



ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΣΠΟΥΔΩΝ
<<ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΑΤΟΜΙΑ>>

Υπεύθυνος προγράμματος: Καθηγητής Παναγιώτης Σκανδαλάκης

Ανατομικές ανωμαλίες της άνω και κάτω
κοίλης φλέβας

ΕΥΓΕΝΙΑ Ε. ΚΑΛΟΓΡΙΔΑΚΗ

ΑΘΗΝΑ
Δεκέμβριος 2019

ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Ανατομικές ανωμαλίες της άνω και κάτω κοίλης φλέβας

Ευγενία Ε. Καλογριδάκη

A.M. 20170943

ΕΠΙΒΛΕΠΟΝΤΕΣ:

Σκανδαλάκης Παναγιώτης, Καθηγητής Ανατομίας (Υπεύθυνος Επιβλέπων)

Μαζαράκης Αντώνιος, Αναπληρωτής Καθηγητής Ανατομίας (Μέλος)

Δεμέστιχα Θεανώ, Αναπληρώτρια Καθηγήτρια Ανατομίας (Μέλος)

**Αφιερωμένο στην οικογένειά μου
και σε όσους με αγαπούν και με στηρίζουν**

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Η παρούσα εργασία εκπονήθηκε στα πλαίσια του μεταπτυχιακού προγράμματος << Χειρουργική Ανατομία>> της Ιατρικής Σχολής Αθηνών.

Θα ήθελα να ευχαριστήσω όλους τους συμμετέχοντες στο μεταπτυχιακό πρόγραμμα.

Θερμές ευχαριστίες στον Καθηγητή Παναγιώτη Σκανδαλάκη για την επιμέλεια και το συντονισμό του προγράμματος και στη γραμματέα της έδρας της Ανατομίας κα. Βικτώρια Μαστρογιάννη.

Ιδιαίτερες ευχαριστίες στον καθηγητή Δημήτριο Φιλίππου για τη στήριξη και τη συνεργασία του καθ' όλη τη διάρκεια του μεταπτυχιακού προγράμματος.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η εμβρυολογία του φλεβικού συστήματος αποτελεί ένα δύσκολο αλλά εξαιρετικά ενδιαφέρον και χρήσιμο κεφάλαιο της ιατρικής επιστήμης, η γνώση του οποίου αποτελεί χρήσιμο εφόδιο για τους ιατρούς, ειδικά εκείνους που ασχολούνται με τα αγγεία.

Στα πολύπλοκα μονοπάτια της εμβρυογένεσης, οποιοδήποτε ελάττωμα στην εξελικτική διαδικασία του φλεβικού συστήματος μπορεί να οδηγήσει στο σχηματισμό ανωμαλιών που εκδηλώνονται στην εμβρυϊκή, τη νεογνική, την ενήλικη ζωή ή διαλάθουν ασυμπτωματικές και ανευρίσκονται τυχαία κατά τη διάρκεια χειρουργικών επεμβάσεων ή νεκροτομών.

Στην παρούσα διπλωματική εργασία αναλύονται οι συγγενείς ανατομικές ανωμαλίες της άνω και κάτω κοίλης φλέβας. Περιγράφεται η εμβρυολογική διαδικασία που δίνει γένεση σε κάθε ανατομική παραλλαγή, η συμπτωματολογία τους καθώς και η σημασία τους στην κλινική πράξη. Πολλές από αυτές αποτελούν μέρος γενετικών συνδρόμων και συνδυάζονται με άλλες ανατομικές ανωμαλίες, άλλες αποτελούν μεμονωμένες παραλλαγές με διαφορετική κλινική εικόνα.

Η γνώση της εμβρυολογίας, της ανατομίας, της συμπτωματολογίας και της διαγνωστικής διαδικασίας των ανατομικών ανωμαλιών της άνω και κάτω κοίλης φλέβας έχει ως στόχο την αναγνώρισή τους και την αποφυγή επικίνδυνων επιπλοκών.

ABSTRACT

The venous system embryology is a difficult but extremely interesting and useful chapter in medical science, knowledge of which is a useful tool for physicians, especially those dealing with vessels.

In the complex pathways of embryogenesis, any deficiency in the evolution of the venous system can lead to the formation of abnormalities that occur in the fetal, neonatal life or adulthood or remain asymptomatic and are diagnosed accidentally during surgical procedures or necrotomies.

The present thesis analyses the congenital anatomic anomalies of the superior and inferior vena cava. The embryological process that gives birth to each anatomic variant, their symptomatology and their importance in clinical practice are all described. Many of these are part of genetic syndromes and are associated with other anatomical abnormalities, others are individual variants with a different clinical picture.

The knowledge of embryology, anatomy, symptomatology and diagnostic procedure of the anatomical abnormalities of the superior and inferior vena cava is aimed at identifying them and avoiding dangerous complications.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Περίληψη

Abstract

Εισαγωγή.....	9
Γενικό Μέρος.....	10
Μέρος 1 ^ο	10
1.1 Εμβρυολογία του φλεβικού συστήματος.....	10
1.2.1 Εμβρυολογία της άνω κοίλης φλέβας.....	13
1.2.2 Ανατομία και λειτουργία της άνω κοίλης φλέβας.....	14
1.2.3 Νεύρωση της άνω κοίλης φλέβας.....	15
1.2.4 Ιστολογία της άνω κοίλης φλέβας.....	15
1.3.1 Εμβρυολογία της κάτω κοίλης φλέβας.....	16
1.3.2 Ανατομία της κάτω κοίλης φλέβας – Εισαγωγικά στοιχεία.....	19
1.3.3 Αιμάτωση, νεύρωση, ιστολογία της κάτω κοίλης φλέβας.....	21
Ειδικό Μέρος.....	22
Μέρος 2 ^ο	22
Ανατομικές ανωμαλίες άνω κοίλης φλέβας.....	22
Εισαγωγή.....	22
2.1 Παραμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα (persistent left superior vena cava-PLSVC).....	23
2.2 Δεξιά άνω κοίλη φλέβα με ανώμαλη εκβολή στον αριστερό κόλπο ή και στους δύο κόλπους.....	27
2.3 Διπλή άνω κοίλη φλέβα.....	29
2.4 Αγενεσία άνω κοίλης φλέβας.....	30
Μέρος 3 ^ο	31
Ανατομικές ανωμαλίες κάτω κοίλης φλέβας.....	31
Εισαγωγή.....	31
3.1 Ανώμαλη φλεβική αποχέτευση.....	33
3.1.1 ΚΚΦ που εκβάλλει στον αριστερό κόλπο.....	33
3.1.2 Εκβολή πνευμονικών φλεβών στην ΚΚΦ (πλήρης ή μερική).....	35
3.1.3 Ανωμαλία ABERNETHY: εκβολή της πυλαίας φλέβας στην ΚΚΦ.....	36

3.2 Διαμαρτίες της διαπλάσεως.....	39
3.2.1 Διακοπή της ΚΚΦ.....	39
3.2.2 Αγενεσία της υπονεφρικής ΚΚΦ.....	41
3.3 Αδυναμία υποστροφής και παραμονή εμβρυϊκών στελεχών.....	42
3.3.1 Διπλασιασμός της ΚΚΦ.....	42
3.3.2 Περιοριστική αριστερή νεφρική φλέβα.....	44
3.4 Συνδυασμός αιτιοπαθογενετικών μηχανισμών.....	46
3.4.1 Αριστερή ΚΚΦ ή μετάθεση της ΚΚΦ.....	46
3.4.2 Οπισθοκοιλικός ουρητήρας.....	48
3.4.3 Οπισθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα.....	50
Συζήτηση – Συμπέρασμα.....	53
Ευρετήριο Εικόνων.....	55
Συνομογραφίες.....	57
Βιβλιογραφία.....	58

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η αρχέγονη καρδιά και τα εμβρυικά αγγεία εξελίσσονται από το μεσόδερμα σαν μεμονωμένες μάζες και χορδές από μεσεγγυματικά κύτταρα, την 15^η με 16^η ημέρα της εμβρυϊκής ζωής. Εξασφαλίζεται έτσι η μεταφορά θρεπτικών στοιχείων αλλά και η αποβολή προϊόντων του μεταβολισμού από τη μητέρα στο έμβρυο και αντίστροφα. Κατά την αρχή της 4^{ης} εβδομάδας της εμβρυογένεσης αναπτύσσεται ένα πλούσιο αγγειακό δίκτυο που αποτελεί το πρώτο φλεβικό δίκτυο του εμβρύου και αποτελείται από τις ομφαλικές, τις λεκιθικές και τις κύριες φλέβες. Πρόκειται για ζεύγη διφυών φλεβών και οποιαδήποτε εξέλιξη και μεταβολή στο μελλοντικό φλεβικό δίκτυο αποτελεί αποτέλεσμα αναστομώνσεων, παραμονής ή υποστροφής των στελεχών αυτού του πρώιμου φλεβικού δικτύου. Οι κύριες φλέβες είναι το βασικό σύστημα που εξυπηρετεί τη φλεβική παροχέτευση του εμβρύου. Οι λεκιθικές φλέβες εξυπηρετούν το λεκιθικό ασκό και το ζεύγος των ομφαλικών φλεβών οδηγεί το φλεβικό αίμα στον πλακούντα.

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

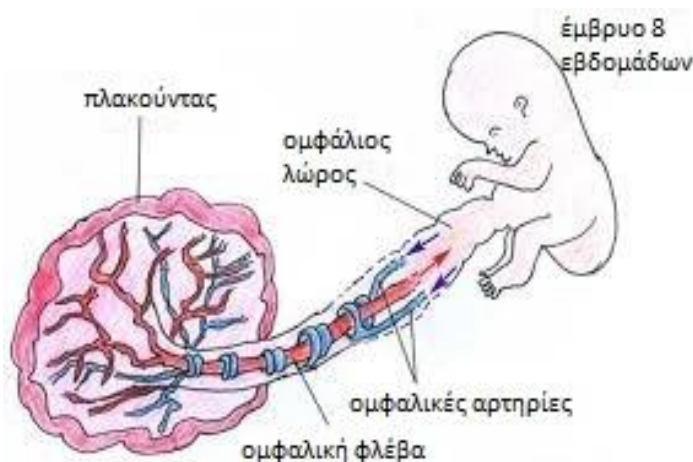
ΜΕΡΟΣ 1^ο

1.1 Εμβρυολογία του φλεβικού συστήματος

Το καρδιαγγειακό σύστημα είναι το πρώτο οργανικό σύστημα που αναπτύσσεται κατά την εμβρυϊκή ζωή. Ο πρώτος χτύπος της εμβρυϊκής καρδιάς χτυπάει την 23^η ημέρα της ανάπτυξης του εμβρύου.

Τρία ζεύγη φλεβών ανευρίσκονται στο έμβρυο την 4^η εβδομάδα της κύησης και αποτελούν το αρχέγονο φλεβικό σύστημα: 1) οι **ομφαλικές φλέβες** από το χόριο, αναπτύσσονται στον ομφάλιο λώρο και μεταφέρουν οξυγονωμένο αίμα από τον πλακούντα στο έμβρυο 2) οι **λεκιθικές φλέβες** του λεκιθικού ασκού, οι οποίες και τον αποχετεύουν και 3) οι **κύριες φλέβες** από το σώμα του ίδιου του εμβρύου.

Τα τρία άνωθεν αναφερθέντα ζεύγη φλεβών εκβάλλουν αρχικώς όλα στο δεξιό και αριστερό κέρασ του φλεβώδους κόλπου (ένας από τους 4 αρχικούς θαλάμους της αρχέγονης καρδιάς), ενώ οποιαδήποτε μετέπειτα εξέλιξη στην ανάπτυξη του φλεβικού συστήματος του εμβρύου αποτελεί μεταβολή των τριών αυτών κύριων βασικών συστημάτων.



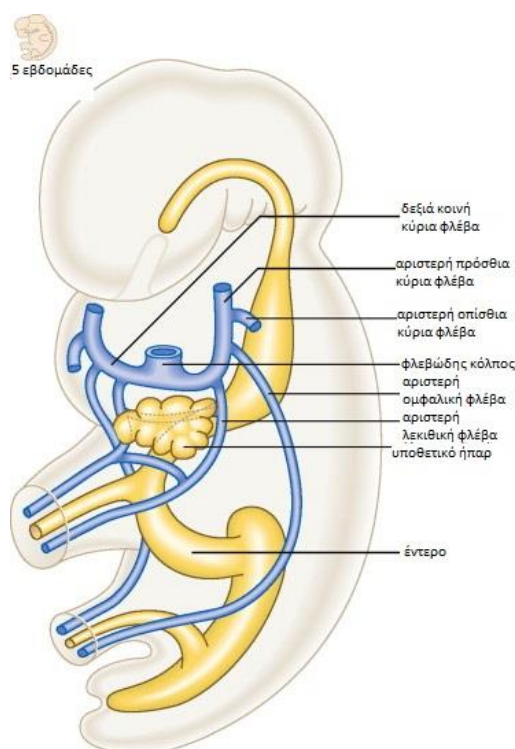
Εικόνα 1.1.1. Η εμβρυοπλακουντιακή κυκλοφορία σε έμβρυο 8 εβδομάδων.

Το ήπαρ του εμβρύου διαδραματίζει ένα σημαντικό ρόλο στην τελική διαμόρφωση των λεκιθικών και ομφαλικών φλεβικών συστημάτων. Αρχικώς, τα αναπτυσσόμενα ηπατικά κολποειδή συνδέονται με τις λεκιθικές φλέβες και ακολούθως με τις ομφαλικές, την 32^η ημέρα της εμβρυογένεσης. Κάθε λεκιθική φλέβα στη συνέχεια, διακόπτεται στο λαβύρινθο των ηπατικών κολποειδών σε ένα περιφερικό τμήμα, προερχόμενο από το λεκιθικό ασκό, προς το ήπαρ, το οποίο στη συνέχεια θα σχηματίσει την πυλαία φλέβα και σε ένα εγγύς τμήμα από το ήπαρ στην καρδιά. Το δεξί εγγύς στέλεχος του τμήματος αυτού αντιπροσωπεύει την ηπατική φλέβα ενώ το αριστερό εγγύς τμήμα αυτού και οι δεξιές λεκιθικές φλέβες ατροφούν και εξαφανίζονται. {1}

Όπως είναι φυσικό, το σύστημα των ομφαλικών φλεβών υπόκειται επίσης σε πολλές αλλαγές. Σε έμβρυο 5mm η αριστερή ομφαλική φλέβα αποτελεί τον κύριο αγωγό αίματος από τον πλακούντα εκβάλλοντας στο αριστερό κέρασ του φλεβώδους κόλπου. Σε ένα έμβρυο 6mm η δεξιά ομφαλική φλέβα και το εγγύς τμήμα της αριστερής ομφαλικής φλέβας ατροφούν και εξαφανίζονται. Έτσι, όλο το αίμα από τον πλακούντα οδηγείται στο δεξιό κόλπο μέσω της περιφερικού τμήματος της αριστερής ομφαλικής φλέβας, του φλεβώδους πόρου και της εγγύς δεξιάς λεκιθικής φλέβας, παρακάμπτοντας με αυτό τον τρόπο τα ηπατικά κολποειδή. {1}

Καθώς η εμβρυογένεση συνεχίζεται, αριστερή και δεξιά πυλαία φλέβα είναι μέρος της αριστερής ομφαλικής φλέβας και η ηπατική φλέβα και ο φλεβώδης πόρος εκβάλλουν στο, κάτωθεν της καρδιάς, τμήμα της κάτω κοίλης φλέβας.

Το σύστημα των κυρίων φλεβών αποτελεί το κύριο αποχετευτικό φλεβικό σύστημα του εμβρύου. Οι πρόσθιες κύριες φλέβες αποχετεύουν το κεφαλικό τμήμα του εμβρύου και οι οπίσθιες κύριες φλέβες το ουραίο τμήμα αυτού.



Εικόνα 1.1.2. Το φλεβικό σύστημα σε έμβρυο 5 εβδομάδων.

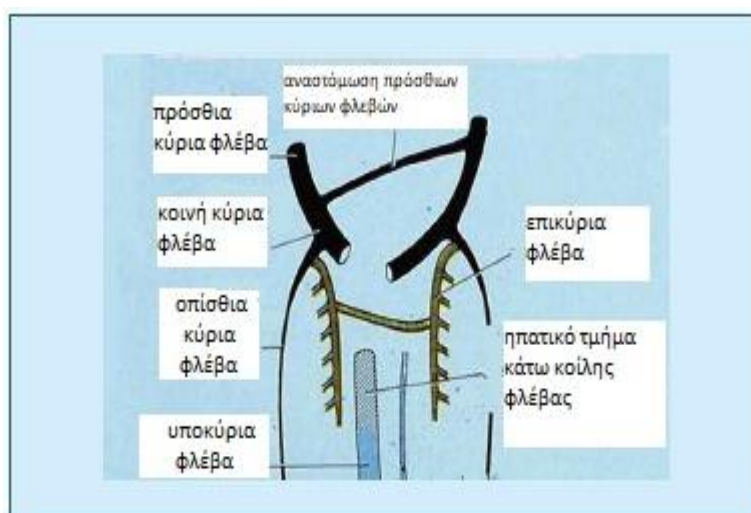
Mitchell B, Sharma R. Embryology, Second edition, 2009 (Book).

Πρόσθιες και οπίσθιες κύριες φλέβες εκβάλλουν στις κοινές κύριες φλέβες, οι οποίες είναι το τρίτο φλεβικό σύστημα που εισέρχεται στον φλεβώδη κόλπο της εμβρυϊκής καρδιάς. Κατά την 8^η εβδομάδα της κύησης σχηματίζεται η δεξιά βραχιονοκεφαλική φλέβα από την δεξιά πρόσθια κύρια και δεξιά κοινή κύρια φλέβα ενώ η αριστερή κύρια φλέβα υποστρέφει. {1}

Μετά την υποστροφή των πρόσθιων κύριων φλεβών πραγματοποιείται ο σχηματισμός των επικύριων και των υποκύριων φλεβών.

Από το διχασμό των υποκύριων φλεβών, στη νεφρική χώρα, σχηματίζονται η άζυγος και η ημιάζυγος φλέβα πάνω από αυτό το επίπεδο, ενώ κάτω από το επίπεδο αυτό η αριστερή επικύρια φλέβα εκφυλίζεται και η δεξιά υποκύρια φλέβα μετατρέπεται στο ουραίο τμήμα της κάτω κοίλης φλέβας.

Τα ανώτερα τμήματα της κάτω κοίλης φλέβας σχηματίζονται από την αναστόμωση των επικύριων και υποκύριων φλεβών στη νεφρική χώρα. Το προνεφρικό τμήμα προέρχεται από τη δεξιά επικύρια φλέβα και το ηπατικό τμήμα από την εγγύς λεκιθική φλέβα και τα ηπατικά κολποειδή. {1}



Εικόνα 1.1.3. Το σύστημα των κύριων φλεβών.

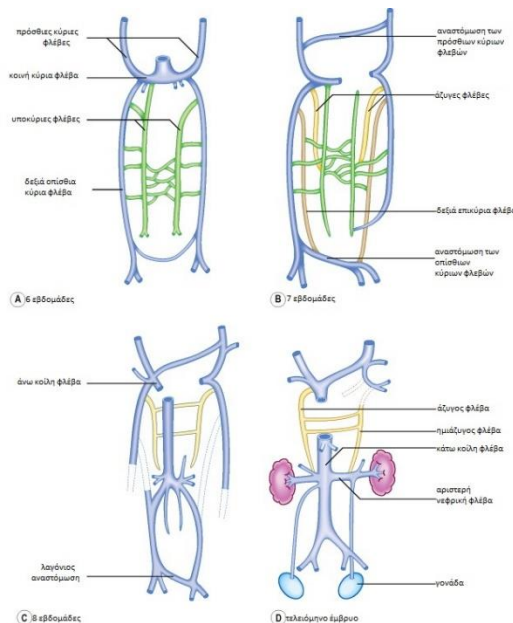
Lee B B. Venous embryology: the key to understanding anomalous venous conditions (Phlebolympology.org)

1.2.1 Εμβρυολογία της άνω κοίλης φλέβας

Η άνω κοίλη φλέβα σχηματίζεται από το εγγύς τμήμα της δεξιάς πρόσθιας κύριας φλέβας και της δεξιάς κοινής κύριας φλέβας. Κατά την 8^η εβδομάδα, πραγματοποιείται φλεβική ροή από την αριστερή κύρια φλέβα προς τη δεξιά κύρια φλέβα μέσω αναστομώνσεων που σχηματίζονται μεταξύ θυμικών και θυρεοειδικών φλεβών. {2}

Άνωθεν αυτής της αναστόμωσης, σχηματίζονται οι έσω σφαγίτιδες φλέβες από τις πρόσθιες κύριες φλέβες. Οι κύριες φλέβες αποτελούν το πρώιμο αποχετευτικό σύστημα του εμβρύου και είναι υπεύθυνες για τη φλεβική επιστροφή στο στάδιο αυτό της ανάπτυξης.

Οι πρόσθιες κύριες φλέβες παροχετεύουν το κεφαλικό μέρος του εμβρύου ενώ οι οπίσθιες κύριες φλέβες το εναπομείναν αίμα το εμβρύου. Οι πρόσθιες και οπίσθιες κύριες φλέβες συγχωνεύονται πριν εισέλθουν στο φλεβώδη κόλπο οδηγώντας στο σημείο αυτό στο σχηματισμό των κοινών κύριων φλεβών, οι οποίες είναι βραχύτερες σε μήκος. Η δεξιά βραχιονοκεφαλική φλέβα σχηματίζεται από τη δεξιά πρόσθια κύρια φλέβα και η αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα από τμήμα της αριστερής κύριας φλέβας. {2}



Εικόνα 1.2.1. Η ανάπτυξη του συστηματικού φλεβικού συστήματος από τις κύριες φλέβες. A) 6 εβδομάδες B) 7 εβδομάδες C) 8 εβδομάδες D) τελειόμηνο έμβρυο

Mitchell B, Sharma R. Embryology, Second edition, 2009 (Book).

1.2.2 Ανατομία και λειτουργία της άνω κοίλης φλέβας

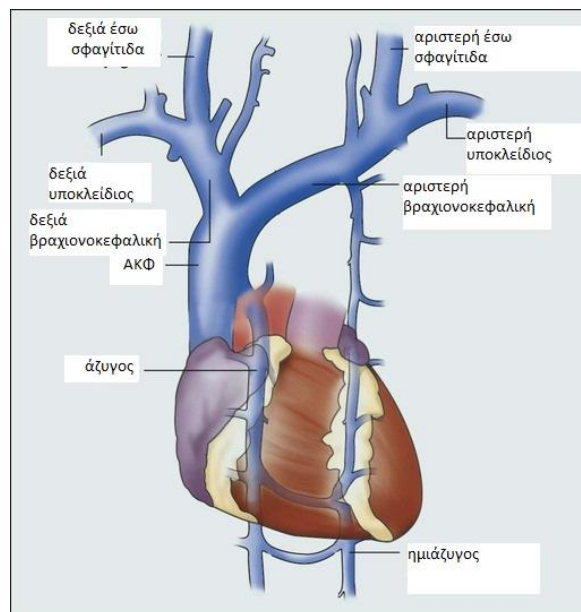
Η άνω κοίλη φλέβα σχηματίζεται από τη δεξιά και αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα (γνωστές και ως ανώνυμες), οπισθίως του κατωτέρου χείλους του πρώτου δεξιού πλευρικού χόνδρου, απάγοντας αίμα από το θωρακικό τοίχωμα, τον οισοφάγο, τους πνεύμονες, τον τράχηλο και το περικάρδιο. Η άνω κοίλη φλέβα κατέρχεται κάθετα, οπισθίως του 2^{ου} και 3^{ου} μεσοπλεύριου διαστήματος. Στην άνω κοίλη φλέβα εκβάλλει η άζυγος φλέβα, οπισθίως του 1^{ου} μεσοπλεύριου διαστήματος, ακριβώς πριν διεισδύσει το ινώδες περικάρδιο. Η άνω κοίλη φλέβα εκβάλλει στο δεξιό κόλπο στο επίπεδο του 3^{ου} μεσοπλεύριου διαστήματος. {2}{3}

Το κατώτερο τμήμα της άνω κοίλης φλέβας καλύπτεται από περικάρδιο και εκβάλλει στο άνω και οπίσθιο μέρος του δεξιού κόλπου, ενώ στο σημείο εκβολής της δεν υπάρχουν βαλβίδες. Το μήκος της είναι 7 cm και το εύρος της περίπου 2 cm. {3}

Οι δεξιά και αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα που όπως προαναφέρθηκε συνενώνονται και σχηματίζουν την άνω κοίλη φλέβα, σχηματίζονται με τη σειρά τους, στη φλεβώδη γωνία, από τις υποκλειδίες και τις έσω σφαγίτιδες, οπισθίως των στερνοκλειδικών αρθρώσεων. Η αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα είναι πιο οριζόντια και μεγαλύτερη σε μήκος από τη δεξιά η οποία είναι πιο κάθετη και βραχεία. Η δεξιά βραχιονοκεφαλική φλέβα έχει μήκος 2-3 cm και βρίσκεται έμπροσθεν της ανώνυμης αρτηρίας. Η αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα έχει μήκος περίπου 6 cm και βρίσκεται έμπροσθεν της αριστερής υποκλειδίας φλέβας και της κοινής καρωτίδας, οπισθίως της λαβής του στέρνου και άνωθεν του αορτικού τόξου. Η αριστερή άνω μεσοπλεύρια φλέβα εκβάλλει στην αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα και η άζυγος φλέβα εκβάλλει στη δεξιά βραχιονοκεφαλική. Οι σπονδυλικές, οι έσω θωρακικές και οι κάτω θυρεοειδικές φλέβες είναι όλοι κλάδοι των βραχιονοκεφαλικών φλεβών. {3}

Η άζυγος φλέβα, η οποία είναι μονήρης, εκβάλλει επίσης στην άνω κοίλη φλέβα. Πορεύεται κατά μήκος της δεξιάς πλευράς της θωρακικής σπονδυλικής στήλης και εισέρχεται στο θώρακα από το αορτικό τρήμα του

διαφράγματος. Σχηματίζεται από τη συνένωση των δεξιών υποπλευρίων και των οσφυϊκών φλεβών. Τέλος, η ημιάζυγος, οι βρογχικές, οι περικαρδιακές, οι οισοφαγικές και οι οπίσθιες δεξιές μεσοπλευρίες φλέβες αποχετεύονται όλες στην άζυγο φλέβα. {3}



Εικόνα 1.2.2. Ανατομία Άνω Κοίλης Φλέβας

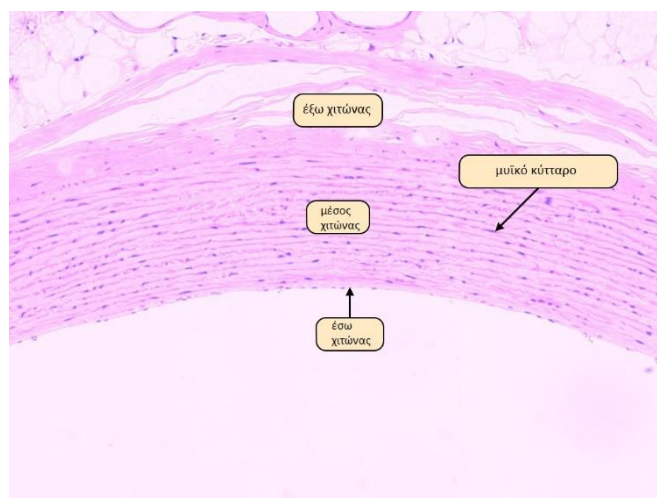
1.2.3 Νεύρωση της άνω κοίλης φλέβας

Η άνω κοίλη φλέβα νευρώνεται από το αυτόνομο νευρικό σύστημα. Συμπαθητικές ίνες προερχόμενες από το αστεροειδές γάγγλιο κατέρχονται κατά μήκος της άνω κοίλης φλέβας, οι περισσότερες των οποίων καταλήγουν στην οπίσθια επιφάνεια της καρδιάς, μολονότι μερικές καταλήγουν στην πρόσθια επιφάνεια αυτής. Οι ίνες αυτές νευρώνουν τον κολποκοιλιακό κόμβο. Παρασυμπαθητικές ίνες που νευρώνουν την καρδιά πορεύονται επίσης κατά μήκος της άνω κοίλης φλέβας. {4}{5}{6}

1.2.4 Ιστολογία της άνω κοίλης φλέβας

Όπως και οι υπόλοιπες αρτηρίες και φλέβες, ο μυϊκός χιτώνας της άνω κοίλης φλέβας αποτελείται από τρεις στιβάδες, τον έσω χιτώνα (tunica intima) που

αποτελείται από ενδοθήλιο, το μέσο χιτώνα (tunica media) που αποτελείται από μυϊκό ιστό και είναι ο χιτώνας που δέχεται τις νευρικές ίνες και τον έξω χιτώνα (tunica adventitia) ο οποίος αποτελείται από κολλαγόνο και ινώδη ελαστικό ιστό και ευθύνεται για την ελαστικότητα της άνω κοίλης φλέβας. {1}



Εικόνα 1.2.4. Ιστολογία μυϊκού τοιχώματος ΑΚΦ.

1.3.1 Εμβρυολογία της κάτω κοίλης φλέβας

Ο σχηματισμός της κάτω κοίλης φλέβας πραγματοποιείται από τρία φλεβικά συστήματα:

- 1) Τις πρόσθιες και οπίσθιες κύριες φλέβες
- 2) Τις υποκύριες φλέβες
- 3) Τις επικύριες φλέβες

Οι πρόσθιες κύριες και οι κοινές κύριες φλέβες στα αριστερά οδηγούν στη δημιουργία της αριστερής βραχιονοκεφαλικής φλέβας και της αριστερής υποκλειδίου φλέβας οι οποίες εκβάλλουν στην άνω κοίλη φλέβα. Είναι σημαντικό να θυμάται κανείς ότι αμφότερες οι ομφαλικές φλέβες και η αριστερή λεκιθική φλέβα σταδιακά εκφυλίζονται. Η δεξιά λεκιθική φλέβα μαζί με τη δεξιά κοινή κύρια φλέβα σχηματίζουν τμήματα της άνω κοίλης φλέβας.

Οι υποκύριες φλέβες αναστομώνονται στη μέση γραμμή σε μία αναστόμωση που φέρει το όνομα «υποκύρια φλεβική αναστόμωση». Οι υποκύριες φλέβες συνδέονται επίσης με την οπίσθια κύρια φλέβα σχηματίζοντας επίσης μία αναστόμωση γνωστή ως «μεσонеφρική διαφυγή». Αργότερα στην εμβρυογένεση, το κατώτερο τμήμα της οπίσθιας κύριας φλέβας σταδιακά υποστρέφει, παραμένοντας όμως συνδεδεμένο στην υποκύρια φλέβα μέσω της μεσонеφρικής διαφυγής. Επιπλέον υπάρχουν μικροσκοπικοί κλάδοι εκφυόμενοι από τις υποκύριες φλέβες οι οποίες στο μέλλον θα σχηματίσουν τμήματα των ωοθηκικών και σπερματικών φλεβών. {7}

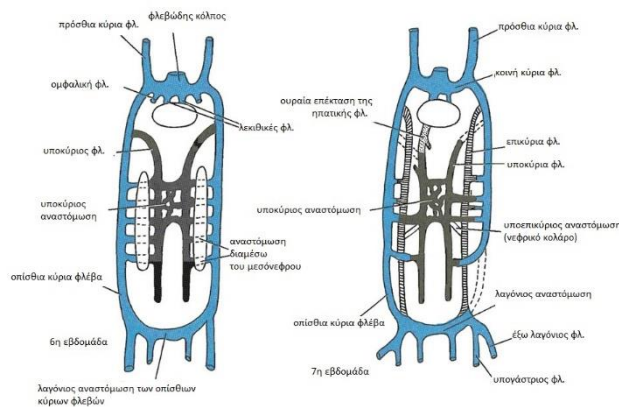
Στη δεξιά πλευρά του εμβρύου, οι υποκύριες φλέβες διαχωρίζονται από τις οπίσθιες κύριες φλέβες και ενώνονται με τις ηπατικές φλέβες. Αυτή η σύνδεση θα σχηματίσει αργότερα τα πρωταρχικά τμήματα της κάτω κοίλης φλέβας. Αξίζει να τονισθεί η ύπαρξη αναστόμωσης μεταξύ των επικύριων και των υποκύριων φλεβών η οποία αναφέρεται ως η «επι-υποκύρια αναστόμωση». Αυτή η αναστόμωση αποτελεί μέρος της κάτω κοίλης φλέβας και αργότερα θα δώσει γένεση στις νεφρικές φλέβες και σε τμήματα των σπερματικών φλεβών. Προϊόντος του χρόνου η δεξιά οπίσθια κύρια φλέβα θα υποστρέψει επίσης. {7}

Η κάτω κοίλη φλέβα καθώς σχηματίζεται, αποτελείται από τα ακόλουθα τμήματα:

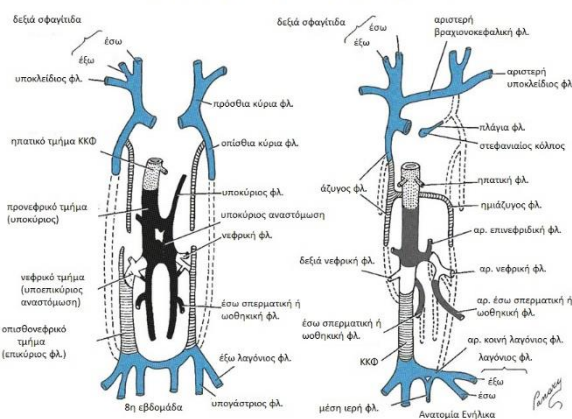
- 1) Η ηπατική κάτω κοίλη φλέβα η οποία προέρχεται από τα ηπατικά κολποειδή και την ηπατική φλέβα και κατά ένα μικρό μέρος από το φλεβώδη κόλπο
- 2) Η προνεφρική κάτω κοίλη φλέβα, η οποία προέρχεται από τις υποκύριες φλέβες και πρωτίστως από τη δεξιά υποκύρια φλέβα
- 3) Η δεξιά και η αριστερή επινεφρική φλέβα αποτελούν επίσης μέρος της κάτω κοίλης φλέβας προερχόμενες επίσης από τις υποκύριες φλέβες
- 4) Η νεφρική κάτω κοίλη φλέβα σχηματίζεται κατά τη δεξιά πλευρά από τη μεσонеφρική διαφυγή (mesonephric shunt) η οποία με τη σειρά της προέρχεται από την αναστόμωση των υποκύριων και των οπίσθιων κύριων φλεβών. Η δεξιά νεφρική φλέβα άρχεται από το νεφρικό τμήμα της κάτω κοίλης φλέβας. Στα αριστερά η μεσонеφρική διαφυγή ενσωματώνεται στην κάτω κοίλη φλέβα και δημιουργεί την αριστερή

νεφρική φλέβα. Η αριστερή σπερματική και ωθηκική φλέβα εκβάλλει στην αριστερή νεφρική φλέβα και αυτή κατόπιν στην κάτω κοίλη φλέβα εν αντιθέσει με τη δεξιά σπερματική και ωθηκική φλέβα που εκβάλλουν απευθείας στην κάτω κοίλη φλέβα.

- 5) Υπονεφρική κάτω κοίλη φλέβα είναι το τμήμα κάτωθεν της νεφρικής κάτω κοίλης φλέβας, στη δημιουργία της οποίας συμβάλλουν οι επικύριες φλέβες.
- 6) Οι λαγόνιες φλέβες συνενώνονται και οδηγούν στο σχηματισμό του κατώτερου τμήματος της κάτω κοίλης φλέβας, ο σχηματισμός των οποίων προέρχεται από την κατώτερη αναστόμωση των οπίσθιων κύριων φλεβών. {7}



Η ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΤΗΣ ΚΑΤΩ ΚΟΙΛΗΣ ΦΛΕΒΑΣ



Εικόνα 1.3.1. Η εμβρυολογική ανάπτυξη της ΚΚΦ.

Pansky B, Medical Embryology Book.

1.3.2 Ανατομία της κάτω κοίλης φλέβας-Εισαγωγικά στοιχεία

Η κάτω κοίλη φλέβα (ΚΚΦ) είναι ένα μεγάλο οπισθοπεριτοναϊκό αγγείο το οποίο σχηματίζεται από τη συμβολή της δεξιάς και αριστερής κοινής λαγονίου φλέβας. Ανατομικά, αυτό συμβαίνει στο επίπεδο του Ο5 σπονδύλου. Η ΚΚΦ πορεύεται κατά μήκος της δεξιάς προσθιοπλάγιας κολόνας της σπονδυλικής στήλης και διαπερνά το τενόντιο κέντρο του διαφράγματος περίπου στο επίπεδο του Θ8 σπονδύλου. Η ΚΚΦ είναι ένα μεγάλο αγγείο που ευθύνεται για τη μεταφορά μη οξυγονωμένου αίματος από τα κάτω άκρα και την κοιλιά στο δεξιό κόλπο. Πρόκειται για λεπτοτοιχωματικό αγγείο το οποίο έχει τη μεγαλύτερη διάμετρο στο φλεβικό σύστημα γεγονός που το καθιστά ιδανικό για μεταφορά μεγάλης ποσότητας φλεβικού αίματος. Η ΚΚΦ, εν αντιθέσει με άλλα φλεβικά στελέχη στερείται βαλβίδων και η φλεβική ροή εξασφαλίζεται μέσω της διαφορικής πίεσης που προκύπτει κατά τις αναπνευστικές κινήσεις. Καθώς το διάφραγμα συσπάζεται και δημιουργεί αρνητική πίεση στο θωρακικό κλωβό ούτως ώστε οι πνεύμονες να πληρωθούν με αέρα, η διαφορά πίεσης που δημιουργείται οδηγεί το αίμα από την κοιλιακή ΚΚΦ στη θωρακική ΚΚΦ και στη συνέχεια στο δεξιό κόλπο της καρδιάς. Η ΚΚΦ εισέρχεται στο δεξιό κόλπο κάτωθεν της εισόδου της άνω κοίλης φλέβας (ΑΚΦ). {12}

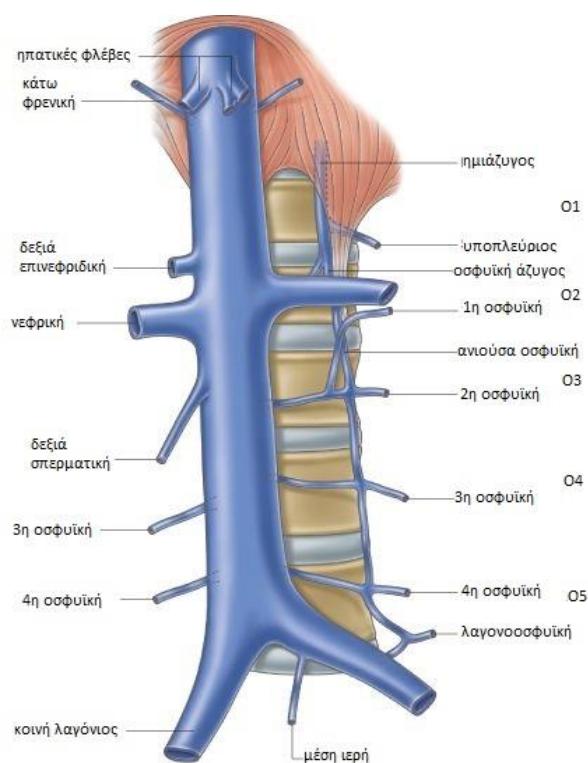
Με ελάχιστες εξαιρέσεις, η ΚΚΦ είναι ένα σχεδόν τέλεια συμμετρικό αγγείο. Λόγω της θέσης της, δεξιά της σπονδυλικής στήλης, τα αγγεία που εκβάλλουν σε αυτήν από αριστερά έχουν μεγαλύτερο μήκος με τα αντίστοιχα δεξιά, όπως η αριστερή νεφρική φλέβα. Άλλα αριστερά φλεβικά στελέχη όπως η αριστερή επινεφριδική και η αριστερή σπερματική φλέβα πρώτα εκβάλλουν στην αριστερή νεφρική φλέβα, εν αντιθέσει με τη δεξιά επινεφριδική και τη δεξιά σπερματική φλέβα, οι οποίες εκβάλλουν απευθείας στην ΚΚΦ. {8}{12}

Φλεβική επιστροφή προς την ΚΚΦ πραγματοποιείται από τις μηριαίες φλέβες μέσω των κοινών λαγονίων φλεβών, από τα σπλαχνικά αγγεία μέσω της πυλαίας φλέβας και ακολούθως μέσω των ηπατικών φλεβών και από το κοιλιακό τοίχωμα μέσω των οσφυϊκών φλεβών. Οι ανιούσες οσφυϊκές φλέβες συνδέουν τις οσφυϊκές φλέβες με την άζυγο φλέβα δημιουργώντας έτσι ένα

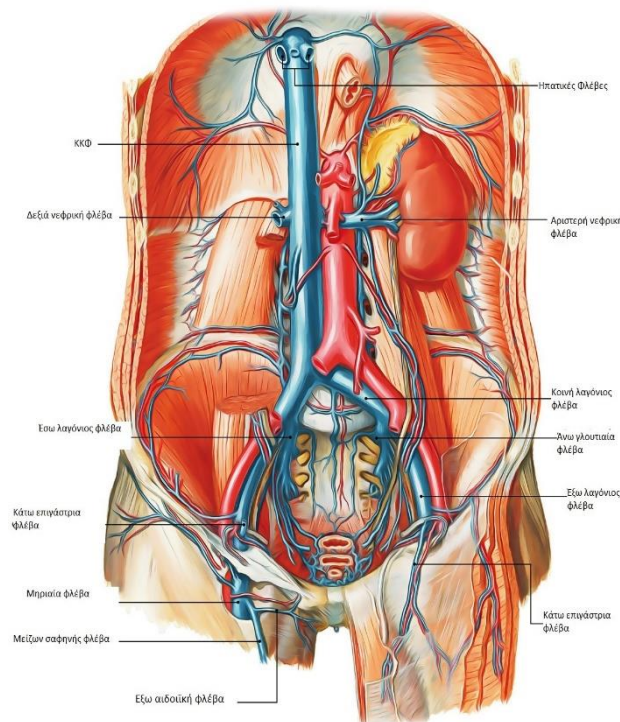
παράπλευρο δίκτυο μεταξύ της ΚΚΦ και της ΑΚΦ, πολλές φορές εξέχουσας σημασίας σε περίπτωση απόφραξης μεγάλου φλεβικού στελέχους. {8}{9}

Αναφέρονται τα πιο κοινά επίπεδα σπονδύλων εκβολής στην ΚΚΦ.

- 1) Θ8 : ηπατικές φλέβες και κάτω φρενικές φλέβες
- 2) Ο1 : νεφρικές φλέβες και δεξιά επινεφριδική φλέβα
- 3) Ο3 : Δεξιά σπερματική φλέβα
- 4) Ο1 – Ο5 : Οσφυϊκές φλέβες
- 5) Ο5 : Δεξιά και αριστερή κοινή λαγόνιος φλέβα



Εικόνα 1.3.2.1. Κλάδοι ΚΚΦ.



Εικόνα 1.3.2.2 Ανατομία Κάτω Κοίλης Φλέβας

Melo, Balbina S B, Dantas E A, Araujo.
Retrohepatic Vena Cava Lesion: which we cannot forget? WJARR, Aug 2019

1.3.3 Αιμάτωση, νεύρωση, ιστολογία της κάτω κοίλης φλέβας

Η αιμάτωση της ίδιας της ΚΚΦ εξασφαλίζεται μερικώς από το ίδιο το αποξυγονωμένο αίμα που μεταφέρει και μερικώς από τα αγγεία των αγγείων (vasa vasorum) που διαπερνούν τον έξω χιτώνα του τοιχώματός της.{10}

Η νεύρωση της ΚΚΦ προέρχεται από το αυτόνομο σύστημα μέσω των σπλαχνικών νεύρων και μέσω α_1 , α_2 και β_2 υποδοχέων αυξομειώνεται η διάμετρος της .

Όπως σε όλα τα αγγεία το τοίχωμα της ΚΚΦ απαρτίζεται από τρία στρώματα τον έσω χιτώνα, το μέσο χιτώνα που περιέχει μυϊκές ίνες που δέχονται τις νευρικές απολήξεις και τον έξω χιτώνα.{11}{12}

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΜΕΡΟΣ 2ο

ΑΝΑΤΟΜΙΚΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΑΝΩ ΚΟΙΛΗΣ ΦΛΕΒΑΣ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Υπάρχουν πολλές ανατομικές παραλλαγές της ΑΚΦ, λόγω της πολυπλοκότητας της εμβρυολογίας του φλεβικού συστήματος. Με τη συνεχή εξέλιξη των απεικονιστικών τεχνικών όλο και περισσότερες συγγενείς ανωμαλίες που στο παρελθόν θα διέλαθαν της διάγνωσης, δύνανται πλέον να απεικονιστούν. Αυτές οι ανωμαλίες ενδέχεται να αποτελούν μεμονωμένες διαμαρτίες της ΑΚΦ ή να αποτελούν μέρος ενός ευρύτερου συνόλου συγγενών ανωμαλιών, στο πλαίσιο δηλαδή κάποιου συνδρόμου. Η γνώση κάποιας ανατομικής ανωμαλίας της ΑΚΦ είναι πολύ σημαντική, μπορεί να αποτελέσει εφελθήρια βάση για διερεύνηση άλλων ανατομικών ανωμαλιών και είναι απαραίτητη πριν τον προγραμματισμό οποιασδήποτε χειρουργικής ή επεμβατικής πράξης. Παρακάτω αναλύονται οι διάφορες συγγενείς ανωμαλίες της ΑΚΦ.

2.1 Παραμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα (persistent left superior vena cava-PLSVC)

Η PLSVC είναι η πιο συχνή συγγενής ανατομική παραλλαγή της ΑΚΦ στο θώρακα και σε ορισμένες περιπτώσεις δύναται να οδηγήσει σε διαφυγή (shunt) από τα δεξιά προς τα αριστερά. Ανευρίσκεται σε ποσοστό 0.3-0.5% του φυσιολογικού πληθυσμού και σε 2.1-5% των ασθενών με συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς.{13}{14}{15}

Πρόκειται ως επί το πλείστον για ασυμπτωματική διαταραχή που τις περισσότερες φορές αναδεικνύεται τυχαία στο πλαίσιο κάποιας χειρουργικής πράξης, καρδιαγγειακής απεικόνισης ή κατά την τοποθέτηση κεντρικής φλεβικής γραμμής ή εμφύτευσης βηματοδότη.{16}{17}{18}{19}{20}

Η PLSVS είναι αποτέλεσμα παραμονής και αδυναμίας υποστροφής της αριστερής κύριας φλέβας κατά την πρώιμη εμβρυική ζωή. Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων (80-90%) εκβάλλει στο δεξιό κόλπο μέσω του στεφανιαίου κόλπου χωρίς να υφίσταται κάποια άλλη συγγενής καρδιακή ανωμαλία. Σε αυτή την περίπτωση δεν εκδηλώνονται αιμοδυναμικές διαταραχές.{21}{22}{24}{25}

Εναλλακτικά μία PLSVC δύναται να αποχετεύεται στο δεξιό κόλπο απευθείας ή μέσω των πνευμονικών φλεβών προκαλώντας διαφυγή από τα δεξιά προς τα αριστερά.{26}{27}{28}{29}

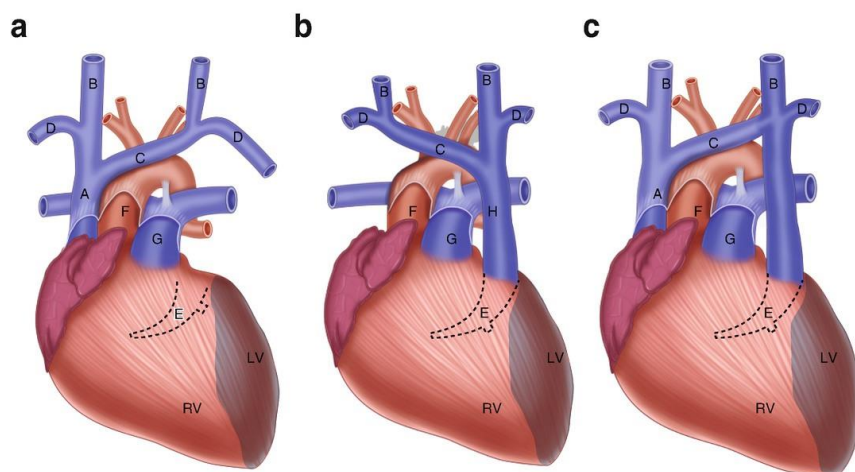
Εάν η δεξιά κύρια φλέβα υποστρέψει, ως μη όφειλε, τότε παραμένει μόνη μία PLSVC οδηγώντας στην σπανιότερη παραλλαγή της μονής PLSVC και σε μία δεξιά ανώνυμο φλέβα να επαναφέρει φλεβικό αίμα από τα δεξιά προς τα αριστερά.

Έχουν αναδειχθεί διάφορες παραλλαγές έκφυσης της PLSVC. Δύναται να εκβάλλει στο δεξιό κόλπο μέσω του στεφανιαίου κόλπου. Στις σπάνιες περιπτώσεις όπου η δεξιά ΑΚΦ είναι εντελώς απύσα, η PLSVC εκβάλλει μέσω ενός διευρυμένου στεφανιαίου κόλπου στο δεξιό κόλπο δεχόμενος τη

φλεβική επιστροφή τόσο του αριστερού όσο και του δεξιού ανώτερου μέρους του σώματος. Ενίοτε, ο στεφανιαίος κόλπος μπορεί να εκλείπει οπότε η PLSVC εκβάλλει απευθείας στον αριστερό κόλπο ενώ το κοιλιακό διάφραγμα δεν έχει κανένα έλλειμμα. Τέλος, εναλλακτικά, η PLSVC εκβάλλει μεν στον αριστερό κόλπο, η ύπαρξη δε ενός ελλείματος του κοιλιακού διαφράγματος (συνήθως προσθίως), επιτρέπει διαφυγή από τον αριστερό κόλπο προς το δεξιό κόλπο (left to right atrial shunt). Σπανίως η εκβολή αυτή στον αριστερό κόλπο μπορεί να οδηγήσει σε αιμοδυναμική αστάθεια, συγκοπτικά επεισόδια και θρομβωτικά επεισόδια.

Στις περισσότερες περιπτώσεις PLSVC παραμένει μια μικρή δεξιά ΑΚΦ, ενώ σε ποσοστό 25-35% διαπιστώνεται η παρουσία μίας αναστομωτικής φλέβας (αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα).

Άλλες παραλλαγές είναι επίσης πιθανές, όπως η επικοινωνία της PLSVC με την ημιάζυγο φλέβα μέσω της αριστερής άνω μεσοπλευρίας φλέβας.



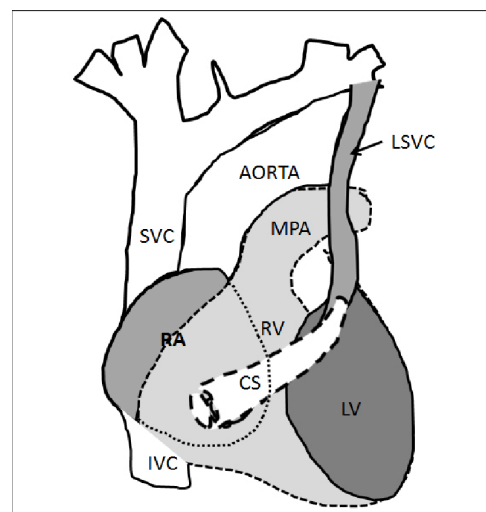
Εικόνα 2.1.1 PLSVC. a) φυσιολογική ανατομία, b) παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ με απουσία δεξιάς c) παραμένουσα αριστερή ΑΚΦ με συνύπαρξη δεξιάς ΑΚΦ. Μία αναστομωτική βραχιονοκεφαλική φλέβα δύναται να υπάρχει σε ποσοστό 30%. RV: δεξιά κοιλία, LV: αριστερή κοιλία, A: δεξιά ΑΚΦ, B: έσω σφαγιτίδα φλ. C: βραχιονοκεφαλική φλ. D: υποκλείδιος φλ. F: αορτή G: πνευμονική αρτ. H: αριστερή ΑΚΦ

Kochav J. Persistent Left Superior Vena Cava. Adult Congenital Heart Disease in Clinical Practice pp 143-150.

Πολλές φορές η PLSVC συνδυάζεται ή αποτελεί μέρος άλλων παθολογικών οντοτήτων, στο πλαίσιο διερεύνησης των οποίων μπορεί να τεθεί η διάγνωση ή αντιστρόφως. {30} {31}

Τα σημαντικότερα από αυτά είναι τα εξής :

- 1) έλλειμμα κοιλιακού διαφράγματος (το συχνότερο)
- 2) μονήρης κόλπος
- 3) έλλειμμα κοιλιακού διαφράγματος
- 4) τετραλογία Fallot
- 5) στένωση αορτής
- 6) στένωση πνευμονικής
- 7) ανώμαλη σύνδεση πνευμονικών φλεβών
- 8) αρρυθμίες



Εικόνα 2.1.2. PLSVC που εκβάλλει στον στεφανιαίο κόλπο (CS), ο οποίος βρίσκεται στο οπίσθιο μέρος της καρδιάς και παροχετεύει απευθείας στο δεξιό κόλπο (RA). MPA: κύρια πνευμονική αρτηρία, SVC: ΑΚΦ, RV: δεξιά κοιλία, LV: αριστερή κοιλία.

Chaothawee L. The Short Cut Strategies in Diagnostic Approach For Rare Congenital Heart Diseases Using MRI, Demonstrated By Ten Selected Cases of Our Experience at Bangkok

Η διάγνωση μίας PLSVC αποτελεί πρόκληση.

Στην απλή ακτινογραφία η άμεση απεικόνιση της PLSVC δεν είναι δυνατή αλλά η ύπαρξή της μπορεί να υποτεθεί από τη θέση ενός καθετήρα ή κεντρικής γραμμής σε αριστερή παραμεσοθωρακική θέση, σε διευρυμένο μεσοθωράκιο και αυξημένο καρδιοθωρακικό δείκτη.

Σε αξονική τομογραφία με αντίθεση είναι εφικτό να απεικονιστεί με ακρίβεια η PLSVC και όλη η πορεία της, αριστερά του αορτικού τόξου και σε συνέχεια της συμβολής της αριστερής έσω σφαγίτιδας και της αριστερής υποκλειδίου φλέβας. Είναι επίσης εφικτό να απεικονιστεί η επικοινωνία της PLSVC και της εναπομείνας δεξιάς ΑΚΦ. Τέλος, δύναται να απεικονιστεί και το σημείο εκβολής της PLSVC το οποίο συνήθως είναι στο στεφανιαίο κόλπο.

Στο σπινθηρογράφημα αερισμού-αιμάτωσης μπορεί να υποπτευθεί η ύπαρξη PLSVC καθώς όλο το ραδιοφάρμακο ανευρίσκεται στη συστηματική κυκλοφορία.

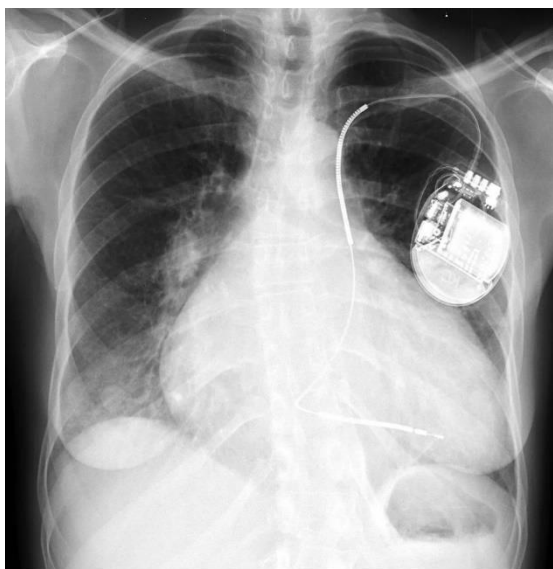
Σε ηχοκαρδιογράφημα καρδιάς αναδεικνύεται η διάταση του στεφανιαίου κόλπου, ενώ σε ηλεκτροκαρδιογράφημα αριστερός άξονας με φυσιολογικό PR.

Το κύριο διαγνωστικό τεστ αποτελεί η έγχυση σκιαγραφικού μέσου στο αριστερό χέρι και η απεικόνισή του σε ηχοκαρδιογράφημα στον αριστερό κόλπο και στην αριστερή κοιλία.

Διαγνωστική φυσικά μπορεί να είναι και η φλεβογραφία θώρακος.

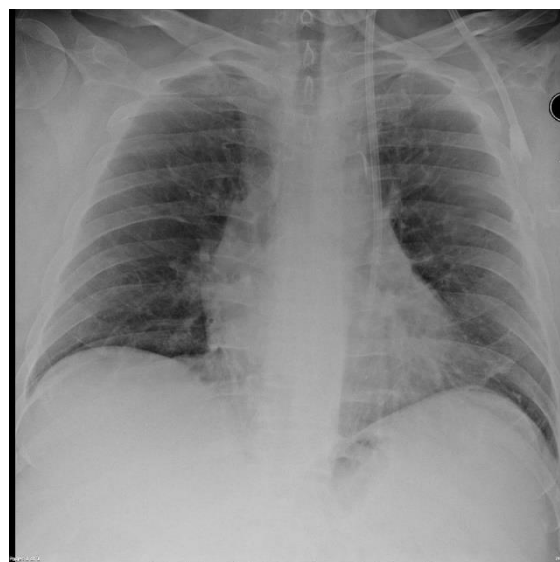
Κλινικώς δύναται να υπάρχει διατεταμένη αριστερή σφαγίτιδα.

Με εξαίρεση ολιγάριθμες περιπτώσεις στις οποίες υπάρχει μεγάλη διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά, η συντριπτική πλειοψηφία των ασθενών που φέρουν αυτή την ανατομική ανωμαλία είναι ασυμπτωματικοί. Η υποψία και αναγνώριση των ανατομικών παραλλαγών έχει κλινική σημασία όταν τοποθετούνται κεντρικοί φλεβικοί καθετήρες ή βηματοδότες, καθώς μπορεί να τοποθετηθούν σε λάθος ανατομική θέση ή να προκαλέσουν επιπλοκές, όπως για παράδειγμα η θρόμβωση του στεφανιαίου κόλπου. {31}



Εικόνα 2.1.3. Πορεία καλωδίου βηματοδότη-απινιδωτή σε ασθενή με ιστορικό μυοκαρδιοπάθειας και PLSVC.

VCU, Department of Radiology, November 2010.



Εικόνα 2.1.4. Ακτινογραφία θώρακος. Πορεία καθετήρα κεντρικής γραμμής σε PLSVC.

(Radiopaedia)

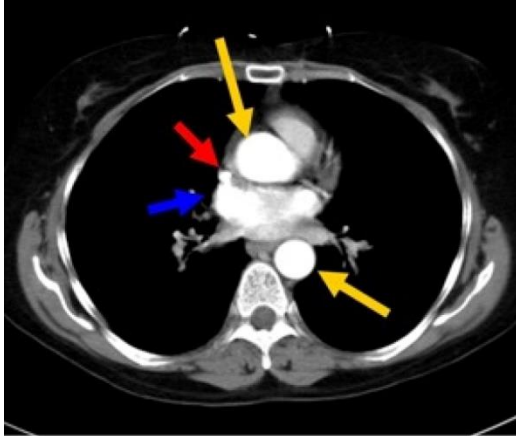
2.2 Δεξιά άνω κοίλη φλέβα με ανώμαλη εκβολή στον αριστερό κόλπο ή και στους δύο κόλπους

Η ανώμαλη εκβολή της δεξιάς ΑΚΦ στον αριστερό κόλπο είναι μία εξαιρετικά σπάνια ανατομική ανωμαλία ειδικά όταν δεν αποτελεί μέρος ενός συνόλου καρδιακών ανωμαλιών. Παρόλο που μπορεί να εκδηλωθεί με πληθώρα συμπτωμάτων, οι περισσότεροι ασθενείς παρουσιάζονται με κυάνωση και υποξυγοναιμία λόγω διαφυγής από δεξιά προς τα αριστερά όγκου αίματος που υπολογίζεται στο 1/3 περίπου του συνολικού όγκου. Ο μηχανισμός δημιουργίας της συγκεκριμένης ανωμαλίας δεν είναι απόλυτα γνωστός, ωστόσο σύμφωνα με τη νεότερη βιβλιογραφία θεωρείται ότι είναι ο παρακάτω. Εφόσον το οπίσθιο τοίχωμα της δεξιάς ΑΚΦ έρχεται σε συνέχεια με το πρόσθιο τοίχωμα των δεξιών άνω πνευμονικών φλεβών, ένα έλλειμα σε αυτό το κοινό τοίχωμα μπορεί να οδηγήσει στο σχηματισμό συμβολής μεταξύ αυτών των δομών και δεν επιτρέπει έτσι τη φυσιολογική συνένωση των δεξιών πνευμονικών φλεβών με τον αριστερό κόλπο.^{{32}{33}} Έτσι η αιματική ροή από τις, χωρίς οροφή, δεξιές πνευμονικές φλέβες οδηγείται στη δεξιά ΑΚΦ και το δεξιό κόλπο και αίμα από τη δεξιά ΑΚΦ μπορεί να οδηγηθεί στις δεξιές πνευμονικές φλέβες και τον αριστερό κόλπο. Λόγω αιμοδυναμικής, η δεξιά ΑΚΦ θα εκβάλλει έτσι και στους δύο κόλπους. Εάν η αιματική ροή οδηγείται κατά προτίμηση στον αριστερό κόλπο, σταδιακά το δεξιό κοιλιακό τμήμα θα υποστεί στένωση, ακόμη και ατρησία. Σε αυτή την περίπτωση η δεξιά ΑΚΦ θα παροχετεύεται αποκλειστικά στον αριστερό κόλπο.^{{32}{33}{34}{35}{36}{37}{38}}

Η ανώμαλη εκβολή της άνω κοίλης φλέβας στον αριστερό κόλπο ή και στους δύο κόλπους θα πρέπει να αποτελεί μέρος της διαφοροδιάγνωσης σε ασθενείς με υποξυγοναιμία, διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά, πνευμονικές αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες, πνευμονική εμβολή, αιμοσφαιρινοπάθεια και μεθαιμοσφαιριναιμία.^{{39}{40}}

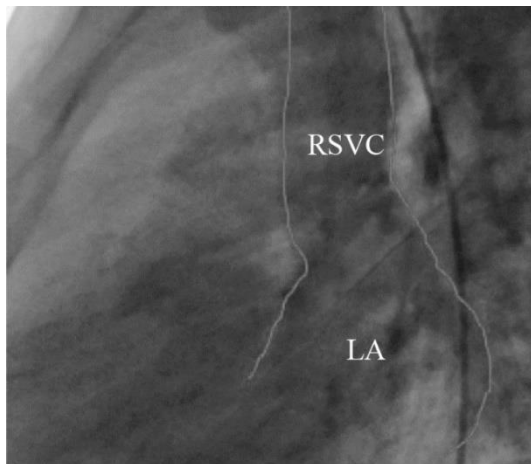
Η ύπαρξη της φυσικά θα πρέπει να οδηγεί σε διερεύνηση καρδιακών και εξωκαρδιακών ανατομικών ανωμαλιών όπως ελλείματα μεσοκοιλιακού ή

μεσοκοιλιακού διαφράγματος, τετραλογία Fallot, μετάθεση των μεγάλων αγγείων, στένωση αορτής, πνευμονικές αρτηριοφλεβώδεις επικοινωνίες, ανωμαλίες της ΚΚΦ και άλλα.{40}

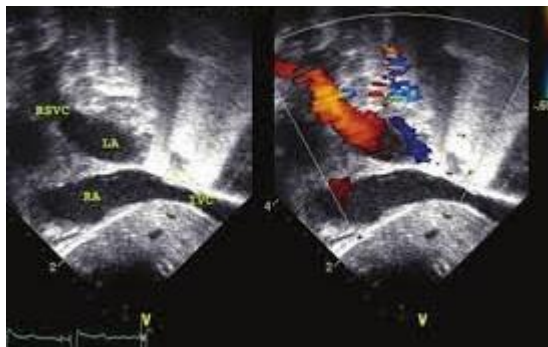


Εικόνα 2.2.1. Εκβολή ΑΚΦ και στους δύο κόλπους της καρδιάς, κυρίως στον αριστερό κόλπο (μπλε βέλος) και λιγότερο στο δεξιό κόλπο (κόκκινο βέλος). Ανιούσα και κατιούσα αορτή παρόμοιας διαμέτρου (κίτρινα βέλη).

Gazaille R, Hofelich C, Zimmerman M, Meyers W et al. Biatrial Drainage of a Right-Sided Superior Vena Cava. Radiol Case Rep. 2009; 4(3): 233.



Εικόνα 2.2.2. Εκβολή Άνω Κοίλης Φλέβας στον αριστερό κόλπο, RSCV: Δεξιά ΑΚΦ, LA: αριστερός κόλπος



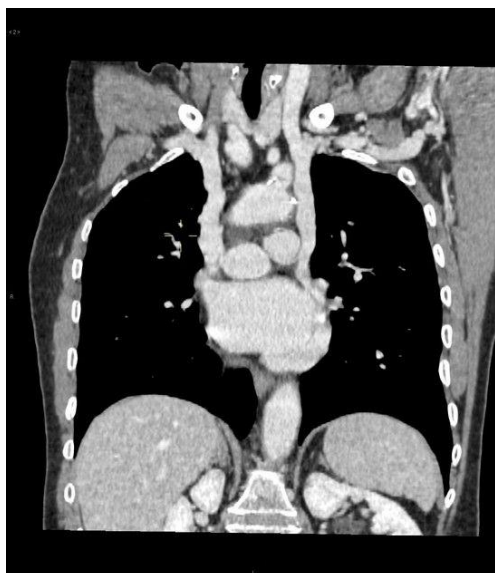
Εικόνα 2.2.3. Εκβολή Άνω Κοίλης Φλέβας στον αριστερό κόλπο. RSCV: δεξιά ΑΚΦ, LA: αριστερός κόλπος, RA: δεξιός κόλπος, IVC: ΚΚΦ

Al- Biltagi M, Kouatli A, Al-Mousili F. Right superior vena cava draining in the left atrium associated with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. Annals of Pediatric Cardiology. 2013, Volume 6, Issue 1, 65-67.

2.3 Διπλή άνω κοίλη φλέβα

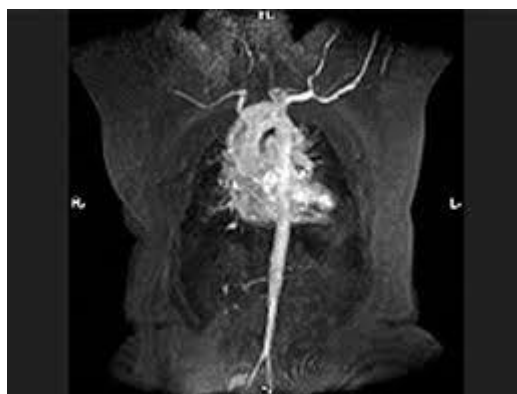
Οι όροι «διπλή άνω κοίλη φλέβα» και «παραμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα» στις περισσότερες των περιπτώσεων αναφέρονται στην ίδια ανατομική ανωμαλία, με αυτή την τάση να επικρατεί στο σύγχρονο ιατρικό κόσμο, ενώ στο παρελθόν χρησιμοποιούνταν κυρίως στις περιπτώσεις που δεξιά ΑΚΦ και αριστερή ΑΚΦ ήταν της ίδιας σχεδόν διαμέτρου.^{{41}{42}{43}}

Έχουν ήδη περιγραφεί οι διάφορες ανατομικές παραλλαγές εκβολής των ΑΚΦ σε περίπτωση συνύπαρξής τους. Αξίζει να τονισθεί ξανά η μεγάλη κλινική τους σημασία κατά τη διάρκεια χειρουργικών επεμβάσεων στο θώρακα, κατά την τοποθέτηση κεντρικών φλεβικών γραμμών, κατά την εμφύτευση βηματοδότη, ablation με ραδιοσυχνότητες καθώς και άλλες επεμβατικές πράξεις. Ιδιαίτερη προσοχή θα πρέπει να δοθεί, επίσης, στην αναζήτηση άλλων συγγενών ανωμαλιών, τόσο καρδιακών όσο και εξωκαρδιακών.^{{44}{45}{46}{47}{48}}



Εικόνα 2.3.1. Διπλή Άνω Κοίλη Φλέβα (CT)

(Radiopaedia)



Εικόνα 2.3.2. Διπλασιασμός Άνω Κοίλης Φλέβας (Αγγειογραφία)

2.4 Αγενεσία άνω κοίλης φλέβας

Η ολική αγενεσία της ΑΚΦ είναι μία πολύ σπάνια ανατομική ανωμαλία της ΑΚΦ. Συνήθως όσοι φέρουν τη συγκεκριμένη ανατομική παραλλαγή εκδηλώνουν συμπτώματα του *συνδρόμου της ΑΚΦ*, όπως οίδημα της κεφαλής και του τραχήλου με διάταση των φλεβικών στελεχών, βήχα, δύσπνοια, αιμόπτυση, θωρακαλγία και άλλα, σε άλλοτε διαφορετική βαρύτητα.{49}

Έχει ακόμα αναφερθεί και συγγενής υδροθώρακας και χυλοθώρακας σε νεογνό με αγενεσία ΑΚΦ.{50}{51}

Σπανίως, αυτή η εξαιρετικά σπάνια συγγενής ανωμαλία είναι τελείως ασυμπτωματική καθώς ένα πλούσιο παράπλευρο δίκτυο συμμετέχει στη φλεβική απορροή (άζυγος-ημιάζυγος, πλάγια θωρακική και ομφαλοπυλαία μονοπάτια).{52}

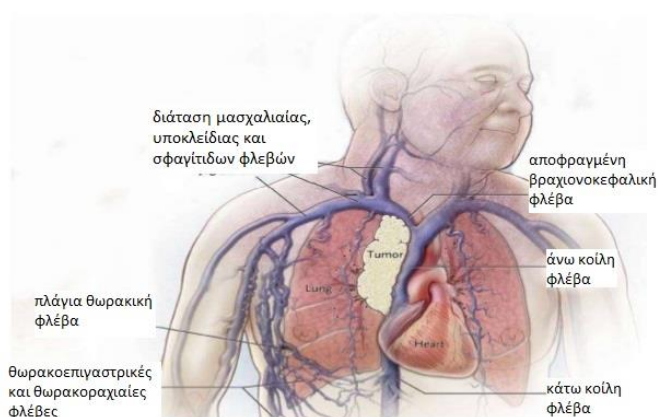
Η αγενεσία της ΑΚΦ δύναται επίσης να συνδυάζεται με άλλες συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες όπως η τετραλογία Fallot, το έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαγράμματος κα.{52}



Εικόνα 2.4.1. Αγενεσία ΑΚΦ. Μετά τη συμβολή των βραχιονοκεφαλικών φλεβών δεν απεικονίζεται ΑΚΦ. RA: δεξιός κόλπος, Rt.BCV: δεξιά βραχιονοκεφαλική φλέβα

Park C S, Kim J J, Park J J. Congenital Absence of Superior Vena Cava with no Manifestation of Superior Vena Cava Syndrome. Korean Circ J. 2016 Sep; 46(5): 743-745.

ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΑΝΩ ΚΟΙΛΗΣ ΦΛΕΒΑΣ



Εικόνα 2.4.2. Σύνδρομο Άνω Κοίλης Φλέβας

ΜΕΡΟΣ 3ο

ΑΝΑΤΟΜΙΚΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΚΑΤΩ ΚΟΙΛΗΣ ΦΛΕΒΑΣ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι ανατομικές ανωμαλίες της ΚΚΦ είναι σπάνιες συγγενείς ανωμαλίες που απαντώνται στο 8.7 % του πληθυσμού, εάν λάβει κανείς υπόψιν και τις ανατομικές ανωμαλίες της αριστερής νεφρικής φλέβας. Η εμβρυογένεση της ΚΚΦ είναι μία πολύπλοκη διαδικασία που λαμβάνει χώρα μεταξύ 6^{ης} και 8^{ης} εβδομάδας της εμβρυϊκής ζωής μέσω πολυάριθμων αναστομώνσεων μεταξύ των επικύριων, υποκύριων, πρόσθιων και οπίσθιων κυρίων φλεβών. Η πολυπλοκότητα των αναστομώνσεων μεταξύ αυτών των ζευγών με σκοπό το σχηματισμό του φλεβικού δικτύου που απάγει το φλεβικό αίμα από το κατωφερέστερο μέρος του ανθρώπινου σώματος μπορεί να οδηγήσει σε ένα μεγάλο αριθμό ανατομικών ανωμαλιών, που αφορά άλλοτε άλλο τμήμα της ΚΚΦ και των κλάδων που εκβάλλουν σε αυτή, οδηγώντας σε ένα σύνολο κλινικών συμπτωμάτων. Η συμπτωματολογία αφορά κυρίως θρομβώσεις φλεβικών στελεχών, οσφυαλγία και διάφορα άλλα συμπτώματα ως αποτέλεσμα επικοινωνίας των φλεβικών δικτύων. Ένας μεγάλος αριθμός ατόμων, φέρων ανατομικές ανωμαλίες της ΚΚΦ παραμένει τελείως ασυμπτωματικός και αυτό είναι αποτέλεσμα των πλούσιων αναστομωτικών δικτύων που σχηματίζονται μεταξύ ΑΚΦ και ΚΚΦ. Τα κυριότερα αναστομωτικά δίκτυα περιλαμβάνουν τις έσω σπερματικές φλέβες, τις ανιούσες οσφυϊκές φλέβες, το σύστημα αζύγου και ημιαζύγου, τις φλέβες του προσθίου θωρακικού τοιχώματος, όπως τις επιπολείς επιγαστρικές, τις περισπωμένες λαγονίους, τις πλάγιες θωρακικές και τις μεσοπλεύριες φλέβες. Ιδιαίτερη μνεία αξίζει στις θωρακοεπιγαστρικές φλέβες οι οποίες αποτελούν αναστομωτικό δίκτυο μεταξύ μηριαίας και μασχαλιαίας φλέβας μέσω των επιπολής επιγαστρικών και μασχαλιαίων αναστομωτικών κλάδων καθώς και

στα επισκληρίδια φλεβικά πλέγματα που αναστομώνονται με τις οσφυϊκές φλέβες και κλάδους της αζύγου φλέβας, αποτελούμενες ένα άλλο αναστομωτικό δίκτυο.

Η συνεχής πρόοδος και εξέλιξη στα συστήματα απεικονιστικών τεχνικών βοηθά στη διευκόλυνση απεικόνισης και διάγνωσης συγγενών ανατομικών ανωμαλιών της ΚΚΦ, συμβάλλοντας στην καλύτερη οργάνωση και μεθόδευση οιασδήποτε χειρουργικής και επεμβατικής πράξης και συντελώντας στην αποφυγή δυσάρεστων επιπλοκών. {53}

Παρακάτω θα περιγραφούν αναλυτικά οι συγγενείς ανατομικές ανωμαλίες της ΚΚΦ σύμφωνα με την κάτωθεν κατάταξη {125}, η οποία διαχωρίζει τις ανωμαλίες αυτές σε **τέσσερις κατηγορίες** :

A) ΑΝΩΜΑΛΗ ΦΛΕΒΙΚΗ ΑΠΟΧΕΤΕΥΣΗ

A1) ΚΚΦ που εκβάλλει στον αριστερό κόλπο

A2) Εκβολή πνευμονικών φλεβών στην ΚΚΦ (πλήρης ή μερική)

A3) Ανωμαλία Abernethy: εκβολή πυλαίας φλέβας στην ΚΚΦ

B) ΔΙΑΜΑΡΤΙΕΣ ΤΗΣ ΔΙΑΠΛΑΣΕΩΣ

B1) Διακοπή της ΚΚΦ

B2) Αγενεσία της υπονεφρικής ΚΚΦ

Γ) ΑΔΥΝΑΜΙΑ ΥΠΟΣΤΡΟΦΗΣ ΚΑΙ ΠΑΡΑΜΟΝΗ ΕΜΒΡΥΙΚΩΝ ΣΤΕΛΕΧΩΝ

Γ1) Διπλασιασμός της ΚΚΦ

Γ2) Περιαορτική αριστερή νεφρική φλέβα

Δ) ΣΥΝΔΥΑΣΜΟΣ ΑΙΤΙΟΠΑΘΟΓΕΝΕΤΙΚΩΝ ΜΗΧΑΝΙΣΜΩΝ

Δ1) Αριστερή ΚΚΦ

Δ2) Οπισθοκοιλικός ουρητήρας

Δ3) Οπισθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα

3.1 ΑΝΩΜΑΛΗ ΦΛΕΒΙΚΗ ΑΠΟΧΕΤΕΥΣΗ

Στην πρώιμη εμβρυϊκή ζωή υπάρχει επικοινωνία μεταξύ της αναπτυσσόμενης καρδιάς και των κυκλοφορικών φλεβικών συστημάτων, δηλαδή πυλαίας, της πνευμονικής και της συστηματικής κυκλοφορίας. Καθώς η εμβρυογένεση εξελίσσεται δύναται να προκύψουν ανωμαλίες στην φλεβική αποχέτευση ως αποτέλεσμα ανώμαλης υποστροφής ή ανώμαλων δικτυακών επικοινωνιών.

3.1.1 ΚΚΦ που εκβάλλει στο αριστερό κόλπο

Η εκβολή της ΚΚΦ στον αριστερό κόλπο αντί στο δεξιό είναι μία εξαιρετικά σπάνια συγγενής ανωμαλία με μάλλον άγνωστη συχνότητα. Στα περισσότερα περιστατικά υπάρχει συνήθως υπάρχει μία μεγάλη δεξιά βαλβίδα του φλεβώδους κόλπου, η ευσταχιανή βαλβίδα, που συνυπάρχει με έλλειμμα του κολπικού διαφράγματος ή ανοικτό ωοειδές τρήμα. Η κατάσταση αυτή οδηγεί σε διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά και συνεπώς την εμφάνιση κυάνωσης.{54}

Στην πρώιμη εμβρυϊκή ζωή, η δεξιά και αριστερή βαλβίδα διαχωρίζουν το φλεβώδη κόλπο από το πρωτογενές κολπικό διάφραγμα. Η αριστερή βαλβίδα ενώνεται με το αναπτυσσόμενο κολπικό διάφραγμα. Στη συνέχεια επέρχεται ενσωμάτωση του φλεβώδους κόλπου στο δεξιό κόλπο και η δεξιά βαλβίδα συρρικνώνεται. Το αρχικό τμήμα της μετατρέπεται στην τελική ακρολοφία

(crista terminalis), την ευσταχιανή βαλβίδα και τη βαλβίδα του στεφανιαίου κόλπου (Thebesian valve). Όταν όμως επισυμβεί παθολογική υποστροφή της δεξιάς βαλβίδας δημιουργείται μία ευμεγέθους ευσταχιανή βαλβίδα και έτσι η φλεβική επιστροφή εκτρέπεται από την ΚΚΦ στον αριστερό κόλπο μέσω ενός ανοικτού ωειδούς τρήματος.^{{55}{56}{57}}

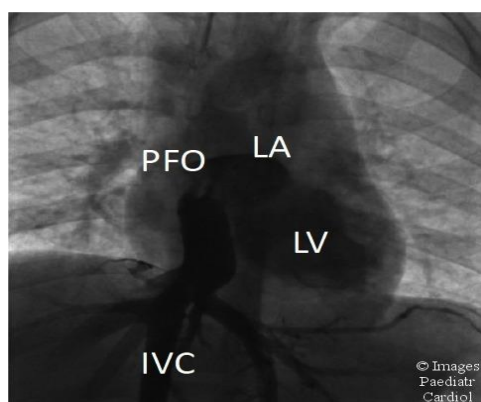
Οι ασθενείς φέροντες αυτή την ανατομική ανωμαλία μπορεί να είναι ασυμπτωματικοί ή να εκδηλώνουν κυάνωση, δύσπνοια και επεισόδια εμβολών.

Αποτελεί πρόκληση η πρόσβαση στον δεξιό κόλπο από τη μηριαία φλέβα καθώς και στην ΚΚΦ μέσω της σφαγίτιδας. Η επιδιόρθωση της συγγενούς αυτής ανωμαλίας, εφόσον είναι απαραίτητη, είναι χειρουργική. Σε παρουσία του κολπικού διαφράγματος, η επιδιόρθωση επιτυγχάνεται προσεγγίζοντας την ΚΚΦ από τα δεξιά, διατέμνοντας το διάφραγμα, κατευθύνοντας την αιματική ροή προς τα δεξιά και συρράπτοντας τις άκρες του διατεμνηθέντος διαφράγματος στα πλάγια τοιχώματα της ΚΚΦ. Εάν το κολπικό διάφραγμα απουσιάζει, η αιματική ροή οδηγείται προς το δεξιό κόλπο ανακατασκευάζοντας το κολπικό διάφραγμα επί τα αριστερά του τρήματος της ΚΚΦ.^{{58}{59}{60}}



Εικόνα 3.1.1.1. Διοισοφάγειο ηχοκαρδιογράφημα. Σύνδεση ΚΚΦ και αριστερού κόλπου. Φυσαλίδες αέρα οδηγούνται στον αριστερό κόλπο μέσω της παραμένουσας ευσταχιανής βαλβίδας. RA: δεξιός κόλπος, LA: αριστερός κόλπος

Genoni M, Jenni R, Vogt P, Germann R, Turina M. Drainage of the inferior vena cava to the left atrium. The Annals of Thoracic Surgery.



Εικόνα 3.1.1.2. Αγγειογραφία. Ο καθετήρας εισέρχεται διά της ΚΚΦ στον αριστερό κόλπο. Η ΚΚΦ, μετά την εκβολή σε αυτή των ηπατικών φλεβών, εκβάλλει στον αριστερό κόλπο μέσω ενός ανοικτού ωειδούς τρήματος (PFO). LA: αριστερός κόλπος, LV: αριστερή κοιλία, IVC: ΚΚΦ

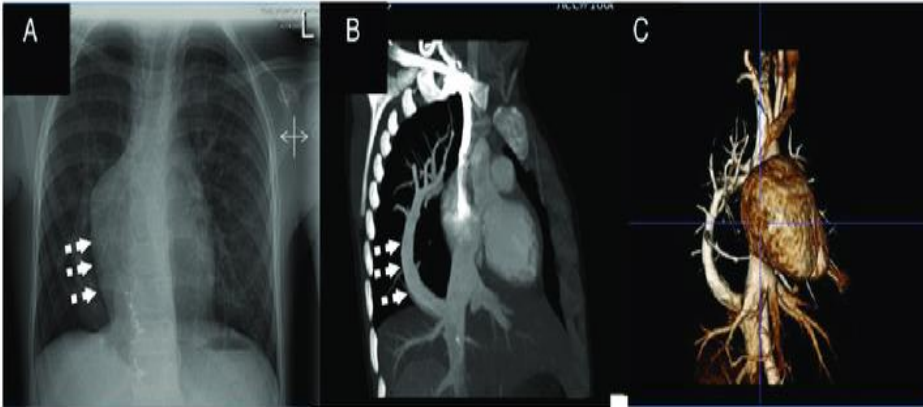
Shiina Y, Slavik S, Uemura H, McCarthy KP et al. The inferior caval vein draining into the left atrial cavity-a rare case. Images Paediatr Cardio. 2011 Oct-Dec;13(4): 3-5

3.1.2 Εκβολή πνευμονικών φλεβών στην ΚΚΦ (πλήρης ή μερική)

Η ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών στην ΚΚΦ μπορεί να είναι πλήρης ή μερική. Κατά την εμβρυογένεση, η φλεβική επιστροφή από τους εμβρυικούς πνεύμονες οδηγείται μέσω ενός σπλαγχνικού πλέγματος σε επικοινωνία με τις κύριες, τις ομφαλικές και τις λεκιθικές φλέβες. Κατόπιν υποστροφών φλεβικών στελεχών δημιουργούνται οι φυσιολογικές πνευμονικές φλέβες που εκβάλλουν στον αριστερό κόλπο. Στην περίπτωση όμως που η φλεβική επικοινωνία μέσω του σπλαγχνικού και των υπολοίπων πρόωρων φλεβικών συστημάτων παραμείνει, τότε δημιουργούνται ανώμαλες συνδέσεις και επικοινωνίες, μία εκ των οποίων είναι η ανώμαλη εκβολή στην ΚΚΦ.^{{61}{62}{63}}

Στη μερική εκβολή των πνευμονικών φλεβών στην ΚΚΦ, τουλάχιστον μία πνευμονική φλέβα εκβάλλει στη συστηματική κυκλοφορία, συμπεριλαμβανομένου της ΚΚΦ.^{{64}{65}}

Αξίζει να αναφερθεί το «Σύνδρομο γιαταγανίου» (Scimitar syndrome). Πρόκειται για ένα σπάνιο σύνδρομο μερικής εκβολής πνευμονικής φλέβας στην ΚΚΦ σε συνδυασμό με υποπλασία πνεύμονος και της δεξιάς συνήθως πνευμονικής αρτηρίας. Χαρακτηριστικό είναι το «scimitar sign» σε αγγειογραφία, το οποίο αντιστοιχεί στην πνευμονική φλέβα που κατέρχεται του διαφράγματος για να συνενωθεί με την ΚΚΦ. Το σύνδρομο εκδηλώνεται με ένα μεγάλο φάσμα κλινικών εκδηλώσεων όπως κυάνωση, καθυστερημένη ανάπτυξη, αιμόπτυση, πνευμονική υπέρταση, καρδιακή ανεπάρκεια ακόμα και, σπανιότερα, χωρίς κανένα σύμπτωμα.^{{66}{67}{68}}



Εικόνα 3.1.2 Ανώμαλη εκβολή δεξιάς πνευμονικής φλέβας στην ΚΚΦ με «σημείο γιαταγανίου» (scimitar sign) σε απλή ακτινογραφία θώρακος (Α) και σε CT θώρακος (Β και C).

Babu-Narayan S, Giannakoulas G, Valente A M, Li W. Imaging of congenital heart disease in adults.

3.1.3 Ανωμαλία ABERNETHY: εκβολή της πυλαίας φλέβας στην ΚΚΦ

Πρόκειται επίσης για μία σπάνια ανατομική ανωμαλία στην οποία η πυλαία φλέβα εκβάλλει στην ΚΚΦ. Φέρει το όνομα του John Abernethy, ο οποίος ήταν ο πρώτος που περιέγραψε πλήρη απουσία πυλαίας φλέβας με κοιλομεσεντερική διαφυγή, το 1793.

Κατά την 5^η εβδομάδα της κύησης, η πυλαία φλέβα απαρτίζεται κεφαλικά από ένα τμήμα της δεξιάς προηπατικής λεκιθικής φλέβας και ουραίως από την αριστερή λεκιθική. Τόσο η ΚΚΦ όσο και η πυλαία προέρχονται από τη δεξιά λεκιθική φλέβα. Το προαναφερθέν κεφαλικό μέρος της προηπατικής λεκιθικής φλέβας διακόπτεται από αρχέγονο ηπατικό ιστό με αποτέλεσμα το κεφαλικό τμήμα της πυλαίας φλέβας να υποστρέφει. Εάν αυτό δε συμβεί έχουμε την εμφάνιση της ανωμαλίας Abernethy. Ένα άλλος μηχανισμός που οδηγεί

επίσης στην ανωμαλία αυτή ,πιστεύεται από κάποιους συγγραφείς ότι μπορεί να είναι, η ώθηση της αιματικής ροής στην αριστερή ομφαλική φλέβα μέσω της αριστερής και στη συνέχεια της δεξιάς λεκιθικής φλέβας και κατόπιν στην καρδιά.{69}

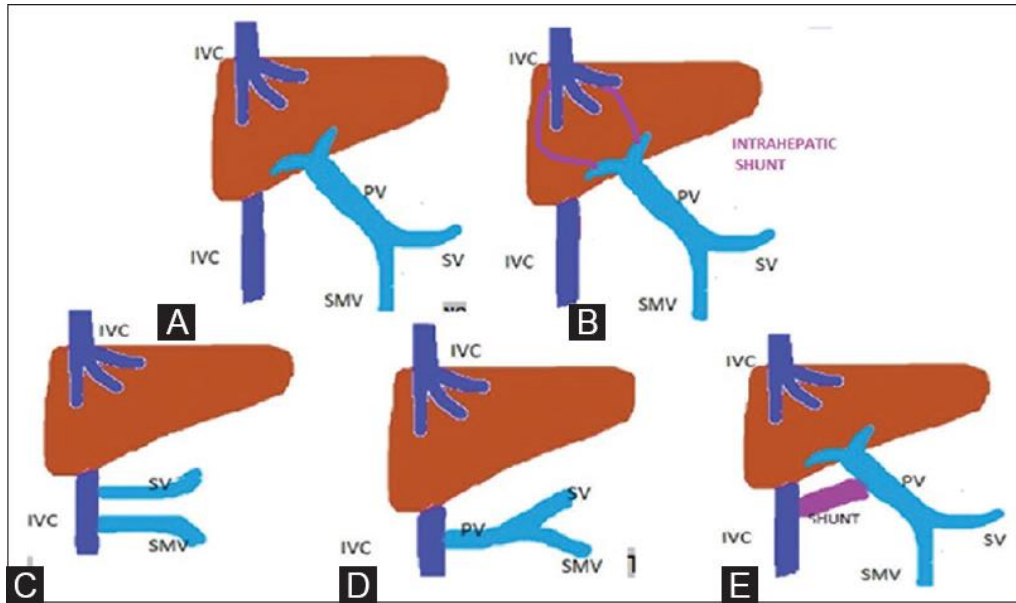
Η ανωμαλία Abernethy διαιρείται σε δύο τύπους, τον *τύπο 1* στον οποίο υπάρχουν τελικοτελικές αναστομώσεις και τον *τύπο 2* στον οποίο υπάρχουν πλαγιοπλάγιες αναστομώσεις. Στον *τύπο 1* υπάρχει πλήρης απουσία της πυλαίας φλέβας με αποτέλεσμα πλήρη εκτροπή της πυλαίας κυκλοφορίας στη συστηματική κυκλοφορία (ΚΚΦ, νεφρικές φλέβες ή λαγόνιες φλέβες) και διαχωρίζεται περαιτέρω σε *τύπο 1^α* και *τύπο 1β*. Στον *1^α* η άνω μεσεντέριος φλέβα και η σπληνική φλέβα εκβάλλουν ξεχωριστά σε φλέβες της συστηματικής κυκλοφορίας ενώ στον *τύπο 1β* η άνω μεσεντέριος φλέβα και η σπληνική φλέβα συνενώνονται σε μία βραχεία εξωηπατική πυλαία φλέβα πριν εκβάλλουν σε μία από τις προαναφερθείσες φλέβες της συστηματικής κυκλοφορίας. Στον *τύπο 2* παραμένει μία υποπλαστική πυλαία φλέβα και υπάρχει πυλαιοσυστηματική εξωηπατική πλαγιοπλάγια αναστόμωση.

Ο *τύπος 1* εμφανίζεται καθ' υπεροχήν στις γυναίκες και αφορά τελικοτελικά shunts στην ΚΚΦ, τις νεφρικές φλέβες και τις λαγόνιες φλέβες. Σχετίζεται με πολλές άλλες συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς, του γαστρεντερικού και του ουρογεννητικού συστήματος καθώς και με αυξημένη πιθανότητα για ηπατοκυτταρικό καρκίνο.{69}{70}

Ο *τύπος 2* εμφανίζεται καθ' υπεροχήν στους άνδρες και αφορά πλαγιοπλάγια shunts στην ΚΚΦ.

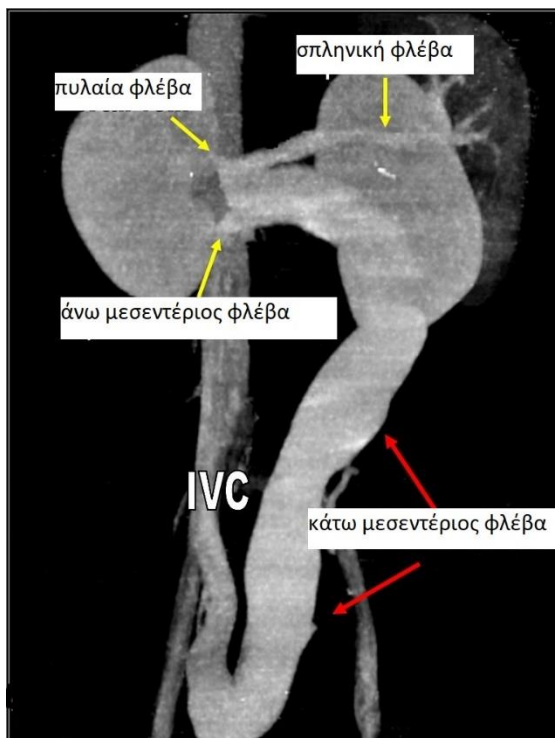
Αμφότεροι οι τύποι σχετίζονται με ηπατική συμφόρηση και κίρρωση, ηπατική εγκεφαλοπάθεια, ηπατοπνευμονικό σύνδρομο.

Ο *τύπος 1* θεραπεύεται μόνο με μεταμόσχευση ήπατος ενώ χειρουργικές και επεμβατικές μέθοδοι μπορούν να καταργήσουν την πυλαιοσυστηματική αναστόμωση, στον *τύπο 2*.{71}{72}



Εικόνα 3.1.3.1. Ανωμαλία Abernethy. **A:** φυσιολογική ανατομία, **B:** ενδοηπατική επικοινωνία, **C:** Τύπος 1^α, άνω μεσεντέριος και σπληνική φλέβα εκβάλλουν ξεχωριστά και απευθείας στην ΚΚΦ, **D:** Τύπος 1β, συνένωση άνω μεσεντερίου και σπληνικής φλέβας σε μία βραχεία πυλαία και εκβολή αυτής στην ΚΚΦ, **E:** Τύπος 2, επικοινωνία πυλαίας και ΚΚΦ

Ghuman S, Gupta S, Buxi T B S, Rawat K et al. The Abernethy malformation-myriad imaging manifestations of a single entity. *Indian J Radiol Imaging.* 2016 Jul-Sep; 26(3): 364-372.



Εικόνα 3.1.3.2. Τύπος 1^α Abernethy: αγενεσία της πυλαίας φλέβας, η άνω μεσεντέριος και η σπληνική φλέβα εκβάλλουν ξεχωριστά σε φλέβα συστηματικής κυκλοφορίας, εδώ σε μία διατεταμένη κάτω μεσεντέριο φλέβα η οποία με τη σειρά της εκβάλλει στη δεξιά κοινή λαγόνιο φλέβα.

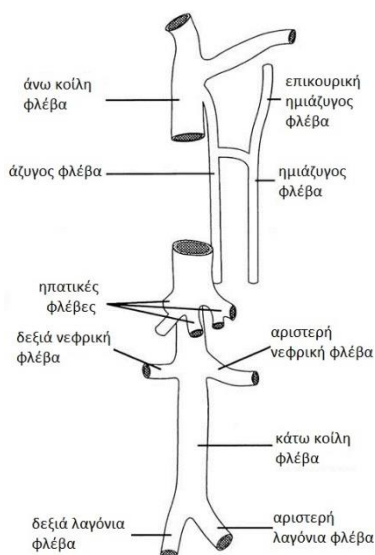
(Radiopaedia)

3.2 ΔΙΑΜΑΡΤΙΕΣ ΤΗΣ ΔΙΑΠΛΑΣΕΩΣ

3.2.1 Διακοπή της ΚΚΦ

Η διακοπή της συνέχειας της ΚΚΦ και η συνέχειά της ως επί το πλείστον ως αζύγου είναι μία σπάνια αγγειακή ανωμαλία με συχνότητα εμφάνισης 0.2-3% όταν δεν συνοδεύεται από άλλη ανατομική ανωμαλία και 0.6 % όταν συνδυάζεται με άλλες, καρδιακές κυρίως, συγγενείς ανωμαλίες.{79}

Το κάτωθεν του ήπατος τμήμα της ΚΚΦ είναι σχηματισμένο φυσιολογικά (προερχόμενο από τη δεξιά λεκιθική φλέβα). Η απουσία του ηπατικού τμήματος της ΚΚΦ οφείλεται σε αποτυχία της δεξιάς υποκύριας-ηπατικής αναστόμωσης και ατροφία της δεξιάς υποκύριας φλέβας. Έτσι το αίμα εκτρέπεται από την υπο-επικύριο αναστόμωση στην άζυγο φλέβα.{75}{76}{77}{81}{86}{87}{88} Ακόμη σπανιότερα η ΚΚΦ εφόσον βρίσκεται επί τα αριστερά δύναται να συνεχίζεται ως ημιάζυγος.{73}{78}



Εικόνα 3.2.1.1. Διακοπή του υπηπατικού τμήματος της ΚΚΦ

Blanchard D, Sobel J, Hope J, Raisinghani A. Infrahepatic Interruption of the Inferior Vena Cava with Azygos Continuation: A Potential Mimicker of Aortic Pathology. JASE Volume 11, Issue 11, November 1998, 1078-1083.

Η διακοπή του ηπατικού τμήματος της ΚΚΦ και η συνέχειά της ως αζύγου ή ημιάζυγος συχνά συνδυάζεται με άλλες συγγενείς παθήσεις και σύνδρομα όπως πολυσπληνία, δεξιοκαρδία, αναστροφή σπλάγγχνων, ανωμαλίες της ΑΚΦ.{83}

Άτομα που φέρουν αυτή την ανατομική ανωμαλία μπορεί να είναι ασυμπτωματικά και να ανακαλύπτονται τυχαία είτε προγεννητικά,{80}{82} είτε στην παιδική ηλικία, είτε στην ενήλικη ζωή.{74}

Τις περισσότερες φορές εκδηλώνουν συμπτώματα σχετικά με άλλες συγγενείς ανωμαλίες που τα συνοδεύουν.{83}{84}{85} Έπισης υπάρχει

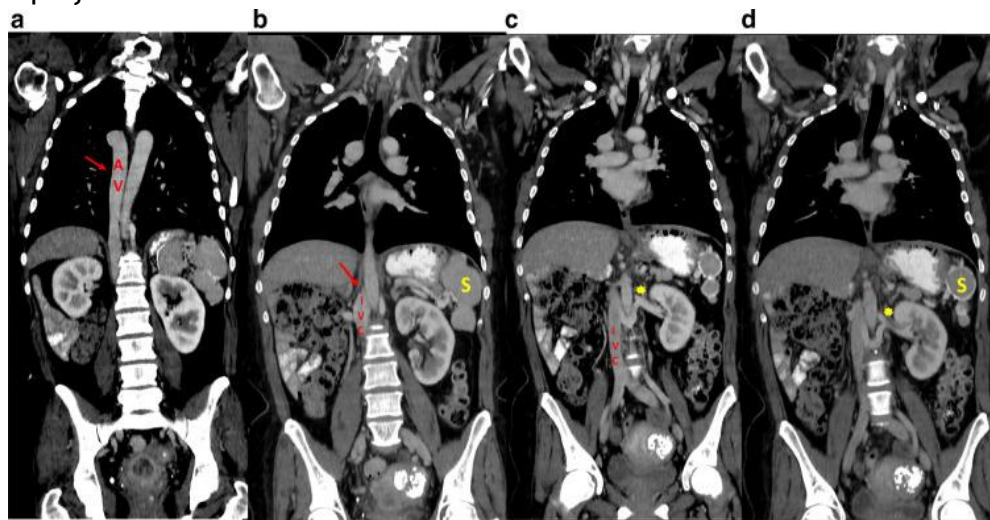
αυξημένη πιθανότητα για εν τω βάθει φλεβοθρόμβωση των κάτω άκρων.

Σίγουρα πάντως, η ασυνέχεια της φυσιολογικής

ΚΚΦ αποτελεί πρόβλημα σε καθετηριασμό της δεξιάς καρδιάς, δοκιμασίες ηλεκτροφυσιολογίας, τοποθέτηση φίλτρων στην ΚΚΦ και σε χειρουργικές επεμβάσεις του θώρακα και της κοιλίας.

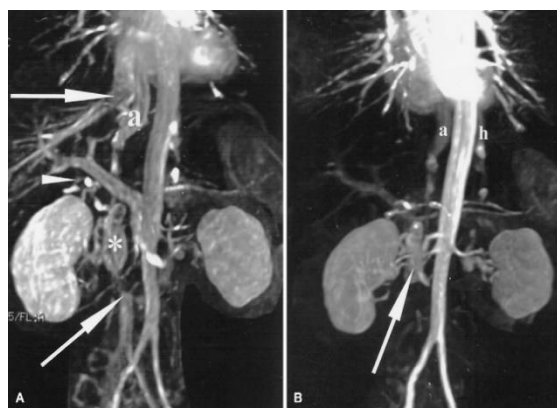
Σε αξονική ή μαγνητική τομογραφία ανευρίσκεται μία διατεταμένη άζυγος φλέβα και διατεταμένο μεσοθωράκιο και συχνά τίθεται η αρχικά λάθος διάγνωση ενός όγκου του μεσοθωρακίου.

Σε μεμονωμένη διακοπή της ΚΚΦ δε χρειάζεται ειδική θεραπεία, πρέπει πάντα όμως να αποκλείονται συνοδές συγγενείς ανωμαλίες και φυσικά η επιβεβαίωση της ύπαρξης μίας τέτοιας ανωμαλίας θα επηρεάσει τον προγραμματισμό χειρουργικών επεμβάσεων και άλλων επεμβατικών πράξεων.



Εικόνα 3.2.1.2. Διατεταμένη άζυγος φλέβα σε συνέχεια μίας διακεκομμένης υπηπατικής ΚΚΦ (βέλη σε α και b). Παρατηρείται επίσης διπλασιασμός της αριστερής νεφρικής φλέβας που εκβάλλει στην ΚΚΦ (αστεράκι). Συνύπαρξη μικρών σπληνών (πολυσπληνία)(S) οπισθίως του στομάχου. (πολυτομική CT)

Mandato Y, Pecorano C, Gagliardi G, Tecame M. Azygos and hemiazygos continuation: An occasional finding in emergency department. *Radiology Case Reports*, Volume 14, Issue 9, September 2019, Pages 1063-1068



Εικόνα 3.2.1.3. MRA (Μαγνητική Αγγειογραφία) Απουσία της υπηπατικής ΚΚΦ (μεταξύ βελών στην Α) και φλεβική επιστροφή μέσω της αζύγου (α) και της ημιαζύγου φλέβας (h). Η παράπλευρη φλέβα (αστερίσκος στην Α και βέλος στη Β) και η υπόλοιπη ΚΚΦ ανευρίσκονται στη μεσότητα της πύλης του δεξιού νεφρού. Πολλαπλές νεφρικές φλέβες εκβάλλουν στην παράπλευρη φλέβα. Η κεφαλή του βέλους στην Α δείχνει το παράπλευρο αναστομωτικό φλεβικό δίκτυο που εξασφαλίζει τη φλεβική επιστροφή μέσω του συστήματος αζύγου/ημιαζύγου.

Yilmaz E, Gulcu A, Sal S, Obuz F. Interruption of the inferior vena cava with azygos/hemiazygos continuation accompanied by distinct renal vein anomalies: MRA and CT assessment. *Abdominal Imaging*, May 2003, Vol 28, Issue 3, 0392-0394.

3.2.2 Αγενεσία της υπονεφρικής ΚΚΦ

Η αγενεσία της υπονεφρικής ΚΚΦ είναι μία εξαιρετικά σπάνια ανωμαλία που απαντάται με συχνότητα 0.0005-0.001%.^{90} αν και δεν υπάρχουν επίσημα στατιστικά στοιχεία. Η παθολογία αυτή θεωρείται ότι οφείλεται σε αδυναμία ανάπτυξης των πρόσθιων κύριων και των επικύριων φλεβών, με διατήρηση του άνωθεν των νεφρών τμήμα της ΚΚΦ. Είναι αμφιλεγόμενο εάν πρόκειται, βέβαια, για αληθή εμβρυολογική ανωμαλία ή εάν αφορά αποτέλεσμα ενδομητριάκης ή περιγεννητικής θρόμβωσης της ΚΚΦ.^{{92}{93}{94}}

Οι ασθενείς μπορεί να είναι ασυμπτωματικοί, τις περισσότερες φορές όμως, η διάγνωση τίθεται, είτε λόγω εν τω βάθει φλεβοθρόμβωσης σε νεανική ηλικία,^{{89}{91}{95}} είτε κατά τη διάρκεια διερεύνησης παρασπονδυλικής μάζας λόγω του διατεταμένου παράπλευρου δικτύου. Συχνά εμφανίζουν κίρσους και χρόνια έλκη φλεβικής στάσης καθώς και διατεταμένες φλέβες στο κοιλιακό τοίχωμα. Η θρόμβωση περιλαμβάνει δε συχνά και τις λαγόνιες φλέβες ενώ άλλα κοινά συμπτώματα είναι το κοιλιακό άλγος και το άλγος στην οσφύ.^{95} Η φλεβική επιστροφή επιτυγχάνεται μέσω πλούσιου παράπλευρου δικτύου καθώς και με το σύστημα αζύγου/ημιαζύγου.^{96}



Εικόνα 3.2.2.1. Αγενεσία υπονεφρικής ΚΚΦ

Gupta A, Kumar S, Kothari S. Congenital absence of infrarenal inferior vena cava and deep veins of the lower limbs: a case report. Journal of Medical Case Reports, Aug 2016.



Εικόνα 3.2.2.2 Αγενεσία ΚΚΦ. (Α)Οίδημα, δερματίτις, τροφικές αλλοιώσεις λόγω χρόνιας φλεβικής στάσης.(Β) Διατεταμένα οπισθοπεριτοναϊκά αγγεία (βέλη) πέριξ της αορτής (αστερίσκος) και των ουρητήρων (μαύρες κεφαλές βελών). Διατεταμένη κάτω μεσεντέριος φλέβα (αναστόμωση συστηματικού φλεβικού συστήματος και πυλαίας). Διατεταμένα επιφανειακά παράπλευρα αγγεία (λευκές κεφαλές βελών).

Ho A, Mizubuti G, Chung A. Congenital absence of the inferior vena cava. Can J Anesth, DEC 2018

3.3 ΑΔΥΝΑΜΙΑ ΥΠΟΣΤΡΟΦΗΣ ΚΑΙ ΠΑΡΑΜΟΝΗ ΕΜΒΡΥΪΚΩΝ ΣΤΕΛΕΧΩΝ

3.3.1 Διπλασιασμός της ΚΚΦ

Η συγκεκριμένη ανατομική ανωμαλία αποτελεί αποτέλεσμα της αδυναμίας υποστρόφης της αριστερής επικύριας φλέβας και ως εκ τούτου παραμονή και των δύο επικύριων φλεβών. Απαντάται σε συχνότητα 0.2-3% στο γενικό πληθυσμό ενώ διεγχειρητικά στο 0.2-0.6%.^{{98}{100}}

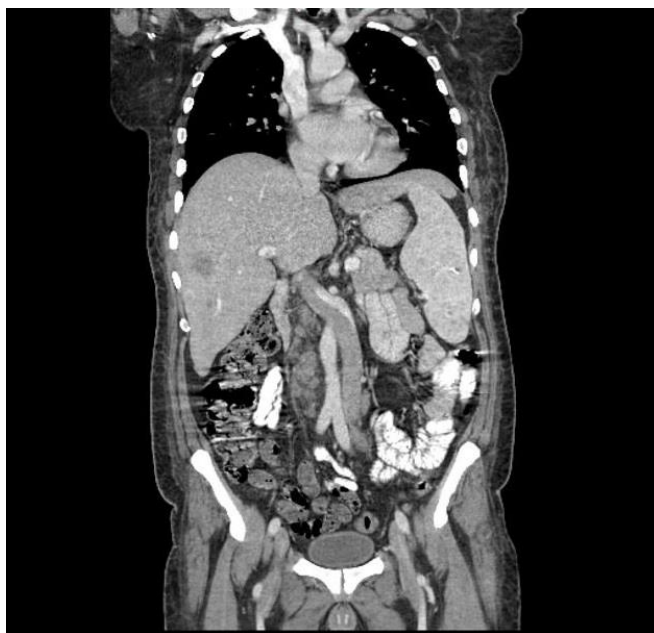
Συνοδεύεται συχνά με άλλες συγγενείς ανωμαλίες όπως ο πεταλοειδής νεφρός, η οπισθοαορτική νεφρική φλέβα, οι πολυκυστικοί νεφροί με συνοδό στένωση της πυελοουρητηρικής συμβολής, η κλοάκη και άλλες ανατομικές ανωμαλίες. Ανευρίσκεται συχνά κατά τη διερεύνηση ανατομικών ανωμαλιών του ουρογεννητικού συστήματος.^{97}

Ιστορικά, το πρώτο καταγεγραμμένο περιστατικό με τη συγκεκριμένη ανωμαλία αφορά νεκροτομικό υλικό ενός άνδρα, από τον Lucas, στο Λονδίνο, το 1916.^{99}

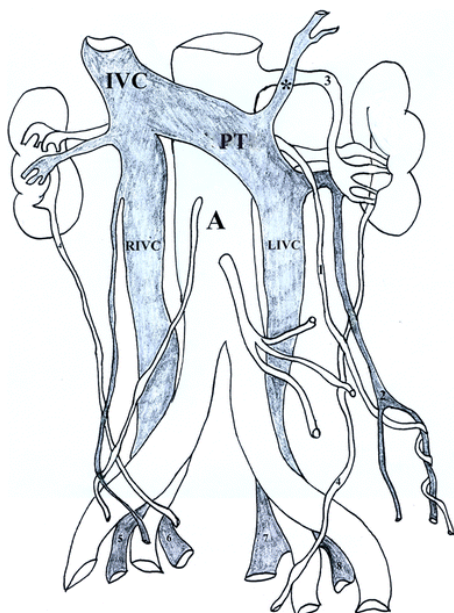
Η παθολογία αυτή συχνά μπερδεύεται με ανεύρυσμα της κοιλιακής αορτής, λεμφαδενική μάζα , διατεταμένο αριστερό πυελοκαλυκικό σύστημα ή μετατόπιση της ΚΚΦ.^{{97}{98}}

Χρειάζεται εξαιρετική προσοχή σε χειρουργεία του οπισθοπεριτοναϊκού χώρου ή σε τοποθέτηση κεντρικών φλεβικών καθετήρων.

Δεν είναι σπάνια τα περιστατικά πνευμονικής εμβολής κατόπιν τοποθέτησης φίλτρου στην ΚΚΦ και είναι επιτακτική η ανάγκη τοποθέτησης φίλτρων και στις δύο ΚΚΦ, στην υπερνεφρική ΚΚΦ ή η πραγματοποίηση εμβολισμού στην ΚΚΦ με τη μικρότερη διάμετρο.^{{101}{102}}

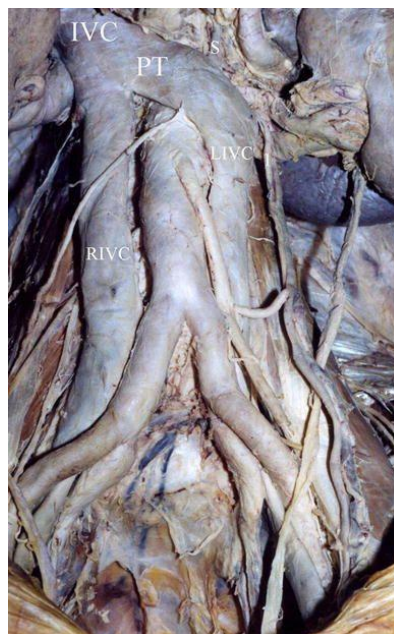


Εικόνα 3.3.1.1. Διπλή ΚΚΦ
(Radiopaedia)



Εικόνα 3.3.1.2. Διπλασιασμός ΚΚΦ

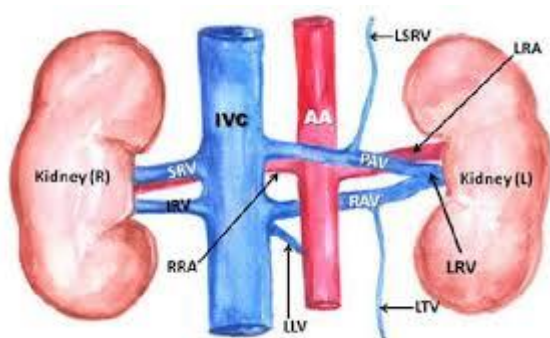
Natsis K, Apostolidis S, Noussios G, Papathanasiou E. Duplication of the inferior vena cava: anatomy, embryology and classification proposal. *Anatomical Science International*, March 2010, Vol 85, Issue 1, 56-60.



Εικόνα 3.3.1.3. Διπλασιασμός ΚΚΦ,
φωτογραφία από πτωματικό υλικό.

3.3.2 Περιαορτική Αριστερή Νεφρική Φλέβα

Η περιαορτική αριστερή νεφρική φλέβα είναι μια συγγενής ανωμαλία που προκύπτει κατά την εμβρυολογική ανάπτυξη της ΚΚΦ συχνά δε, συνδυάζεται με αγενεσία αυτής. Αναστομώσεις μεταξύ κλάδων των υποκύριων και επικύριων φλεβών οδηγούν στο σχηματισμό φλεβικού δικτύου πέριξ της κοιλιακής αορτής. Το κοιλιακό τμήμα αυτού του δικτύου παραμένει ως η φυσιολογική αριστερή νεφρική φλέβα, ενώ το ραχιαίο τμήμα του φυσιολογικά υποστρέφει. Η παραμονή αντί της υποστροφής του ραχιαίου τμήματος οδηγεί στο σχηματισμό υπεράριθμης η επικουρικής περιαορτικής αριστερής νεφρικής φλέβας, ανωμαλία με ποσοστό εμφάνισης 1,5 έως 16 %. {103}{104}



Εικόνα 3.3.2.1. Περιαορτική αριστερή νεφρική φλέβα

LRV: αριστερή νεφρική φλέβα, LSRV: αριστερή επινεφριδική φλέβα, PAV: εμπροσθοαορτική φλέβα, RAV: οπισθοαορτική φλέβα, LLV: 3^η αριστερή οσφυϊκή φλέβα, SRV: άνω νεφρική φλέβα, IRV: κάτω νεφρική φλέβα, LTV: αριστερή σπερματική φλέβα, RRA: δεξιά νεφρική αρτηρία, LRA: αριστερή νεφρική αρτηρία, IVC: ΚΚΦ, AA: κοιλιακή αορτή

Naveen K, Satheesha NB, Mohandas R, Ashwini AP et al. Circumaortic Left Renal Vein and Double Right Renal Vein: A Case Report. Journal of Surgical Academia 2015; 5(1): 64-67

Η συμπίεση της νεφρικής αυτής φλέβας από την αορτή οδηγεί στην εμφάνιση του *συνδρόμου του << καρυοθραύστη >>* (*nutcracker's syndrome*) που εκδηλώνεται με αιματοουρία , λευκωματοουρία και υπέρταση.{105}

Όπως και στις προηγούμενες αναφερθείσες αγγειακές ανωμαλίες, η απεικονιστική εικόνα ομοιάζει με λεμφαδενοπάθεια, στη διαφοροδιάγνωση της οποίας ανευρίσκεται η ανωμαλία.{106}{107}

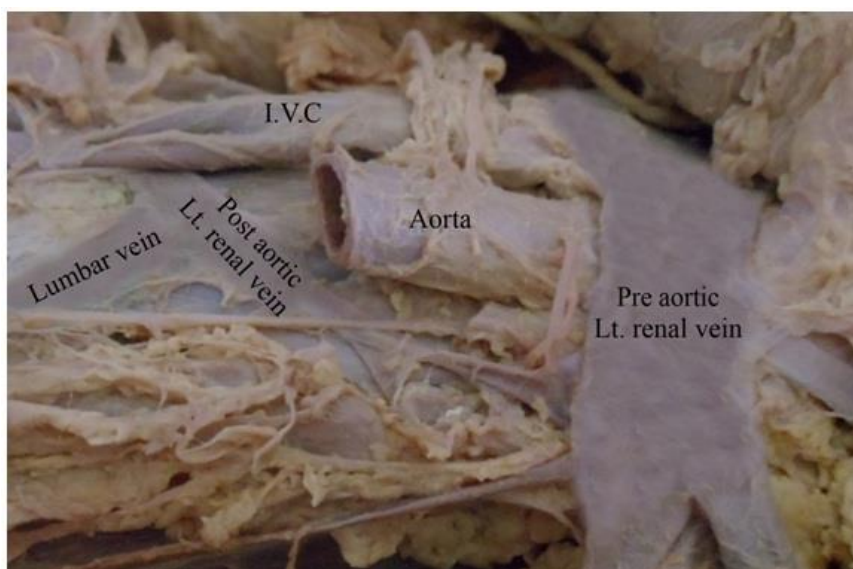
Είναι απαραίτητη η γνώση της παρουσίας της συγκεκριμένης αγγειακής ανωμαλίας για σχεδιασμό χειρουργείου νεφρεκτομής προς αποφυγή θανάσιμης αιμορραγίας. Μεγάλη προσοχή χρειάζεται επίσης κατά τον καθετηριασμό της νεφρικής φλέβας, ενώ επιτακτική είναι η ανάγκη τοποθέτησης φίλτρου στην ΚΚΦ , με πιο εύκολη την τοποθέτηση ενός

φίλτρου στην υπερνεφρική ΚΚΦ και από ένα φίλτρο σε κάθε λαγόνιο φλέβα.{108}



Εικόνα 3.3.2.2. Περιαορτική αριστερή νεφρική φλέβα σε ευελόντρια δότρια νεφρού. Η κεφαλή του βέλους δείχνει το εμπροσθοαορτικό σκέλος της νεφρικής φλέβας και το βέλος το οπισθοαορτικό σκέλος.

Kumar S, Neyaz Z, Gupta A. The Utility of 64 Channel Multidetector CT Angiography for Evaluating the Renal Vascular Anatomy and Possible Variations: a Pictorial Essay. Korean Journal of Radiology. Apr 2010, 11(3):346-354



Εικόνα 3.3.2.3. Περιαορτική αριστερή νεφρική φλέβα. Φωτογραφία από πτωματικό υλικό.

Lumbar vein: οσφυϊκή φλέβα, Post aortic Lt. renal vein: οπισθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα, Pre aortic Lt. renal vein: εμπροσθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα, Aorta: αορτή, IVC: ΚΚΦ.

Panagar A, Subhash R, Suresh B.S, Nagaraj D.N. Circumaortic Left Renal Vein-A Rare Case Report. J Clin Diagn Res. 2014 Mar; 8(3): 111-112

3.4 ΣΥΝΔΥΑΣΜΟΣ ΑΙΤΙΟΠΑΘΟΓΕΝΕΤΙΚΩΝ ΜΗΧΑΝΙΣΜΩΝ

Οι παρακάτω ανατομικές αγγειακές ανωμαλίες είναι αποτέλεσμα είτε αδυναμίας ανάπτυξης συγκεκριμένων φλεβικών συστημάτων είτε αποτυχίας υποστροφής τους.

3.4.1 Αριστερή ΚΚΦ ή μετάθεση της ΚΚΦ

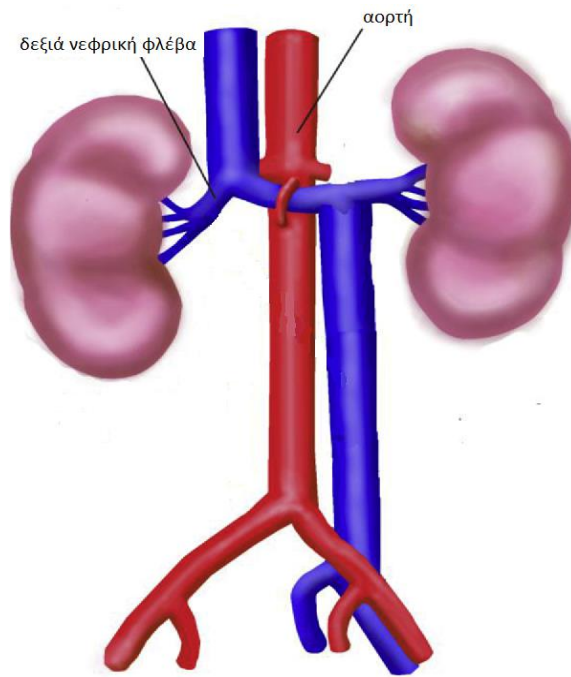
Η αριστερή ΚΚΦ οφείλεται σε παραμονή αντί της υποστροφής της αριστερής επικύριας φλέβας με σύγχρονη υποστροφή της δεξιάς επικύριας φλέβας που φυσιολογικά θα σχημάτιζε τη δεξιά ΚΚΦ.

Η ανατομική αυτή παραλλαγή είναι η δεύτερη πιο συχνή μετά το διπλασιασμό της ΚΚΦ και απαντάται σε ποσοστό 0.17-0.5% στο γενικό πληθυσμό. Η συνήθης πορεία της είναι αριστερή ανοδική έως τη συμβολή της με την αριστερή νεφρική φλέβα, στη συνέχεια, ως επί το πλείστον, προσθίως της αορτής και κατόπιν σχηματίζεται το φυσιολογικό δεξιό τμήμα της υπερνεφρικής ΚΚΦ. Σε εξαιρετικά σπάνιες περιπτώσεις, όλη η πορεία της ΚΚΦ βρίσκεται αριστερά, συνεχίζοντας ανοδικά ως ημιάζυγος φλέβα.

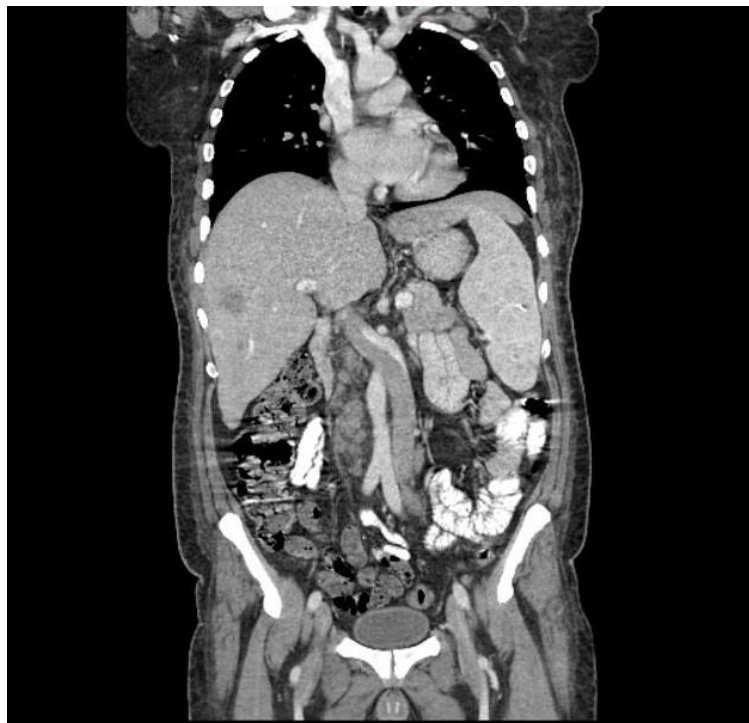
Η ανεύρεση της συγκεκριμένης παραλλαγής βρίσκεται συνήθως τυχαία σε απεικονιστικό έλεγχο με αξονική ή μαγνητική τομογραφία, ενώ συχνά συγγέεται αρχικώς με μάζα οπισθοπεριτοναϊκών λεμφαδένων, όγκους ή και διατεταμένες σπερματικές φλέβες.

Πρόκειται για παραλλαγή συμβατή απόλυτα με μία φυσιολογική ζωή, τις περισσότερες φορές κιάλας ασυμπτωματικής, δεν είναι σπάνια όμως η εκδήλωση πνευμονικής εμβολής λόγω εν των βάθει φλεβοθρόμβωσης.

Σε κάθε περίπτωση είναι πολύ χρήσιμη η γνώση της ύπαρξης μίας αριστερής ΚΚΦ πριν την πραγματοποίηση χειρουργικών επεμβάσεων στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο ούτως ώστε να αποφευχθούν ιατρογενείς αιμορραγικές κακώσεις.^{{109}{110}{111}}



Εικόνα 3.4.1.1 Μετάθεση της ΚΚΦ ή αριστερή ΚΚΦ

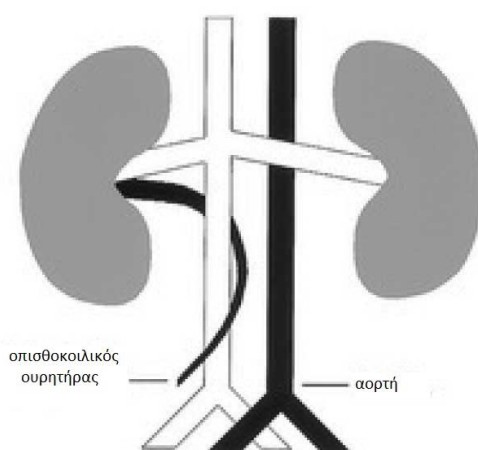


Εικόνα 3.4.1.2 . Αριστερή ΚΚΦ από το επίπεδο της συμβολής των κοινών λαγονίων φλεβών έως το επίπεδο εκβολής των νεφρικών φλεβών (Radiopaedia)

3.4.2 Οπισθοκοιλικός ουρητήρας

Ο οπισθοκοιλικός (retrocaval) ή αλλιώς περικοιλικός (circumcaval) ουρητήρας αποτελεί μία ουσιαστικά αγγειακή και όχι ουρητηρική ανωμαλία, καθώς η αιτιοπαθογένειά του έγκειται σε ανώμαλη ανάπτυξη της ΚΚΦ. Συγκεκριμένα, η ΚΚΦ σχηματίζεται φυσιολογικά από τη δεξιά επικύρια φλέβα. Στην περίπτωση όμως που η δεξιά υποκύριος φλέβα, η οποία βρίσκεται κοιλιακά, δεν υποστεί υποστροφή και οδηγηθεί αυτή σε σχηματισμό της ΚΚΦ, τότε ο ουρητήρας παγιδεύεται ραχιαίως αυτής. Πορεύεται οπισθίως και προς τη μέση γραμμή της ΚΚΦ, ενώ χαμηλότερα και προς τη συμβολή με την ουροδόχο κύστη, ακολουθεί πορεία πλάγια και δεξιά όπως ο φυσιολογικός ουρητήρας.{112}{113}

Πρόκειται για ανατομική ανωμαλία που πρώτη φορά περιγράφηκε το 1893, απαντάται καθ' υπερροχήν στους άνδρες με αναλογία 3:1 και σχεδόν πάντα παρουσιάζεται στον δεξιό ουρητήρα. Σε μεμονωμένες περιπτώσεις που ανευρέθη αριστερά, ήταν στα πλαίσια αναστροφής σπλάγχχνων και αριστερής ΚΚΦ. Ανεύρεται σε ποσοστό 0.06-0.17% στο γενικό πληθυσμό και δίνει συμπτωματολογία συνήθως την 4^η δεκαετία της ζωής. Αυτή περιλαμβάνει κοιλιακό άλγος, άλγος στην οσφύ και τη νεφρική χώρα, συμπτώματα λοιμώξεων του ουροποιητικού λόγω της χρόνιας στάσης των ούρων και σημεία υδρονέφρωσης και αποφρακτικής ουροπάθειας.{114}{115}



Εικόνα 3.4.2.1. Οπισθοκοιλικός ουρητήρας δεξιά

Gupta P, Khullar M, Sharma R, Singh R. A rare presentation of the Double Inferior Vena Cava with an Anomalous Retrocaval Right Ureter: Embryogenesis and Clinical Implications. JCDR 2013, March, Vol 7, Issue 3

Διακρίνεται σε δύο τύπους, τον *τύπο 1* που είναι ο συνηθέστερος και στον οποίο ο ουρητήρας λαμβάνει *σχήμα J ή δίκην αγκιστρίου*. Η απόφραξη βρίσκεται στο επίπεδο του λαγονοψοίτη μύος, σημείο στο οποίο ο ουρητήρας στρέφεται κεφαλικά πριν πορευτεί οπισθίως της ΚΚΦ. Στον *τύπο 2*, ο ουρητήρας περνά οριζοντίως οπισθίως της ΚΚΦ χωρίς να πραγματοποιεί γωνίωση και θεωρείται ότι δέχεται πίεση από τους οπισθοσπονδυλικούς μύες, προκαλείται δε μικρότερου βαθμού απόφραξη συγκριτικά με τον *τύπο 1*.



Εικόνα 3.4.2.2. Δεξιός οπισθοκοιλικός ουρητήρας με συνοδό διάταση του δεξιού πυελοκαλυκικού συστήματος (CT ουρογραφία)

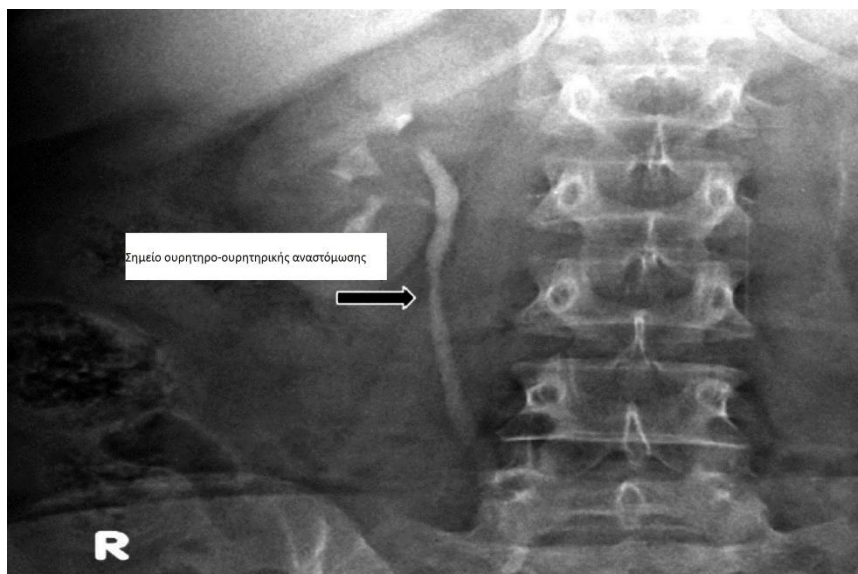
Agarwal S, Goel S, Sankhwar S, Garg G. Circumcaval



Α Εικόνα 3.4.2.3. Δεξιός οπισθοκοιλικός ουρητήρας δίκην αγκιστρίου ή σχήματος J

Hoffman C, Dyer R. The 'fish hook' sign of retrocaval ureter. *Abdominal Radiology*, Mar 2018, Vol 43, Issue 3, 755-757

Η θεραπεία έγκειται σε παρακολούθηση των ασυμπτωματικών ασθενών, σε χειρουργείο αποκατάστασης σε περίπτωση υδρονέφρωσης, ακόμα και σε νεφρεκτομή εάν ο αποφρακτικός νεφρός έχει χάσει τη λειτουργικότητά του. Η αποκατάσταση *κατά Harril* αποτελεί την επέμβαση εκλογής και περιλαμβάνει παράκαμψη ή εκτομή του απερισταλτικού τμήματος του ουρητήρα οπισθίως της ΚΚΦ και πυελοουρητηρική αναστόμωση.{116}{117}



Εικόνα 3.4.2.4. Ενδοφλέβια πυελογραφία αναδεικνύουσα το σημείο της ουρητηρο-ουρητηρικής αναστόμωσης 6 μήνες μετά το χειρουργείο και εξάλειψη της υδρονέφρωσης

Agarwal S, Goel S, Sankhwar S, Garg G. Circumcaval ureter/Retrocaval ureter. BMJ Case Reports, Volume2018

3.4.3 Οπισθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα

Κατά τη δημιουργία της ΚΚΦ δημιουργούνται διάφορα αναστομωτικά πλέγματα από τις επικύριες και υποκύριες φλέβες που περικυκλώνουν σαν κολάρο την κοιλιακή αορτή. Φυσιολογικά, το κοιλιακό τμήμα αυτού του περιαορτικού φλεβικού κολάρου παραμένει ως η φυσιολογική αριστερή νεφρική φλέβα, ενώ το ραχιαίο τμήμα αυτού υποστρέφει. Εάν όμως αντί να υποστρέψει, παραμείνει, τότε οδηγούμαστε στο σχηματισμό μίας αριστερής νεφρικής φλέβας η οποία πορεύεται οπισθίως της κοιλιακής αορτής.{118}{119}

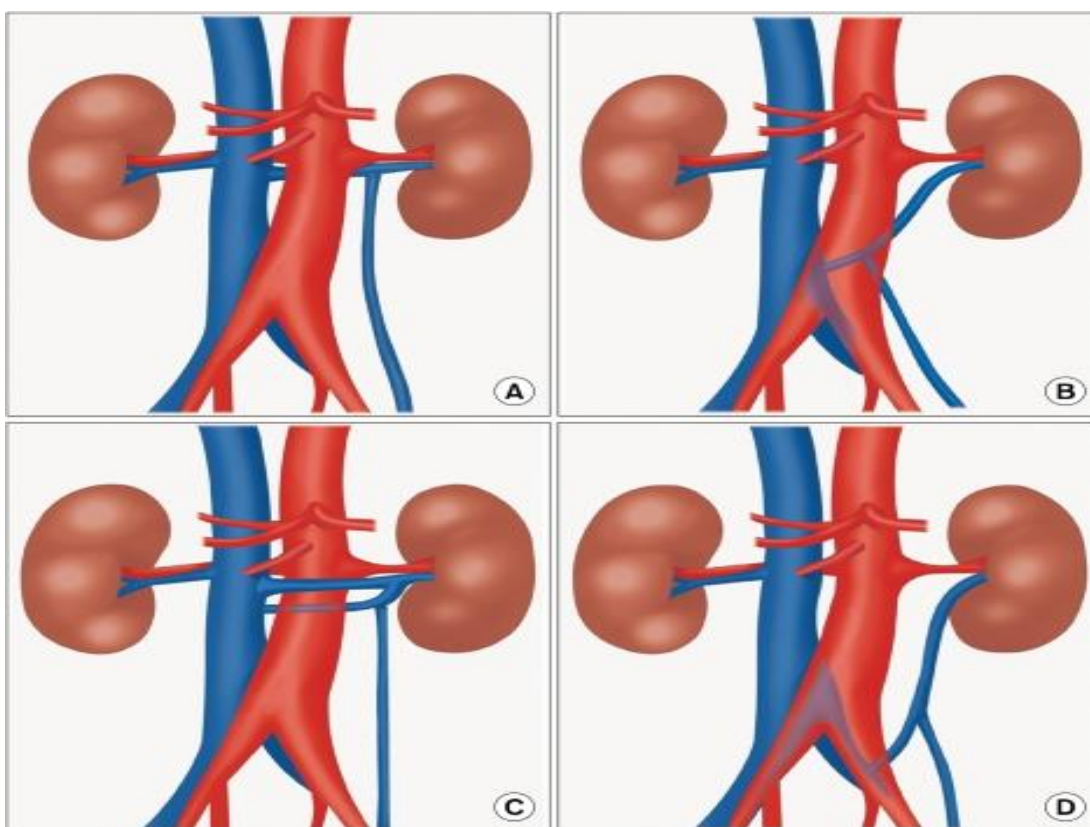
Μία οπισθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα απαντάται σε ποσοστό 0.8-3.7% και κατατάσσεται σε τέσσερις (4) τύπους ανάλογα με το σημείο εκβολής της:

Τύπος 1 : ορθότοπη εκβολή της αριστερής νεφρικής φλέβας στην ΚΚΦ, ο πιο κοινός τύπος

Τύπος 2 : εκβολή στην ΚΚΦ σε χαμηλότερο του φυσιολογικού επίπεδο, στο ύψος των Ο4-Ο5

Τύπος 3 : η αορτή περιβάλλεται από ένα φλεβικό κολάρο λόγω παραμονής αριστερών νεφρικών φλεβών τόσο προσθίως όσο και οπισθίως της αορτής

Τύπος 4 : εκβολή της αριστερής νεφρικής φλέβας στην αριστερή κοινή λαγόνιο φλέβα



Εικόνα 3.4.3.1 Οπισθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα-οι 4 τύποι εκβολής

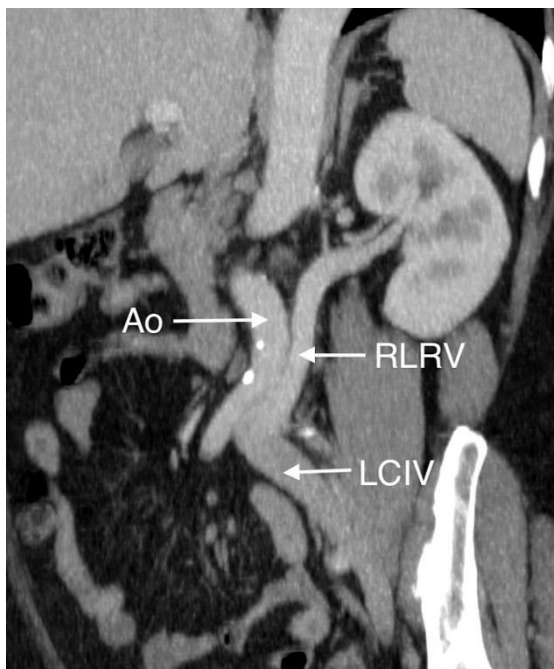
Nam JK, Park SW, Lee SD, Chung MK. The Clinical Significance of a Retroaortic Left Renal

Η ύπαρξη μίας οπισθοαορτικής νεφρικής φλέβας μπορεί να διαπιστωθεί με χρήση υπερήχου, αξονικής ή μαγνητικής τομογραφίας.

Πολλοί που φέρουν τη συγκεκριμένη ανατομική παραλλαγή είναι ασυμπτωματικοί, συχνά όμως εκδηλώνονται συμπτώματα όπως αιματουρία, λευκωματουρία, υπέρταση, κίρσοκήλη, άλγος στη νεφρική χώρα, απότοκα ενός «φαινομένου οπίσθιου καρυσθραύστη», λόγω συμπίεσης της νεφρικής φλέβας μεταξύ αορτής και σπονδυλικής στήλης, αύξηση της πίεσης της αριστερής νεφρικής φλέβας και χρόνιας φλεβικής στάσης.^{{120}{121}}

Μία οπισθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα πρέπει να είναι γνωστή σε περίπτωση χειρουργείων στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο (νεφρεκτομή, επινεφριδεκτομή, μεταμόσχευση νεφρού, σπληνονεφρικό shunt κ.ά.) προς αποφυγή αιμορραγίας που μπορεί να αποβεί μοιραία για τον ασθενή.

Αναλόγως με την κλινική και εργαστηριακή εικόνα κάθε ασθενούς η θεραπεία εξατομικεύεται από συντηρητική παρακολούθηση, πυελοπλαστική, αποκατάσταση κίρσοκήλης έως και νεφρεκτομή.^{{122}{123}{124}}



Εικόνα 3.4.3.2. Τύπος 4 οπισθοαορτικής αριστερής νεφρικής φλέβας που εκβάλλει στην αριστερή κοινή λαγόνιο φλέβα (CT)

Ao: Κοιλιακή αορτή, RLRV: Οπισθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα, LCIV: Αριστερή κοινή λαγόνιος φλέβα

Rampersad F, Chan A, Diljohn J, Retroaortic left renal vein (RLRV) draining into the left common iliac vein: a rare variant and its clinical implication. BMJ Case Reports. Volume2, Issue 5

ΣΥΖΗΤΗΣΗ-ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η εμβρυολογία και η εμβρυϊκή ανάπτυξη αποτελούν έναν εξαιρετικά πολύπλοκο αλλά και ενδιαφέροντα τομέα της Ιατρικής επιστήμης, με τον οποίο λίγοι επιστήμονες είναι εξοικειωμένοι. Στην παρούσα διπλωματική εργασία αναλύθηκε η ανάπτυξη της άνω και κάτω κοίλης φλέβας, τονίσθηκε η δαιδαλώδης διαδικασία γένεσης, υποστροφής και συνένωσης των αρχέγονων εμβρυϊκών στελεχών που οδηγούν στη δημιουργία του φλεβικού συστήματος της άνω και κάτω κοίλης φλέβας και παρουσιάσθηκαν οι ανατομικές ανωμαλίες-παραλλαγές αυτών των βασικών αγγείων του ανθρώπινου σώματος καθώς και ο μηχανισμός δημιουργίας τους.

Πρόκειται ουσιαστικά για σπανιότατες συγγενείς ανατομικές ανωμαλίες, οι οποίες συχνά παραμένουν ασυμπτωματικές και αδιάγνωστες εφ'όρου ζωής.

Τις περισσότερες φορές η διάγνωση τίθεται τυχαία κατά τη διάρκεια κάποιας χειρουργικής επέμβασης ή άλλης επεμβατικής πράξης, όπως είναι η τοποθέτηση κεντρικών καθετήρων.

Ενίοτε, όμως, εκδηλώνονται συμπτώματα όπως η δύσπνοια, η κυάνωση, θρομβωτικά επεισόδια, στη διερεύνηση των οποίων, τότε, τίθεται η διάγνωση της ανατομικής ανωμαλίας, είτε μεμονωμένης είτε στο πλαίσιο κάποιου συνδρόμου.

Οι ανατομικές παραλλαγές της άνω κοίλης φλέβας μπορεί να συνδυάζονται με συγγενή ελλείμματα του κοιλιακού ή κοιλιακού διαφράγματος, αρτηριοφλεβώδεις επικοινωνίες, ανατομικές ανωμαλίες της αορτής και των πνευμονικών αγγείων καθώς και άλλες εξωκαρδιακές εκδηλώσεις.

Οι ανατομικές παραλλαγές της κάτω κοίλης φλέβας δύναται να συνδυάζονται, όπως αναλύθηκε προηγουμένως, τόσο με κοιλιακές όσο και με θωρακικές ανατομικές ανωμαλίες.

Σε κάθε περίπτωση, πολυάριθμα πλούσια αναστομωτικά δίκτυα εξασφαλίζουν τη φλεβική επαναφορά, όπως το σύστημα αζύγου-ημιαζύγου, ομφαλοπυλαία αναστομωτικά δίκτυα, επιπολής θωρακικά και κοιλιακά παράπλευρα αγγεία.

Η σημερινή αλματώδης εξέλιξη των τεχνολογικών συστημάτων και των απεικονιστικών τεχνικών αποτελεί πολύτιμο εργαλείο στη φαρέτρα των κλινικών και εργαστηριακών ιατρών. Με λεπτομερείς τεχνικές ανασύνθεσης είναι εφικτή η χαρτογράφηση των συγγενών ανατομικών ανωμαλιών των αγγείων. Εξασφαλίζεται, έτσι, επί πρότερης υποψίας, η αναγνώριση και η απεικόνιση της ανατομικής παραλλαγής με σκοπό τον ακριβή σχεδιασμό των χειρουργικών επεμβάσεων και τεχνικών και την αποφυγή σοβαρών έως και θανατηφόρων επιπλοκών.

ΕΥΡΕΤΗΡΙΟ ΕΙΚΟΝΩΝ

Εικόνα 1.1.1	Η εμβρυοπλακουντιακή κυκλοφορία σε έμβρυο 8 εβδομάδων.....	10
Εικόνα 1.1.2	Το φλεβικό σύστημα σε έμβρυο 5 εβδομάδων.....	11
Εικόνα 1.1.3	Το σύστημα των κυρίων φλεβών.....	12
Εικόνα 1.2.1	Η ανάπτυξη του συστηματικού φλεβικού συστήματος από τις κύριες φλέβες.....	13
Εικόνα 1.2.2	Ανατομία άνω κοίλης φλέβας.....	15
Εικόνα 1.2.4	Ιστολογία μυϊκού τοιχώματος ΑΚΦ.....	16
Εικόνα 1.3.1	Η εμβρυολογική ανάπτυξη της ΚΚΦ.....	18
Εικόνα 1.3.2.1	Κλάδοι ΚΚΦ.....	20
Εικόνα 1.3.2.2	Ανατομία Κάτω Κοίλης Φλέβας.....	21
Εικόνα 2.1.1	PLSVC.....	24
Εικόνα 2.1.2	PLSVC που εκβάλλει στον στεφανιαίο κόλπο.....	25
Εικόνα 2.1.3	Πορεία καλωδίου βηματοδότη-απινιδωτή σε ασθενή με PLSVC.....	26
Εικόνα 2.1.4	Ακτινογραφία θώρακος. Πορεία καθετήρα κεντρικής γραμμής σε PLSVC.....	26
Εικόνα 2.2.1	Εκβολή ΑΚΦ και στους δύο κόλπους.....	28
Εικόνα 2.2.2	Εκβολή άνω κοίλης φλέβας στον αριστερό κόλπο.....	28
Εικόνα 2.2.3	Εκβολή άνω κοίλης φλέβας στον αριστερό κόλπο.....	28
Εικόνα 2.3.1	Διπλή άνω κοίλη φλέβα (CT).....	29
Εικόνα 2.3.2	Διπλασιασμός άνω κοίλης φλέβας (Αγγειογραφία).....	29
Εικόνα 2.4.1	Αγενεσία ΑΚΦ.....	30
Εικόνα 2.4.2	Σύνδρομο ΑΚΦ.....	30

Εικόνα 3.1.1.1 Διοισοφάγειο U/S. Σύνδεση ΚΚΦ και αριστερού κόλπου.....	34
Εικόνα 3.1.1.2 Εκβολή ΚΚΦ στον αριστερό κόλπο. Αγγειογραφία.....	34
Εικόνα 3.1.2 Ανώμαλη εκβολή δεξιάς πνευμονικής φλέβας στην ΚΚΦ.....	36
Εικόνα 3.1.3.1 Ανωμαλία Abernethy.....	38
Εικόνα 3.1.3.2 Τύπος 1 ^α Abernethy.....	38
Εικόνα 3.2.1.1 Διακοπή του υφηπατικού τμήματος της ΚΚΦ.....	39
Εικόνα 3.2.1.2 Διακεκομμένη υφηπατική ΚΚΦ (CT).....	40
Εικόνα 3.2.1.3 MRA. Απουσία της υφηπατικής ΚΚΦ.....	40
Εικόνα 3.2.2.1 Αγενεσία υπονεφρικής ΚΚΦ.....	41
Εικόνα 3.2.2.2 Αγενεσία ΚΚΦ.....	42
Εικόνα 3.3.1.1 Διπλή ΚΚΦ.....	43
Εικόνα 3.3.1.2 Διπλασιασμός ΚΚΦ.....	43
Εικόνα 3.3.1.3 Διπλασιασμός ΚΚΦ, φωτογραφία από πτωματικό υλικό.....	43
Εικόνα 3.3.2.1 Περιαορτική αριστερή νεφρική φλέβα.....	44
Εικόνα 3.3.2.2 Περιαορτική αριστερή νεφρική φλέβα σε εθελόντρια δότρια νεφρού.....	45
Εικόνα 3.3.2.3 Περιαορτική αριστερή νεφρική φλέβα. Φωτογραφία από πτωματικό υλικό.....	45
Εικόνα 3.4.1.1 Μετάθεση της ΚΚΦ ή αριστερή ΚΚΦ.....	47
Εικόνα 3.4.1.2 Αριστερή ΚΚΦ.....	47
Εικόνα 3.4.2.1 Οπισθοκοιλικός ουρητήρας δεξιά.....	48
Εικόνα 3.4.2.2 Δεξιός οπισθοκοιλικός ουρητήρας (CT ουρογραφία).....	49
Εικόνα 3.4.2.3 Δεξιός οπισθοκοιλικός ουρητήρας δίκηνη αγκιστρίου ή σχήματος J.....	49

Εικόνα 3.4.2.4 Ενδοφλέβια πνευμογραφία μετά από ουρητηρο-ουρητηρική αναστόμωση.....	50
Εικόνα 3.4.3.1 Οπισθοαορτική αριστερή νεφρική φλέβα-οι 4 τύποι εκβολής.....	51
Εικόνα 3.4.3.2 Τύπος 4 οπισθοαορτικής αριστερής νεφρικής φλέβας.....	52

ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΕΣ

ΑΚΦ: Άνω Κοίλη Φλέβα

ΚΚΦ: Κάτω Κοίλη Φλέβα

PLSVC: Persistent Left Superior Vena Cava

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- 1) Fasouliotis SJ, Achiron R, Kivilevitch Z, Yagel S. The human fetal venous system: normal embryologic, anatomic and physiologic characteristics and developmental abnormalities. *J Ultrasound Med.* 2002 Oct;21(10):1145-58.
- 2) Hunter J. White, Michael P. Soos Anatomy, Thorax, Superior Vena Cava. StatPearls.
- 3) Nadesan T, Keough N, Suleman FE, Lockhat Z, van Schoor AN. Appraisal of the surface anatomy of the Thorax in an adolescent population. *Clin Anat.* 2019 Sep;32(6):762-769.
- 4) Schauerte P, Mischke K, Plisiene J, Waldmann M et al. Catheter stimulation of cardiac parasympathetic nerves in humans: a novel approach to the cardiac autonomic nervous system. *Circulation.* 2001 Nov 13;104(20):2430-5.
- 5) Qin M, Zhang Y, Liu X, Jiang WF et al. Atrial Ganglionated Plexus Modification: A Novel Approach to Treat Symptomatic Sinus Bradycardia. *JACC Clin Electrophysiol.* 2017 Sep;3(9):950-959.
- 6) Manousiouthakis E, Mendez M, Garner MC, Exertier P, Makita T. Venous endothelin guides sympathetic innervation of the developing mouse heart. *Nat Commun.* 2014 May 29;5:3918.
- 7) Study notes lecture 7: development of inferior vena cava, written by Mobeen Syed, February 28, 2018. Posted in Cardiovascular System, Embryology.
- 8) Piciucchi S, Barone D, Sanna S, Dubini A et al. The azygos vein pathway: an overview from anatomical variations to pathological changes. *Insights Imaging.* 2014 Oct;5(5):619-28.
- 9) Doe C, Ryu RK. Anatomic and Technical Considerations: Inferior Vena Cava Filter Placement. *Semin Intervent Radiol.* 2016 Jun;33(2):88-92.

- 10) Heistad DD, Armstrong ML, Amundsen S. Blood flow through vasa vasorum in arteries and veins: effects of luminal PO₂. *Am. J. Physiol.* 1986 Mar;250(3 Pt 2):H434-42.
- 11) Nakazato Y, Ohga A, Shigei T, Uematsu T. Extrinsic innervation of the canine abdominal vena cava and the origin of cholinergic vasoconstrictor nerves. *J. Physiol. (Lond.)*. 1982 Jul;328:191-203.
- 12) William D. Tucker, Bracken Burns. *Anatomy, Abdomen and Pelvis, Inferior Vena Cava*. StatPearls.
- 13) Akalin H, Uysalel A, Ozyurda U, Corapcioglu T et al. The triad of persistent left superior vena cava connected to the coronary sinus, right superior vena cava draining into the left atrium, and atrial septal defect: report of a successful operation for a rare anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1987;94(1):151–153.
- 14) Nsah EN, Moore GW, Hutchins GM. Pathogenesis of persistent left superior vena cava with a coronary sinus connection. *Pediatr Pathol.* 1991;11(2):261–269.
- 15) Goyal SK, Punnam SR, Verma G, Ruberg FL. Persistent left superior vena cava: a case report and review of literature. *Cardiovasc Ultrasound.* 2008 Oct 10;6:50.
- 16) White CS, Baffa JM, Haney PJ, Pace ME, Campbell AB. MR imaging of congenital anomalies of the thoracic veins. *Radiographics.* 1997;17(3):595–608.
- 17) Dearstine M, Taylor W, Kerut EK. Persistent left superior vena cava: chest x-ray and echocardiographic findings. *Echocardiography.* 2000;17(5):453–455.
- 18) Webb WR, Gamsu G, Speckman JM, Kaiser JA et al. Computed tomographic demonstration of mediastinal venous anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 1982;139(1):157–161.

- 19) Garduno C, Chew S, Forbess J, Smith PK, Grocott HP. Persistent left superior vena cava and partial anomalous pulmonary venous connection: incidental diagnosis by transesophageal echocardiography during coronary artery bypass surgery. *J Am Soc Echocardiogr.* 1999;12(8):682–685.
- 20) Schummer W, Schummer C, Frober R. Persistent left superior vena cava and central venous catheter position: clinical impact illustrated by four cases. *Surg Radiol Anat.* 2003;25(3-4):315–321.
- 21) Ghadiali N, Teo LM, Sheah K. Bedside confirmation of a persistent left superior vena cava based on aberrantly positioned central venous catheter on chest radiograph. *Br J Anaesth.* 2006;96(1):53–56.
- 22) Danielpour PJ, Aalberg JK, El-Ramey M, Sivina M, Wodnicki H. Persistent left superior vena cava: an incidental finding during central venous catheterization-a case report. *Vasc Endovascular Surg.* 2005;39(1):109–111. doi: 10.1177/153857440503900111.
- 23) Lappegard KT, Prytz JF, Haug B. Pacemaker implantation in patients with persistent left superior vena cava. *Heart Vessels.* 2004;19(3):153–154.
- 24) Biffi M, Boriani G, Frabetti L, Bronzetti G, Branzi A. Left superior vena cava persistence in patients undergoing pacemaker or cardioverter-defibrillator implantation: a 10-year experience. *Chest.* 2001;120(1):139–144.
- 25) 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):1245–1246.
- 26) Ratliff HL, Yousufuddin M, Lieving WR, Watson BE, Malas A, Rosencrance G, McCowan RJ. Persistent left superior vena cava: case reports and clinical implications. *Int J Cardiol.* 2006;113(2):242–246.
- 27) Palinkas A, Nagy E, Forster T, Morvai Z, Varga A. A case of absent right and persistent left superior vena cava. *Cardiovasc Ultrasound.* 2006;4:6.
- 28) Troost E, Gewillig M, Budts W. Percutaneous closure of a persistent left superior vena cava connected to the left atrium. *Int J Cardiol.* 2006;106(3):365–366.

- 29) Gardner F, Oram S. Persistent left superior vena cava draining the pulmonary veins. *Br Heart J.* 1953;15(3):305–318.
- 30) Rossi U, Rigamonti P, Torcia P, Mauri G. Congenital Anomalies of Superior Vena Cava and Central Venous Catheterization, *The Journal of Vascular Access*, Vol 16, Issue 4, Sept 2015
- 31) <https://radiopaedia.org/articles/caval-variants-1>
- 32) Alday LE, Maisuls H, DeRossi R. Right superior caval vein draining into the left atrium, diagnosis by color flow mapping. *Cardiol Young* Vol 5, Issue 4, Oct 1995, pp.345-349.
- 33) Bharati S, Lev M. Direct entry of the right superior vena cava into the left atrium with aneurysmal dilatation and stenosis at its entry into the right atrium with stenosis of the pulmonary veins; a rare case. *Pediatr Cardiol* 1984 Apr-Jun;5(2):123-6.
- 34) Braudo M, Beanlands DS, Trusler G. Anomalous drainage of the right superior vena cava into the left atrium. *Can Med Assoc J.* 1968 Oct 12;99(14):715-9.
- 35) Chin AJ. Subcostal two-dimensional echocardiographic identification of right superior vena cava connecting to left atrium. *Am Heart J* 1994 Apr;127(4 Pt 1):939-41.
- 36) Edwards JE, DuShane JW. Thoracic venous anomalies; I. Vascular connection of the left atrium and the left innominate vein (levoatriocardinal vein) associated with mitral atresia and premature closure of the foramen ovale (case 1). II. Pulmonary veins draining wholly into the ductus venosus (case 2). *AMA Arch Pathol* 1951 Apr;51(4):446-60.
- 37) Van Praagh S, Geva T, Lock JA, Nido PJ et al. Biatrial 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 Jul-Aug;24(4):350-63

- 38) Charles Baggett, Shawn J. Skeen, D. Scott Gantt, Bradley R. Trotter, Krista L. Birkemeier. Isolated Right Superior Vena Cava Drainage into the Left Atrium Diagnosed Noninvasively in the Peripartum Period. *Tex Heart Inst J*. 2009; 36(6): 611-614.
- 39) Gazaille R, Hofelich C, Zimmerman M, Meyers W et al. Batrial Drainage of a Right-Sided Superior Vena Cava, *Radiol Case Rep*. 2009; 4(3): 233.
- 40) Aminololama-Shakeri S, Wootton-Gorges SL, Pretzlaff RK, Reyes M, Moore EH. Right-sided superior vena cava draining into the left atrium: a rare anomaly of systemic venous return. *Pediatr Radiol* 2007;37(3):317–20.
- 41) 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.
- 42) Chad J. Cooper, Anwar Soliman Gerges, Emmanuel Anekwe, German T. Hernandez. Double superior vena cava on fistulogram: A case report and discussion. *Am J Case Rep*. 2013; 14: 395-397.
- 43) 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 Nov; 68(4):456-462.
- 44) Sushilkumar K. Sonavane , Desmin M. Milner, Satinder P. Singh, Ahmed Kamel Abdel Aal et al. Comprehensive Imaging Review of the Superior Vena Cava. *Radiographics*. 2015 Nov-Dec;35(7): 1873-92.
- 45) Ertugrul Kurtoglu, Ozlem Cakin, Selahaddin Akcay, Erdal Akturk et al. Persistent Left Superior Vena Cava Draining into the Coronary Sinus: A Case Report, *Cardiol Res*. 2011 Oct; 2(5): 249-252.
- 46) H Enuh, A Patel, A Chaudry, K Diaz, J Nfonoyim. Double Superior Vena Cava; A Benign Cause of Widened Mediastenum and Implication on Venous Central Access. *The Internet Journal of Endovascular Medicine*. Vol 2, Number 1.

- 47) Akira Iimura, Takeshi Oguchi, Masakazu Shibata, Masato Matsuo, Tsuneko Takahashi. Double superior vena cava and anomaly of cardiovascular system with a review of the literature. *Okajimas Folia Anat Jpn.* 2011 May;88(1):37-42
- 48) Kamil W Tyrak, Mateusz K Hołda, Mateusz Koziej, Katarzyna Piątek, Wiesława Klimek-Piotrowska. Persistent left superior vena cava. *Cardiovasc J Afr.* 2017 May-Jun; 28(3): e1-e4.
- 49) Ronny Cohen, Derrick Mena, Roger Carbajal-Mendoza, Ninon Matos, Nishu Karki. Superior vena cava syndrome: A medical emergency? *Int J Angiol.* 2008 Spring;17(1): 43-46.
- 50) Lee CY, Jan SL, Wang TM, Chi CS. Congenital chylothorax associated with isolated congenital hypoplastic superior caval vein: a case report. *Acta paediatr.* 2005;94:1840–1843.
- 51) Roemer S, Opgen-Rhein B, Chaoui R, Scheer I et al. Bilateral agenesis of the superior vena cava associated with congenital hydrothorax. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006 Nov;28(6):842-4.
- 52) Chan Soon Park, Jeong Jae Kim, Jin Joo Park. Congenital Absence of Superior Vena Cava with No Manifestation of Superior Vena Cava Syndrome. *Korean Circ J.* 2016 Sep; 46(5): 743-745.
- 53) Catherine Yang, Henrique Simão, Silvana Machado, Mendonça Iovis Simão. Congenital inferior vena cava anomalies: a review of findings at multidetector computed tomography and magnetic resonance imaging. *Radiol Bras* vol.46 no.4 São Paulo July/Aug. 2013
- 54) Alboliras ET, Edwards WD, Driscoll DJ. Cor triatriatum dexter: two-dimensional echocardiographic diagnosis. *J Am Coll Cardiol.* 1987 Feb;9(2):334–337.
- 55) Gallaher ME, Sperling DR, Gwinn JL. Functional drainage of the inferior vena cava into the left atrium-three cases. *Am J Cardiol.* 1963;12:561–566.
- 56) Burri H, Vuille C, Sierra J, et al. Drainage of the inferior vena cava to the left atrium. *Echocardiography* 2003;20:185-9.

- 57) Black H, Smith GT, Goodale WT. Anomalous inferior vena cava draining into the left atrium associated with intact interatrial septum and multiple pulmonary arteriovenous fistulae. *Circulation* 1964;29:258-67.
- 58) Jeremy Steele, Francine Erenberg, David Majdalany, Lourdes Prieto, Malek El Yaman Anomalous Inferior Vena Cava To The Left Atrium. *Journal of the American College of Cardiology* Vol 71, Issue 11, Supplement, March 2018.
- 59) Michele Genoni, Rolf Jenni, Paul R Vogt, Reinhard Germann et al. Drainage of the inferior vena cava to the left atrium. *The Annals of Thoracic Surgery*, Feb 1999, Vol 67, Issue 2, 543-545.
- 60) Y Shiina, S Slavik, H Uemura, KP McCarthy, Ho S Yen. The inferior caval vein draining into the left atrial cavity-a rare case. *Images Paediatr Cardiol*. 2011 Oct-Dec; 13(4): 1-5.
- 61) Monesha Gupta. Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection <https://emedicine.medscape.com/article/897686-overview>
- 62) Victor A. McKusick, Robert N. Cooley. Drainage of Right Pulmonary Vein into Inferior Vena Cava; Report of a Case, with a Radiologic Analysis of the Principal Types of Anomalous Venous Return from the Lung. *N Engl J Med*. 1955 Feb 24;252(8):291-301.
- 63) J. Mathey, J. J. Galey, Y. Logeais, E. Santoro, A. Vanetti, A. Maurel, R. Wuerflein. Anomalous pulmonary venous return into inferior vena cava and associated bronchovascular anomalies (the scimitar syndrome). Report of three cases and review of the literature. *Thorax*. 1968 Jul; 23(4): 398-407.
- 64) Robert L. Frye, Hiram W. Marshall, Owings W. Kincaid, Howard B. Burchell Anomalous Pulmonary Venous Drainage Of The Right Lung Into The Inferior Vena Cava. *Br Heart J*. 1962 Nov; 24(6): 696-702.
- 65) Stephen Lyen, Shalini Wijesuriya, Eleanor Ngan-Soo, Helen Mathias et al. Anomalous pulmonary venous drainage: a pictorial essay with a CT focus. *Journal of Congenital Cardiology*, Aug 2017, articl num. 7

- 66) Manohar Lal Gupta, Rajeev Bagarhatta, Jyotsna Sinha. Scimitar syndrome: A rare disease with unusual presentation. Lung India. 2009 Jan-Mar; 26(1): 26-29.
- 67) Frydrychowicz A, Landgraf B, Wieben O, Francois CJ. Images in Cardiovascular Medicine. Scimitar Syndrome: Added Value by Isotropic Flow-Sensitive Four-Dimensional Magnetic Resonance Imaging With PC-VIPR (Phase-Contrast Vastly Undersampled Isotropic Projection Reconstruction). Circulation. 2010 Jun 15;121(23) :e434-6.
- 68) Mordue BC. A Case Series of Five Infants with Scimitar Syndrome. Adv Neonatal Care. 2003 Jun;3(3):121-32.
- 69) Kwapisz L, Wells M, Aljudaibi B. Abernethy malformation: Congenital absence of the portal vein. Can J Gastroenterol Hepatol. 2014 Dec; 28(11): 587-588.
- 70) Samarjit S Ghuman, Saumya Gupta, T B S Buxi, Kishan S Rawat et al. The Abernethy malformation-myriad imaging manifestations of a single entity. Indian Journal of Radiology and Imaging, 2016, Vol 26, Issue 3, 364-372.
- 71) Sushil Azad, Adhi Arya, Radhakrishnan Sitaraman, Amit Garg. Abernethy malformation: Our experience from a tertiary cardiac care center and review of literature. Ann Pediatr Cardiol. 2019 Sep-Dec; 12(3): 240-247.
- 72) Anna Baiges, Fanny Turon, Macarena Simón-Talero, Stephanie Tasayco et al. Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts (Abernethy Malformation): An International Observational Study. Hepatology <https://doi.org/10.1002/hep.30817>
- 73) Julian O. M. Ormerod, Maria Papanikolaou, Steve Ramcharitar. Interrupted inferior vena cava: a rare but important condition to recognize in the emergency setting. Europace 2013 Sep;15(9):1291
- 74) Do Thi Cam Giang, Gayatri Rajeesh, Balu Vaidyanathan. Prenatal diagnosis of isolated interrupted inferior vena cava with azygos continuation to superior vena cava. Ann Pediatr Cardiol. 2014 Jan-Apr; 7(1): 49-51.

- 75) Blanchard DG, Sobel JL, Hope J, Raisinghani A et al. Infrahepatic Interruption of the Inferior Vena Cava with Azygos Continuation: A Potential Mimicker of Aortic Pathology. *J Am Soc Echocardiogr.* 1998 Nov;11(11):1078-83.
- 76) Robert W. Petersen. Intrahepatic Interruption of the Inferior Vena Cava with Azygos Continuation (Persistent Right Cardinal Vein). *Radiology* Vol 84, No 2
- 77) R Vijayvergiya, M N Bhat, R M Kumar, S G Vivekanand, A Grover. Azygos continuation of interrupted inferior vena cava in association with sick sinus syndrome. *Heart.* 2005 Apr; 91(4): e26.
- 78) B K Goyal, Harshal, Anil Lahoti. Interrupted Inferior Vena Cava with Hemiazygous Continuation Causing Difficulty in Right Heart Access. http://remedypublications.com/heart-and-stroke/articles/pdfs_folder/jhs-v1-id1012.pdf
- 79) Bass EJ, Michael D, Kramer AL, Phan TH, Harris HJ. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: Cross-sectional Imaging Findings. *Radiographics.* 2000;20:639–52.
- 80) Colak MH, Rahman A, Kocaturk H, Bayram E, Kocakoc E. Interrupted inferior vena cava and partial anomalous pulmonary venous return with atrial septal defect in a 38-year-old adult: a case report. *Cases Journal,* 2009;2(1):7346–7351.
- 81) Vijayvergiya R, Bhat MN, Kumar RM, Vivekanand SG, Grover A. Azygos continuation of interrupted inferior vena cava in association with sick sinus syndrome. *Heart.* 2005;91:e26.
- 82) Phoon CK, Villegas MD, Ursell PC, Silverman NH. Left atrial isomerism detected in fetal life. *Am J Cardiol.* 1996;77:1083–8.
- 83) Changlani DK, Kotecha M, Changlani TD, Varghese R, Kumar RS. Visceral Heterotaxy in the Developing World. *Heart Lung Circ.* 2012;21:598–605.

- 84) Anderson RC, Adams P, Jr, Burke B. Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infrahepatic interruption of the inferior vena cava): Report of 15 new cases. *J Pediatr.* 1961;59:370–83.
- 85) Bronshtein M, Khatib N, Blumenfeld Z. Prenatal diagnosis and outcome of isolated interrupted inferior vena cava. 2010;202:398. *Am J Obstetr Gynecol.* 2010;202:398.e1–4.
- 86) Fernandes R, Israel RH. Isolated azygos continuation of the inferior vena cava in the elderly. *Respiration.* 2000;67:229–33.
- 87) Hoeffel JC, Auguste JP, Luceri R, Worms AM, Pernot C. Isolated azygos continuation of the inferior vena cava. *Australas Radiol.* 1979;23:108–10.
- 88) Ramsaran EK, Filiberti AW, Spodick DH. Isolated anomalous inferior vena cava with azygos drainage. *Cardiology.* 1995;86:257–8.
- 89) Evgenia Kalogridaki, Eftychia Kanioura, Eleftheria Mavrigiannaki et al. Deep vein thrombosis and inferior vena cava agenesis. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports.* Volume 34, July 2018, Pages 1-3
- 90) VS Ajay-Chandrasekar, V Kaliyaperumal, D Alfred. Absence of infra-renal segment of inferior vena cava with anomalous right renal vein. *Journal of Surgical Case Reports,* Volume 2012, Issue 7, July 2012, Page 14.
- 91) Gil RJ, Perez AM, Arias JB, Pascual FB et al. Agenesis of the inferior vena cava associated with lower extremities and pelvic venous thrombosis. *J Vasc Surg.* 2006 Nov;44(5):1114-6.
- 92) André Brito Queiroz, Walter Campos Júnior, Pedro Puech-Leão, Nelson De Luccia. Absence of the infrarenal inferior vena cava. *Journal of Vascular Surgery* Dec 2015, Vol 62, Issue 6, 16-41.
- 93) Mounzar Cooper, Oral Waldo, Bonnie Davis, Andre J. Duerinckx. Absent infrarenal inferior vena cava. *Radiol Case Rep.* 2011; 6(3): 535.
- 94) Alicioglu B, Kaplan M, Ege T. Absence of infrarenal inferior vena cava is not a congenital abnormality. *Bratisl Lek Listy.* 2009;110(5):304-6

- 95) Abhishek Gupta, Sanjeev Kumar, Shyam S. Kothari. Congenital absence of infrarenal inferior vena cava and deep veins of the lower limbs: a case report. *J Med Case Rep.* 2016 Aug 10; 10(1):218.
- 96) Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, Harris JH Jr. Absence of the Infrarenal Inferior Vena Cava with Preservation of the Suprarenal Segment as Revealed by CT and MR Venography. *AJR Am J Roentgenol.* 1999 Jun;172(6): 1610-2.
- 97) Pramod Shaha, Ashish Garg, Kulamani Sahoo, Nupoor Kothari, Pooja Garg. Duplication of Inferior Vena Cava with Associated Anomalies: A Rare Case Report. *J Clin Diagn Res.* 2016 Mar; 10(3): TD01-TD04.
- 98) Abdel R Lataifeh, Paula Anderson. Duplication of inferior vena cava: a rare but clinically significant anatomical variation. *N Z Med J.* 2014 Nov 7;127(1405):84-6
- 99) Danilo Coco, Sara Cecchini, Silvana Leanza, Massimo Viola et al. Inferior Vena Cava Duplication: Incidental Case in a Young Woman. *Case Rep Radiol.* 2016; 2016: 3071873.
- 100) Natsis K, Apostolidis S, Noussios G, Papathanasiou E et al. Duplication of the inferior vena cava: anatomy, embryology and classification proposal. *Anat Sci Int.* 2010 Mar;85(1):56-60.
- 101) Junaid Masood, Jayanta M. Barua. Duplication of the Inferior Vena Cava. *N Engl J Med* 2007; 356:e17.
- 102) M. Zangan, Thuong G. Van Ha. Duplication of the inferior vena cava. *Appl Radiol* Apr 2017.
- 103) Anupama Doddappaiah Panagar, R. Lakshmi Prabha Subhash, B.S. Suresh, D.N. Nagaraj. Circumaortic Left Renal Vein-A Rare Case Report. *J Clin Diagn Res.* 2014 Mar; 8(3): 111-112
- 104) Mototsugu Matsunaga, Tomoyuki Ushijima, Masaru Fukahori, Keisuke Miwa. A circumaortic left renal vein. *BMJ Case Rep.* 2015; 2015: bcr2015212528.

105) Marjeta Tanka, FjordaTuka, Erjona Abazaj. Circumaortic right renal vein with multiple vascular anomalies. *Radiology Case Reports*, Vol 13, Issue 4, Aug 2018, 778-781.

106) Barbara A. Greco, Julia B. Lewis. Thromboembolic Renovascular Disease. *Comprehensive Clinical Nephrology*, 4th Edition, 2010.

107) R. Haładaj, M. Polguj, G. Wysiadecki, A. Żytkowski, M. Topol
Circumaortic left renal vein (circumaortic renal collar) associated with the presence of vascular anomalies: a case series and review of literature. *Folia Morphol (Warsz)*. 2019;78(2):437-44

108) Dharmendra Kumar, Shailendra Kumar. Circumaortic Left Renal Vein. *Journal of Computed Assisted Tomography*. Dec 1981 5(6):914-916.

109) Y. Rajabnejad, M. Aliakbarian, A. Rajabnejad, M. R. Motie. Left-Sided Inferior Vena Cava Encountered During Organ Retrieval Surgery: Report of Two Cases. *Int J Organ Transplant Med*. 2016; 7(4): 229-232.

110) Shruti P. Gandhi, Pranjal Modi, Harsh Sutariya, Kajal Patel. Rare Anatomical Variation of Dual IVC with Left Sided IVC Draining into Hemiazygous Vein- A Case Report. *J Clin Diagn Res*. 2016 Mar; 10(3): TD14-TD15.

111) R.Jiménez Gil, M.A.González Gutierrez, I.Seminario Noguera, J.Gaya Alarcón, F.Morant Gimeno Left-sided Inferior Vena Cava and Aortoiliac Surgery. *EJVES Extra*, Volume 15, Issue 2, Feb 2008, 9-11.

112) M Y Kyei, E D Yeboah, G O Klufio, J E Mensah. Retrocaval Ureter: Two Case Reports. *Ghana Med J*. 2011 Dec; 45(4): 177-180.

113) Deepak Batura, VK Saxena. Retrocaval Ureter – A Rare Cause Of Hydronephrosis (A Case Report). *Med J Armed Forces India*. 1997 Jul; 53(3): 223-225.

114) P. Birger Nielsen (1959) Retrocaval ureter, *Acta Radiologica*, 51:3, 179-188.

115) Samarth Agarwal, Sunny Goel, Satyanarayan Sankhwar, Gaurav Garg. Circumcaval ureter/retrocaval ureter. *BMJ Case Reports*

116) D. C. Pitt. Retrocaval Ureter. Report of a Case Diagnosed Preoperatively by Intravenous and Retrograde Pyelography. Radiology Volume 84, No 4.

<https://doi.org/10.1148/84.4.699>

117) Robert Lich Jr., Owsley Grant. Retrocaval Ureter. Arch Surg. 1949;59(1):84-91.

118) Jong Kil Nam, Sung Woo Park, Sang Don Lee, Moon Kee Chung. The Clinical Significance of a Retroaortic Left Renal Vein. Korean J Urol. 2010 Apr; 51(4): 276–280.

119) Cheng-Lin Hsieh, Wei-Ming Tiao, Yi-Hong Chou, Chui-Mei Tiu. Retroaortic Left Renal Vein: Three Case Reports. Journal of Medical Ultrasound. Volume 20, Issue 2, June 2012, Pages 115-118.

120) Fidel Rampersad, Adrian Chan, Jason Diljohn. REPORTS Retroaortic left renal vein (RLRV) draining into the left common iliac vein: a rare variant and its clinical implication. BMJ Case Reports. <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2019-230004>

121) Fluckiger T, Eapen A, Bhattal G, Joy A. Case Report. Retroaortic left renal vein – developmental and clinical implications. eISSN 1308-4038 International Journal of Anatomical Variations (2016) 9: 13–17.

122) Alper Dilli, Umit Yasar Ayaz, Osman Raif Karabacak, Baki Hekimoglu. Retroaortic Left Renal Vein in a Case of Left Adrenal Adenoma: Radiological Findings. Case Reports in Medicine Volume 2011, Article ID 867895, 3 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2011/867895>

123) Sofia Sabouri, Ashrafsadat Hosseini, Seyedeh Shirin Shivaiei. Retro-Aortic Inverted Left Renal Vein: A Rare Anomaly Found in a Renal Donor. Iran J Radiol. 2015 Apr; 12(2): e11374.

124) Traci B. Fox, JoAnn Aichroth. Retro-Aortic Left Renal Vein. Journal of Diagnostic Medical Sonography <https://doi.org/10.1177/8756479312471583>

125) Ghandour A, Partovi S, Karuppasami K, Rajiah P. Congenital Anomalies of the IVC-embryological perspective and clinical relevance. Cardiovasc Diagn Ther. 2016 Dec;6(6): 482-492.

