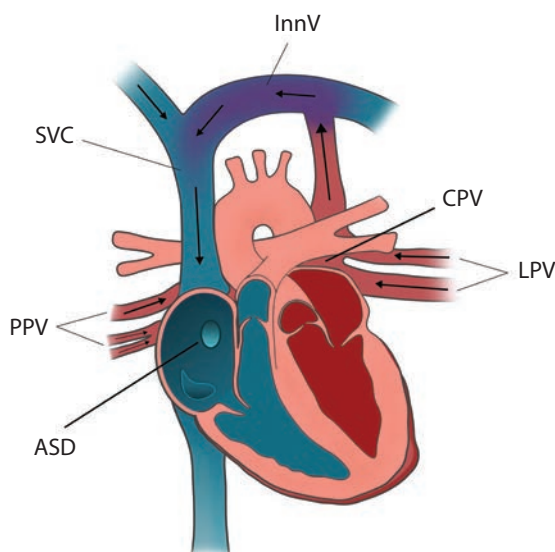


drogi wypływu z prawej komory serca drugą łatą. W zależności od stopnia zwężenia można tego dokonać, przecinając bądź oszczędzając pierścień zastawki tętnicy płucnej. W cięższych postaciach konieczne jest leczenie wieloetapowe. W niektórych ośrodkach preferuje się elektywne poszerzenie drogi wypływu z prawej komory serca na pierwszym etapie, pozwalające na rozwój tętnic płucnych, w innych zaś zespolenie systemowo-płucne między gałęziami tętnicy płucnej a tętnicami podobojczykowymi, zwane zespoleniem Blalocka–Taussig (wraz z modyfikacjami). Obie te metody pozwalają uchronić dziecko od hipoksemii i napadów sinicznych oraz prowadzą do późniejszej całkowitej korekcji wady.

13.10.

## CAŁKOWITY NIEPRAWIDŁOWY SPŁYW ŻYŁ PŁUCNYCH

Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych (ang. total anomalous pulmonary venous return – TAPVR) to anomalia spowodowana brakiem połączenia się żył płucnych z lewym przedsionkiem w życiu płodowym. Zamiast tego żyły płucne, dostarczające prawidłowo utlenowaną krew z łożyska płucnego, spływają do systemowego układu żylnego (ryc. 13.16).



RYCINA 13.16.

### Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych.

ASD (atrial septal defect) – ubytek przegrody międzyprzedsionkowej;  
 CPV (common pulmonary vein) – wspólna żyła płucna; InnV (innominate vein) – żyła ramienno-główna lewa (żyła bezimienna); LPV (left pulmonary veins) – lewe żyły płucne; RPV (right pulmonary veins) – prawe żyły płucne; SVC (superior vena cava) – żyła główna górna.

Anomalia ta występuje w kilku typach:

- I – typ nadsercowy – żyły płucne prawe łączą się z lewymi w jedną wspólną żyłę płucną i uchodzą do żyły ramiennie-głowej lewej, która następnie łączy się z prawidłowo zbudowaną żyłą główną górną;
- II – typ sercowy – żyły płucne łączą się z zatoką wieńcową bądź bezpośrednio z prawym przedsionkiem;
- III – typ podsercowy – wspólna żyła płucna przechodzi przez przeponę, a następnie łączy się z żyłą główną dolną, wrotną bądź przewodem żylnym;
- IV – typ mieszany – żyły płucne łączą się z żyłami systemowymi i prawym przedsionkiem więcej niż jedną z podanych powyżej dróg.

Dominującymi objawami jest duszność, sinica, niewydolność oddechowa, niedotlenienie organizmu oraz narastająca niewydolność krążenia. Operację przeprowadza się w pierwszych kilkunastu godzinach po porodzie. Z powodu często towarzyszących jej zwężeń dystalnych części żył płucnych podaż prostaglandyn w celu utrzymania drożności przewodu tętniczego oraz zabieg septostomii balonowej nie przynoszą dużych rezultatów i mieszanie się krwi utlenowanej jest niewystarczające. W wielu przypadkach pomimo dobrej korekcji anatomii dzieci z TAPVR wymagają intensywnej terapii i wsparcia oddechowego przez wiele dni, często też dochodzi do nawrotów zwężeń ujść żył płucnych i wtórnie do nich nadciśnienia płucnego.

W okresie pooperacyjnym niezbędne są: odpowiednia kontrola, monitorowanie parametrów życiowych pacjenta, zachowanie zasad aseptyki, regularna zmiana opatrunków oraz w późniejszym okresie rehabilitacja pacjenta, dostosowana do indywidualnych potrzeb. Poniżej przedstawiono prawidłowo gojące się rany w 6. dobie po operacji (ryc. 13.17A, B) oraz 2 doby później (ryc. 13.18).



RYCINA 13.17A, B.

Prawidłowo gojące się rany w 6. dobie po operacji TAPVR.