



ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΣΠΟΥΔΩΝ
«ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΑΤΟΜΙΑ»

Υπεύθυνος προγράμματος: Καθηγητής Παναγιώτης Σκανδαλάκης

**Διπλή άνω κοίλη φλέβα – Η ανατομία μιας
σπάνιας παραλλαγής και η κλινική της
σημασία**

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΟΣ ΦΟΙΤΗΤΗΣ
ΧΡΗΣΤΟΣ Ν. ΦΑΡΑΖΙ-ΧΟΓΓΟΥΚΙ
ΧΕΙΡΟΥΡΓΟΣ

ΑΘΗΝΑ

Μάϊος 2019

ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Διπλή άνω κοίλη φλέβα – Η ανατομία μιας σπάνιας παραλλαγής και η κλινική της σημασία

Χρήστος Ν. Φαραζί-Χογγούκι

A.M. 20170974

ΕΠΙΒΛΕΠΟΝΤΕΣ:

Σκανδαλάκης Παναγιώτης, Καθηγητής Ανατομίας (Υπεύθυνος επιβλέπων)

Πρωτογέρου Βασίλης, Αναπληρωτής Καθηγητής Ανατομίας (Μέλος)

Δεμέστιχα Θεανώ, Αναπληρώτρια Καθηγήτρια Ανατομίας (Μέλος)

**Αφιερωμένο στη σύζυγό μου και στην κόρη μου
για την αγάπη, τη στήριξη και την υπομονή τους**

Ευχαριστίες

Η παρούσα διπλωματική εργασία εκπονήθηκε στα πλαίσια του μεταπτυχιακού προγράμματος «Χειρουργική Ανατομία» της Ιατρικής Σχολής Αθηνών.

Θα ήθελα να ευχαριστήσω όλους τους συμμετέχοντες στο πρόγραμμα, τους καθηγητές, τους διδάσκοντες και τη γραμματέα της έδρας της Ανατομίας κα Βικτώρια Μαστρογιάννη, των οποίων η συμβολή ήταν καθοριστική για την επιτυχία του προγράμματος.

Θερμές ευχαριστίες στον καθηγητή Παναγιώτη Σκανδαλάκη για την επίβλεψη και το συντονισμό του προγράμματος. Η αστείρευτη γνώση και η πολύτιμη εμπειρία του, αποτέλεσαν τη βάση για την έναρξη και την ολοκλήρωση του μεταπτυχιακού προγράμματος.

Ευχαριστώ τους επιβλέποντες καθηγητές Βασίλη Πρωτογέρου και Θεανώ Δεμέστιχα για τη βοήθειά τους στη συγγραφή της διπλωματικής εργασίας μου.

Θα ήθελα να εκφράσω την ευγνωμοσύνη μου στον καθηγητή Δημήτριο Φιλίππου για την αμέριστη στήριξη του σε όλη την πορεία του μεταπτυχιακού, τις συμβουλές και την υπομονή του. Ο ρόλος του ήταν καταλυτικός και η βοήθειά του πολύτιμη.

Τέλος, ένα μεγάλο ευχαριστώ στο συνεργάτη και συνάδελφο πλαστικό χειρουργό Ιωάννη Δαλιανούδη, του οποίου οι γνώσεις και οι συμβουλές ήταν χρήσιμες και απαραίτητες για την ολοκλήρωση των μεταπτυχιακών εργασιών.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	7
Μέρος 1 ^ο	8
1.1 Εμβρυολογία φλεβικού συστήματος.....	8
1.1.1 Η ανάπτυξη του φλεβικού συστήματος.....	8
1.1.2 Η αγγειογένεση.....	10
1.1.3 Το αρχέγονο εμβρυϊκό φλεβικό σύστημα.....	12
1.1.3.1 Το λεκιθικό σύστημα.....	13
1.1.3.2 Το ομφαλικό σύστημα.....	14
1.1.3.3 Το κύριο σύστημα.....	15
1.1.4 Η ανάπτυξη της άνω κοίλης φλέβας.....	20
1.2 Ανατομία και ιστολογία της άνω κοίλης φλέβας.....	23
1.2.1 Ανατομία άνω κοίλης φλέβας.....	23
1.2.2. Ιστολογία άνω κοίλης φλέβας.....	26
Μέρος 2 ^ο	28
Εισαγωγή.....	28
2.1 Συγγενείς ανωμαλίες της άνω κοίλης φλέβας: απεικόνιση και κλινική σημειολογία.....	29
2.1.1 Ανωμαλίες στην απορροή.....	29
2.1.1.2 Δεξιά ΑΚΦ με απορροή στον αριστερό κόλπο ή και στους δύο κόλπους.....	29
2.1.2 Ανωμαλίες στην ανάπτυξη.....	31
2.1.2.1 Αμφοτερόπλευρη απουσία της ΑΚΦ.....	31
2.1.3 Ανωμαλίες στην εκφύλιση.....	32
2.1.3.1 Παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ που εκβάλλει στο στεφανιαίο κόλπο....	32
2.1.3.2 Παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ που εκβάλλει στον αριστερό κόλπο.....	34
2.1.3.3 Συνδυασμός των παραπάνω ανωμαλιών.....	36
2.1.3.3.1 Απουσία δεξιάς ΑΚΦ με παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ.....	36
2.1.3.3.2 Εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ με εκβολή στο στεφανιαίο κόλπο μαζί με δεξιά ΑΚΦ με εκβολή στον αριστερό κόλπο.....	38
2.1.3.3.3 Οπισθοαορτική ανώνυμη φλέβα.....	39
2.1.3.3.4 Οπισθοοισοφαγική ανώνυμη φλέβα.....	40

2.2 Διπλή άνω κοίλη φλέβα.....	41
2.2.1 Ιστορική αναδρομή.....	41
2.2.2 Επιδημιολογικά και κλινικά δεδομένα.....	42
2.2.2.1 Η διπλή άνω κοίλη φλέβα ως τυχαίο εύρημα.....	42
2.2.2.1 Η Διπλή άνω κοίλη φλέβα σε συνδυασμό με άλλες συγγενείς ανωμαλίες.....	45
2.3 Παρουσίαση περιστατικών.....	48
Περιστατικό 1.....	48
Περιστατικό 2.....	52
2.4 Συζήτηση.....	54
2.5 Συμπέρασμα.....	57
Περίληψη.....	58
Ελληνικά.....	58
Abstract.....	59
Bibliography.....	60

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η ανάπτυξη του φλεβικού συστήματος είναι μια πολύπλοκη διαδικασία που αρχίζει τη 17^η ημέρα της εμβρυϊκής ζωής και οριστικοποιείται τη 12^η εβδομάδα. Κατά τη διάρκεια αυτή, τα τρία αρχέγονα φλεβικά συστήματα (κύριο, λεκιθικό, ομφαλικό), υφίστανται σημαντικές μεταβολές, ώστε τελικά να σχηματίσουν το οριστικό φλεβικό σύστημα, που αρδεύει το αίμα από την κεφαλή, τον κορμό και τα άκρα προς τον δεξιό κόλπο της καρδιάς. Στην πορεία του σχηματισμού των φλεβών αναπτύσσονται ανωμαλίες, οι οποίες διαδράμουν είτε ασυμπτωματικές, ή μπορεί να προκαλέσουν σημαντικές κλινικές εκδηλώσεις στον οργανισμό. Η άνω κοίλη φλέβα δέχεται το αίμα από όλα τα ανατομικά στοιχεία που βρίσκονται πάνω από το διάφραγμα (κεφαλή, τράχηλο, άνω άκρα, θωρακικό τοίχωμα) εκτός από τους πνεύμονες και την καρδιά. Η πιο συχνή ανωμαλία των φλεβών του θώρακα είναι η διπλή άνω κοίλη φλέβα, που συνήθως ανευρίσκεται σε τυχαίο καθετηριασμό της αριστερής υποκλειδίας φλέβας. Η συχνότητα εμφάνισης είναι 0.3-0.5% σε ασυμπτωματικούς ασθενείς, ενώ το ποσοστό αυτό φτάνει στο 10-11% όταν συνοδεύεται και από άλλες συγγενείς καρδιαγγειακές ανωμαλίες.

Μέρος 1^ο

1.1 Εμβρυολογία φλεβικού συστήματος

1.1.1 Η ανάπτυξη του φλεβικού συστήματος

Τη 17^η ημέρα συναθροίζονται κύτταρα στο σπλαχνοπλευρικό μεσόδερμα του τοιχώματος του λεκιθικού ασκού και στη συνέχεια εμφανίζονται αγγεία που ονομάζονται **αιματικά νησίδια**. Τη 18^η ημέρα αρχίζει στο σπλαχνοπλευρικό μεσόδερμα του εμβρυϊκού δίσκου, η **γένεση του αγγειακού συστήματος** (ο σχηματισμός αιμοφόρων αγγείων). Στον εμβρυϊκό δίσκο το σπλαχνοπλευρικό μεσόδερμα διαφοροποιείται σε πρόδρομες μορφές ενδοθηλιακών κυττάρων που συσσωρεύονται και αναπτύσσονται για να σχηματίσουν δίκτυα **αγγειοπλαστικών χορδών**. Αυτά τα δίκτυα συνενώνονται, και καθώς αναπτύσσονται εισχωρούν σε άλλους ιστούς, για να σχηματίσουν το αγγειακό σύστημα του πρώιμου εμβρύου.

Τα κύρια συστήματα των φλεβών που αποτελούν το **αρχέγονο φλεβικό σύστημα** και αρχικά εμφανίζονται συμμετρικά, είναι: i) το **σύστημα των κύριων φλεβών**, που αποχετεύει την κεφαλή, το λαιμό, το σωματικό τοίχωμα και τα άκρα (ενδοεμβρυϊκό σύστημα), ii) τις **λεκιθικές φλέβες**, οι οποίες αρχικά αποχετεύουν το λεκιθικό ασκό (λεκιθικό σύστημα) και iii) τις **ομφαλικές φλέβες**, που αναπτύσσονται στον ομφάλιο λώρο και μεταφέρουν οξυγονωμένο αίμα από τον πλακούντα προς το έμβρυο (πλακούντιο σύστημα) (Εικ. 1.1.1). Τα τρία αυτά συστήματα εκβάλλουν πρώτα στα δύο κέρατα του φλεβώδους κόλπου, αλλά στην πορεία της ανάπτυξης του εμβρύου, υφίστανται εκτεταμένες μεταβολές και υπάρχει μετατόπιση της εκβολής των μεγάλων φλεβών της συστηματικής κυκλοφορίας προς το δεξιό κόλπο.

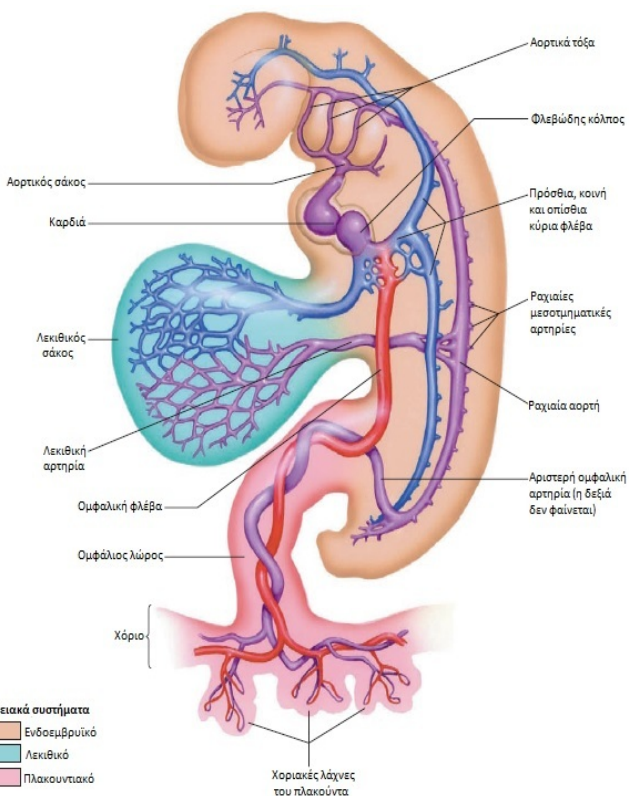
Το σύστημα των κύριων φλεβών σχηματίζεται αρχικά από διφυείς **πρόσθιες (άνω) και οπίσθιες (κάτω) κύριες φλέβες**. Οι φλέβες αυτές θα ενωθούν σε βραχείες **κοινές κύριες φλέβες**, για να εκβάλλουν στο δεξιό και στο αριστερό κέρασ του φλεβώδους κόλπου. Οι οπίσθιες κύριες φλέβες θα αντικατασταθούν από δύο επικουρικά φλεβικά συστήματα, τις **υποκύριες φλέβες** και τις **επικύριες φλέβες**,

των οποίων η ανάπτυξη γίνεται ουραία, από τη βάση των οπίσθιων κύριων φλεβών, προς το μέσο ραχιαίο τοίχωμα του κορμού. Οι φλέβες του αρχέγονου συστήματος, μαζί με ένα μικρό τμήμα της δεξιάς λεκιθικής φλέβας, παράγουν τμήματα της κάτω κοίλης φλέβας και των κύριων κλάδων της. Η άζυγη και η ημιάζυγη φλέβα σχηματίζονται από τις επικύριες φλέβες και αποχετεύουν το θωρακικό τοίχωμα. Το σύστημα των λεκιθικών φλεβών παράγει τα ηπατικά κολποειδή και το πυλαίο σύστημα, για τη μεταφορά του φλεβικού αίματος του γαστρεντερικού σωλήνα προς το ήπαρ. Εντός του ηπατικού παρεγχύματος, σχηματίζεται ο **φλεβώδης πόρος**, που κατά τη διάρκεια της κύησης διοχετεύει το αίμα της ομφαλικής φλέβας απευθείας στην κάτω κοίλη φλέβα.

Κατά τη διάρκεια της ανάπτυξης, τα τρία αυτά συστήματα δέχονται τροποποιήσεις. Στις κύριες φλέβες και στο σύστημα των λεκιθικών φλεβών, οι επιμήκειες φλέβες της αριστερής πλευράς του σώματος εκφυλίζονται, ενώ εκείνες που βρίσκονται στη δεξιά πλευρά του σώματος παραμένουν και παράγουν τις μεγάλες φλέβες. Τελικά το αμφοτερόπλευρο σύστημα που εκβάλλει στο δεξί και αριστερό κέρασ του φλεβώδους κόλπου μετατρέπεται σε ένα σύστημα, το οποίο βρίσκεται στη δεξιά πλευρά του σώματος και εκβάλλει στο δεξιό κόλπο. Από την άλλη, η δεξιά ομφαλική φλέβα στο έμβρυο.

εξαφανίζεται, ενώ η αριστερή ομφαλική φλέβα παραμένει. Η εμμένουσα αριστερή ομφαλική φλέβα

διακόπτει την επικοινωνία της με το αριστερό κέρασ του φλεβώδους κόλπου και εκβάλλει δευτερογενώς μέσα στο φλεβώδη πόρο (1).



Εικόνα 1.1.1. Τα μέρη του φλεβικού συστήματος

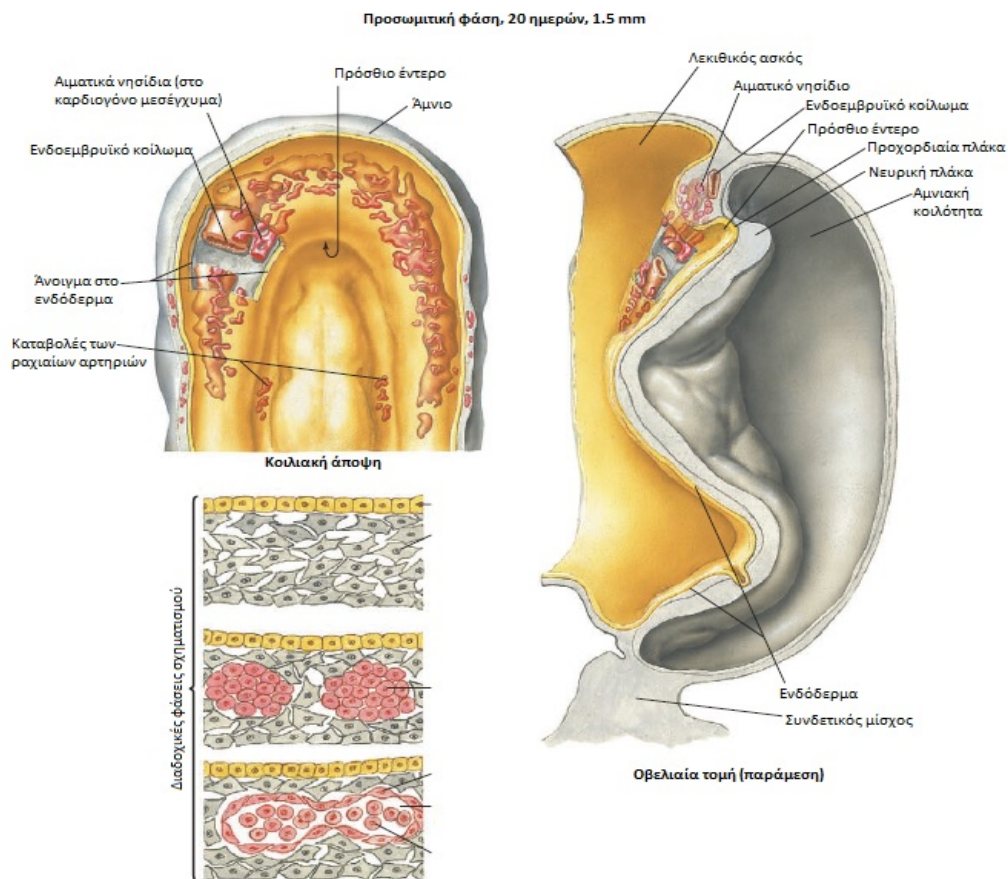
Cochard LR. *Netter's Atlas of Human Embryology. Updated Edition, Saunders, Elsevier; Philadelphia. (2012)*

1.1.2 Η αγγειογένεση

Το αγγειακό σύστημα αρχίζει να σχηματίζεται στις αρχές της 3^{ης} εβδομάδας.

Η αρχή της αγγειογένεσης συμβαίνει με το σχηματισμό αιματικών νησιδίων στο εξωεμβρυϊκό μεσόδερμα του λεκιθικού ασκού, στο χόριο και στο συνδετικό μίσχο.

Από τη 17^η ημέρα υπάρχει ένδειξη σχηματισμού των αιμοφόρων αγγείων στο σπλαγχοπλευρικό μεσόδερμα του λεκιθικού ασκού, με την ανάπτυξη **αιματικών νησιδίων** (blood islands) που αποτελούν μεσοδερματικές συναθροίσεις δίπλα στο ενδόδερμα (Εικ. 1.1.2.1). Τα εσωτερικά κύτταρα κάθε αιματικού νησιδίου μετατρέπονται σε εμβρυϊκές **αιμοβλάστες** (hemoblasts), οι οποίες περιβάλλονται από αποπλατυσμένα **ενδοθηλιακά κύτταρα** (endothelial cells). Οι αιμοβλάστες



Εικόνα 1.1.2.1. Ο σχηματισμός των αιμοφόρων αγγείων.

Cochard LR. Netter's Atlas of Human Embryology. Updated Edition, Saunders, Elsevier; Philadelphia (2012).

διαφοροποιούνται σε πρώτα αιματικά κύτταρα του εμβρύου, ενώ τα ενδοθηλιακά κύτταρα εξελίσσονται σε ενδοθήλιο των αιμοφόρων αγγείων. Οι εν λόγω καταβολές των αγγείων επιμηκύνονται και αναστομώνονται, σχηματίζοντας ένα αρχικό αγγειακό δίκτυο. Στο τέλος της 21^{ης} ημέρας, το δίκτυο παρέχει αγγείωση πλήρως στο λεκιθικό ασκό, τον ομφάλιο λώρο και τις χοριακές λάχνες.

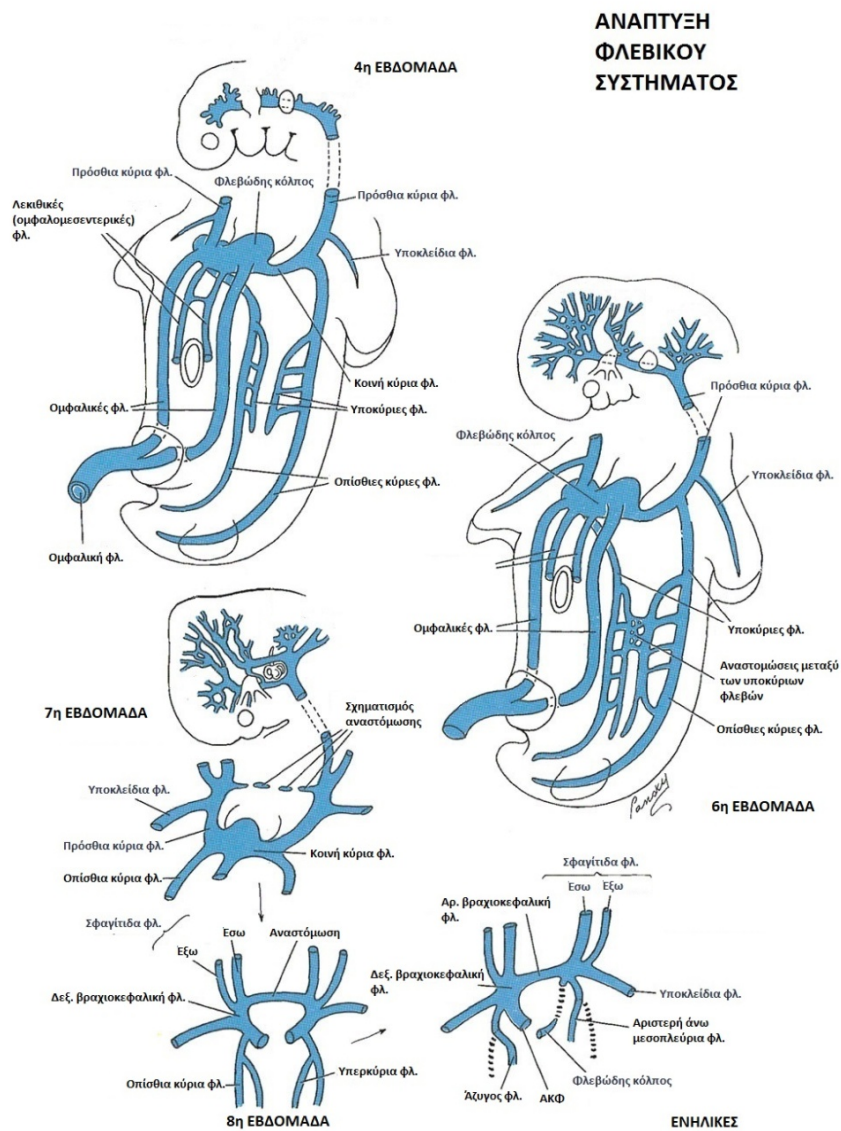
Η αγγειογένεση στο έμβρυο αρχίζει στο σπλαχνοπλευρικό μεσόδερμα χωρίς συμμετοχή στο σχηματισμό κυττάρων του αίματος.

Τη 18^η ημέρα, στο σπλαχνοπλευρικό μεσόδερμα του εμβρυϊκού δίσκου, αρχίζει η ανάπτυξη των αιμοφόρων αγγείων. Το υποκείμενο ενδόδερμα εκκρίνει επαγωγικές ουσίες που προκαλούν τη διαφοροποίηση μερικών κυττάρων του σπλαχνοπλευρικού μεσοδέρματος σε **αγγειοβλάστες** (angioblasts). Οι αγγειοβλάστες εξελίσσονται σε επιπεδωμένα ενδοθηλιακά κύτταρα που ενώνονται μεταξύ τους και σχηματίζουν μικρά κυστικά μορφώματα που ονομάζονται **αγγειοκύστες** (angiocysts). Η μεταξύ τους σύνδεση, δημιουργεί μακρούς σωλήνες ή αγγεία που ονομάζονται **αγγειοβλαστικές χορδές** (angioblastic cords). Η διαδικασία αυτή καλείται **αγγειογένεση** (vasculogenesis).

Οι αγγειοβλαστικές χορδές δημιουργούν ένα εξαπλωμένο αναστομωτικό πλέγμα **αγγειοβλαστικών πλεγμάτων** (angioblastic plexuses), που αποτελούν την αρχική διάταξη του κυκλοφορικού συστήματος του εμβρύου. Η επέκταση αυτού του δικτύου στο έμβρυο συμβαίνει ως εξής: (i) με συνεχή σχηματισμό και συνένωση των αγγειοκύστεων, (ii) με **αγγειογένεση** (angiogenesis), δηλαδή εκβλάστηση νέων αγγείων από τις υπάρχουσες αγγειοβλαστικές χορδές και (iii) με παρεμβολή νέων μεσοδερματικών κυττάρων στα τοιχώματα των υπαρχόντων αγγείων (1).

1.1.3 Το αρχέγονο εμβρυϊκό φλεβικό σύστημα

Το αρχέγονο εμβρυϊκό φλεβικό σύστημα, όπως ήδη έχει αναφερθεί, διαιρείται σε **λεκιθικό, ομφαλικό και κύριο** σύστημα. Το κάθε σύστημα έχει και διαφορετική λειτουργία. Το λεκιθικό σύστημα (vitelline system) αποχετεύει τη γαστρεντερική οδό



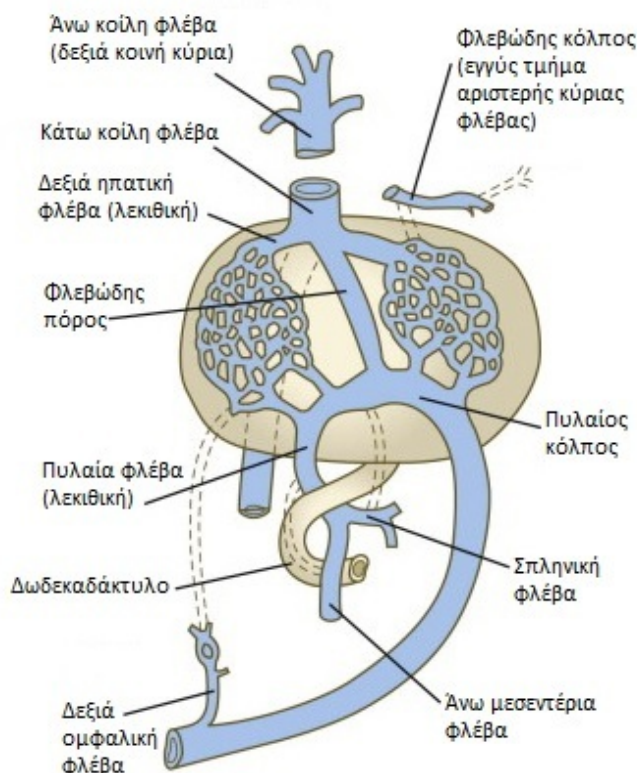
Εικόνα 1.1.3.1. Η ανάπτυξη του φλεβικού συστήματος κατά την περίοδο της εμβρυϊκής ζωής και η οριστική μορφή στον ενήλικα.

και τα παράγωγα του εντέρου. Το ομφαλικό σύστημα (umbilical system) μεταφέρει οξυγονωμένο αίμα από τον πλακούντα, ενώ το κύριο σύστημα (cardinal system) αποχετεύει την κεφαλή, το λαιμό και το τοίχωμα του σώματος. Αρχικά, υπάρχει συμμετρία για κάθε ένα από τα κύρια φλεβικά συστήματα, τα οποία και συγκλίνουν προς τα κέρατα του φλεβώδους κόλπου. Καθώς όμως αρχίζει η μετατόπισή τους προς το δεξιό κόλπο, ξεκινάει ένα σύνολο μεταβολών, μέχρι το φλεβικό σύστημα να λάβει την οριστική του μορφή (1) (Εικ. 1.1.3.1).

1.1.3.1 Το λεκιθικό σύστημα

Το λεκιθικό σύστημα παράγει τα ηπατικά κολποειδή, το σύστημα της πυλαίας και ένα τμήμα της κάτω κοίλης φλέβας.

Από τα τριχοειδικά πλέγματα του λεκιθικού ασκού αναπτύσσονται οι λεκιθικές φλέβες, για να σχηματίσουν ένα μέρος των αγγείων του αναπτυσσόμενου εντέρου και των παραγώγων του. Η εκβολή του λεκιθικού συστήματος γίνεται στα κέρατα του



Εικ.1.1.3.1.1. Η εξέλιξη του λεκιθικού συστήματος.

φλεβώδους κόλπου της καρδιάς μέσω των **λεκιθικών φλεβών** (vitelline veins). Τα πλέγματα που σχηματίζουν, παράγουν τα **ηπατικά κολποειδή** (liver sinusoids).

Το ανώτερο τμήμα της δεξιάς λεκιθικής φλέβας μεταξύ ήπατος και καρδιάς αποτελεί το τελικό τμήμα της **κάτω κοίλης φλέβας (ΚΚΦ)** (terminal portion of the inferior vena cava). Οι ηπατικές αναστομώσεις σχηματίζουν το **φλεβώδη πόρο** (ductus venosus), που δέχεται οξυγονωμένο αίμα από το ομφαλικό σύστημα, για να το

διοχετεύσει απευθείας στο δεξιό κόλπο. Εκβάλλει στη νεοσχηματιζόμενη κάτω κοίλη φλέβα.

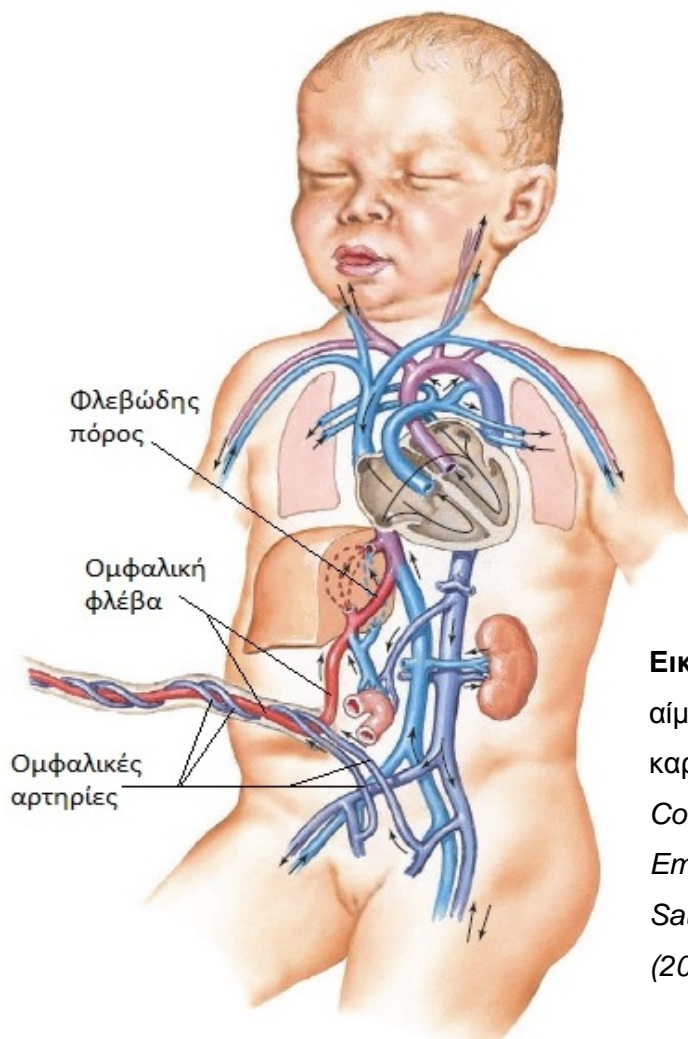
Η δεξιά λεκιθική φλέβα που βρίσκεται κάτωθεν του ήπατος, εξελίσσεται σε **πυλαία φλέβα και σε άνω μεσεντέρια φλέβα** (portal vein and superior mesenteric vein) (1) (Εικ.1.1.3.1.1).

1.1.3.2 Το ομφαλικό σύστημα

Η αριστερή ομφαλική φλέβα αναστομώνεται με το φλεβώδη πόρο και η δεξιά ομφαλική φλέβα εξαφανίζεται.

Η δεξιά ομφαλική φλέβα αποφράσσεται πλήρως κατά τη διάρκεια του 2^{ου} μήνα, ενώ η αριστερή ομφαλική φλέβα διατηρείται. Η σύνδεση της αριστερής

ομφαλικής φλέβας με το αριστερό κέρασ του φλεβώδους κόλπου, καταργείται και σχηματίζει μια νέα αναστόμωση με το φλεβώδη πόρο. Η διοχέτευση του οξυγονωμένου αίματος από τον πλακούντα προς την καρδιά, γίνεται πλέον μέσω της μονήρους ομφαλικής φλέβας και του φλεβώδους πόρου (1) (Εικ. 1.1.3.2.1).



Εικ. 1.1.3.2.1. Η κυκλοφορία του αίματος από τον πλακούντα προς την καρδιά του εμβρύου.

Cochard LR. Netter's Atlas of Human Embryology. Updated Edition, Saunders, Elsevier; Philadelphia (2012).

1.1.3.3 Το κύριο σύστημα

Το σύστημα των οπίσθιων κύριων φλεβών εξελίσσεται, για να αντικατασταθεί από τις διφυείς υποκύριες και υπερκύριες φλέβες.

Οι διφυείς **οπίσθιες (κάτω) και πρόσθιες (άνω) κύριες φλέβες** – posterior (inferior) / anterior (superior) cardinal veins – εμφανίζονται την 3^η και 4^η εβδομάδα με αμφοτερόπλευρη συμμετρία και αποχετεύουν την κεφαλή, το λαιμό και το τοίχωμα του σώματος. Συνενώνονται πλησίον της καρδιάς για να σχηματίσουν τις βραχείες **κοινές κύριες φλέβες** (common cardinal veins – ducts of Cuvier), που εκβάλλουν στο δεξί και αριστερό κέρασ του **φλεβώδους κόλπου** (sinus venosus). Δύο επιπρόσθετα ζεύγη φλεβών, οι **υποκύριες** και οι **επικύριες φλέβες** (subcardinal and supracardinal veins), αναπτύσσονται στο σωματικό τοίχωμα σε εσωτερική θέση ως προς τις οπίσθιες κύριες φλέβες, τις οποίες συμπληρώνουν και αντικαθιστούν σε μεγάλο βαθμό.

Οι υποκύριες φλέβες αποχετεύουν τα όργανα του μέσου ραχιαίου τοιχώματος του σώματος, όπως οι νεφροί και οι γονάδες.

Στα τέλη της 6^{ης} εβδομάδας, η δεξιά και η αριστερή υποκύρια φλέβα, προερχόμενες από τις οπίσθιες κύριες φλέβες, αναπτύσσονται με ουραία κατεύθυνση στο μέσο ραχιαίο τοίχωμα του σώματος. Την 7^η και 8^η εβδομάδα, οι υποκύριες φλέβες αναστομώνονται μεταξύ τους κατά τη μέση γραμμή και δημιουργούν μερικές πλάγιες αναστομώσεις με τις οπίσθιες κύριες φλέβες. Η αριστερή πλευρά του σώματος αποχετεύεται μέσω των υποκύριων φλεβών, μέχρι την 9^η εβδομάδα. Σε αυτή τη χρονική περίοδο, τα επιμήκη τμήματα της αριστερής υποκύριας φλέβας εκφυλίζονται και η ροή γίνεται μόνο διαμέσου εγκάρσιων αναστομωτικών πόρων στη δεξιά υποκύρια φλέβα. Η δεξιά υποκύρια φλέβα χάνει την αρχική σύνδεσή της με την οπίσθια κύρια φλέβα και αναπτύσσει μια νέα αναστόμωση με το τμήμα της δεξιάς λεκιθικής φλέβας, για να σχηματίσει το τμήμα της ΚΚΦ, μεταξύ ήπατος και νεφρών. Το αίμα των οργάνων φθάνει στο δεξιό κόλπο μέσω της ΚΚΦ.

Το σύστημα των επικύριων φλεβών παράγει ένα τμήμα της ΚΚΦ και το σύστημα της άζυγης φλέβας, που αποχετεύει το θωρακικό τοίχωμα.

Ένα νέο ζεύγος φλεβών, οι υπερκύριες φλέβες, εκφύονται από τη βάση των οπίσθιων κύριων φλεβών, και αναπτύσσονται με ουραία κατεύθυνση επί τα εντός

των οπίσθιων κύριων φλεβών. Οι φλέβες αυτές αποχετεύουν το τοίχωμα του σώματος, μέσω των τμηματικών **μεσοπλευρίων φλεβών** (intercostals veins).

Το ουραίο υπόλειμμα των οπίσθιων κύριων φλεβών σχηματίζει τις **κοινές λαγόνιες φλέβες** (common iliac veins) και το ουραίο τμήμα σχηματίζει το ιερό τμήμα της ΚΚΦ.

Η **ημιάζυγη φλέβα** (hemiazygos vein) προέρχεται από την αριστερή θωρακική επικύρια φλέβα.

Η **άζυγος φλέβα** (azygos vein) προέρχεται από τη δεξιά θωρακική επικύρια φλέβα.

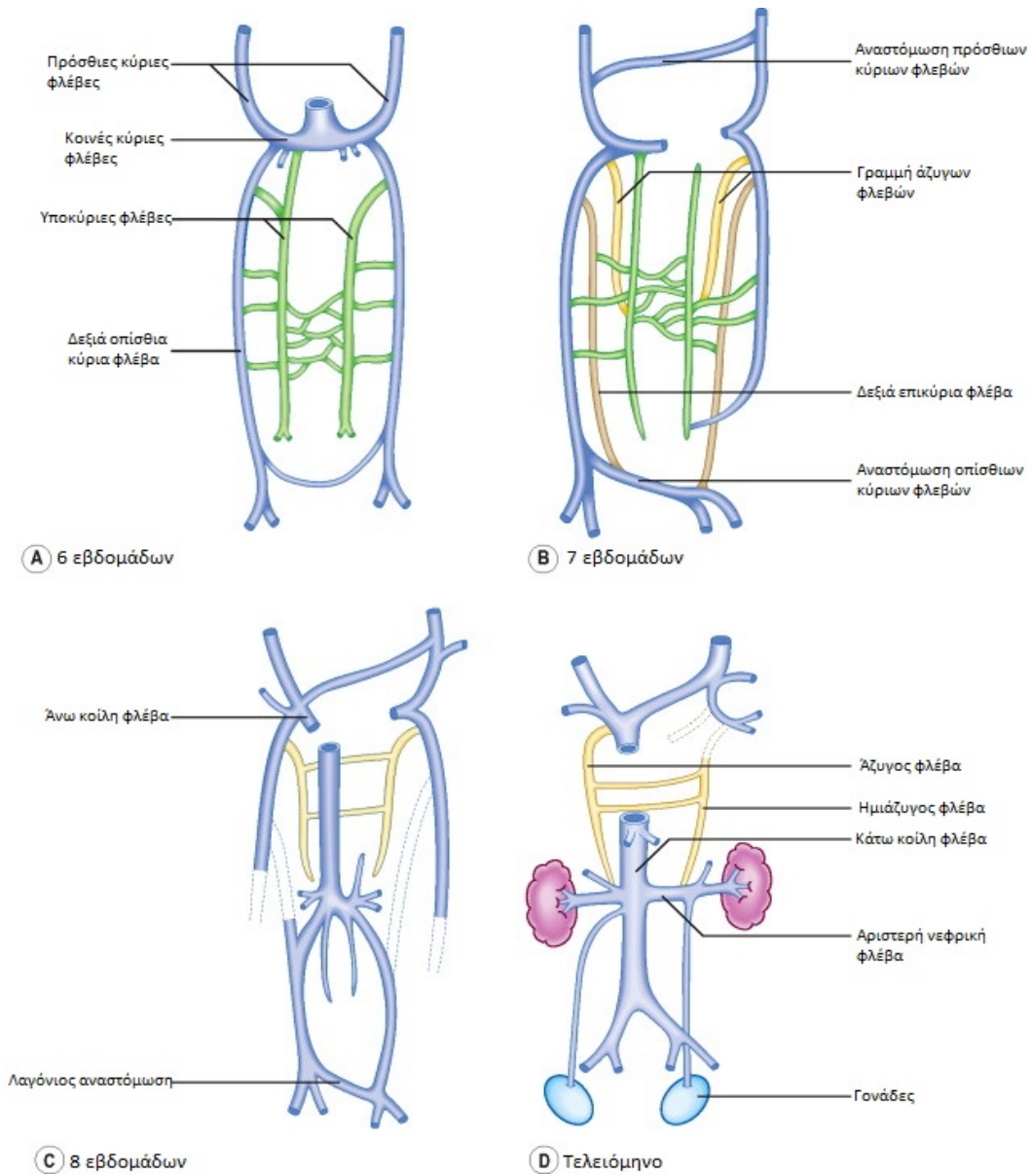
Οι πρόσθιες κύριες φλέβες αποχετεύουν το αίμα της κεφαλής και του τραχήλου.

Η δεξιά και η αριστερή κύρια φλέβα αρχικώς διοχετεύουν το αίμα στα κέρατα του φλεβώδους κόλπου μέσω της δεξιάς και της αριστερής κοινής κύριας φλέβας. Η σύνδεση της αριστερής πρόσθιας κύριας φλέβας υποστρέφει και συνδέεται με την καρδιά με τη **λοξή φλέβα του αριστερού κόλπου** (oblique vein of the left atrium). Αυτή δέχεται αίμα από τον αριστερό κόλπο της καρδιάς και το επιστρέφει στο στεφανιαίο κόλπο που αποτελεί υπόλειμμα του αριστερού κέρατος του φλεβώδους κόλπου.

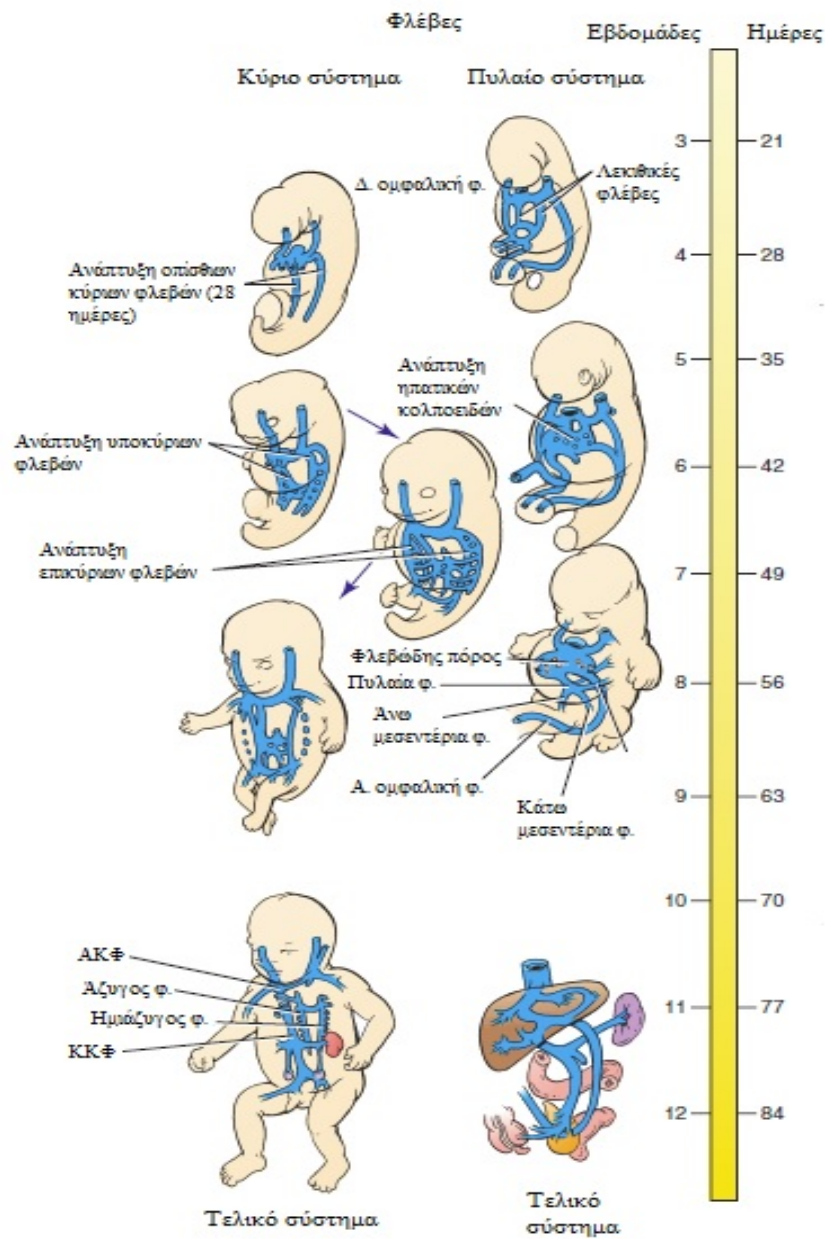
Τα κρανιακά τμήματα των πρόσθιων κύριων φλεβών παράγουν στην αναπτυσσόμενη τραχηλική χώρα τις **έσω σφαγίτιδες φλέβες** (internal jugular veins). Με τις φλέβες αυτές συνδέονται πλέγματα τριχοειδών αγγείων του προσώπου και σχηματίζουν τις **έξω σφαγίτιδες φλέβες** (external jugular veins).

Η **υποκλείδια φλέβα** (subclavian vein) σχηματίζεται με συρροή των φλεβικών πλεγμάτων της καταβολής του αριστερού άνω άκρου και εκβάλλει στο εγγύς τμήμα της αριστερής πρόσθιας κύριας φλέβας. Η μεσοκύρια αναστόμωση που αποχετεύει το αίμα του αριστερού άνω άκρου καθώς και του αριστερού ημιμορίου της κεφαλής, ονομάζεται **αριστερή βραχιονοκεφαλική (ανώνυμη) φλέβα** (left brachiocephalic vein). Η φλέβα αυτή εκβάλλει στη δεξιά πρόσθια κύρια φλέβα στη συμβολή της με τη **δεξιά βραχιονοκεφαλική (ανώνυμη) φλέβα** (right brachiocephalic vein) που αποχετεύει το αίμα της καταβολής του δεξιού άνω άκρου.

Το τμήμα της δεξιάς πρόσθιας κύριας φλέβας που βρίσκεται μεταξύ της συμβολής των δύο ανώνυμων φλεβών και του δεξιού κόλπου καθίσταται η **άνω κοίλη φλέβα** (ΑΚΦ) (superior vena cava) (SVC) (1) (Εικ. 1.1.3.3.1).



Εικ. 1.1.3.3.1. Το σύστημα των κύριων φλεβών.



Εικ. 1.1.3.3.2. Η ανάπτυξη του φλεβικού συστήματος ανάλογα με την εμβρυϊκή ηλικία.

Schoenwolf GC, Bleyl SB, Brauer PR, Francis-West PH. *Larsen's human embryology. Fifth edition.* ed. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone; 2015. xvi, 554 pages p.

Συνοπτικά, η συνολική ανάπτυξη του φλεβικού συστήματος φαίνεται στην εικόνα 1.1.3.3.2 και τα παράγωγα των εμβρυϊκών φλεβών φαίνονται στον πίνακα 1.1.3.3.1.

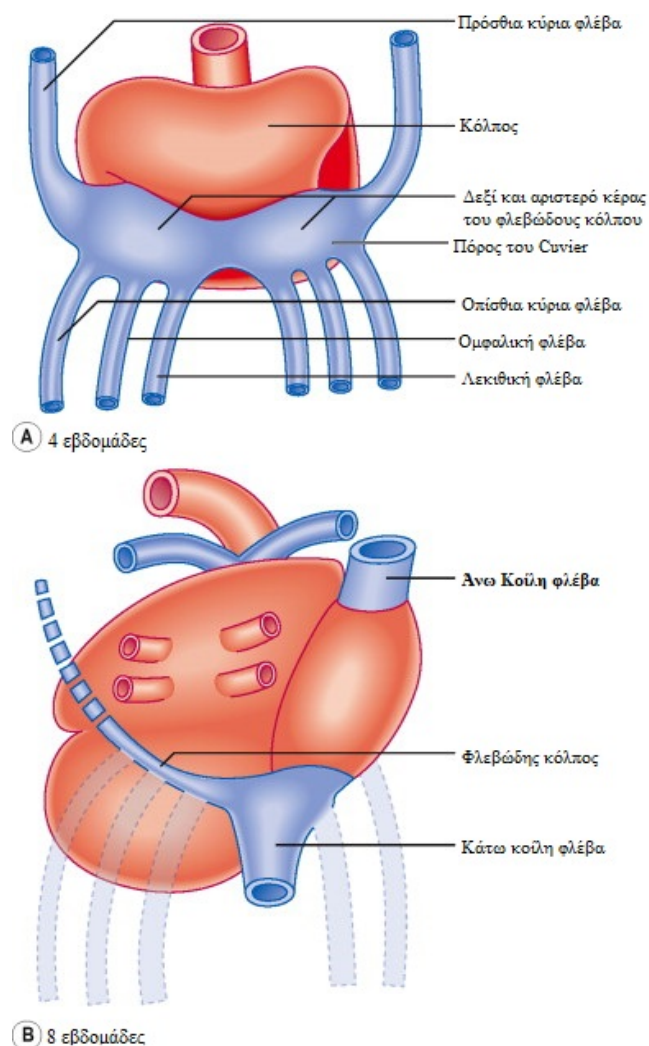
Εμβρυϊκές φλέβες	Κύρια παράγωγα
Ομφαλική φλέβα	Στρογγύλος σύνδεσμος του ήπατος
Λεκιθικές φλέβες	Πυλαίο σύστημα του ήπατος Ηπατικές φλέβες Ενδοηπατικό τμήμα της κάτω κοίλης φλέβας
Πρόσθιες κύριες φλέβες	Άνω κοίλη φλέβα Βραχιονοκεφαλικές φλέβες Έσω σφαγίτιδες φλέβες
Υποκύριες φλέβες (και αναστομώσεις μεταξύ των συστημάτων)	Κάτω τμήμα της κάτω κοίλης φλέβας Νεφρικές και επινεφριδικές φλέβες Ωοθηκική/Ορχική φλέβα
Επικύριες φλέβες	Σύστημα άζυγης φλέβας Τμήμα της κάτω κοίλης φλέβας μεταξύ νεφρών και ήπατος

Πίνακας 1.1.3.3.1. Κύρια παράγωγα των εμβρυϊκών φλεβών
Cochard LR. Netter's Atlas of Human Embryology.
Updated Edition, Saunders, Elsevier; Philadelphia (2012).

1.1.4 Η ανάπτυξη της άνω κοίλης φλέβας

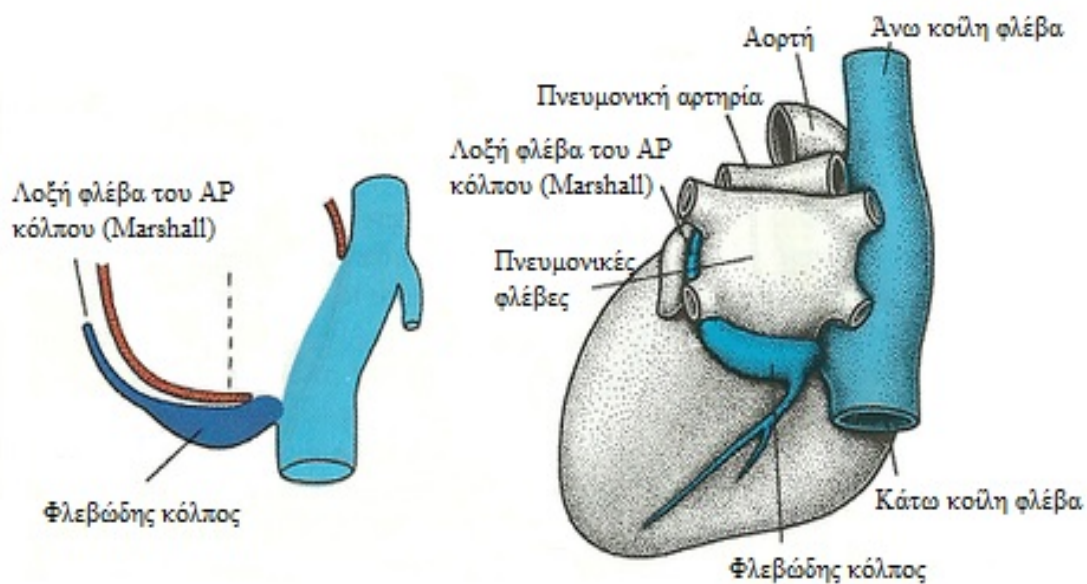
Η συμμετρία του πρόσθιου φλεβικού συστήματος όπως αναφέρθηκε, υφίσταται μεταβολές κατά την 4^η εμβρυϊκή εβδομάδα, όταν το φλεβοκομβικό άνοιγμα μετακινείται προς τα δεξιά του πρώιμου αδιαίρετου κόλπου. Μεταξύ 6^{ης} – 8^{ης} εβδομάδας, οι πόροι του Cuvier συγκλείνουν στο φλεβώδη κόλπο. Προς τα δεξιά, ο φλεβώδης κόλπος – που δέχεται τη δεξιά πρόσθια κύρια φλέβα, το ευμέγεθες ηπατικό τμήμα της μελλοντικής κάτω κοίλης φλέβας και τη μικρότερη οπίσθια κύρια φλέβα – θα απορροφηθεί πλήρως μέσα στο τοίχωμα του δεξιού κόλπου. Το εγκάρσιο τμήμα του κόλπου θα παραμείνει ως στεφανιαίος κόλπος, ενώ το αριστερό κέρασ του κόλπου θα ατροφήσει πλήρως (Εικ. 1.1.4.1).

Εικ. 1.1.4.1. Οι μεταβολές των φλεβών από την 4^η έως την 8^η εβδομάδα.

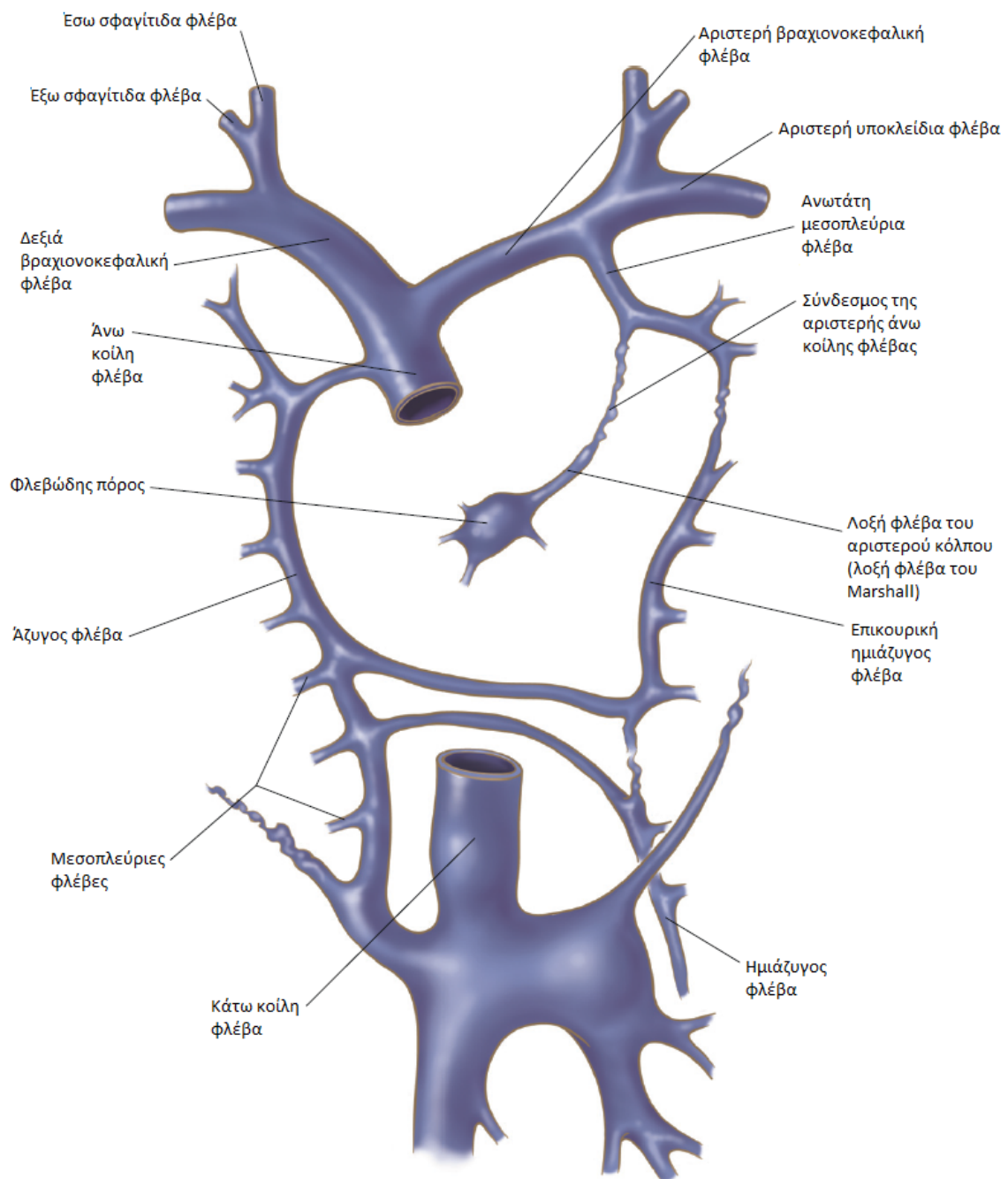


Μεταξύ των κλάδων των πρόσθιων κύριων φλεβών, ένα ζεύγος που αρδεύει το θύμο αδένα σε κάθε πλευρά, αναστομώνεται στη μέση γραμμή μεταξύ των δύο κύριων φλεβών. Αυτές αναγνωρίζονται ως αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα την 8^η εβδομάδα (22-24 mm). Με τον τρόπο αυτό, εφόσον ο αριστερός πόρος του Cuvier και το αριστερό τμήμα του φλεβώδους κόλπου ατροφούν, το αίμα ρέει μέσω αυτής της αναστόμωσης από την αριστερή πρόσθια κύρια φλέβα προς τη δεξιά πρόσθια κύρια φλέβα, που ακολούθως είναι γνωστή ως **άνω κοίλη φλέβα (ΑΚΦ)**. Συμπερασματικά, η ΑΚΦ σχηματίζεται από συνδυασμό του εγγύς τμήματος της δεξιάς κύριας φλέβας και της δεξιάς κοινής κύριας φλέβας.

Από την αριστερή πρόσθια κύρια φλέβα κάτωθεν της βραχιονοκεφαλικής φλέβας, το πιο απομακρυσμένο υπόλειμμα είναι ένα τμήμα της αριστερής **άνω μεσοπλεύριας φλέβας**. Εγγύτερα, μια μικρή μη σταθερή φλέβα του περικαρδίου, μπορεί να φτάσει στο στεφανιαίο κόλπο μέσω της περικαρδιακής (υποτυπώδους) πτυχής του Marshall. Περιστασιακά, ένα μεγαλύτερο αγγείο σε αυτή την περιοχή (η λοξή φλέβα του Marshall) αποχτεύει το μεσοθωράκιο και συνδέεται με το λοξό σύνδεσμο της αριστερής άνω κοίλης φλέβας (2) (Εικ. 1.1.4.2). Συνήθως, το μόνο εγγύς υπόλειμμα είναι η λοξή φλέβα του αριστερού κόλπου, κλάδος της μείζονος καρδιακής φλέβας. Πολύ σπάνια, αυτό το κανάλι παραμένει και δέχεται τη δεξιά ΑΚΦ. Η φλέβα του Marshall μπορεί να υποστραφεί και τότε σχηματίζει το λοξό σύνδεσμο του Marshall (3) (Εικ. 1.1.4.3).



Εικ. 1.1.4.2. Η φλέβα του Marshall.



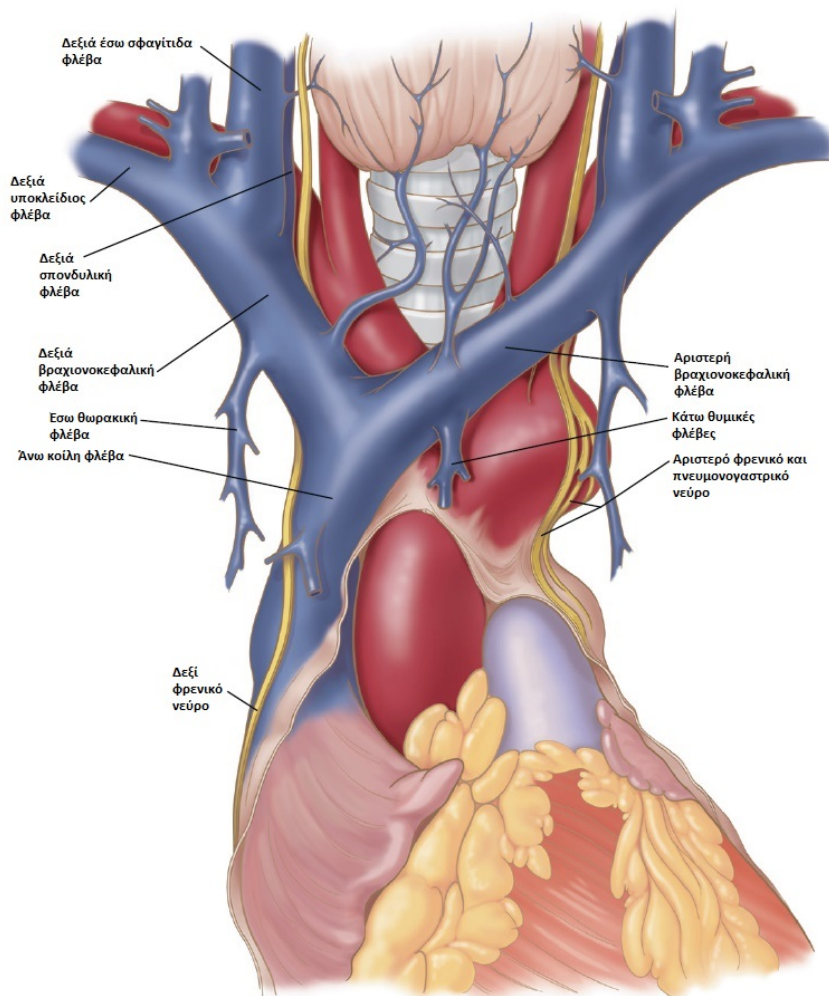
Εικ. 1.1.4.3. Σχηματισμός του φλεβικού συστήματος στο έμβρυο. Παρατηρείστε τη λοξή φλέβα του Marshall που συνδέεται με το ινώδες υπόλειμμα της αριστερής άνω κοίλης φλέβας (σύνδεσμος της αριστερής ΑΚΦ).

Bennett WF, Altaf F, Deslauriers J. Anatomy of the superior vena cava and brachiocephalic veins. Thorac Surg Clin. 2011;21(2):197-203, viii.

1.2 Ανατομία και ιστολογία της άνω κοίλης φλέβας

1.2.1 Ανατομία άνω κοίλης φλέβας

Η άνω κοίλη φλέβα (ΑΚΦ) αθροίζει την κεφαλή και τον τράχηλο και βρίσκεται στο άνω μεσοθωράκιο. Από τη συμβολή των δύο βραχιονοκεφαλικών φλεβών, η άνω κοίλη φλέβα σχηματιζόμενη από τη συμβολή των δύο αυτών φλεβών, πορεύεται ουραία και συνεχίζει για περίπου 7 εκατοστά, όπου ενώνεται με την άνω πτυχή του δεξιού κόλπου, οπισθίως του άνω ορίου του δεξιού 3^{ου} πλευρικού χόνδρου. Στην είσοδο της φλέβας στο δεξιό κόλπο δεν παρεμβάλλεται βαλβίδα, ενώ το άνω τμήμα



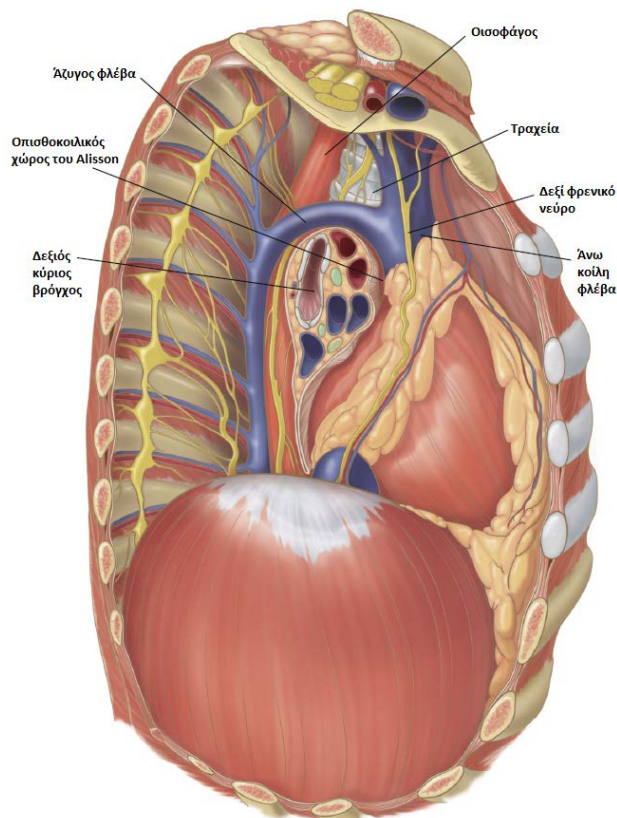
Εικόνα 1.2.1.1. Οι φλέβες του άνω μεσοθωρακίου

Bennett WF, Altaf F, Deslauriers J. Anatomy of the superior vena cava and brachiocephalic veins. Thorac Surg Clin. 2011;21(2):197-203, viii.

της καλύπτεται από το περικάρδιο (4). Βρίσκεται στη δεξιά μοίρα του άνω μεσοθωρακίου μπροστά και έξω από την τραχεία και πίσω και έξω από την ανιούσα αορτή (5) (Εικ.1.2.1.1).

Το δεξί φρενικό νεύρο έχει μια άμεση πλάγια σχέση με αυτή τη δομή και στη μεσότητα έρχεται σε σχέση με την ανώνυμη αρτηρία και την ανιούσα αορτή. Ο τελικός κλάδος προς την άνω κοίλη φλέβα σχεδόν στο τελικό της άκρο, είναι η άζυγος φλέβα η οποία περνά άνωθεν της ανώτερης πτυχής του δεξιού κύριου βρόγχου, στην οπίσθια επιφάνειά του (Εικ. 1.2.1.2).

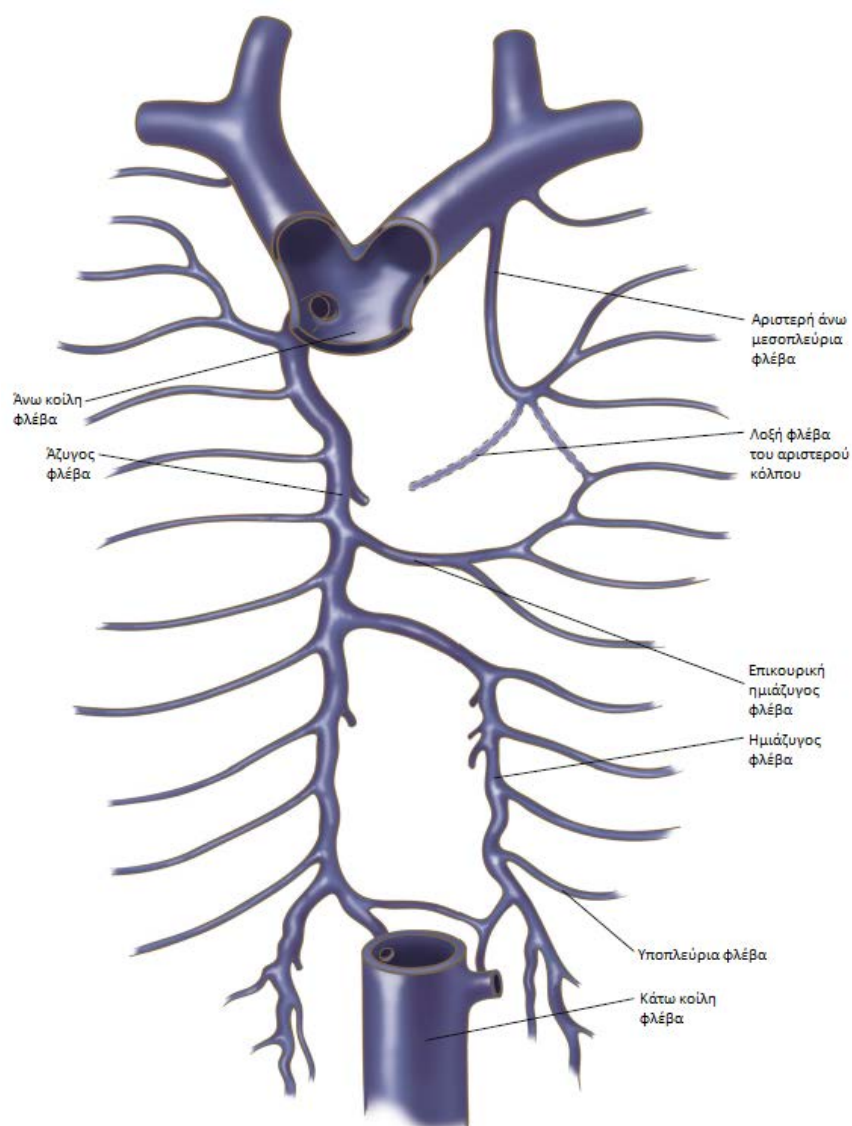
Η άζυγος φλέβα προέρχεται από τη συμβολή της δεξιάς υποπλευρίας και δεξιών μεσοπλευρίων φλεβών και της ημιάζυγου φλέβας, η οποία πορεύεται από πρόσθια προς τη σπονδυλική στήλη. Πολυάριθμες οισοφαγικές, μεσοθωρακικές και περικαρδιακές φλέβες συμβάλλουν σε αυτό το αγγείο και οι βρογχικές φλέβες που αρδεύουν τα πρώτα τρία τμήματα του βρογχικού δέντρου, αποτελούν μικρούς κλάδους. Το πλάνο μεταξύ του οπίσθιου τοιχώματος της άνω άνω κοίλης φλέβας και του πρόσθιου τοιχώματος της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας, ονομάζεται στη χειρουργική ορολογία οπισθοκοιλικός χώρος του Alisson και έχει ιδιαίτερη σημασία στη εκτέλεση της κλασσικής ή εκτεταμένης δεξιάς πνευμονεκτομής (4) (Εικ 1.2.1.3 και 1.2.1.4).



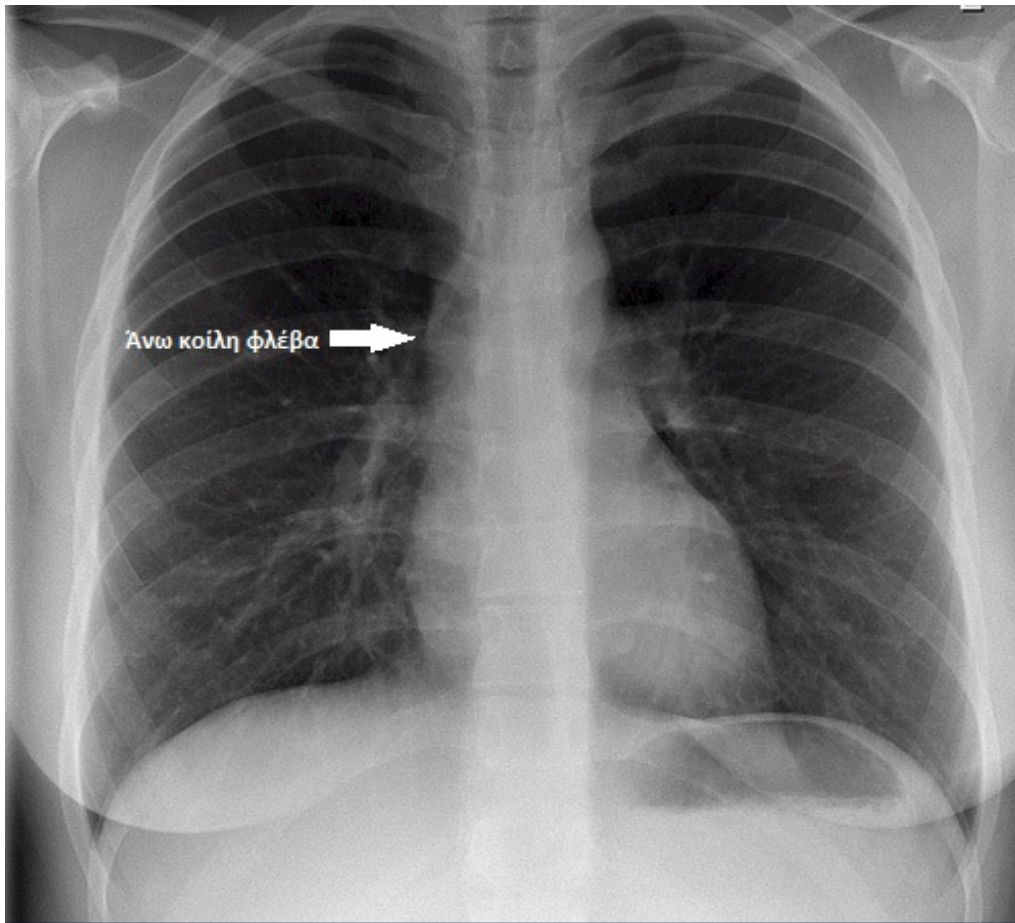
Εικόνα 1.2.1.2. Οι δεξιές δομές του μεσοθωρακίου και ο χώρος του Alisson.

Bennett WF, Altaf F, Deslauriers J. Anatomy of the superior vena cava and brachiocephalic veins. Thorac Surg Clin. 2011;21(2):197-203, viii.

Όπως αναφέρθηκε, το συνολικό μήκος της άνω κοίλης φλέβας κυμαίνεται στα 7.1 εκατοστά \pm 1.4, ενώ η μέγιστη διάμετρος στους ενήλικες είναι 2.1 εκατοστά \pm 0.7 (6). Εκτός από τον κύριο κλάδο της που είναι η άζυγος φλέβα, μπορεί να εκβάλλουν απευθείας σε αυτή μερικές οισοφαγικές, μεσοθωρακικές και περικαρδιακές φλέβες (7). Η σκιά της άνω κοίλης φλέβας είναι ορατή στην ακτινογραφία θώρακος (5) (Εικ.1.2.4).



Εικόνα 1.2.1.3. Άζυγος φλέβα, ημιάζυγος φλέβα και φλεβικοί κλάδοι που εκβάλλουν προς την άνω κοίλη φλέβα και τις βραχιονοκεφαλικές φλέβες.
Bennett WF, Altaf F, Deslauriers J. Anatomy of the superior vena cava and brachiocephalic veins. Thorac Surg Clin. 2011;21(2):197-203, viii.



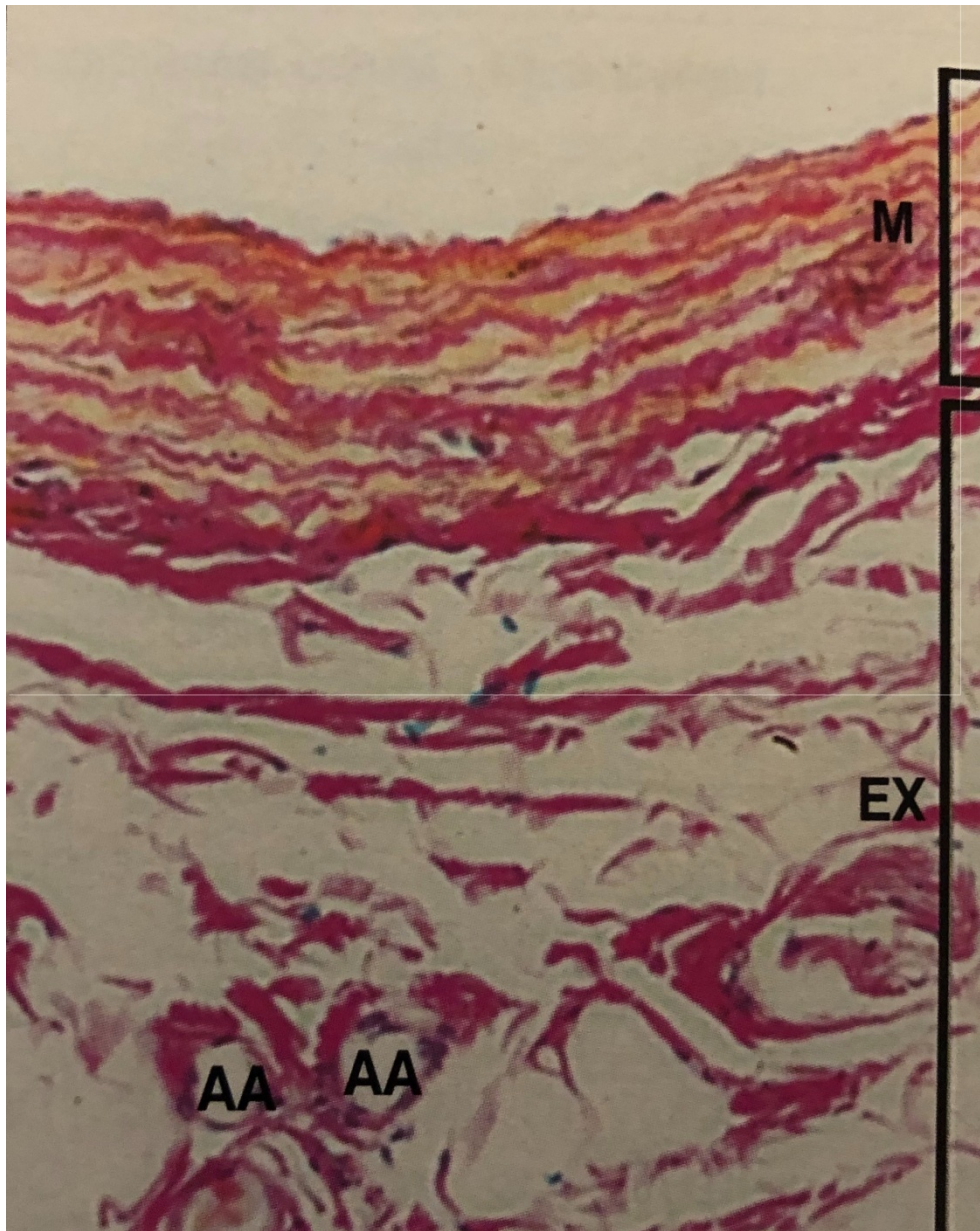
Εικόνα 1.2.1.4. Η σκιά της άνω κοίλης φλέβας στην ακτινογραφία θώρακος.

1.2.2. Ιστολογία άνω κοίλης φλέβας

Οι μεγάλες φλέβες έχουν σχετικά πολύ παχύ τοίχωμα (**M**) αποτελούμενο από αρκετές στιβάδες λείου μυός, οι οποίες διαχωρίζονται μεταξύ τους από στιβάδες κολλαγόνωδους σθηρικού ιστού. Ο μέσος και ο έσω χιτώνας επίσης περιέχουν μερικές ελαστικές ίνες, αλλά δεν παρατηρείται ευδιάκριτος έσω ελαστικός υμένας όπως στις αρτηρίες ανάλογου μεγέθους.

Ο έξω χιτώνας (**EX**) είναι μεγάλος και περιέχει πολυάριθμα αγγεία των αγγείων (**AA**) (*vasa vasorum*) αντιπροσωπεύοντας τις ανάγκες των ιστών του φλεβικού τοιχώματος για αρτηριακό αίμα. Επίσης τα αγγεία των αγγείων, όπως και τα λεμφαγγεία, διεισδύουν σε όλο το πάχος του μυϊκού τοιχώματος πολύ περισσότερα από τα αντίστοιχα που παρατηρούνται στις αρτηρίες ανάλογου μεγέθους.

Τα μεγαλύτερα αγγεία του φλεβικού συστήματος όπως η άνω κοίλη φλέβα, έχουν παρόμοια δομή με τις μεγάλες φλέβες, εκτός από το ότι ο λείος μυς βρίσκεται τοποθετημένος μάλλον επιμήκως παρά κυκλικά. Αυτή η διάταξη πιθανώς αντανακλά την ανάγκη για επιμήκυνση και βράχυνση προκειμένου να εξυπηρετηθεί η λειτουργία της έκπτωσης και συστολής της θωρακικής κοιλότητας κατά τον αναπνευστικό κύκλο (8) (Εικ. 1.2.2.1).



Εικόνα 1.2.2.1. Μεγάλη φλέβα (Χρώση vanGieson για ελαστικές ίνες x 128).

Young Ba, O'Dowd Ga, Woodford Pa, Wheater PRFh. Wheater's functional histology :a text and colour atlas. Sixth edition. ed.

Μέρος 2^ο

Εισαγωγή

Οι μεταβολές που επισυμβαίνουν κατά την ανάπτυξη της άνω κοίλης φλέβας είναι περίπλοκες. Η εκφύλιση των αρχέγονων φλεβών, η προοδευτική ανάπτυξη άλλων, καθώς και οι αναστομώσεις και η απορροή τους, μπορεί να μην ακολουθούν τη φυσιολογική διαδικασία. Η εκτροπή από το φυσιολογικό, δημιουργεί συγγενείς ανωμαλίες που μπορεί να είναι μεμονωμένες και χωρίς ιδιαίτερη κλινική σημασία, ή να συνοδεύονται και από άλλες καρδιακές και εξωκαρδιακές διαμαρτίες. Στη δεύτερη περίπτωση αναπτύσσονται σύνδρομα με διαφορετική κλινική εικόνα, που σε κάποιες περιπτώσεις οδηγούν σε επιπλοκές απειλητικές για τη ζωή. Παρακάτω αναλύονται οι ανατομικές παραλλαγές και ανωμαλίες της άνω κοίλης φλέβας και των φλεβών που έρχονται σε άμεση επαφή με αυτή, όπως και η διαγνωστική προσέγγιση και κλινική σπουδαιότητα της κάθε οντότητας.

2.1 Συγγενείς ανωμαλίες της άνω κοίλης φλέβας: απεικόνιση και κλινική σημειολογία

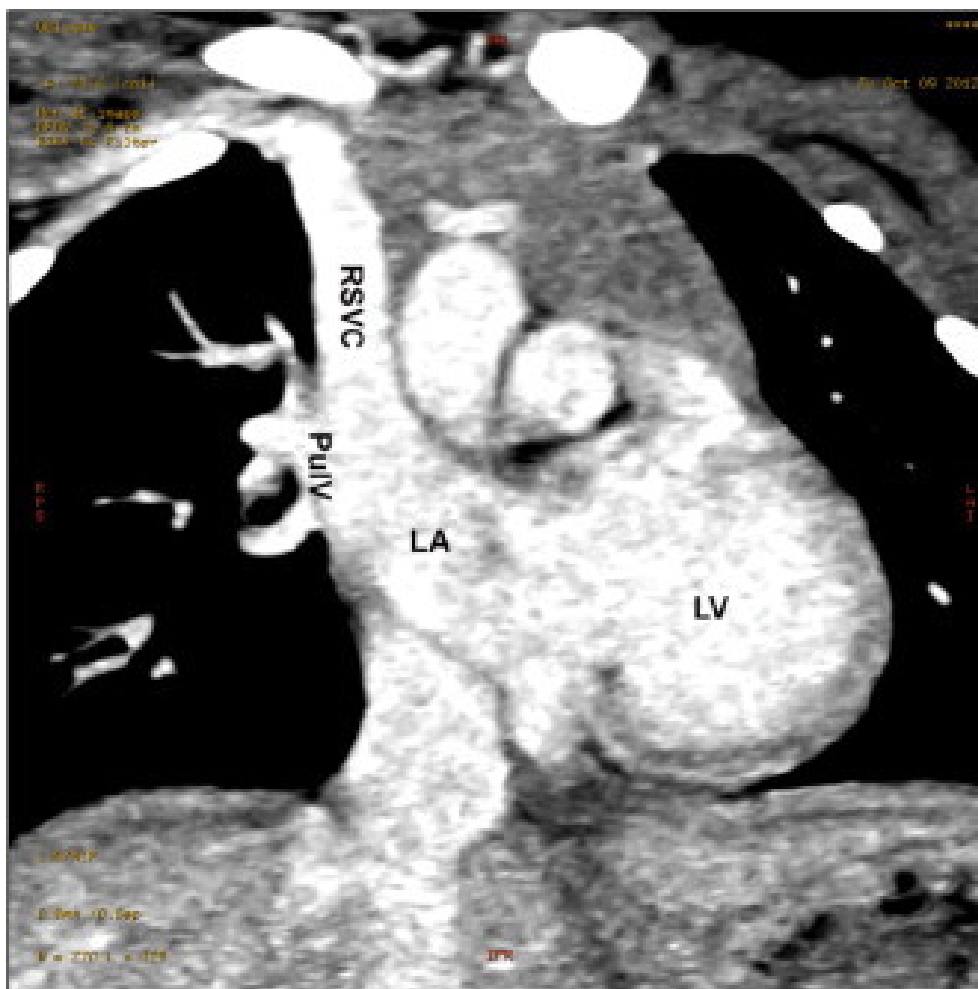
2.1.1 Ανωμαλίες στην απορροή

Στην πρώιμη εμβρυϊκή ζωή υπάρχει επικοινωνία, μεταξύ των αναπτυσσόμενων καρδιακών κοιλοτήτων και του φλεβικού και πνευμονικού συστήματος. Με την πάροδο του χρόνου, αυτές οι δομές υπόκεινται σε μια πολυπλοκότητα υποστροφής και ανάπτυξης. Ωστόσο, αν αυτές οι επικοινωνίες παραμένουν για μεγάλο διάστημα, οδηγούν σε μη φυσιολογική εκβολή σε ένα σύστημα, οδηγώντας σε περίπλοκες συγγενείς ανωμαλίες (9) .

2.1.1.2 Δεξιά ΑΚΦ με απορροή στον αριστερό κόλπο ή και στους δύο κόλπους

Αυτή η ανωμαλία είναι πολύ σπάνια με λίγες αναφορές στη βιβλιογραφία (10). Ο αληθής σχηματισμός αυτής της ανωμαλίας συμβαίνει όταν η δεξιά ΑΚΦ καταλήγει στο αριστερό κόλπο. Οφείλεται σε αδυναμία σχηματισμού ενός κοινού τοιχώματος που διαχωρίζει τις δεξιές άνω πνευμονικές φλέβες από την ΑΚΦ (11). Έλλειψη αυτού του κοινού τοιχώματος έχει ως αποτέλεσμα να μην υπάρχει οροφή στις δεξιές άνω πνευμονικές φλέβες μέσα στην ΑΚΦ. Αίμα από αυτές τις φλέβες επιστρέφει στη δεξιά ΑΚΦ και στο δεξιό κόλπο και αίμα από τη δεξιά ΑΚΦ μπορεί να παλινδρομεί στις δεξιές πνευμονικές φλέβες και τον αριστερό κόλπο. Αν το στόμιο της ΑΚΦ στο δεξιό κόλπο εμφανίζει στένωση, υπάρχει απορροή προς τον αριστερό κόλπο (Εικ. 2.1.1.2.1). Αν όχι, τότε το αίμα ρέει και προς τους δύο κόλπους (12).

Επιπλοκές αυτής της ανωμαλίας περιλαμβάνουν κυάνωση, πολυερυθραιμία, δύσπνοια, μειωμένη αντοχή στην άσκηση, συστηματική εμβολή, εγκεφαλίτιδα και αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια. Οι περισσότερες οφείλονται στην ύπαρξη διαφυγής από δεξιά προς τα αριστερά (shunt) (13). Για την ανωμαλία αυτή, απαιτείται χειρουργική επιδιόρθωση, ενώ παρεμβατικές μέθοδοι ελάχιστα προσφέρουν στην ίαση (14).



Εικόνα 2.1.1.2.1. Υπολογιστική τομογραφία καρδιάς που εμφανίζει τη δεξιά άνω κοίλη φλέβα να εκβάλλει στον αριστερό κόλπο. Επίσης υπάρχει ανώμαλη εκβολή της δεξιάς άνω και δεξιάς μέσης πνευμονικής φλέβας στη δεξιά άνω κοίλη φλέβα. RSVC: δεξιά ΑΚΦ, LA: δεξιός κόλπος, LV: δεξιά κοιλία, PulV: πνευμονικές φλέβες.

Alghamdi MH,Elfaki W, Al-Habshan F,Aljarallah AS. Bilateral superior vena cava with right superior vena cava draining into left atrium. JSaudiHeartAssoc. 2015 Apr; 27(2): 123–126.

2.1.2 Ανωμαλίες στην ανάπτυξη

2.1.2.1 Αμφοτερόπλευρη απουσία της ΑΚΦ

Αυτή η εξαιρετικά σπάνια ανωμαλία συμβαίνει εξαιτίας της υποστροφής της δεξιάς και αριστερής πρόσθιας κύριας φλέβας. Οι αριστερές και δεξιές φλέβες της κεφαλής και του τραχήλου ενώνονται στην άζυγο και ημιάζυγο φλέβα αντίστοιχα. Μπορεί να εκβάλλουν στο δεξιό κόλπο, την κάτω κοίλη φλέβα (ΚΚΦ), την αριστερή νεφρική φλέβα, ή σε ένα πολύπλοκο υποδιαφραγματικό φλεβικό δίκτυο (15) (Εικ. 2.1.2.1.1). Αυτή η ανωμαλία σχετίζεται με την τετραλογία Fallot, τη μεσοκολπική επικοινωνία, το κυστικό ύγρωμα του εμβρύου και το συγγενή υδροθώρακα (16). Η γνώση αυτής της ανωμαλίας είναι ζωτικής σημασίας σε επικείμενη καρδιοχειρουργική



επέμβαση, διότι η επέμβαση Glenn γίνεται δύσκολη. Επίσης μη αναμενόμενες δυσκολίες προκύπτουν στους καθετηριασμούς συστηματικών φλεβών, για παράδειγμα σε ηπατεκτομή, η τοποθέτηση λαβίδας στην ΚΚΦ, μπορεί να οδηγήσει σε θάνατο εξαιτίας της παρακώλυσης στη φλεβική επιστροφή. Επεμβατικές μέθοδοι έχουν ελάχιστο ρόλο στη θεραπεία αυτής της ανωμαλίας.

Εικόνα 2.1.2.1.1. Ανασύσταση τρισδιάστατης μαγνητικής τομογραφίας με αμφοτερόπλευρη απουσία ΑΚΦ.

* Δεξιά άζυγος φλέβα.

** Αριστερή ημιάζυγος φλέβα.

*** Συγχώνευση άζυγου και ημιάζυγου φλέβας που ενώνονται με την κάτω κοίλη φλέβα.

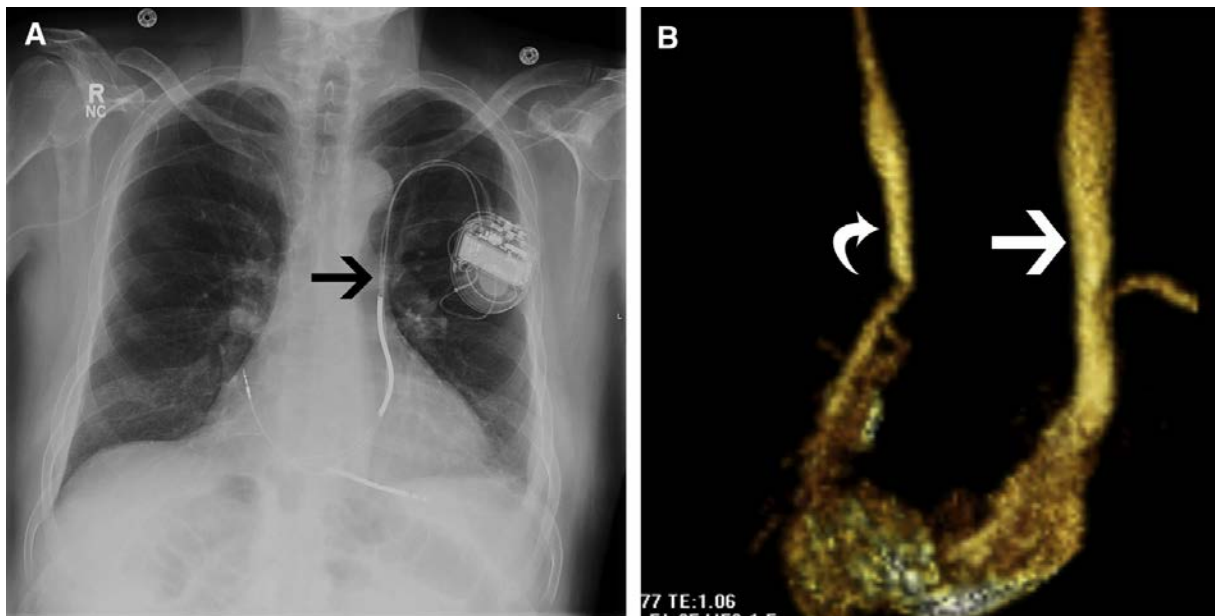
(L): ήπαρ.

Ylänen K, Poutanen T, Savikurki-Heikkilä P, Uotila J, Korppi M, Eerola A. Bilateral Absence of the Superior Vena Cava. Case Rep Cardiol. 2012; 2012: 461040.

2.1.3 Ανωμαλίες στην εκφύλιση

2.1.3.1 Παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ που εκβάλλει στο στεφανιαίο κόλπο

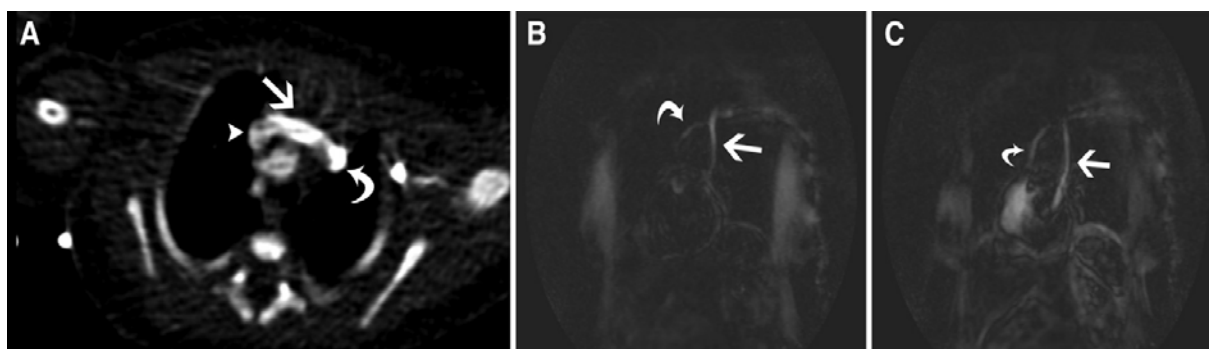
Αυτή είναι η πιο συχνή συστηματική φλεβική ανωμαλία που επηρεάζει το 0.3 με 0.5% του γενικού πληθυσμού, ενώ στο 82-90% των περιπτώσεων παραμένουν και οι δύο άνω κοίλες φλέβες (17). Αυτή η ανωμαλία προκαλείται από την παραμονή της αριστερής πρόσθιας κύριας φλέβας και της συνέχειάς της με την αριστερή κοινή κύρια φλέβα. Στο 80-92% των περιπτώσεων, η εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ αποχετεύει το αίμα από τα αριστερά βραχιονοκεφαλικά αγγεία στο φλεβώδη κόλπο και στη συνέχεια στο δεξιό κόλπο (18). Στο 65% αυτών, η αριστερή βραχιονοκεφαλική απουσιάζει αφήνοντας τις δύο άνω κοίλες φλέβες ασύνδετες (19) (Εικ. 2.1.3.1.1). Σε άλλες περιπτώσεις οι δύο άνω κοίλες γεφυρώνονται με μια φλέβα. (Εικ. 2.1.3.1.2). Αυτό δεν οδηγεί σε διαταραχή της φυσιολογίας ή επιπλοκές από ανάμιξη του αίματος. Υπάρχουν αρκετές παθήσεις που συνοδεύουν αυτή την ανωμαλία, όπως



Εικόνα 2.1.3.1.1. (Α) Ακτινογραφία θώρακος που δείχνει έναν διακοιλιακό βηματοδότη να πορεύεται αριστερά κατά μήκος της θέσης αριστερής εμμένουσας ΑΚΦ (βέλος). (Β) Τρισδιάστατη ανασύνθεση μαγνητικής αγγειογραφίας που δείχνει παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ (ευθύ βέλος) καθώς και τη δεξιά ΑΚΦ (λοξό βέλος).

Ghandour A, Karuppasamy K, Rajiah P. Congenital Anomalies of the Superior Vena Cava: Embryological Correlation, Imaging Perspectives, and Clinical Relevance. Can Assoc Radiol J. 2017;68(4):456-62.

ενδοκαρδιακές δυσπλασίες, τετραλογία του Fallot, πλήρης κολποκοιλιακή επικοινωνία, ατρησία μιτροειδούς, μετάθεση του δεξιού κολπικού ωτίου, μεσοκολπική επικοινωνία, μεσοκοιλιακή επικοινωνία, μετάθεση των μεγάλων αρτηριών και ανώμαλη σύνδεση των πνευμονικών φλεβών (20,21). Στις συνοδές παθήσεις με τις εξωκαρδιακές δυσμορφίες περιλαμβάνεται και η ατρησία του οισοφάγου (22). Έχουν επίσης αναφερθεί καρδιακές αρρυθμίες, με προτεινόμενη εξήγηση ότι η διάταση του φλεβώδους κόλπου διατείνει τον κολποκοιλιακό κόμβο και το δεμάτιο του His (20).



Εικ. 2.1.3.1.2. Μαγνητική αγγειογραφία (MRA) που εμφανίζει φλεβική γέφυρα (ευθύ βέλος) που ενώνει την αριστερή ΑΚΦ (λοξό βέλος) και τη δεξιά ΑΚΦ (κεφαλή βέλους). (B) Στεφανιαία τομή από MRA φλουοροσκοπία, η οποία αναδεικνύει φλέβα-γέφυρα (λοξό βέλος) που ενώνεται με την αριστερή ΑΚΦ η οποία εκβάλλει στο φλεβώδη κόλπο (ευθύ βέλος). (C) Η προηγούμενη εξέταση σε καθυστερημένη λήψη η οποία δείχνει δεξιά ΑΚΦ(λοξό βέλος) και αριστερή ΑΚΦ (ευθύ βέλος).

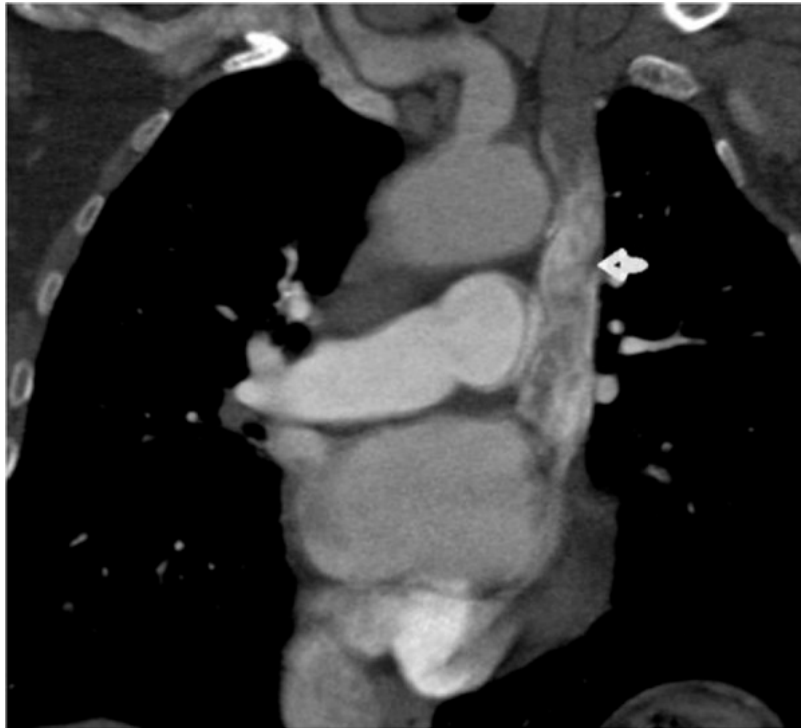
Ghandour A, Karuppasamy K, Rajiah P. Congenital Anomalies of the Superior Vena Cava: Embryological Correlation, Imaging Perspectives, and Clinical Relevance. Can Assoc Radiol J. 2017;68(4):456-62.

Αυτή η ανωμαλία ανακαλύπτεται πιο συχνά κατά την τοποθέτηση κεντρικού φλεβικού καθετήρα αριστερά (19, 21-23). Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει την τοποθέτηση σε αρτηρία, σε φλέβα, στο μεσοθωράκιο, στο περικάρδιο ή στον υπεζωκότα (24). Ένα σημείο που εγείρει την υποψία για τη διάγνωση της αριστερής ΑΚΦ, είναι η διάταση του στεφανιαίου κόλπου, που είναι ακόμα πιο εμφανής, όταν απουσιάζει η δεξιά ΑΚΦ (24,25). Μια συχνή δυσκολία παρουσιάζεται κατά την τοποθέτηση βηματοδότη ή απινιδωτή λόγω του στενού ανοίγματος στο στεφανιαίο κόλπο (23). Συνιστάται φλεβογραφία κατά την τοποθέτηση κεντρικής φλεβικής συσκευής (26).

2.1.3.2 Παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ που εκβάλλει στον αριστερό κόλπο

Αυτή η παραλλαγή είναι ένας συνδυασμός εμμένουσας αριστερής ΑΚΦ, με ελαττωματικό διαχωρισμό του στεφανιαίου κόλπου από τον αριστερό κόλπο. Η αιτία αυτού του διαχωρισμού είναι η ενσωμάτωση του στεφανιαίου κόλπου στον αριστερό κόλπο λόγω απουσίας του πρόσθιου-άνω τοιχώματος του στεφανιαίου κόλπου (27). Στο 20% των περιπτώσεων η παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ εκβάλλει στον αριστερό κόλπο (Εικ. 2.1.3.2.1). Αυτό γίνεται είτε στην οροφή του αριστερού κόλπου, σε έλλειμμα του στεφανιαίου κόλπου, ή στην αριστερή ανώτερη πνευμονική φλέβα (26,28). Συνήθως, το δεξί κοιλιακό άνοιγμα του στεφανιαίου κόλπου παρέχει την οδό για διακοιλιακή επικοινωνία, αλλά περιστασιακά το άνοιγμα του στεφανιαίου κόλπου είναι στενό, οπότε το μεσοκοιλιακό έλλειμμα εξασφαλίζει την επικοινωνία αυτή (28). Σχετίζεται με συγγενείς διαμαρτίες, όπως το σύνδρομο ετεροτοπίας. Οι κλινικές εκδηλώσεις μπορεί να είναι από ασήμαντες, μέχρι να προκαλέσουν αιμοδυναμικές μεταβολές από μεγάλο μεσοκοιλιακό έλλειμμα, όπως χρόνια υποξία, κυάνωση, πληκτροδακτυλία, πολυερυθραιμία, παράδοξη εμβολή, φλεγμονή του εγκεφάλου, εμβολή ή δεξιά καρδιακή υπερτροφία (26).

Στην εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ με έλλειμμα του στεφανιαίου κόλπου, η κοίλη φλέβα καταλήγει στην οπίσθια γωνία του αριστερού κόλπου, μεταξύ της αριστερής άνω πνευμονικής φλέβας οπισθίως και του αριστερού κοιλιακού ωτίου πρόσθια. Το άνω πρόσθιο τοίχωμα (οροφή) του στεφανιαίου κόλπου μπορεί να απουσιάζει τμηματικά, εξ ολοκλήρου ή να είναι διαμπερές. Το σύνδρομο Rehab αποτελεί συνδυασμό παραμένουσας αριστερής ΑΚΦ και ελαττωματικό διαχωρισμό του στεφανιαίου κόλπου από τον αριστερό κόλπο (26).



Εικόνα 2.1.3.2.1. Στεφανιαία τομή υπολογιστικής τομογραφίας που αναδεικνύει παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ να εκβάλλει στον αριστερό κόλπο (βέλος).

Duymus M, Yesilkaya Y, Orman G, Bozkurt A, Yilmaz O. Persistent left superior vena cava draining to the left atrium: A case report and review of the literature. Pol J Radiol. 2012 Oct-Dec; 77(4): 65–66.

Η θεραπεία είναι συνήθως χειρουργική με απολίνωση της αριστερής ΑΚΦ, κλείσιμο του ελλείμματος του στεφανιαίου κόλπου με patch, δημιουργία καναλιού της αριστερής ΑΚΦ μέσα στο δεξιό κόλπο με σύγκλειση της μεσοκολπικής επικοινωνίας, ευρεία εκτομή του κοιλιακού διαφράγματος και διαμερισματοποίηση του κοινού κόλπου και διατομή της αριστερής ΑΚΦ και επανεμφύτευσή της στο δεξιό κόλπο ή στην αριστερή πνευμονική φλέβα (26).

2.1.3.3 Συνδυασμός των παραπάνω ανωμαλιών

Σε ασθενείς με αυτές τις ανωμαλίες, συγκεκριμένα τμήματα του αναπτυσσόμενου αρχέγονου φλεβικού συστήματος αποτυγχάνουν στην ανάπτυξη, ενώ άλλα στην εκφύλιση.

2.1.3.3.1 Απουσία δεξιάς ΑΚΦ με παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ

Η δεξιά ΑΚΦ είναι απύσα στο 10% των περιπτώσεων παραμονής της αριστερής ΑΚΦ (28-30). Οφείλεται σε πλήρη εκφύλιση της δεξιάς πρόσθιας κύριας φλέβας και παραμονή της αριστερής πρόσθιας κύριας φλέβας. Σε αυτή την ανωμαλία, οι βραχιονοκεφαλικές φλέβες ενώνονται με την αριστερή ΑΚΦ, η οποία εκβάλλει στο στεφανιαίο κόλπο (Εικ. 2.1.3.3.1.1). Αυτή η διαμαρτία ανακαλύπτεται με φυσιολογική καρδιά στο 54% των περιπτώσεων, με συγγενή καρδιακή νόσο στο 46% και με διαταραχές ρυθμού στο 36%. Η ύπαρξη ευμεγέθους στεφανιαίου κόλπου σε αυτή την ανωμαλία μπορεί να μειώσει το αριστερό κοιλιακό προφόρτιο (31).

Διάφορες δυσκολίες μπορεί να προκύψουν στη διαχείριση αυτών των περιπτώσεων: (i) Η εμφύτευση βηματοδότη είναι δύσκολη, εξαιτίας της αγκίστρωσης από μη φυσιολογική οδό, διαμέσου του στεφανιαίου κόλπου στο δεξιό κόλπο ή την κοιλία (μπορεί να μετακινηθεί, να δημιουργήσει θηλιά ή κόμπο) (31-36), (ii) η τοποθέτηση καθετήρα πνευμονικής αρτηρίας εξαιτίας της οξείας γωνίας στην είσοδό της στη δεξιά κοιλία (θηλιά ή κόμπος) (37), (iii) η εξωσωματική κυκλοφορία με τις κλασσικές φλεβικές κάνουλες (38), (iv) η αορτοστεφανιαία παράκαμψη (λύση αποτελεί ο καθετηριασμός πρώτα της κάτω κοίλης φλέβας πριν από τον ανάστροφο καθετηριασμό της αριστερής ΑΚΦ (39), (v) δυσκολίες στην κοιλοπνευμονική αναστόμωση (40), (vi) δυσκολίες στη μεταμόσχευση καρδιάς (εξαιτίας της ανάγκης για διατήρηση της αριστερής ΑΚΦ και του στεφανιαίου κόλπου (41) και τέλος (vii) δυσκολία στη βιοψία ενδομυοκαρδίου (31).

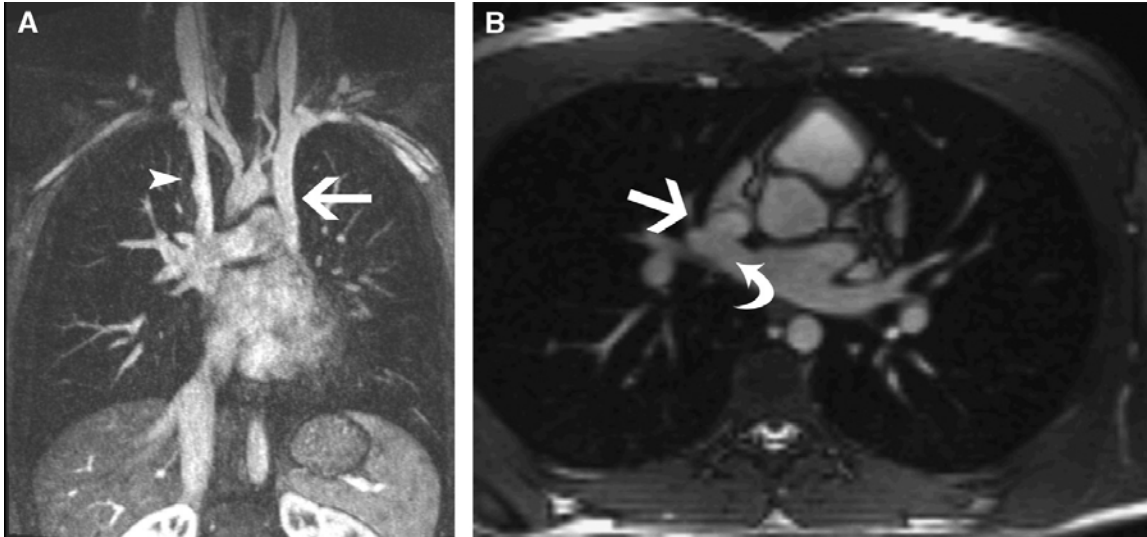


Εικ. 2.1.3.3.1.1. Πολυτομική επεξεργασία απεικόνισης όπου αναδεικνύεται η απουσία δεξιάς ΑΚΦ και η δεξιά έσω σφαγίτιδα και δεξιά υποκλείδιος φλέβα γεφυρώνονται με φλέβα (BV) με την αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα για να σχηματίσουν την εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ (PLSVC).

Ucar O, Pasaoglu L, Cicekcioglu H, Vural M, Kocaoglu I, Aydogdu S. Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava: a case report and review of the literature. Cardiovasc J Afr. 2010;21(3):164-6.

2.1.3.3.2 Εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ με εκβολή στο στεφανιαίο κόλπο μαζί με δεξιά ΑΚΦ με εκβολή στον αριστερό κόλπο

Αυτές οι 2 παθολογίες που έχουν ήδη περιγραφεί, μπορεί να συνυπάρχουν. Ένα χαρακτηριστικό παράδειγμα απεικονίζεται στην εικόνα 2.1.3.3.2.1.



Εικόνα 2.1.3.3.2.1. (A) Μαγνητική αγγειογραφία. Εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ (ευθύ βέλος) που εκβάλλει στο στεφανιαίο κόλπο και δεξιά ΑΚΦ χωρίς να υπάρχει συνδετική φλέβα. (B) Εγκάρσια τομή που δείχνει τη δεξιά ΑΚΦ (ευθύ βέλος) να εκβάλλει στον αριστερό κόλπο (λοξό βέλος).

Ghandour A, Karuppasamy K, Rajiah P. Congenital Anomalies of the Superior Vena Cava: Embryological Correlation, Imaging Perspectives, and Clinical Relevance. Can Assoc Radiol J. 2017;68(4):456-62.

2.1.3.3.3 Οπισθοαορτική ανώνυμη φλέβα

Σε αυτή την ανωμαλία, η αριστερή ανώνυμη φλέβα πορεύεται κάτω και πίσω από το αορτικό τόξο (αντίθετα από άνω και πρόσθια όπως συμβαίνει σε φυσιολογικό πληθυσμό), για να ενωθεί με την ΑΚΦ κάτω από την άζυγο φλέβα. Εμβρυολογικά, το αορτικό τόξο βραχύνεται κατά την ανάπτυξη του εμβρύου και καταλαμβάνει το χώρο του κατώτερου εγκάρσιου τριχοειδικού πλέγματος, προκαλώντας την εκφύλιση του, ενώ το υπόλοιπο φλεβικό αίμα παλινδρομεί στο ανώτερο εγκάρσιο τριχοειδικό πλέγμα. Η ελάττωση της βράχυνσης του αορτικού τόξου (δεξιά ή υψηλό αορτικό τόξο) μπορεί να συμπιέσει και να εμποδίζει την ανάπτυξη του ανώτερου εγκάρσιου τριχοειδικού πλέγματος. Επίσης, η κατάληψη του κατώτερου τριχοειδικού πλέγματος (από ανώμαλη ανάπτυξη των πνευμονικών αρτηριών, ατρησία ή στένωση) οδηγεί στο σχηματισμό μιας μη φυσιολογικής πορείας της ανώνυμης φλέβας (Εικ. 2.1.3.3.3.1). Το ποσοστό εμφάνισης αυτής της διαμαρτίας αναφέρεται σε 0.2-1% των συγγενών καρδιακών ελλειμμάτων. Στο 80% των περιπτώσεων συνυπάρχει απόφραξη της δεξιάς κοιλιακής εξόδου (τετραλογία Fallot ή πνευμονική ατρησία), δεξιά αορτικό τόξο ή πλήρως ανώμαλη σύνδεση των πνευμονικών φλεβών (42).

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει την εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ, την ανιούσα εγκάρσια φλέβα, τη δεξιά πνευμονική αρτηρία ή τη δεξιά πνευμονική αρτηρία του άνω λοβού. Από μόνο του στερείται κλινικής σημασίας, αλλά μπορεί να προκαλέσει τεχνικές δυσκολίες κατά την τοποθέτηση βηματοδότη ή κεντρικού φλεβικού καθετήρα από το αριστερό άνω άκρο. Η φλεβική κάνουλα κατά τη διάρκεια του bypass θα πρέπει να είναι περισσότερο ουραία, για να αποφευχθεί η απόφραξη της φλέβας. Αυτή η ανωμαλία περιπλέκει την αποκάλυψη των πνευμονικών αρτηριών κατά τη διάρκεια της παράκαμψης Glenn. Μπορεί επίσης να επισκιάσει το χειρουργικό πεδίο στην παράκαμψη Blalock-Taussig και την απολίνωση του ανοικτού βοτάλλειου πόρου. Για το λόγο αυτό καθίσταται αναγκαίο το προεγχειρητικό πλάνο (42).

2.1.3.3.4 Οπισθοοισοφαγική ανώνυμη φλέβα

Η εμφάνιση αυτής της διαμαρτίας είναι 0.06% στο γενικό πληθυσμό και 0.19% στους ασθενείς με συγγενή καρδιοπάθεια. Ο ακριβής μηχανισμός της ανάπτυξης οπισθοοισοφαγικής ανώνυμης φλέβας είναι ακόμα άγνωστος. Ωστόσο, ένας προτεινόμενος μηχανισμός είναι η διακοπή της άνω αναστόμωσης μεταξύ της δεξιάς και αριστερής επικύριας φλέβας και αποτυχία της ανάπτυξης του κατώτερου εφεδρικού φλεβικού πλέγματος. Η σύνδεση υπάρχει μεταξύ της επικουρικής ημιάζυγου φλέβας και σχηματίζεται η αριστερή άνω μεσοπλεύρια φλέβα. Συνοδεύεται συχνά από μεσοκοιλιακή επικοινωνία με πνευμονική ατρησία, μεσοκοιλιακή επικοινωνία με ανοικτό βοτάλλειο πόρο, δεξί αορτικό τόξο και δεξιό τραχειακό βρόγχο.

Λανθασμένοι χειρισμοί σε οπισθοοισοφαγική αριστερή ανώνυμη φλέβα, μπορεί να οδηγήσουν σε διεγχειρητική αιμορραγία. Ακόμη, η παρασκευή αυτής της φλέβας αποτελεί ένδειξη για δημιουργία επικοινωνίας μεταξύ ΑΚΦ και πνευμονικής αρτηρίας. Τέλος, η τοποθέτηση βηματοδότη και κεντρικής φλεβικής γραμμής σε οπισθοοισοφαγική ανώνυμη φλέβα, ίσως παρουσιάσει τεχνικές δυσκολίες σε αριστερή προσέγγιση (43).



Εικ. 2.1.3.3.3.1. Στεφανιαία ανασύσταση μαγνητικής αγγειογραφίας με την αριστερή ανώνυμη φλέβα (λοξό βέλος) να περνά πίσω από την αορτή (ευθύ βέλος).

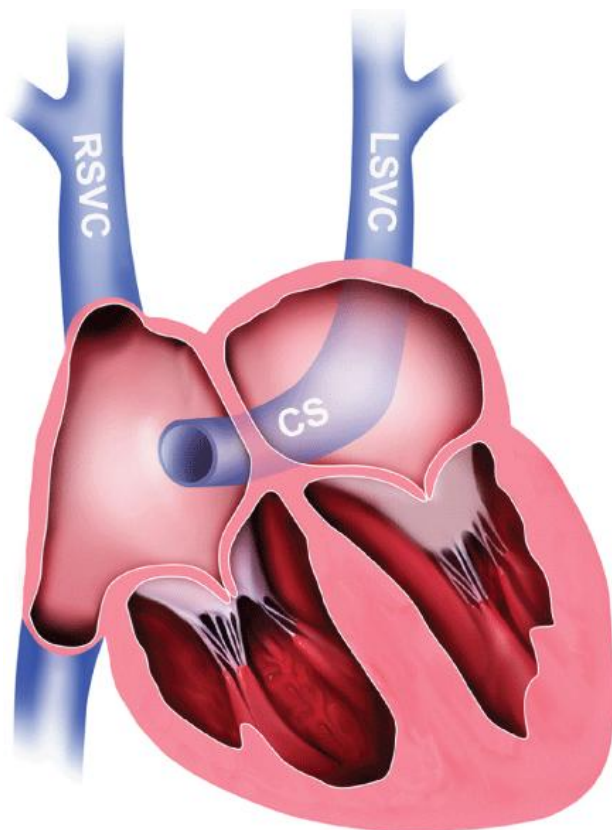
Ghandour A, Karuppasamy K, Rajiah P. Congenital Anomalies of the Superior Vena Cava: Embryological Correlation, Imaging Perspectives, and Clinical Relevance. Can Assoc Radiol J. 2017;68(4):456-62.

2.2 Διπλή άνω κοίλη φλέβα

2.2.1 Ιστορική αναδρομή

Η περιγραφή «διπλή» άνω κοίλη φλέβα (double superior vena cava), ή «αμφοτερόπλευρη» άνω κοίλη φλέβα (bilateral superior vena cava), συχνά συγχέονται στη βιβλιογραφία με την «εμμένουσα» άνω κοίλη φλέβα (persistent left superior vena cava) (Εικ.2.2.1.1). Στις μέχρι σήμερα βιβλιογραφικές αναφορές, η παρουσία και των 2 φλεβών, περιγράφεται με διαφορετικό τρόπο. Για το λόγο αυτό, ο Kawashima et al πρότεινε τη χρήση του όρου διπλή ή αμφοτερόπλευρη ΑΚΦ σε καταστάσεις που η διάμετρος της δεξιάς ΑΚΦ και της αριστερής ΑΚΦ είναι παρόμοια, ενώ εμμένουσα ΑΚΦ όταν υπάρχει διαφορά στο μέγεθος (44).

Ο McCotter (1916) θεωρείται από τους πρωτοπόρους στην περιγραφή 3 περιπτώσεων με εμμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα (45). Ωστόσο ο Ashrafian σε μια ανασκόπηση παλαιών ανατομικών συγγραμμάτων, διαπίστωσε την πρώτη καταγεγραμμένη αναφορά διπλής ΑΚΦ από το 18^ο αιώνα στο βιβλίο του John Hunter (46). Παράλληλα, οι Kawashima et al αναφέρουν ότι ο Bauer διατύπωσε το 1896,



Εικόνα 2.2.1.1. Διπλή άνω κοίλη φλέβα ή εμμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα.

RSVC: δεξιά ΑΚΦ

LSVC: αριστερή ΑΚΦ

CS: στεφανιαίος κόλπος

πως η πρώτη αναφορά διπλής ΑΚΦ έγινε το 1850 από τον Marshall (47) και στα επόμενα σχεδόν περίπου 50 χρόνια από τότε, υπήρχαν μόνο σποραδικές αναφορές τόσο για διπλή ΑΚΦ, όσο και για εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ (44).

Μέχρι και σήμερα, υπάρχουν αναφορές περιστατικών με παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ ή διπλή ΑΚΦ, είτε ως τυχαίο εύρημα σε ασυμπτωματικούς ασθενείς, είτε συνοδευόμενο με άλλες καρδιαγγειακές παθήσεις και ανάλογη συμπτωματολογία. Μια σύγχρονη μελέτη από τους Ozsurmeli et al, βασίστηκε σε προγεννητικό έλεγχο εμβρύων με αριστερή εμμένουσα ΑΚΦ και τη σχέση τους με άλλες καρδιακές και εξωκαρδιακές ανωμαλίες (47).

2.2.2 Επιδημιολογικά και κλινικά δεδομένα

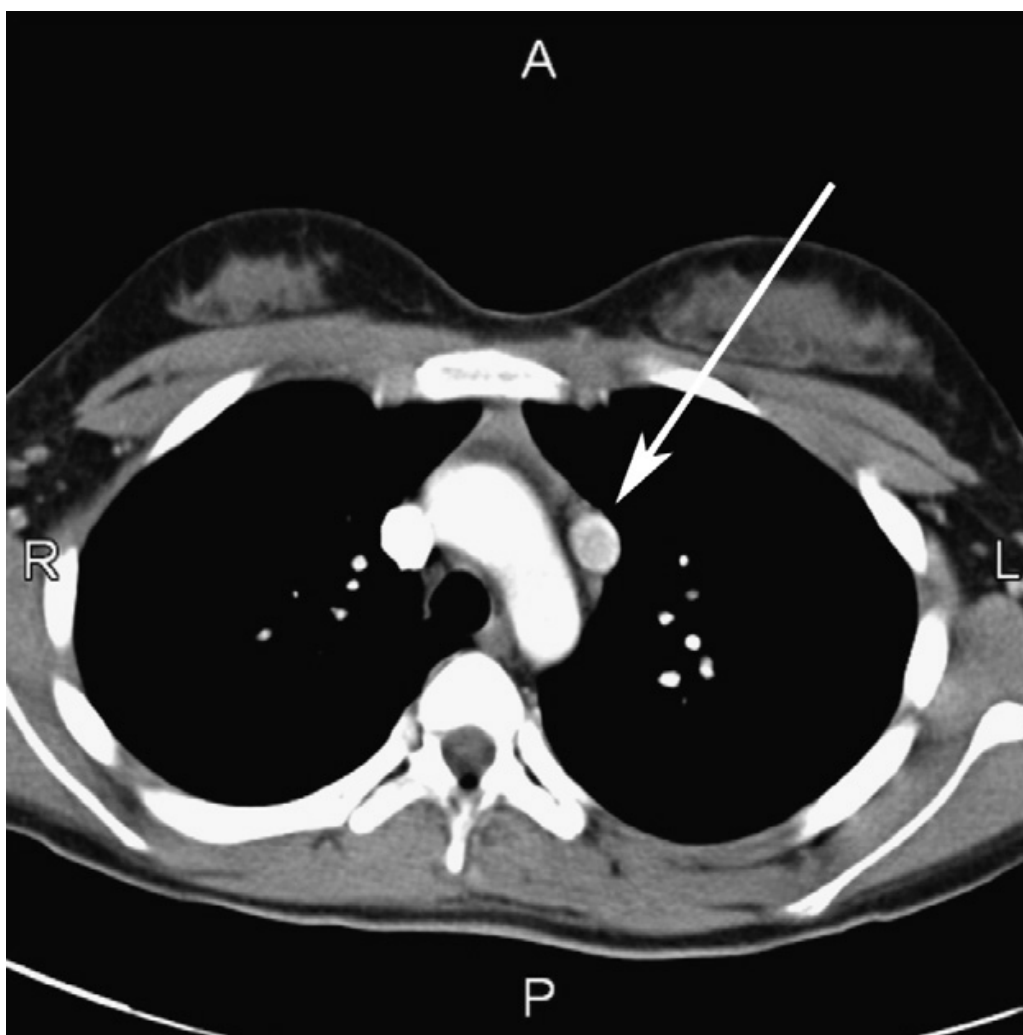
Η συχνότητα της διπλής ΑΚΦ, ή εμμένουσας αριστερής ΑΚΦ κυμαίνεται στο 0.3-0.5% στο γενικό πληθυσμό. Όταν συνυπάρχει και άλλη συγγενής καρδιαγγειακή νόσος, το ποσοστό αυτό ανέρχεται στο 3-10% (48,49). Σε μια μελέτη των Erdoban et al σε 152 ασθενείς που υποβλήθηκαν σε επέμβαση καρδιάς, λόγω συγγενούς καρδιακής νόσου, το ποσοστό εμμένουσας αριστερής ΑΚΦ ήταν 3.3%. Σε όλες τις περιπτώσεις, η απορροή της αριστερής ΑΚΦ ήταν στο στεφανιαίο κόλπο, ο οποίος ήταν διατεταμένος (50). Η δεξιά ΑΚΦ ήταν απύσα στο 20% των περιπτώσεων, σε αντίθεση με άλλες ανακοινώσεις που το ποσοστό αυτό ήταν κατά μέσο όρο στο 10% (51,52).

2.2.2.1 Η διπλή άνω κοίλη φλέβα ως τυχαίο εύρημα

Η εντόπιση της ανωμαλίας αυτής, αποτελεί συνήθως τυχαίο εύρημα είτε απεικονιστικά (53) (Εικ. 2.2.2.1.1), είτε κατά την τοποθέτηση κεντρικού φλεβικού καθετήρα στην αριστερή υποκλείδιο ή έσω σφαγίτιδα φλέβα, σε ασθενείς που είναι ασυμπτωματικοί και δεν έχουν άλλη συγγενή καρδιαγγειακή ανωμαλία (54). Παρόμοια είναι και η περίπτωση εμφύτευσης καρδιακής συσκευής από το αριστερό άνω άκρο (55). Εκτός της κεντρικής φλεβικής πρόσβασης, υπάρχει αναφορά και σε ανεύρεση διπλής ΑΚΦ κατά την τοποθέτηση κεντρικού φλεβικού καθετήρα,

περιφερικά μέσω της βασιλικής φλέβας, για παρατεταμένη χορήγηση ολικής παρεντερικής διατροφής (56).

Η προσπάθεια τοποθέτησης κεντρικού φλεβικού οδηγού (κεντρική φλεβική γραμμή, καρδιακή συσκευή, καθετήρας στην πνευμονική αρτηρία) στην αριστερή ΑΚΦ μπορεί να εμφανίσει τεχνικές δυσκολίες. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι ο οδηγός διέρχεται από το στεφανιαίο κόλπο, που αν δεν είναι διατεταμένος, έχει μικρό στόμιο και στενό αυλό. Οι ασθενείς αυτοί εμφανίζουν σε μεγάλο ποσοστό αρρυθμίες (57). Έχουν επίσης καταγραφεί περιπτώσεις υπότασης, στηθάγχης και καρδιακής ανακοπής λόγω των χειρισμών στο στεφανιαίο κόλπο (58).

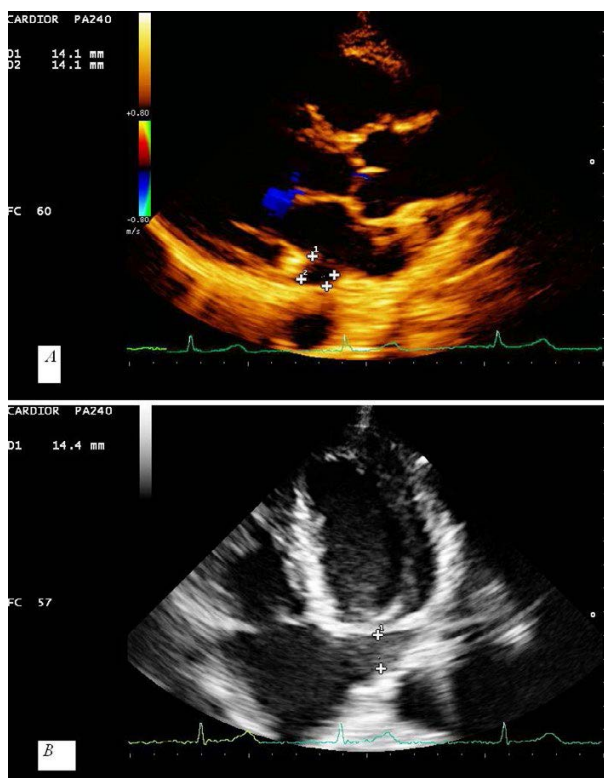


Εικόνα 2.2.2.1.1. Υπολογιστική τομογραφία που εμφανίζει διπλή ΑΚΦ (βέλος στην αριστερή ΑΚΦ)

Οι Skandalakis και Gray αναφέρουν ότι, η ύπαρξη αριστερής ΑΚΦ η οποία προωθεί μεγάλο όγκο αίματος στο στεφανιαίο κόλπο, πρέπει να αναγνωρίζεται από τους καρδιοχειρουργούς ιδιαίτερα όταν στον ασθενή χρησιμοποιείται εξωσωματική κυκλοφορία. Στην περίπτωση αυτή, η αθρόα απορροή αίματος προς το στεφανιαίο κόλπο, μπορεί να ανεβάσει τη θερμοκρασία της καρδιάς κατά τη διαδικασία χορήγησης καρδιοπληγικών φαρμάκων και διαλυμάτων (2).

Ο διατεταμένος στεφανιαίος κόλπος έχει αξιόλογη κλινική σημασία, διότι εκτός του γεγονότος ότι εγείρει την υποψία παρουσίας αριστερής ΑΚΦ, δημιουργεί δυσκολίες στην απεικόνιση καθώς επισκιάζει το μεσοκολπικό διάφραγμα και το χώρο μεταξύ των κοιλιών, στην αγγειογραφία της καρδιάς (59) (Εικ. 2.2.2.1.2).

Οι Peltier et al αναφέρουν πως η παρουσία/απουσία αναστόμωσης μεταξύ δεξιάς και αριστερής ΑΚΦ, ή κάποιο έλλειμμα στη δεξιά ΑΚΦ επίσης επηρεάζουν τον καθετηριασμό και το αποτέλεσμα των εξετάσεων, οπότε είναι σημαντικό να αναγνωριστεί η παρουσία της αναστόμωσης και του ελλείμματος (23). Για τους λόγους αυτούς, είναι σημαντικό να αναγνωρίζεται η βασική μορφολογία του φλεβικού συστήματος με μη επεμβατικές μεθόδους, όπως υπολογιστική τομογραφία, μαγνητική τομογραφία, υπερηχογράφημα κλπ. πριν από τον καθετηριασμό. Αν εξακριβωθεί η παρουσία της εμμένουσας αριστερής ΑΚΦ με τις παραπάνω



Εικόνα 2.2.2.1.2. Υπερηχογραφική εικόνα και έγχρωμο Doppler διατεταμένου στεφανιαίου κόλπου

μεθόδους, η παρουσία/απουσία και άλλων συγγενών καρδιακών ανωμαλιών πρέπει να τεκμηριωθεί. Λαμβάνοντας υπ όψιν όλους τους κινδύνους κατά τον καθετηριασμό της αριστερής πλευράς, μπορεί να επιλεγθεί ασφαλέστερη οδός (49).

Ιδιαίτερη σημασία έχουν και οι περιπτώσεις τοποθέτησης κεντρικής γραμμής σε σημείο που μπορεί να δίνει εικόνα παρόμοια με αριστερή ΑΚΦ, χωρίς όμως να υπάρχει ανατομική ανωμαλία. Αυτό συμβαίνει όταν η γραμμή βρίσκεται σε αρτηρία και όχι σε φλέβα (60).

2.2.2.1 Η Διπλή άνω κοίλη φλέβα σε συνδυασμό με άλλες συγγενείς ανωμαλίες

Η παρουσία διπλής ΑΚΦ σε συνδυασμό με συγγενή καρδιακή νόσο, ανέρχεται στο 3-8% (20,61-63). Τα καρδιαγγειακά νοσήματα που συνοδεύουν την εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ και έχουν αναφερθεί στη βιβλιογραφία περιλαμβάνουν την ετεροταξία, με ανωμαλίες όπως η δεξιοκαρδία, δεξιά κοιλία διπλής εξόδου, έλλειψη κολποκοιλιακού διαφράγματος, και συνοδό πολυσπληνία ή ασπληνία. Εκτός της ετεροταξίας, έχουν παρατηρηθεί στένωση ισθμού της αορτής, κολποκοιλιακή επικοινωνία, δίπτυχη αορτική βαλβίδα, τετραλογία του Fallot και διπλό αορτικό τόξο (64).

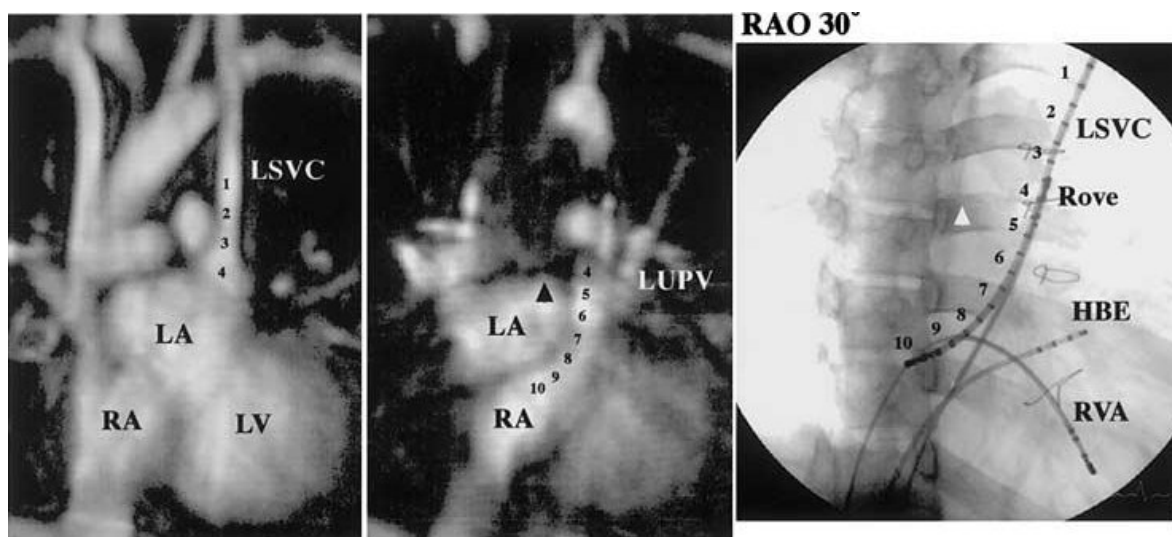
Η διπλή άνω κοίλη φλέβα με την εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ προκαλεί ανατομικές και αρχιτεκτονικές ανωμαλίες στο βηματοδότη της καρδιάς, καθώς και στο ερεθισματογωγό σύστημα. Στο έμβρυο ο φλεβόκομβος και ο κολποκοιλιακός κόμβος μπορεί να εμφανίσουν διασπορά του κεντρικού ινώδους σώματος όταν υπάρχει αριστερή ΑΚΦ (65). Μέσω της περίπλοκης ανατομικής και ηλεκτρικής επικοινωνίας της αριστερής ΑΚΦ με τους κόλπους, μπορεί να πυροδοτήσει επαναλαμβανόμενες ταχείες εκπολώσεις με βραχύτερο χρονικό διάστημα μεταξύ των καρδιακών κύκλων. Η διαδικασία αυτή εγείρει την έναρξη και διατήρηση κολπικής μαρμαρυγής ή ακόμα και αιφνίδιου θανάτου (65-67) (Εικ. 2.2.2.1.1).

Στο 90% των περιπτώσεων, η παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ εκβάλλει στο δεξιό κόλπο μέσω του στεφανιαίου κόλπου, χωρίς να υπάρχουν επιπλοκές (68). Ο διατεταμένος στεφανιαίος κόλπος μπορεί να προκαλέσει αρρυθμίες, λόγω της

διάτασης που προκαλεί στον κολποκοιλιακό κόμβο και το δεμάτιο του His, όπως και την απόφραξη της εξόδου της δεξιάς καρδιάς, από την τμηματική παρεμπόδιση της μιτροειδούς βαλβίδας (19).

Στο 10% των περιπτώσεων, που η εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ εκβάλλει απευθείας στον αριστερό κόλπο, μεταξύ του αριστερού ωτίου και των πνευμονικών φλεβών, παρατηρείται απουσία της οροφής του στεφανιαίου κόλπου ή ακόμα και σε έλλειμμα αυτού με το κολπικό διάφραγμα. Η κατάσταση αυτή οδηγεί σε επικοινωνία από αριστερά προς τα δεξιά και κυάνωση (69,70).

Σε μια μελέτη που πραγματοποιήθηκε σε νεογνά αμέσως μετά τη γέννηση, βρέθηκε συσχέτιση της διπλής ΑΚΦ με εξωκαρδιακές συγγενείς ανωμαλίες (71). Η πιο συχνή ανωμαλία που παρατηρήθηκε ήταν η ατρησία του οισοφάγου. Υπήρχε επίσης υψηλό ποσοστό εμφάνισης με ανωμαλίες στους σπονδύλους, ατρησία πρωκτού, καρδιακές ανωμαλίες, τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο, νεφρικές ανωμαλίες και ανωμαλίες στα άκρα, (σύνδρομο VACTRL). Επιπλέον περιγράφονται κολόβωμα ίριδας, συγγενή ελλείμματα καρδιάς, ατρησία ρινική χοάνης, διαταραχές ανάπτυξης και γεννητικές και/ή ουροποιητικές ανωμαλίες, διαταραχές ακοής και κώφωση (σύνδρομο CHARGE).



Εικόνα 2.2.2.1.1. Η ανατομική συσχέτιση της αριστερής άνω κοίλης φλέβας με τις υπόλοιπες δομές με τη χρήση ηλεκτροδίου.

Οι Eldinetal μελέτησαν τη συσχέτιση της διπλής ΑΚΦ και του συνδρόμου Down και διαπίστωσαν ότι το ποσοστό αυτό κυμαίνεται στο 11% (72). Αντίστοιχα οι Hoetal ανακοίνωσαν πως το ποσοστό μεταξύ αυτής της ανωμαλίας και του συνδρόμου Turner είναι 13% (73).

Η διπλή ΑΚΦ και οι παθήσεις που μπορεί να τη συνοδεύουν, φαίνονται στον πίνακα 2.2.2.1.1.

Καρδιακές ανωμαλίες	Ετεροταξία, στένωση ισθμού αορτής, έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος, δίπτυχη αορτική βαλβίδα, τετραλογία Fallot και διπλό αορτικό τόξο
Εξωκαρδιακές ανωμαλίες	Ατρησία οισοφάγου
Γενετικά σύνδρομα	VACTRL, CHARGE και Opitz G/BBB
Χρωμοσωμικές ανωμαλίες	Τρισωμία 21, σύνδρομο Turner, έλλειψη q22;11.2
Άλλες	Αυξημένη αυχενική διαφάνεια

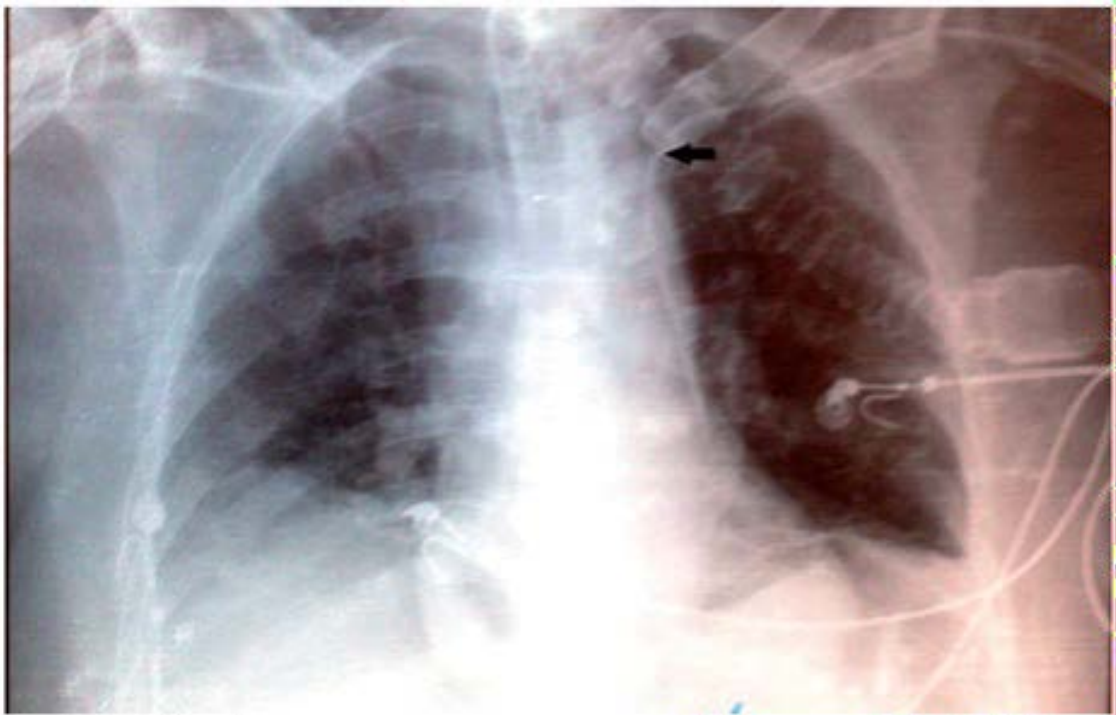
Πίνακας 2.2.2.1.1. Διαμαρτίες που συνδέονται με διπλή ΑΚΦ.

Saha S, Paoletti D, Robertson M. Persistent left superior vena cava - considerations in fetal, pediatric and adult populations. Australas J Ultrasound Med. 2012;15(2):61-6.

2.3 Παρουσίαση περιστατικών

Περιστατικό 1

Γυναίκα 62 ετών νοσηλεύτηκε στη μονάδα εντατικής θεραπείας, διασωληνωμένη, υπό καταστολή και μηχανική υποστήριξη της αναπνοής, εξαιτίας αυτόματης υπαραχνοειδούς αιμορραγίας. Στην ασθενή τοποθετήθηκε ανεπίπλεκτα κεντρική φλεβική γραμμή στην αριστερή υποκλείδια περιοχή. Η ακτινογραφία θώρακος μετά την τοποθέτηση της κεντρικής φλεβικής γραμμής έδειξε μια έκτοπη θέση του καθετήρα, ο οποίος πορευόταν στην κατιούσα αορτή (Εικ. 2.3.1). Πραγματοποιήθηκε υπολογιστική τομογραφία θώρακος με ανασύνθεση των εικόνων σε τρισδιάστατη μορφή, όπου φάνηκε εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ με τον φλεβικό καθετήρα εντός αυτής και το άκρο του μέσα στο στεφανιαίο κόλπο. Η εικόνα επιβεβαιώθηκε με τη διενέργεια αγγειογραφίας (Εικ. 2.3.2 και Εικ. 2.3.3).



Εικόνα 2.3.1. Η πορεία του φλεβικού καθετήρα από την αριστερή υποκλείδια χώρα κατά μήκος της κατιούσας αορτής (μαύρο βέλος).

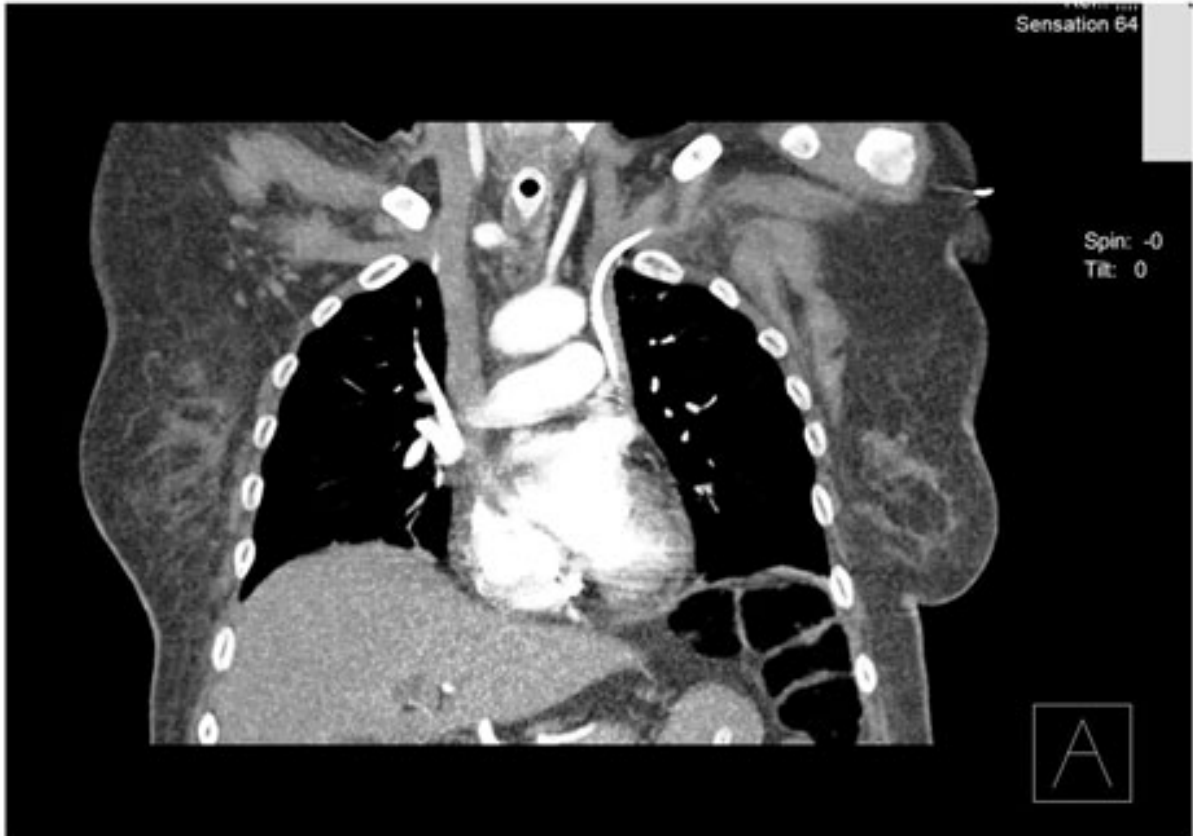
Χαρακτηριστικό εύρημα στην απεικόνιση ήταν η απουσία αριστερής βραχιονοκεφαλικής φλέβας ή γέφυρας μεταξύ δεξιάς και αριστερής ΑΚΦ (Εικ.2.3.4). Στην ασθενή έγινε περαιτέρω απεικονιστική διερεύνηση και δεν διαπιστώθηκε έτερη συγγενής καρδιακή νόσος.



Εικόνα 2.3.2. Υπολογιστική αγγειογραφία (CTA). Παρουσία κεντρικού φλεβικού καθετήρα στην εμμένουσα αριστερή ΑΚΦ. Μετά την έγχυση σκιαγραφικού διαπιστώθηκε το άκρο του καθετήρα εντός του στεφανιαίου κόλπου.



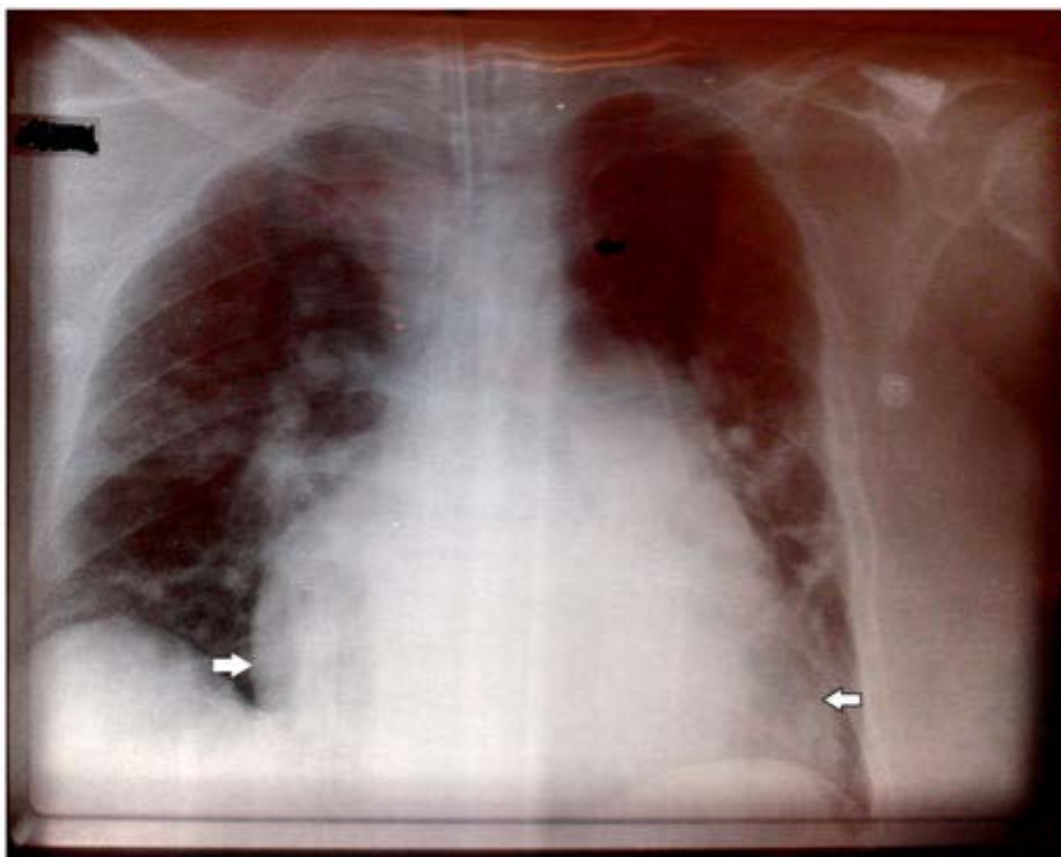
Εικόνα 2.3.3. Ανασύσταση της προηγούμενης αγγειογραφίας (εικ.2.3.2) που εμφανίζει με μεγαλύτερη λεπτομέρεια το στεφανιαίο κόλπο και το δεξιό κόλπο της καρδιάς.



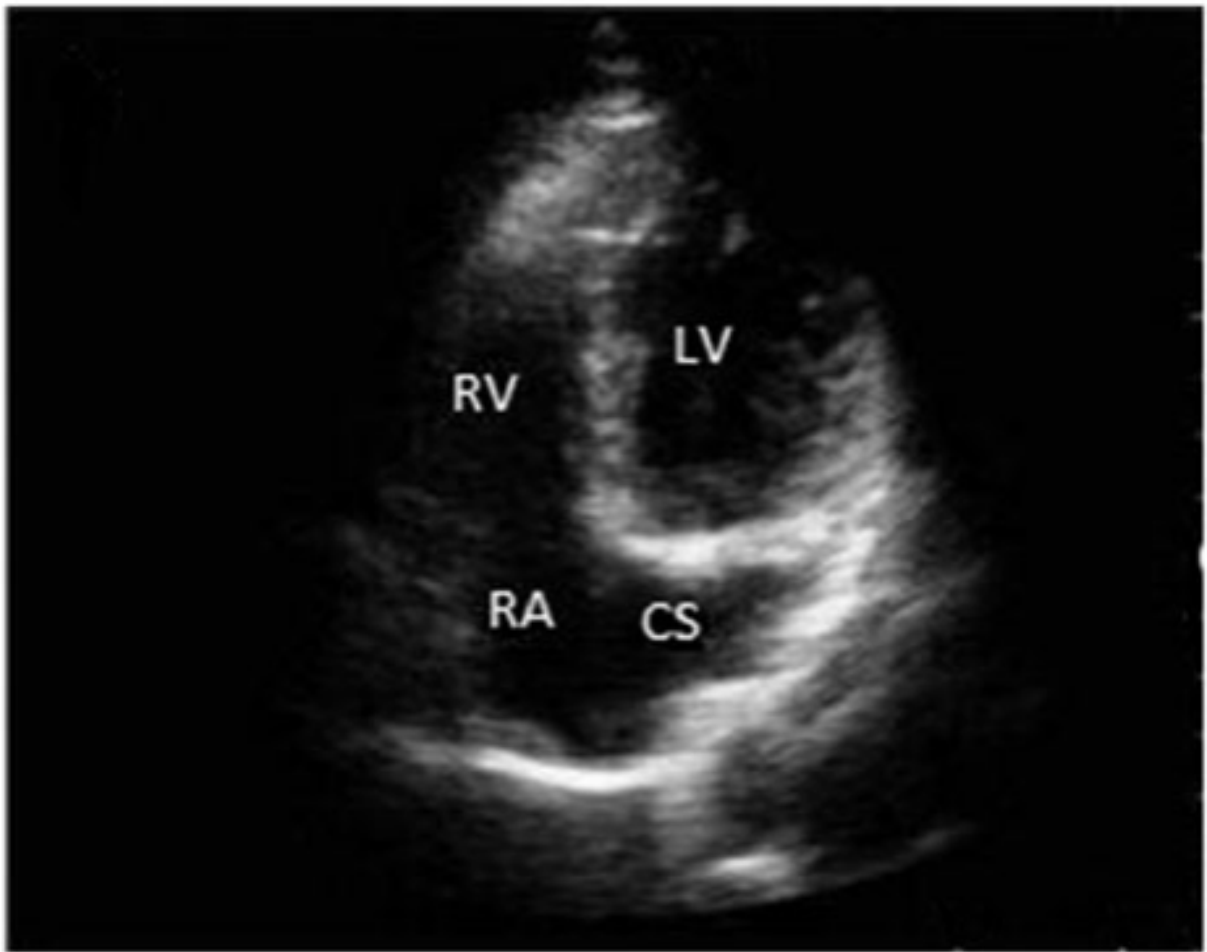
Εικόνα 2.3.4. Στεφανιαία τομή. Απουσία αριστερής βραχιονοκεφαλικής φλέβας.

Περιστατικό 2

Γυναίκα 58 ετών, διασωληνώθηκε επείγοντως μετά από υπογλυκαιμικό κώμα και λοίμωξης αναπνευστικού συστήματος. Μεταφέρθηκε στη μονάδα εντατικής νοσηλείας όπου και τοποθετήθηκε κεντρικός φλεβικός καθετήρας στην αριστερή υποκλείδια φλέβα. Η ακτινογραφία θώρακος έδειξε διεύρυνση του μεσοθωρακίου και πορεία του καθετήρα αριστερά της αορτής (Εικ. 2.3.5). Στη μετέπειτα υπολογιστική αγγειογραφία του θώρακα διαπιστώθηκε αμφοτερόπλευρη ΑΚΦ, με ασαφή πορεία του φλεβικού καθετήρα. Η ασθενής εμφάνισε φλεβοκομβική ταχυκαρδία, χωρίς να υπάρχει εμφανές αίτιο και υποβλήθηκε σε υπερηχογράφημα καρδιάς. Τα ευρήματα ήταν σοβαρή πνευμονική υπέρταση και διάταση του στεφανιαίου κόλπου (Εικ. 2.3.6). Η κλινική εικόνα της ασθενούς εμφάνισε επιδείνωση, οπότε δεν ήταν δυνατή η περαιτέρω διερεύνηση.



Εικόνα 2.3.5. Διευρυσμένο μεσοθωράκιο, αυξημένος καρδιοθωρακικός δείκτης (άσπρα βέλη). Παρουσία καθετήρα κεντρικής φλεβικής γραμμής αριστερά της κατιούσας αορτής.



Εικόνα 2.3.6. Υπερηχογράφημα καρδιάς. Διατεταμένος στεφανιαίος κόλπος (CS). RA: δεξιός κόλπος, RV: δεξιά κοιλία, LV: αριστερή κοιλία.

2.4 Συζήτηση

Οι κύριες φλέβες περιλαμβάνουν την πρόσθια κύρια φλέβα (που αποχετεύει το κεφαλικό τμήμα του εμβρύου) και την οπίσθια κύρια φλέβα (που αποχετεύει το υπόλοιπο σώμα του εμβρύου). Οι πρόσθιες και οπίσθιες κύριες φλέβες σε κάθε πλευρά συνδέονται για να σχηματίσουν την κοινή κύρια φλέβα (Εικ. 2.4.1).

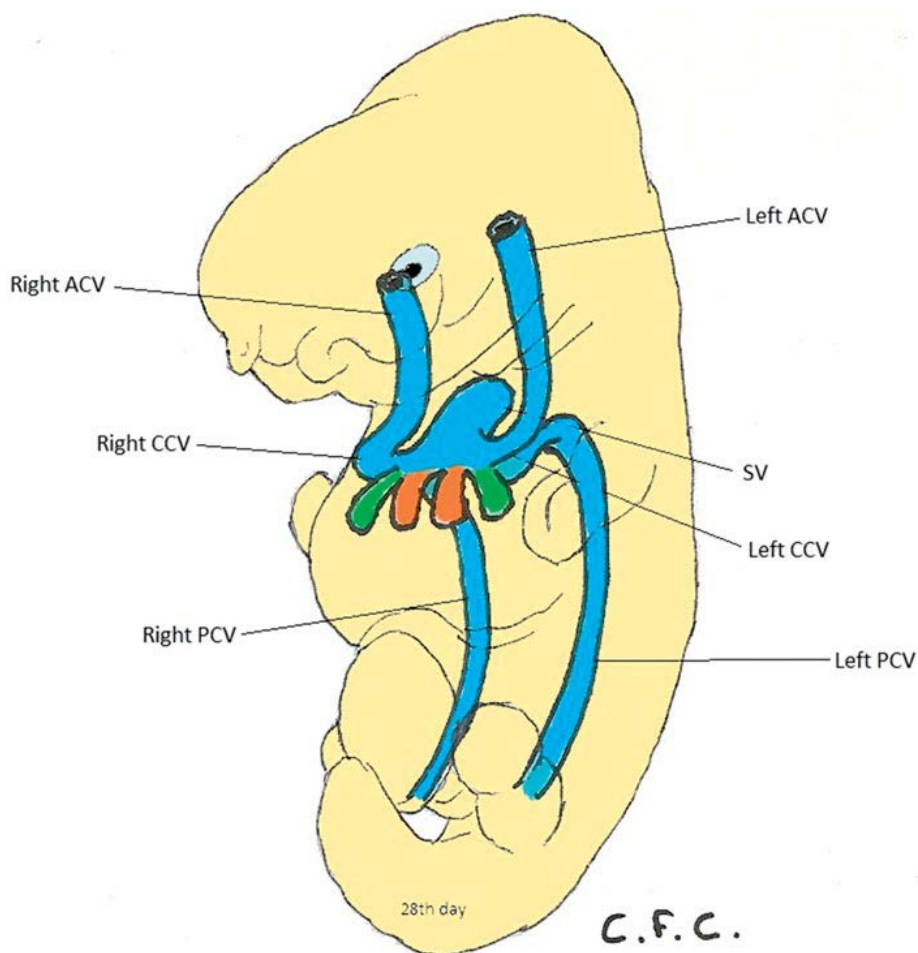
Η δεξιά πρόσθια και οι κοινές κύριες φλέβες φυσιολογικά σχηματίζουν την άνω κοίλη φλέβα. Η αναστόμωση που δημιουργείται μεταξύ της δεξιάς και της αριστερής πρόσθιας κύριας φλέβας εξελίσσεται σε αριστερή ανώνυμη (βραχιονοκεφαλική) φλέβα. Οι πρόσθιες κύριες φλέβες εκφυλίζονται, εκτός από ένα μικρό τελικό τμήμα, το οποίο παραμένει ως ανώτερη μεσοπλευρία φλέβα (74) (Εικ. 2.4.2). Όταν η αριστερή πρόσθια κύρια φλέβα εκφυλίζεται, παραμένει ένας σύνδεσμος που ενώνει την αριστερή άνω μεσοπλευρία φλέβα με το στεφανιαίο κόλπο. Ονομάζεται σύνδεσμος της αριστερής άνω κοίλης φλέβας ή σύνδεσμος του Marshall (Εικ. 2.4.3). Αν η αριστερή ανώνυμη φλέβα δεν σχηματιστεί, η αριστερή πρόσθια κύρια φλέβα παραμένει και συνεχίζει να αποχετεύει τις αριστερές βραχιονοκεφαλικές φλέβες. Στην περίπτωση αυτή εξελίσσεται σε αριστερή άνω κοίλη φλέβα. Η παραμένουσα άνω κοίλη φλέβα συνήθως εκβάλλει στο φλεβώδη κόλπο, ο οποίος τελικά γίνεται ο στεφανιαίος κόλπος (74).

Η κλινική σημασία της αριστερής άνω κοίλης φλέβας ποικίλλει και εξαρτάται από την ύπαρξη ή μη συμπτωμάτων και άλλων καρδιαγγειακών ανωμαλιών. Επηρεάζει τους κλινικούς ιατρούς στην απεικονιστική διάγνωση, την τοποθέτηση κεντρικών φλεβικών συσκευών και στις χειρουργικές επεμβάσεις. Από την περιγραφή του McCotter το 1916 (45), υπήρξαν αρκετές αναφορές. Οι Steinberg et al πρότειναν μια ταξινόμηση της αριστερής άνω κοίλης φλέβας σε τρεις ομάδες: (1) αμφοτερόπλευρη άνω κοίλη φλέβα χωρίς συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες, (2) αμφοτερόπλευρη άνω κοίλη φλέβα με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες και (3) απουσία της δεξιάς άνω κοίλης φλέβας (75).

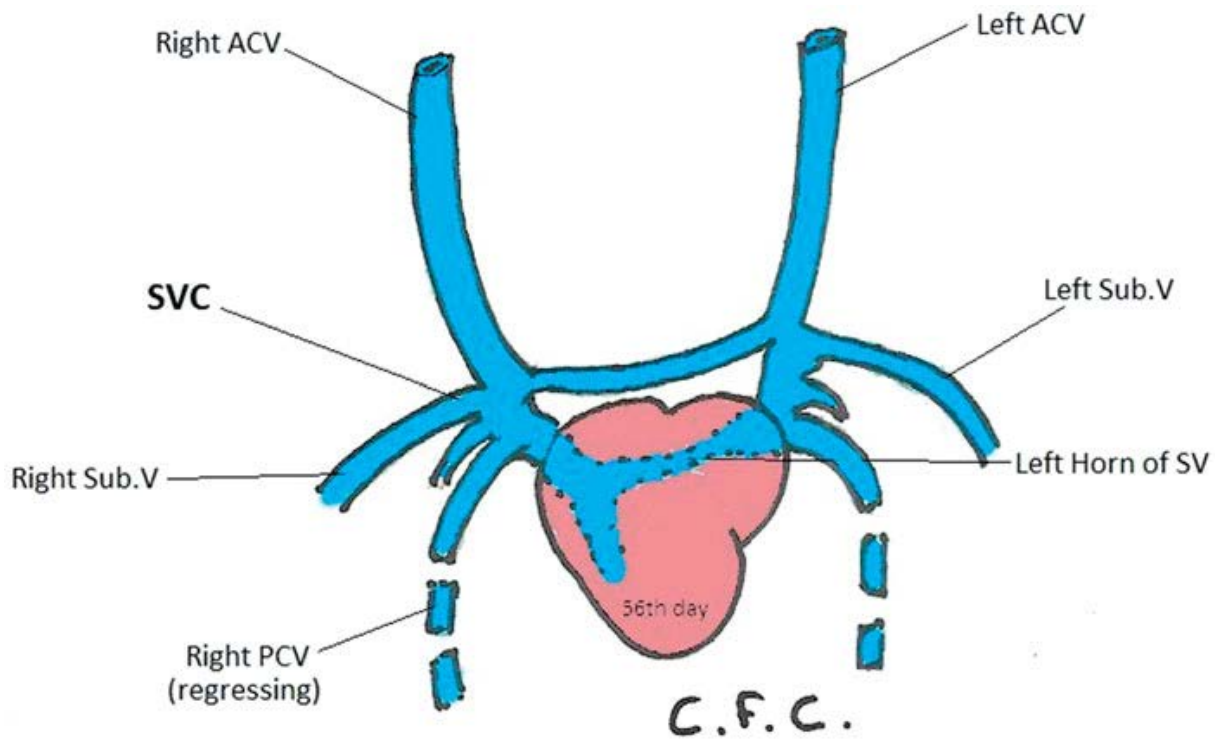
Στις 2 περιπτώσεις που παρουσιάστηκαν, ο καθετήρας της κεντρικής φλεβικής γραμμής βρισκόταν στα αριστερά του μεσοθωρακίου, το οποίο εμφανίστηκε στη μία περίπτωση διερυσμένο. Σε έναν άπειρο υγειονομικό μπορεί να οδηγήσει σε εσφαλμένα συμπεράσματα, ακόμα και για μείζονα επιπλοκή. Οι Webb et al αναφέρουν ότι η διπλή άνω κοίλη φλέβα στην πλειονότητα των περιπτώσεων

συνοδεύονται από εκφύλιση της αριστερής ανώνυμης φλέβας (76). Τυχαία ανεύρεση διερυσμένου μεσοθωράκιου στους ενήλικες πρέπει να εγείρει την υποψία διπλής άνω κοίλης φλέβας (77).

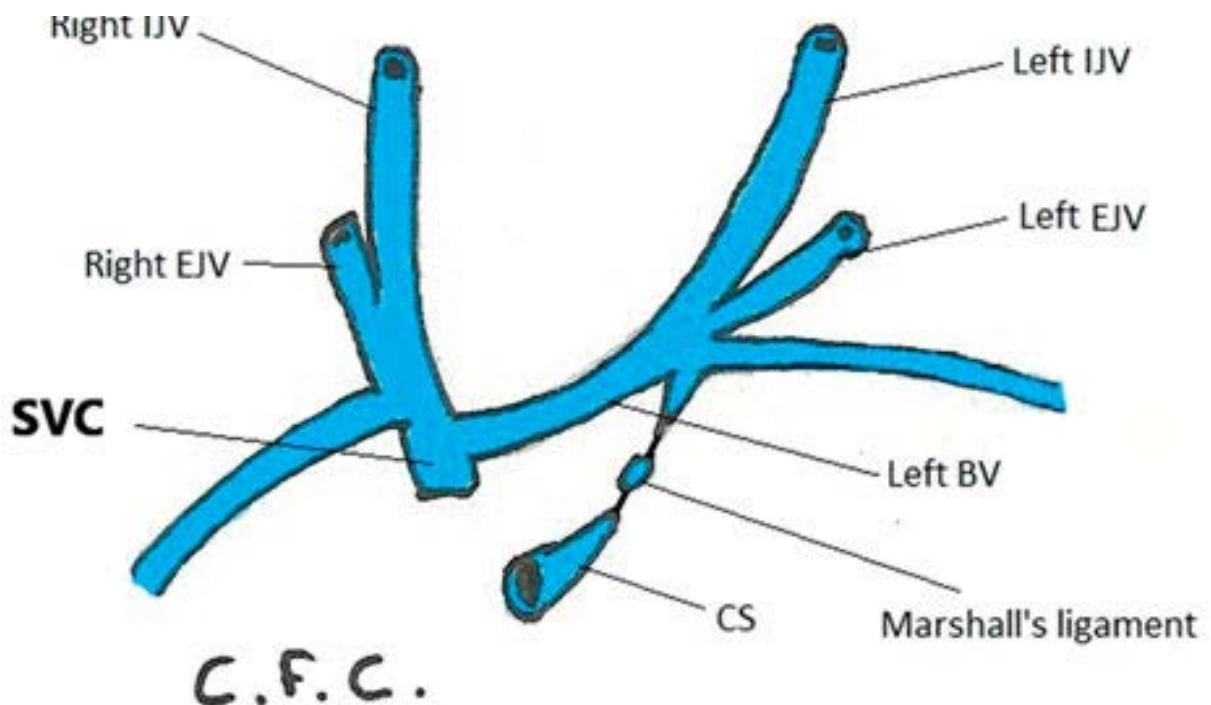
Αν διαπιστωθεί διατεταμένος στεφανιαίος κόλπος στο υπερηχογράφημα καρδιάς, μπορεί να κρύβει εμμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα (78). Οι Cooper et al υποστηρίζουν ότι η εξέταση εκλογής για την απεικόνιση παραμένουσας αριστερής άνω κοίλης φλέβας, είναι η επεμβατική αγγειογραφία (79). Ωστόσο, οι Ucar et al προτείνουν την τρισδιάστατη ανασύσταση της αξονικής αγγειογραφίας, όπως έγινε στο πρώτο μας περιστατικό (28).



Εικόνα 2.4.1. Οι κύριες φλέβες την 28^η ημέρα της εμβρυϊκής ηλικίας. ACV: πρόσθια κύρια φλέβα, PCV: οπίσθια κύρια φλέβα, SV: στεφανιαίος κόλπος.



Εικόνα 2.4.2. Η ανάπτυξη της ΑΚΦ. ACV: πρόσθια κύρια φλέβα, SVC: άνω κοίλη φλέβα, Sub.V: υποκλείδιος φλέβα, PCV: οπίσθια κύρια φλέβα, SV: φλεβώδης κόλπος.



Εικόνα 2.4.3. Η τελική μορφή του φλεβικού συστήματος. IJV: έσω σφαγίτιδα φλέβα, EJV: έξω σφαγίτιδα φλέβα, BV: βραχιονοκεφαλική φλέβα, CS: στεφανιαίος κόλπος.

2.5 Συμπέρασμα

Ο διπλασιασμός της άνω κοίλης φλέβας αποτελεί μια σπάνια οντότητα, αλλά είναι πολύ σημαντική να είναι γνωστή στον κλινικό ιατρό. Η ύπαρξή της είναι ύποπτη, όταν τα απεικονιστικά ευρήματα δε συμβαδίζουν με την κλινική εικόνα του ασθενούς. Σε κάθε περίπτωση ασυμπτωματικού ασθενή, με διευρυσμένο μεσοθωράκιο, διατεταμένο στεφανιαίο κόλπο, ή έκτοπη θέση κεντρικού φλεβικού οδηγού στην ακτινογραφία θώρακας, θέτουν την υπόνοια αριστερής άνω κοίλης φλέβας. Στην περίπτωση αυτή, πιθανόν να υπάρχουν τεχνικές δυσκολίες στην τοποθέτηση κεντρικής φλεβικής γραμμής από την αριστερή πλευρά. Περαιτέρω έλεγχος με αξονική αγγειογραφία και υπερηχογράφημα είναι αναγκαία για τη διάγνωση.

Περίληψη

Ελληνικά

Ποικίλες ανωμαλίες επισυμβαίνουν κατά την ανάπτυξη των μεγάλων θωρακικών φλεβών του εμβρύου, οι οποίες μπορεί να ανακαλυφθούν τυχαία στον ενήλικα. Η διπλή άνω κοίλη φλέβα (ΑΚΦ) είναι μια σπάνια διαμαρτία, αλλά η πιο συχνή συγγενής φλεβική ανωμαλία του θώρακα. Παρουσιάζουμε δύο περιστατικά ασυμπτωματικών ασθενών στους οποίους τοποθετήθηκε κεντρική φλεβική γραμμή στην αριστερή υποκλείδια φλέβα. Η πορεία του καθετήρα όπως διαπιστώθηκε στην ακτινογραφία θώρακας, ήταν σε έκτοπη θέση, στα αριστερά της αορτής και περαιτέρω έλεγχος με αξονική αγγειογραφία επιβεβαίωσε παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ. Η διπλή ΑΚΦ μπορεί να βρεθεί τυχαία σε τοποθέτηση κεντρικής φλεβικής γραμμής, σε απεικόνιση του θώρακα ή της καρδιάς και σε καρδιοχειρουργική επέμβαση. Στις περισσότερες περιπτώσεις εκβάλλει στο δεξιό κόλπο, μέσω του στεφανιαίου κόλπου. Η οντότητα αυτή είναι σημαντική για τον κλινικό ιατρό, λόγω της σημασίας στη διαφοροδιάγνωση ενός διευσμένου μεσοθωρακίου, όπως και στις δυσκολίες που μπορεί να προκύψουν στην τοποθέτηση κεντρικής φλεβικής γραμμής ή καρδιακού βηματοδότη.

Abstract

Various anomalies in the development of the great thoracic veins of the embryo can be incidentally discovered in the normal adult. Duplication of superior vena cava (SVC) is a rare abnormality, but the most common thoracic venous congenital anomaly. We present two cases of asymptomatic patients who underwent an uneventful central line placement in the left subclavian vein. The track of the catheter, as shown in the X-ray, was misplaced to the left of the aorta and further investigation with computed tomography angiography confirmed a persistent left SVC. Double SVC can be fortuitously discovered during catheter insertion, thoracic or cardiac imaging and surgery. In most cases it drains into the right atrium, through the coronary sinus. This entity is significant to the physician because of its importance in differential diagnosis as a cause of a widened mediastinum, as well as any difficulty that can occur in the placement of a central venous catheter or a pace maker.

Bibliography

1. Schoenwolf GC, Bleyl SB, Brauer PR, Francis-West PH. Larsen's human embryology. Fifth edition. ed. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone; 2015. xvi, 554 pages p.
2. Skandalakis JE, Gray SW. Embryology for Surgeons: The Embryological Basis for the Treatment of Congenital Anomalies. Gray SW, editor: Williams & Wilkins.
3. Reiser MF, Becker CR, Nikolaou K, Glazer G. Multislice CT2009.
4. Bennett WF, Altaf F, Deslauriers J. Anatomy of the superior vena cava and brachiocephalic veins. Thorac Surg Clin. 2011;21(2):197-203, viii.
5. Moore KL, Dalley AF, II, Agur AMR. Clinically oriented anatomy. 7th ed. ed. Philadelphia: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins Health; 2014.
6. Mahlon MA, Yoon HC. CT angiography of the superior vena cava: normative values and implications for central venous catheter position. J Vasc Interv Radiol. 2007;18(9):1106-10.
7. Gray H, Clemente CD. Anatomy of the human body. 30th American ed. / edited by Carmine C. Clemente. ed. Philadelphia: Lea & Febiger ; Beckenham : Quest [distributor]; 1985.
8. Young Ba, O'Dowd Ga, Woodford Pa, Wheater PRFh. Wheater's functional histology : a text and colour atlas. Sixth edition. ed.
9. Ghandour A, Karuppasamy K, Rajiah P. Congenital Anomalies of the Superior Vena Cava: Embryological Correlation, Imaging Perspectives, and Clinical Relevance. Can Assoc Radiol J. 2017;68(4):456-62.
10. Van Praagh S, Geva T, Lock JE, Nido PJ, Vance MS, Van Praagh R. Batrial or left atrial drainage of the right superior vena cava: anatomic, morphogenetic, and surgical considerations--report of three new cases and literature review. Pediatr Cardiol. 2003;24(4):350-63.
11. Blom NA, Gittenberger-de Groot AC, Jongeneel TH, DeRuiter MC, Poelmann RE, Ottenkamp J. Normal development of the pulmonary veins in human embryos and formulation of a morphogenetic concept for sinus venosus defects. Am J Cardiol. 2001;87(3):305-9.

12. Shapiro EP, Al-Sadir J, Campbell NP, Thilenius OG, Anagnostopoulos CE, Hays P. Drainage of right superior vena cava into both atria. Review of the literature and description of a case presenting with polycythemia and paradoxical embolization. *Circulation*. 1981;63(3):712-7.
13. Tak T, Crouch E, Drake GB. Persistent left superior vena cava: incidence, significance and clinical correlates. *Int J Cardiol*. 2002;82(1):91-3.
14. Boutayeb A, Marmade L, Bensouda A, Moughil S. Surgical management of the left superior vena cava draining into the left atrium: a novel off-pump technique using the left atrial appendage. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012;15(4):808-9.
15. Bansal M, Strainic J, Ashwath R. Bilateral absence of superior vena cava. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(4):1031-3.
16. Krasemann T, Kehl G, Vogt J, Asfour B. Unusual systemic venous return with complete absence of the superior caval veins. *Pediatr Cardiol*. 2003;24(4):397-9.
17. Dillon EH, Computaro C. Partial anomalous pulmonary venous drainage of the left upper lobe vs duplication of the superior vena cava: distinction based on CT findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1993;160(2):375-9.
18. Granata A, Andrulli S, Fiorini F, Logias F, Figuera M, Mignani R, et al. Persistent Left Superior Vena Cava: What the Interventional Nephrologist Needs to Know. *The Journal of Vascular Access*. 2018;10(3):207-11.
19. Goyal S, Rosenthal L. Persistent left superior vena cava-inferior vena caval communication complicating implantation of an implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2005;28(11):1245-6.
20. Buirski G, Jordan SC, Joffe HS, Wilde P. Superior vena caval abnormalities: Their occurrence rate, associated cardiac abnormalities and angiographic classification in a paediatric population with congenital heart disease. *Clinical Radiology*. 1986;37(2):131-8.
21. Kula S, Cevik A, Sanli C, Pektas A, Tunaoglu FS, Oguz AD, et al. Persistent left superior vena cava: Experience of a tertiary health-care center. *Pediatrics International*. 2011;53(6):1066-9.
22. Rejjal A. Congenital anomalies associated with esophageal atresia: Saudi experience. *Am J Perinatol*. 1999;16(5):239-44.

23. Peltier J, Destrieux C, Desme J, Renard C, Remond A, Velut S. The persistent left superior vena cava: anatomical study, pathogenesis and clinical considerations. *Surg Radiol Anat.* 2006;28(2):206-10.
24. Schummer W, Schummer C, Hoffmann E, Gerold M. Persistent left superior vena cava: clinical implications for central venous cannulation. *Nutr Clin Pract.* 2002;17(5):304-8.
25. Marret E, Meunier JF, Dubousset AM, Pariente D, Samii K. [Diagnosis of a persistent left superior vena cava in the operating room during a central venous catheterization]. *Ann Fr Anesth Reanim.* 2000;19(3):191-4.
26. Povoski SP, Khabiri H. Persistent left superior vena cava: review of the literature, clinical implications, and relevance of alterations in thoracic central venous anatomy as pertaining to the general principles of central venous access device placement and venography in cancer patients. *World J Surg Oncol.* 2011;9:173.
27. Mazzucco A, Bortolotti U, Stellin G, Gallucci V. Anomalies of the systemic venous return: a review. *J Card Surg.* 1990;5(2):122-33.
28. Ucar O, Pasaoglu L, Cicekcioglu H, Vural M, Kocaoglu I, Aydogdu S. Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava: a case report and review of the literature. *Cardiovasc J Afr.* 2010;21(3):164-6.
29. Heye T, Wengenroth M, Schipp A, Johannes Dengler T, Grenacher L, Werner Kauffmann G. Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava: morphological CT features and clinical implications. *Int J Cardiol.* 2007;116(3):e103-5.
30. Srivastava V, Mishra P, Kumar S, Jana S, Khandekar J, Agrawal N, et al. Persistent left SVC with absent right SVC: a rare anomaly. *J Card Surg.* 2007;22(6):535-6.
31. Bartram U, Van Praagh S, Levine JC, Hines M, Bensky AS, Praagh RV. Absent Right Superior Vena Cava in Visceroatrial Situs Solitus. *The American Journal of Cardiology.* 1997;80(2):175-83.
32. Garcia L, Levine RS, Kossowsky W, Lyon AF. Persistent left superior vena cava complicating pacemaker catheter insertion. *Chest.* 1972;61(4):396-7.
33. Camm AJ, Dymond D, Spurrell RA. Sinus node dysfunction associated with absence of right superior vena cava. *Br Heart J.* 1979;41(4):504-7.
34. Bashour TT, Antonini C, Sr., Antonini C, Jr., Duke L. Left-sided superior vena cava: a rare anomaly precluding transvenous implantation of a permanent pacemaker. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1987;13(5):356-7.

35. Bernardis C, Chatzis A, Treasure T. Absence of the right superior caval vein associated with disease of the sinus node. *Int J Cardiol.* 1992;36(1):115-7.
36. Pollitt J. Pacemaker Failure Due To Anomalous Venous Return. *Vascular Surgery.* 2016;6(4):173-6.
37. Hara Y, Ota K, Fujita M, Suzuki H. Absence of right superior vena cava that was not detected by insertion of a pulmonary arterial catheter via the right internal jugular vein. *Journal of Clinical Monitoring.* 1994;10(3):210-2.
38. Mooney DP, Snyder CL, Holder TM. An absent right and persistent left superior vena cava in an infant requiring extracorporeal membrane oxygenation therapy. *Journal of Pediatric Surgery.* 1993;28(12):1633-4.
39. Boshier LH, Jr. Problems in extracorporeal circulation relating to venous cannulation and drainage. *Ann Surg.* 1959;149(5):652-63.
40. Chopra PS, Rao PS. Corrective surgery for tricuspid atresia: Which modification of Fontan-Kreutzer procedure should be used? A review. *American Heart Journal.* 1992;123(3):758-67.
41. Quinn RD, Myers JL, Pae WE, Jr., Clemson BS, Davis D. Orthotopic heart transplantation with preoperative unsuspected left superior vena cava and absence of right superior vena cava. *J Heart Lung Transplant.* 1992;11(1 Pt 1):147-51.
42. Kulkarni S, Jain S, Kasar P, Garekar S, Joshi S. Retroaortic left innominate vein - Incidence, association with congenital heart defects, embryology, and clinical significance. *Ann Pediatr Cardiol.* 2008;1(2):139-41.
43. Ming Z, Aimin S, Rui H. Evaluation of the anomalous retroesophageal left brachiocephalic vein in Chinese children using multidetector CT. *Pediatr Radiol.* 2009;39(4):343-7.
44. Kawashima T, Sato K, Sato F, Sasaki H. An anatomical study of the human cardiac veins with special reference to the drainage of the great cardiac vein. *Annals of Anatomy - Anatomischer Anzeiger.* 2003;185(6):535-42.
45. McCotter RE. Three cases of the persistence of the left superior vena cava. *The Anatomical Record.* 1916;10(5):371-83.
46. Ashrafian H. John Hunter (1728-1793) and the earliest description of a double superior vena cava and isolation of the left subclavian artery. *Pediatr Cardiol.* 2012;33(8):1473-4.

47. Ozsurmeli M, Buyukkurt S, Sucu M, Arslan E, Akcabay C, Misirlioglu S, et al. Prenatal diagnosis of persistent left superior vena cava: a retrospective study of associated congenital anomalies. *Turk J Obstet Gynecol.* 2019;16(1):23-8.
48. Chandra A, Reul GJ, Jr. Persistent left superior vena cava discovered during placement of central venous catheter. *Tex Heart Inst J.* 1998;25(1):90.
49. Iimura A, Oguchi T, Shibata M, Matsuo M, Takahashi T. Double superior vena cava and anomaly of cardiovascular system with a review of the literature. *Okajimas Folia Anat Jpn.* 2011;88(1):37-42.
50. Erdogan M, Karakas P, Uygur F, Mese B, Yamak B, Bozkir MG. Persistent left superior vena cava: the anatomical and surgical importance. *West Indian Med J.* 2007;56(1):72-6.
51. Corbisiero R, DeVita M, Dennis C. Pacemaker implantation in a patient with persistent left superior vena cava and absent right superior vena cava. *J Interv Card Electrophysiol.* 2003;9(1):35-7.
52. Eckart RE, Leitch WS, Shry EA, Krasuski RA, Lane MJ, Leclerc KM. Utility of magnetic resonance imaging in cardiac venous anatomic variants. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2003;26(3):309-11.
53. Sonavane SK, Milner DM, Singh SP, Abdel Aal AK, Shahir KS, Chaturvedi A. Comprehensive Imaging Review of the Superior Vena Cava. *Radiographics.* 2015;35(7):1873-92.
54. Farazi-Chongouki C, Dalianoudis I, Ninos A, Diamantopoulos P, Filippou D, Pierrakakis S, et al. Double superior vena cava: presentation of two cases and review of the literature. *Acta Chir Belg.* 2018:1-6.
55. Chen X, Yu Z, Bai J, Wang W, Qin S, Wang J, et al. Transvenous cardiac implantable electronic device implantation in patients with persistent left superior vena cava in a tertiary center. *J Interv Card Electrophysiol.* 2018;53(2):255-62.
56. Shyamkumar NK, Brown R. Double superior vena cava with a persistent left superior vena cava: an incidental finding during peripherally inserted central catheter placement. *Australas Radiol.* 2007;51 Suppl:B257-9.
57. Huang SK. Persistent left superior vena cava in a man with ventricular fibrillation. *Chest.* 1986;89(1):155-7.

58. Schelling G, Briegel J, Eichinger K, Raum W, Forst H. Pulmonary artery catheter placement and temporary cardiac pacing in a patient with a persistent left superior vena cava. *Intensive Care Med.* 1991;17(8):507-8.
59. Singh B, Ramsaroop L, Maharaj J, Reddi A. Case of double superior vena cava. *Clin Anat.* 2005;18(5):366-9.
60. Galetta D, Petrella F, Borri A, Gasparri R, Spaggiari L. Vascular catheter mimicking persistent left superior vena cava. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;57(3):185-6.
61. Mantini E, Grondin CM, Lillehei CW, Edwards JE. Congenital anomalies involving the coronary sinus. *Circulation.* 1966;33(2):317-27.
62. Cha EM, Khoury GH. Persistent left superior vena cava. Radiologic and clinical significance. *Radiology.* 1972;103(2):375-81.
63. Cochrane AD, Marath A, Mee RB. Can a dilated coronary sinus produce left ventricular inflow obstruction? An unrecognized entity. *Ann Thorac Surg.* 1994;58(4):1114-6.
64. Saha S, Paoletti D, Robertson M. Persistent left superior vena cava - considerations in fetal, pediatric and adult populations. *Australas J Ultrasound Med.* 2012;15(2):61-6.
65. Dong J, Zrenner B, Schmitt C. Images in cardiology: Existence of muscles surrounding the persistent left superior vena cava demonstrated by electroanatomic mapping. *Heart.* 2002;88(1):4.
66. James TN, Marshall TK, Edwards JE. De subitaneis mortibus. XX. Cardiac electrical instability in the presence of a left superior vena cava. *Circulation.* 1976;54(4):689-97.
67. Maruyama M, Ino T, Miyamoto S, Tadera T, Atarashi H, Kishida H. Characteristics of the electrical activity within the persistent left superior vena cava: comparative view with reference to the ligament of Marshall. *J Electrocardiol.* 2003;36(1):53-7.
68. Postema PG, Rammeloo LA, van Litsenburg R, Rothuis EG, Hruda J. Left superior vena cava in pediatric cardiology associated with extra-cardiac anomalies. *Int J Cardiol.* 2008;123(3):302-6.
69. Soward A, ten Cate F, Fioretti P, Roelandt J, Serruys PW. An elusive persistent left superior vena cava draining into left atrium. *Cardiology.* 1986;73(6):368-71.
70. Vydrt T, Cools F, Rademakers FE. Absent right and persistent left superior vena cava. *Acta Cardiol.* 2003;58(5):421-3.
71. Perloff JK, Marelli AJ. *Perloff's clinical recognition of congenital heart disease.* 6th ed. Philadelphia: Elsevier/Saunders; 2012.

72. Shiekh Eldin G, El-Segaier M, Galal MO. High prevalence rate of left superior vena cava determined by echocardiography in patients with congenital heart disease in Saudi Arabia. *Libyan J Med.* 2013;8:21679.
73. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, Van PL, Hood MN, Burklow TR, et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation.* 2004;110(12):1694-700.
74. Kellman GM, Alpern MB, Sandler MA, Craig BM. Computed tomography of vena caval anomalies with embryologic correlation. *Radiographics.* 1988;8(3):533-56.
75. Steinberg I, Dubilier W, Jr., Lukas DS. Persistence of left superior vena cava. *Dis Chest.* 1953;24(5):479-88.
76. Webb WR, Gamsu G, Speckman JM, Kaiser JA, Federle MP, Lipton MJ. Computed tomographic demonstration of mediastinal venous anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 1982;139(1):157-61.
77. Enuh H, Patel A, Chaudry A, Diaz K, Nfonoyim J. Double superior vena cava; A benign cause of widened mediastinum and implication on venous central access. *The Internet Journal of Endovascular Medicine.* 2014(2):1-5.
78. Bolognesi M. Dilated coronary sinus due to persistent left superior vena cava in a healthy athlete: A case report with brief review. *Journal of Integrative Cardiology.* 2015;1(5).
79. Cooper CJ, Gerges AS, Anekwe E, Hernandez GT. Double superior vena cava on fistulogram: A case report and discussion. *Am J Case Rep.* 2013;14:395-7.