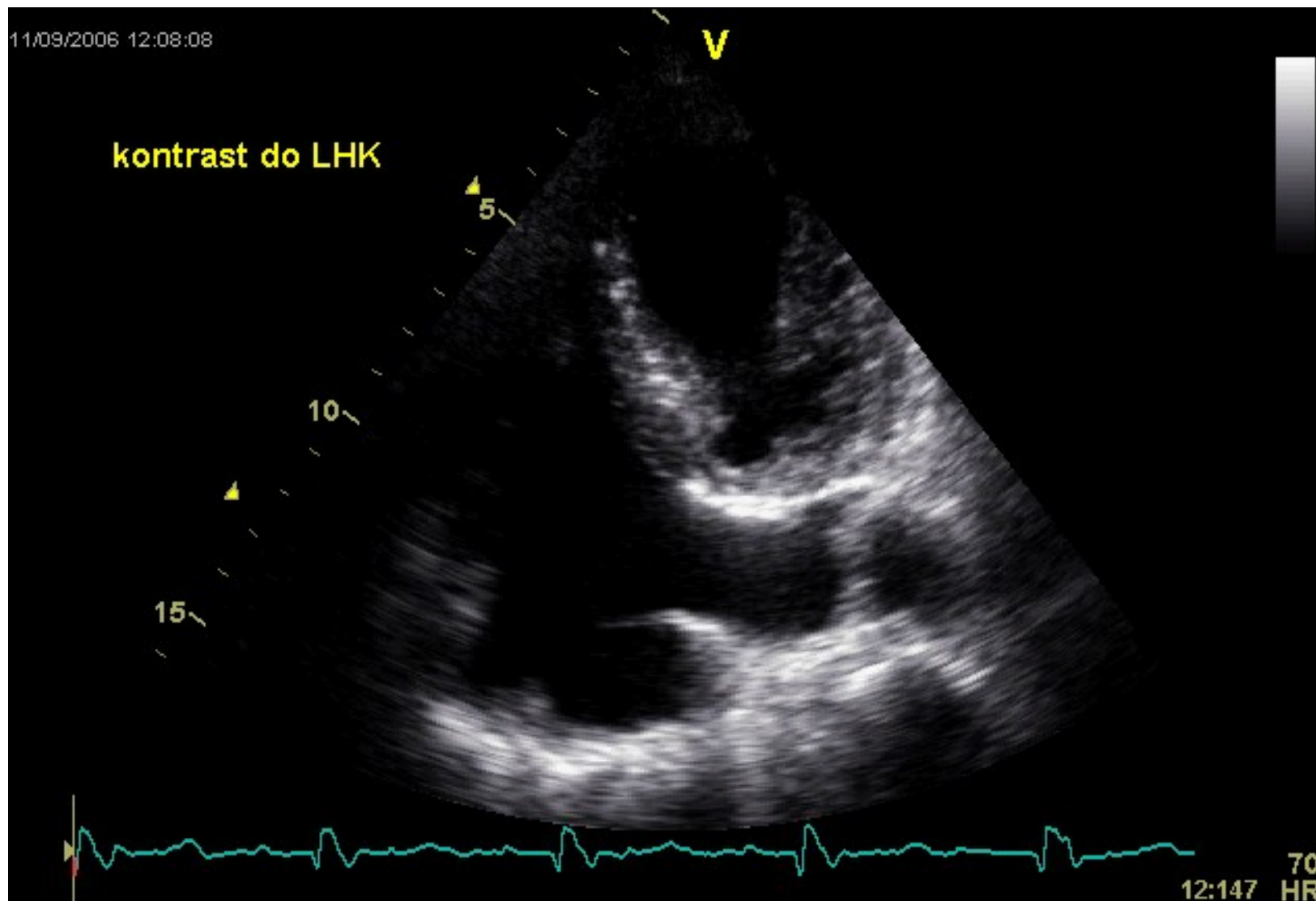
# Pacient č.2: PLVCS + dilatace pravostranných oddílů

Defekt seta síní typu sinus venosus superior s významným L-P zkratem



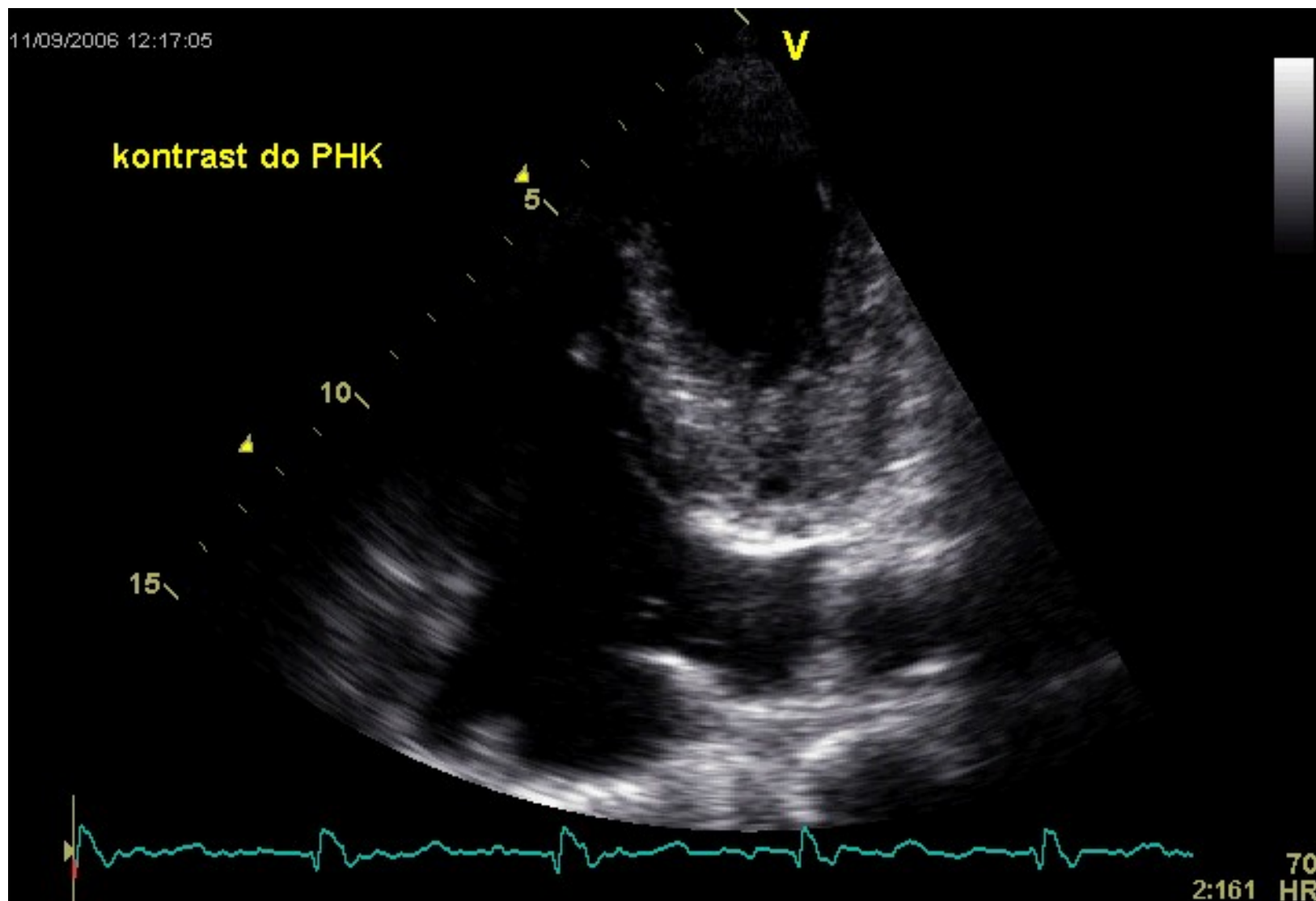


# Pacientka č.3





# Pacientka č.3





## Jak je to možné ?

- 1) Stp. chirurgické redirekci horní duté žíly do koronárního sinu
- 2) Defekt septa síní- nezastřešený koronární sinus
- 3) Ageneze pravostranné VCS, tj. přítomnost izolované PLVCS



## Jak je to možné ?

- 1) Stp. chirurgické redirekci horní duté žíly do koronárního sinu
- 2) Defekt septa síní- nezastřešený koronární sinus
- 3) **Ageneze pravostranné VCS, tj. přítomnost izolované PLVCS**



# Perzistující levostranná VCS

- vzácná anomálie - 0,3% obecné populace,  
ale 3-10% u jedinců s další vrozenou srdeční vadou
- nejčastější vrozená anomálie žilního systému v hrudníku
- v 80-90% případů drénována do koronárního sinu, jinak do levé síně  
(přímo, přes plicní žíly nebo v podobě nezastřešeného koronárního sinu)
- V 10-20% případů izolovaná PLVCS (ageneze pravostranné VCS)
- 40% jedinců s PLVCS: - další vrozená srdeční vada  
(defekt septa síní, koarktace, bikuspidie,  
cor triatriatum, ostiální atrézie koronárního sinu)  
- nebo extrakardiální (atrézie jícnu)





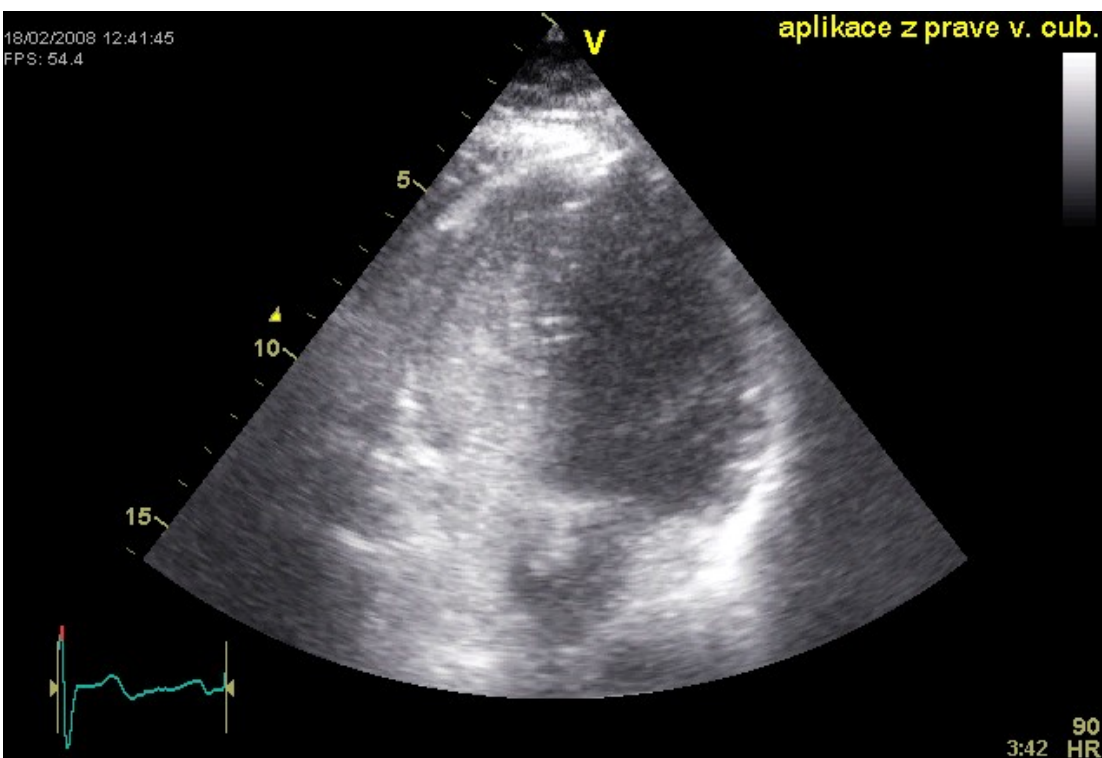
# Klinický význam PLVCS

- Popisovány abnormality sinusového uzlu, resp. převodního systému, vztah k fibrilaci síní
- Komplikované zavádění elektrod ICD, trvalého kardiostimulátoru (zvl. izolovaná PLVCS), Swan-Ganzova katétru
- Důležitá znalost před kardiochirurgickým výkonem: retrográdní kardioplegie může být neefektivní (PLVCS = relativní kontraindikace retrográdní kardioplegie)
- PLVCS ústící do levé síně: 1) možnost paradoxní embolizace  
2) podání léků přímo do velkého oběhu

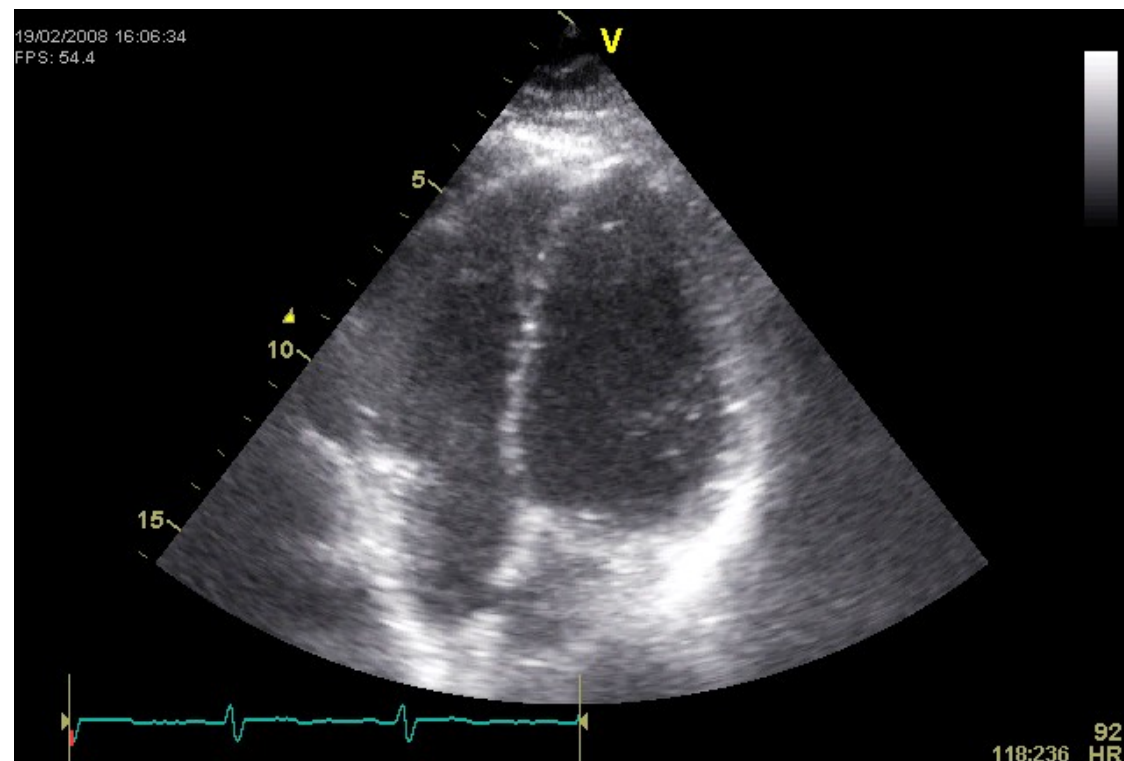


# PLVCS ústící do levé síně jako příčina CMP

Kontrastní látka do PHK



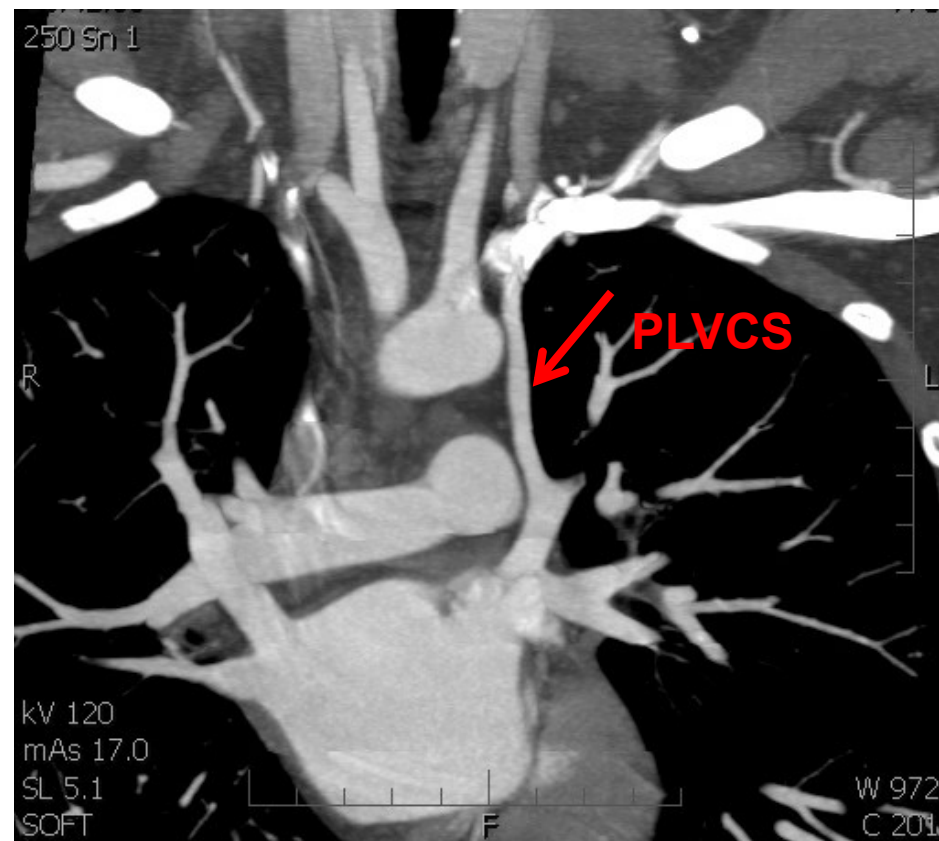
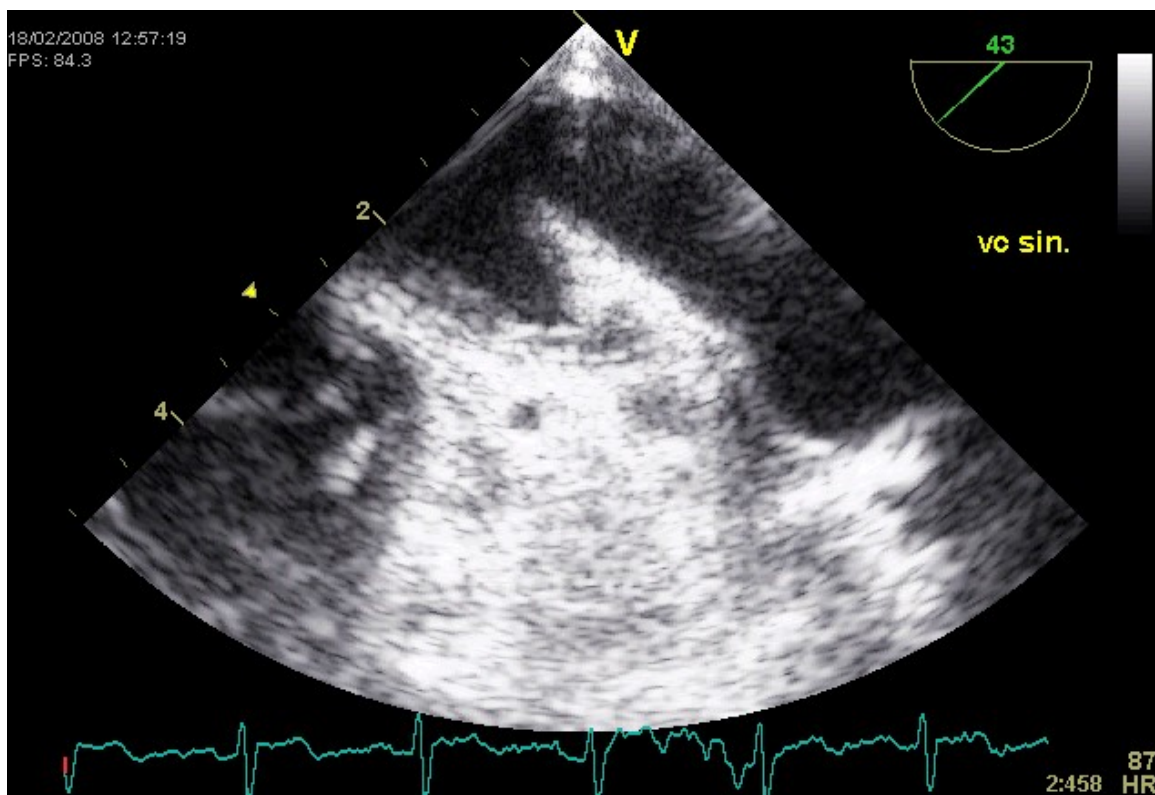
Kontrastní látka do LHK





# PLVCS ústící do levé síně jako příčina CMP

TEE: kontrastní látka do LHK





## Závěry - doporučení

- Nález dilatace koronárního sinu → potvrdit přítomnost PLVCS podáním natřepaného F1/1 do žíly na LHK, resp. i na PHK (vyloučení možnosti ageneze pravostranné VCS)
- Při nálezu PLVCS pátrat po dalších vrozených vadách (PLVCS ≠ dilatace pravostranných oddílů)
- Uvést nález PLVCS do zprávy pacienta v souhrnu jeho diagnóz !!
  - znalost pro implantaci kardiostimulátoru/ICS, kardiochirurgický výkon, ...
- Při echokg vyšetření nemocných s CMP provádět kontrastní vyšetření přes žílu na LHK → vyloučení PLVCS ústící do levé síně (možnost paradoxní embolizace)



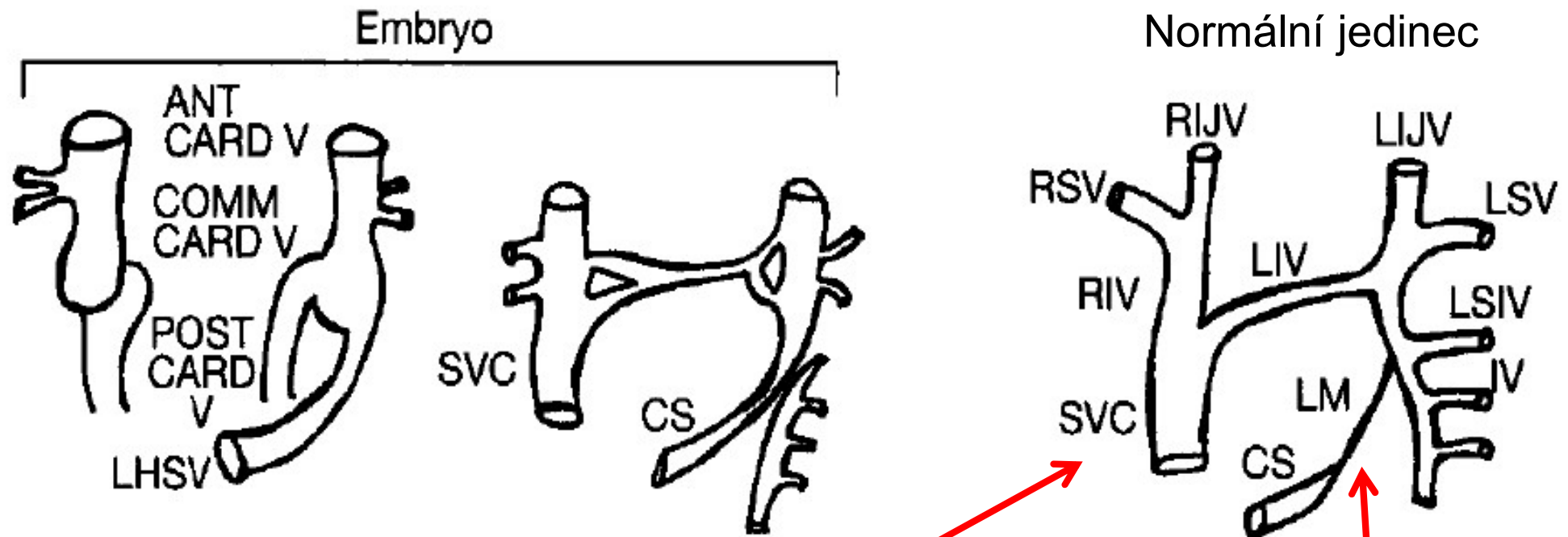
# Konflikt zájmů ve vztahu k tématu sdělení

	Nemám konflikt zájmů	Mám konflikt zájmů	Specifikace konfliktu (vyjmenujte subjekty, firmy či institutce, se kterými Vaše spolupráce může vést ke konfliktu zájmů)
Zaměstnanecký poměr	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Vlastník / akcionář	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Konzultant	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Přednášková činnost	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Člen poradních sborů (advisory boards)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Podpora výzkumu / granty	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Jiné honoráře (např. za klinické studie či registry)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	



**Děkuji za pozornost !**

# Perzistující levostranná VCS: vznik

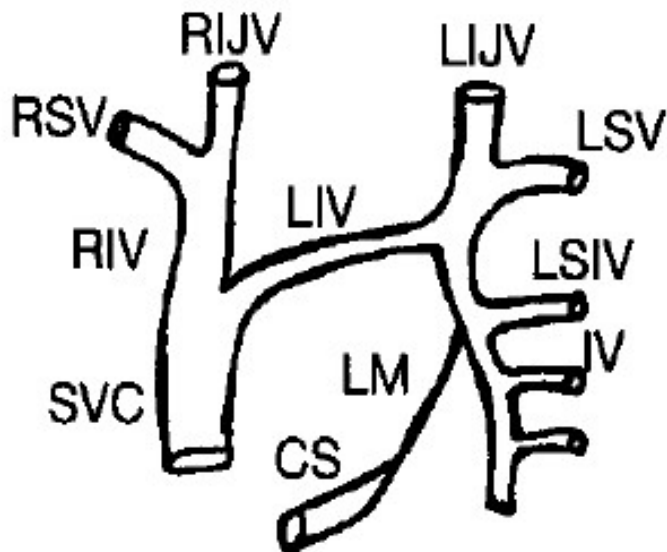


Pravá kardinální žíla → pravostranná VCS

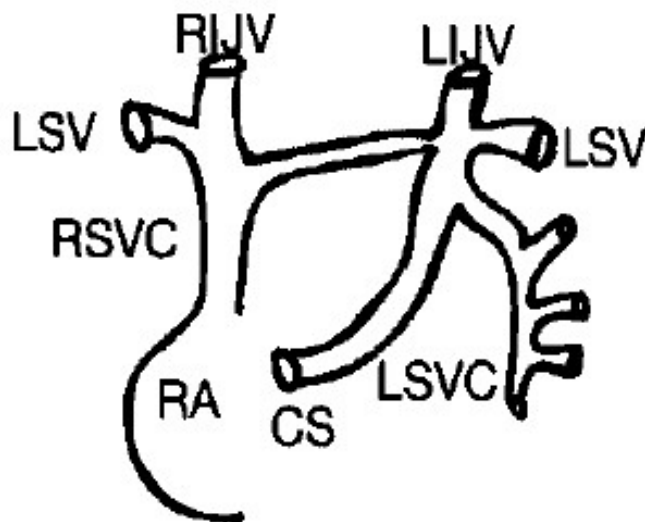
Levá kardinální žíla (Marshallova žíla) → ligamentum Marshalli

# Perzistující levostranná VCS: vznik

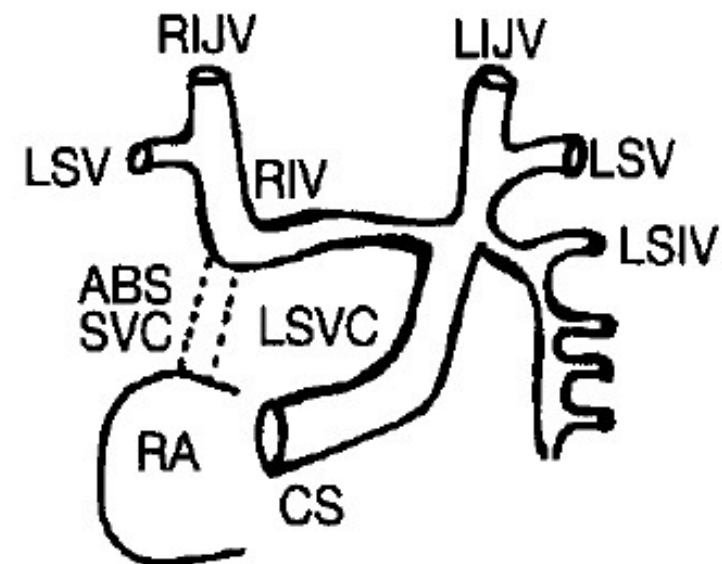
Normální jedinec



PLVCS



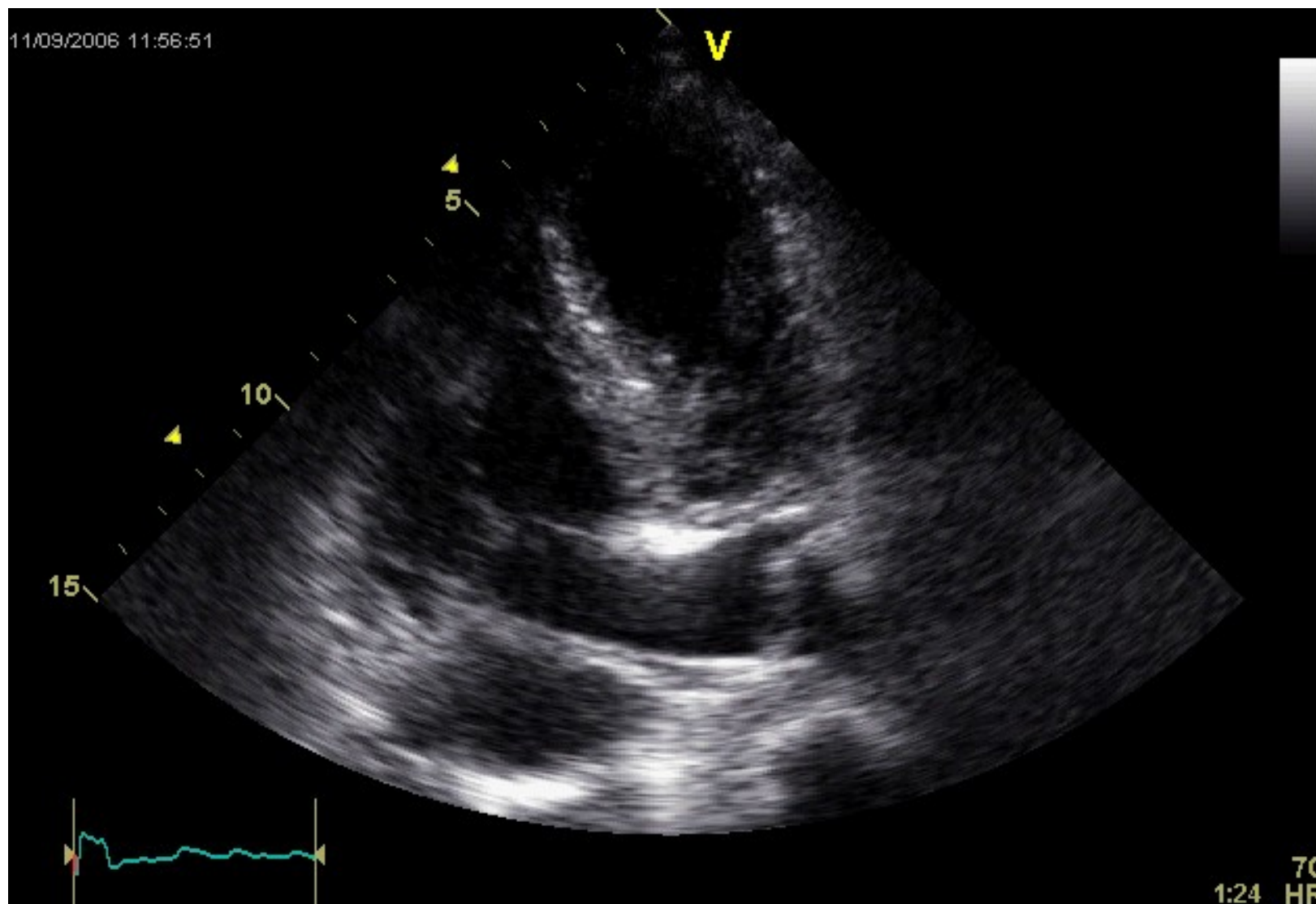
Izolovaná PLVCS







# Pacientka č.3

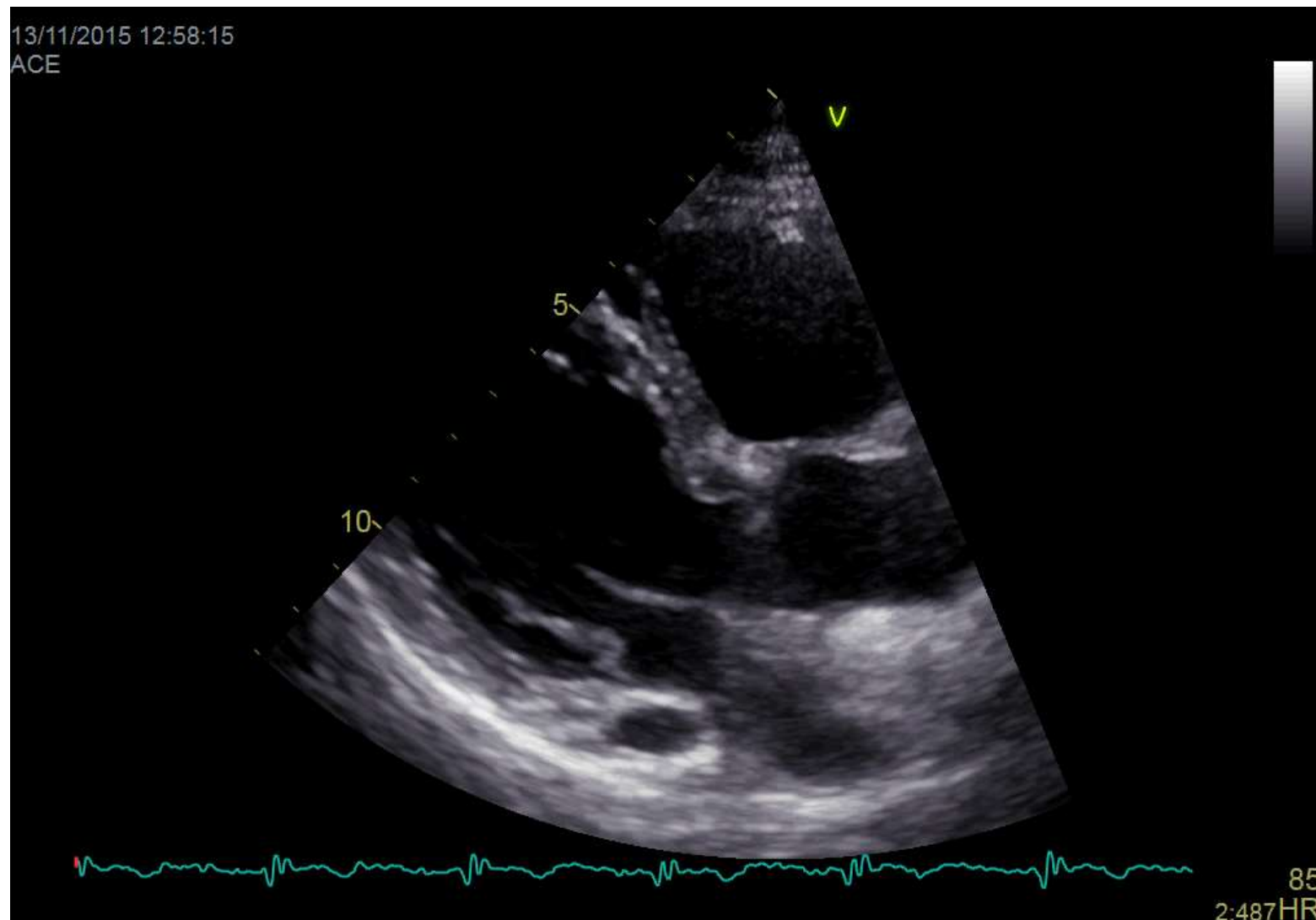


# Pacientka č. 1, dilatace koronárního sinu

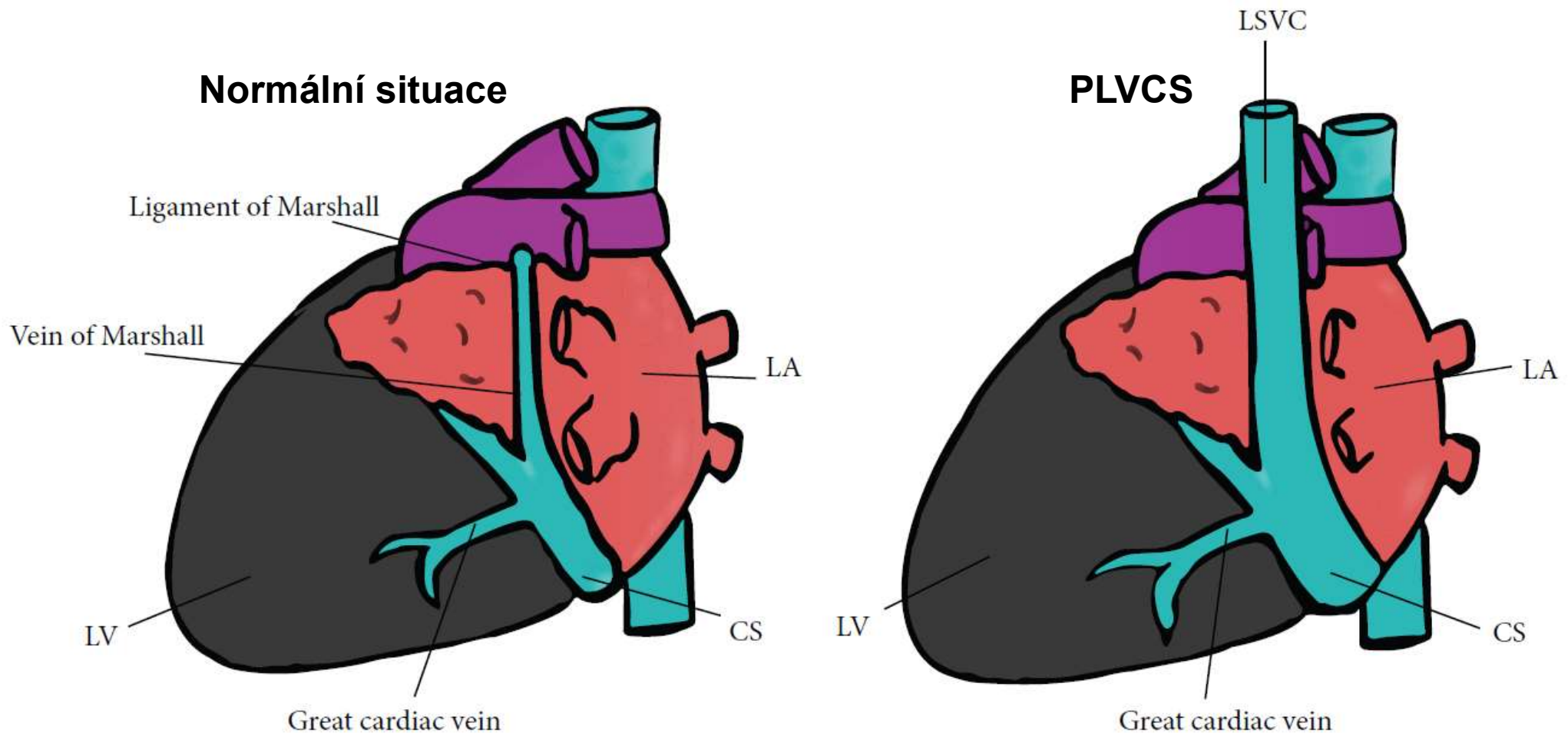
PLAx projekce



Projekce na vtok PK



# Nejčastější příčina dilatace koronárního sinu = perzistující levostranná horní dutá žíla (PLVCS)



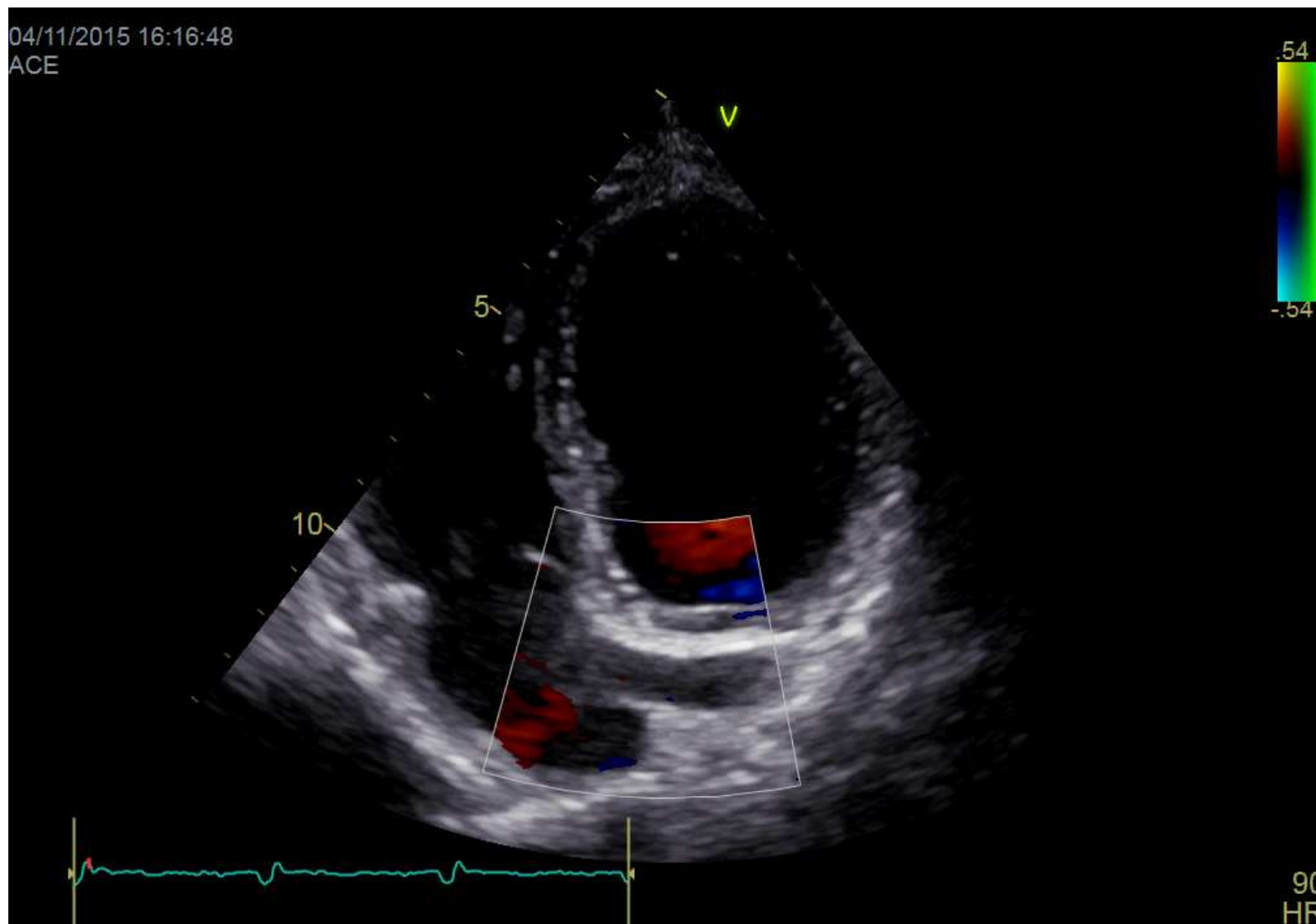


# Kam ústí koronární sinus?

- 1) Pravá síň
- 2) Levá síň
- 3) Horní dutá žíla
- 4) Pravá komora



# Dilatace koronárního sinu: sklon A4C projekce dozadu





# Dilatace koronárního sinu

- PLVCS
- Zvýšený tlak v pravé síni
- Koronární A-V fistule
- Parciální anomální návrat plicních žil
- Nezastřešený koronární sinus



# PLVCS

- 0,3% obecné populace, ale vyšší u pts s VSV- až 10%
- 40% jedinců s PLVCS má další VSV (ASD, bikuspidie, koarktace, ostiální atrézie koronárního sinu, cor triatriatum (zde častěji i absence RVCS)  
extrakardiálně- atrézie jícnu
- Vzácná; ale nejčastější vrozená anomálie žil hrudníku
- LVSC s absencí RVCS- velmi vzácné
- V 80-90% drenáž do CS; jinak do LS (přímo nebo unroofed CS, if do IS\_ léky vstupují přímo do systém.cirkulace / riziko paradox. Embolismu)



# Perzistující levostranná VCS

40% jedinců s PLVCS má další VSV (ASD, bikuspidie, koarktace, ostiální atrézie koronárního sinu, cor triatriatum (zde častěji i absence RVCS)  
extrakardiálně- atrézie jícnu

LVSC s absencí RVCS- velmi vzácné

V 80-90% drenáž do CS; jinak do LS (přímo nebo unroofed CS, if do IS\_ léky vstupují přímo do systém.cirkulace / riziko paradox. Embolismu)



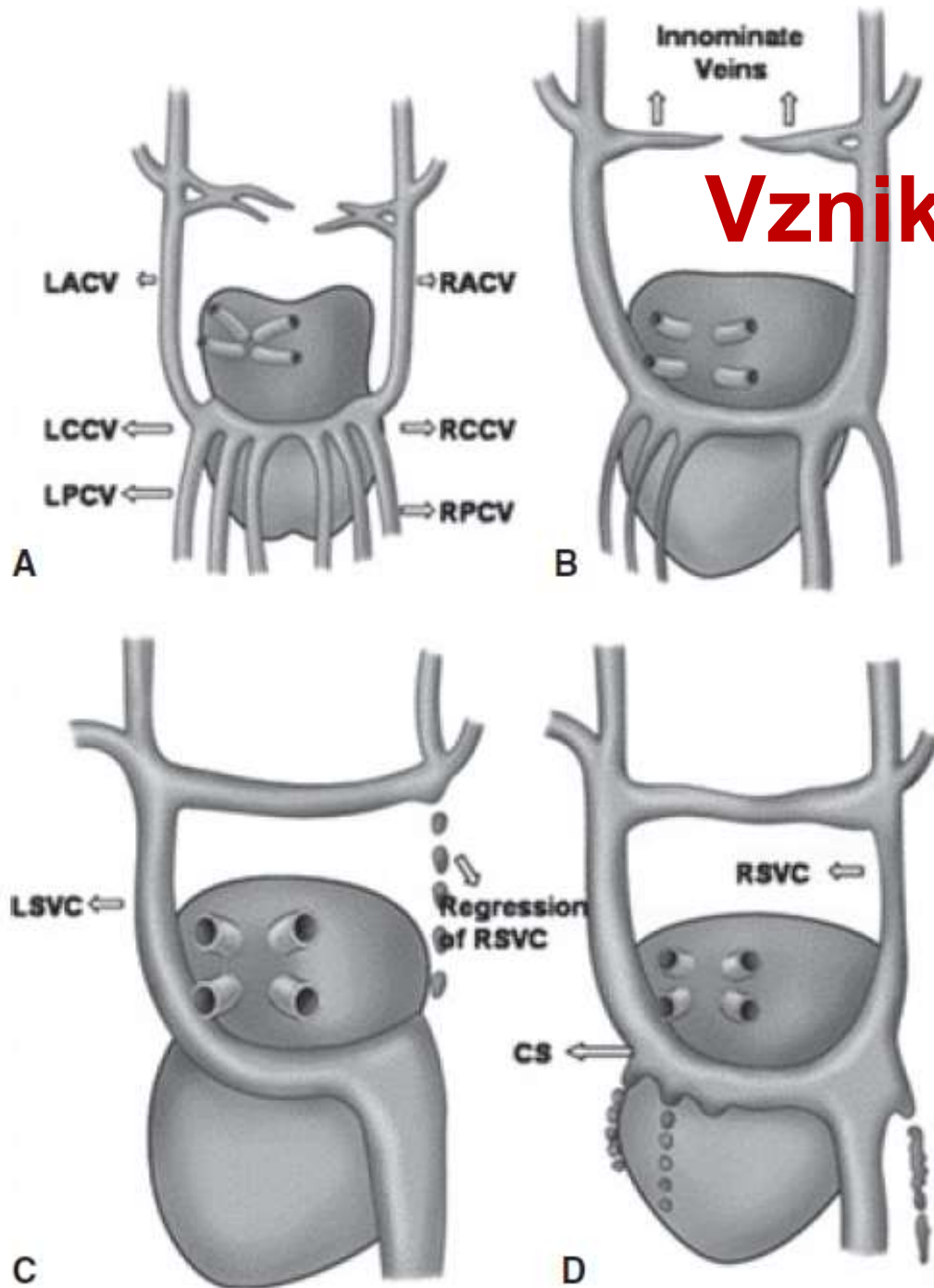


# PLVCS

- Mohou být abnormality sinusového uzlu a převodního systému
- Komplikované zavádění PCM / ICD, Swan-Ganze (PCM ale lze takto úspěšně implantovat- již v roce 1971)
- Během KCH- PLVCS je relativní kontraindikace retrográdní kardioplegie



# Vznik PLVCS



**Figure 2.** Developmental anatomy of the persistent left superior vena cava (SVC) as viewed from the posterior aspect of the heart (reproduced with permission from Elsevier, Ratliff et al.<sup>29</sup>). **A.** Pairs of anterior and posterior cardinal veins draining into the embryonic heart via the right and left common cardinal veins. **B.** Development of bridging innominate vein connecting left and right anterior cardinal veins during 8 week of gestation. **C.** Regression of the right-sided SVC with persistence of left-sided SVC as a single SVC that drains the cephalic portion of the body including upper extremities. **D.** Right-sided SVC connected with the persistent left SVC via innominate vein in the postnatal heart. CS = coronary sinus; LACV = left anterior cardinal vein; LCCV = left common cardinal vein; LPCV = left posterior cardinal vein; LSVC = left superior vena cava; RACV = right anterior cardinal vein;



**TABLE 1. ECHOCARDIOGRAPHIC DIAGNOSIS  
OF PLSVC AND ITS POSSIBLE VARIATIONS  
WITH CONTRAST APPLICATION**

	<i>Normal</i>	<i>PLSVC with- out RSVC*</i>	<i>PLSVC with RSVC</i>	<i>PLSVC with unroofed CS</i>
Contrast from the left arm	RA	CS→RA	CS→RA	LA
Contrast from the right arm	RA	CS→RA	RA	LA

PLSVC: persistent left superior vena cava, RSVC: right superior vena cava, RA: right atrium, LA: left atrium, CS: coronary sinus.

\* isolated PLSVC.

1

1

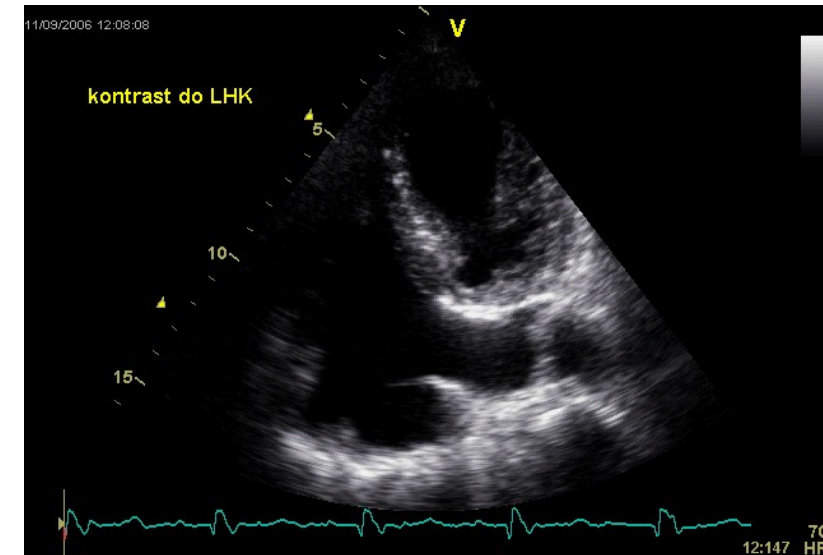
1

1

# Dilatace koronárního sinu (> 11 mm)

## a) dilatace CS bez L-P zkratu a bez dilatace pravostranných oddílů:

- izolovaná PLVCS ----->
- absence horní VCI s drenáží v. hemiazygos I. sin do CS,  
drenáž hepatálních žil do CS



## b) dilatace CS bez L-P zkratu,

### s dilatací pravostranných oddílů:

- vysoký tlak v pravé síni  
(trikuspidální regurgitace / stenóza,  
těžká plicní hypertenze, dysfunkce pravé komory)

## c) dilatace CS s L-P zkratem (s/bez dilatace pravostranných oddílů):

- nezastřešený CS, anomální návrat plicní žíly do CS, koronární fistula do CS;  
PLVCS + jiný defekt septa síní



# Pacientka č.3, TEE: ageneze pravostranné VCS

