

Тромбоз глубоких вен как проявление врожденной аномалии нижней полой вены

Проф. А.А. БАЕШКО, Г.В. ЖУК, Ю.Н. ОРЛОВСКИЙ, Е.А. УЛЕЗКО, Т.В. САВИЦКАЯ, И.В. ГОРЕЦКАЯ

Deep vein thrombosis as the manifestation of congenital anomaly of inferior vena cava

A.A. BAESHKO, G.V. ZHUK, YU.N. ORLOVSKY, E.A. ULEZKO, T.V. SAVITSKAYA, I.V. GORETSKAYA

Белорусский государственный медицинский университет, Республикаский научный педиатрический центр "Мать и дитя", Минск, Беларусь

Проанализированы данные обследования 5 больных (все мужского пола) в возрасте от 20 до 43 лет (в среднем $28,2 \pm 1,93$ года) с врожденными аномалиями нижней полой вены (НПВ). Диагноз и уровень аплазии установлены на основании данных комплексного инструментального обследования (компьютерной и магнитно-резонансной томографии брюшной полости, дуплексного сканирования вен нижних конечностей, таза и забрюшинного пространства, тазовой флебографии, ретроградной каваграфии). При подтверждении диагноза агенезии НПВ первичное лечение должно складываться из назначения препаратов венотонирующего действия и эластической компрессии, а в случае тромбоза глубоких вен следует использовать антикоагулянтную терапию.

Results of examination of 5 male patients aged 20 to 43 years with congenital anomaly of inferior vena cava are analyzed. Complex special examination (CT, MRI, duplex scanning, pelvic phlebography, retrograde cavagraphy) was used for correct diagnosis. Primary treatment of agenesis of inferior vena cava should consist of elastic compression and phlebotonics; in cases of deep vein thrombosis anticoagulants must be used.

Среди различных причин развития тромбоза глубоких вен (ТГВ) одна из наиболее редких — врожденная аномалия нижней полой вены (НПВ). Несмотря на то что протекает этот порок с развитием хронической венозной недостаточности (ХВН), правильный диагноз устанавливают довольно поздно — при обследовании пациентов с подозрением на периферический венозный тромбоз либо при проведении рентгенологических исследований органов грудной клетки в связи с выявлением расширения тени средостения, обусловленного дилатацией *v. azygos* [6, 12]. Интерес к данной проблеме возрос с конца 90-х годов прошлого столетия [8, 16] благодаря улучшившимся возможностям диагностики (применение компьютерной томографии — КТ, магнитно-резонансной томографии — МРТ, дуплексного сканирования — ДС, каваграфии) и лечения данного сосудистого заболевания (антикоагулянтная терапия, хирургическая коррекция: протезирование НПВ, шунтирование).

Дифференциальная диагностика врожденных аномалий НПВ и приобретенного стенозирования или ее обструкции (тромбоз, компрессия опухолью) важна с точки зрения выбора метода лечения и прогноза.

Материал и методы

В основу работы положены данные о 5 больных с агенезией НПВ (см. таблицу). Для уточнения характера и распространенности патологического процесса в НПВ, а также выявления других врожденных аномалий применяли ДС вен нижних конечностей, таза и забрюшинного пространства (5 больных), КТ (5) и МРТ (1) органов брюшной полости и грудной клетки, тазовую флебографию (3), ретроградную каваграфию (2), эхокардиографию (5), УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства (5).

Результаты

Все обследованные были мужского пола в возрасте от 20 до 43 лет. Из анамнеза установлено, что впервые заболевание проявилось клинически в 17—39 лет (в среднем $25 \pm 1,83$ года). Из 5 больных у 2 заболевание манифестировало симптоматикой правостороннего илиофemorального тромбоза (отек голени и бедра), у 2 — повышением температуры тела,

© Коллектив авторов, 2006

© Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова, 2006
Khirurgiya (Mosk) 2006; 6: 42—48

Основные демографические и клинические данные

Возраст, годы	ТГВ: первичный/рецидивный	Повышение температуры тела, озноб	Протяженность аплазии	Коллатеральные пути кровотока	Другой порок	Вид терапии	Прогноз
20	Первичный	-	Инфраренальный, ренальный, частично супраренальный	Восходящие поясничные вены, парная и полунепарная вены, вены позвоночного канала, околопозвоночные сплетения, вены брюшной стенки	—	Антикоагулянты, вено-тоники, эластическая компрессия	Восстановление трудоспособности
26	—	+	Инфраренальный, ренальный, супраренальный, большая часть ретропеченочного	То же	Удвоение чашечно-лоханочной системы левой почки	То же	Инвалидизация
20	—	+	Инфраренальный	Левая яичковая вена, восходящие поясничные вены, околопозвоночные сплетения, вены брюшной стенки	—	Венотоники, эластическая компрессия	Восстановление трудоспособности
32	Рецидивный	+	Инфраренальный, ренальный, частично супраренальный	Восходящие поясничные вены, парная и полунепарная вены, вены позвоночного канала, околопозвоночные сплетения, вены брюшной стенки	—	Антикоагулянты, вено-тоники, эластическая компрессия	То же
43	—	+	Инфраренальный	Левая яичковая вена, восходящие поясничные вены, вены позвоночного канала, околопозвоночные сплетения, вены брюшной стенки	Стеноз легочной артерии (коррекция в 5-летнем возрасте)	Венотоники, эластическая компрессия	

Примечание. Все больные были мужского пола.

ознобом и последующим отеком обеих ног и у 1 — симптомами ТГВ правой голени. Таким образом, более чем у половины пациентов (у 3 из 5) заболевание манифестировало клинической картиной периферического венозного тромбоза. Ретроспективный анализ клинической документации последних показал, что проведенное у них в острую стадию болезни УЗИ вен нижних конечностей обнаружило тромбоз одной либо обеих общих подвздошных вен с распространением тромба на поверхностную бедренную и подколенную вены, а у одного пациента — на задние большеберцовые вены.

Один больной в возрасте 5 лет перенес операцию на сердце по поводу врожденного порока (стеноз легочной артерии). Еще один больной страдал варикозной болезнью (по типу телеангиэктазий) нижних конечностей с 15-летнего возраста.

Возникновению тромбоза способствовали оперативное вмешательство по поводу левостороннего уретерогидронефроза (1), перелом костей голени (1); у одного больного явных предрасполагающих факторов риска его развития не выявлено. Пиелостомия

произведена в связи с расширением чашечно-лоханочной системы левой почки и пиелонефритом, вызванных компрессией левого мочеточника дилатированной (по типу аневризмы) и тромбированной левой яичковой веной. Во время хирургического вмешательства была устранена компрессия левого мочеточника путем иссечения аневризматически расширенной левой яичковой вены. Через 5 ч после операции у этого больного развилась симптоматика правостороннего илиофemorального тромбоза (левая почечная вена была основным коллектором оттока крови от нижних конечностей).

У всех пациентов через 3,5 мес — 1 год после острого эпизода периферического тромбоза или развившегося отека ног на переднебоковой брюшной стенке, главным образом справа, появлялись расширенные поверхностные вены, притоки большой подкожной вены бедра: *v. circumflexa ilium superficialis*, *epigastrica superficialis*, *pubenda externa*. Через 2—2,5 года у 2 из 5 больных течение ХВН осложнилось развитием трофических язв голени; у 1 больного на обеих ногах (рис. 1).



Рис. 1. Трофические язвы голени.

Применение ДС вен нижних конечностей, таза и забрюшинного пространства как метода скрининга сосудистого заболевания выявило у всех больных изменение поверхностных и глубоких вен нижних конечностей на всех уровнях, а также агенезию НПВ различной протяженности. Во всех наблюдениях установлена выраженная трансформация поверхностных вен, особенно большой подкожной вены бедра и ее притоков. Остиальный и нижележащие клапаны этой магистрали были несостоятельны, выявлялся патологический вертикальный рефлюкс различной протяженности и продолжительности. На голени и бедре картировались некомпетентные перфоранты с горизонтальным сбросом крови. Изменения в задних большеберцовых венах (деструкция клапанов, авальвуляция) установлены у 2 больных, в подколенной и поверхностной бедренной венах (те же нарушения + тромботические массы в просвете сосуда; снижение скорости линейного кровотока до 0,9 см/с) — у 3 пациентов. Кроме того, в поверхностной бедренной вене у всех больных регистрировался выраженный патологический рефлюкс продолжительностью 1,4–1,6 с и более со скоростью объемного кровотока до 40 мл/с, у одного обследованного обнаружено посттромботическое сужение (на 60% поперечного сечения) этой магистрали. Стенки общих бедренных вен у всех пациентов были утолщены, у 2 на этом уровне выявлены гипер-

эхогенные включения в просвете сосуда и лишь частично картировался кровоток.

Локация общих и наружных подвздошных вен обнаружила их стенозирование (диаметр уменьшен до 5–8 мм), в 2 наблюдениях в просвете визуализировались пристеночные организованные тромботические массы. Внутренние подвздошные вены были извиты, расширены до 13–15 мм, ток крови в них ретроградный. НПВ не визуализировалась, кровоток в ней не определялся. Картировались расширенные восходящие поясничные вены и подкожные вены переднебоковой поверхности брюшной стенки. Дилатация последних выявлена у всех пациентов, причем у одного из них диаметр надчревной вены составил 9 мм. У 3 больных лоцировались расширенные почечные вены (диаметр 18–20 мм, скорость линейного кровотока до 10 см/с) и их сегментарные притоки в воротах.

Контрастные исследования — тазовая флебография, ретроградная каваграфия (рис. 2 и 3) дополняли данные ДС, более четко визуализируя пути коллатерального кровотока в полости малого таза (наружные и внутренние подвздошные вены и их притоки), а также функционирующий надпеченочный сегмент НПВ.

Эхокардиография ни у одного из обследованных не выявила патологических изменений со стороны сердца и магистральных сосудов.

При УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства у одного пациента обнару-

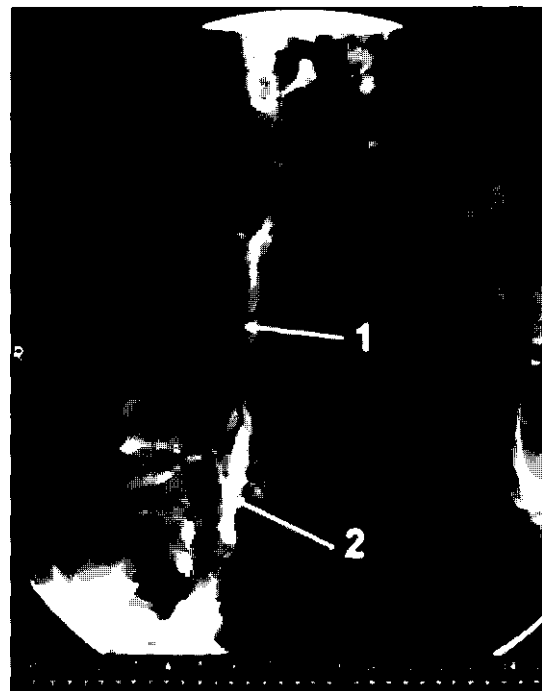


Рис. 2. Тазовая флебограмма.

Стенозирование правой общей (1) и наружной (2) подвздошных вен.

Рис. 3. Ретроградная кавограмма. Ретропеченочный отдел НПВ.

1 — правое предсердие; 2 — ретропеченочный сегмент НПВ; 3 — участок супраренального отдела НПВ.

жено удвоение чашечно-лоханочной системы левой почки.

Наиболее полную информацию о характере врожденной аномалии НПВ дали результаты применения спиральной КТ с усилением (введение контрастного вещества в локтевую вену), а также МРТ. С помощью этих методов четко визуализировались уровень и протяженность агенезии, пути сформировавшегося коллатерального оттока (восходящие поясничные вены, непарная и полунепарная вены, паравертебральное венозное сплетение, вены позвоночного канала, левая яичковая вена), была диагностирована сопутствующая врожденная аномалия (удвоение чашечно-лоханочной системы почки), а также определялось наличие добавочных нижнеполюсных артерий и верхнеполюсной почечной вены (рис. 4 и 5).

Применение перечисленных инструментальных методов исследования позволило установить, что причиной ТГВ и/или ХВН у всех обследованных стала аномалия развития НПВ. В соответствии с выявленной протяженностью агенезии данной магистрали наблюдения распределились следующим образом: у 2 больных отсутствовал инфраренальный отдел НПВ, у такого же числа больных — инфраренальный, ренальный и частично супраренальный отделы и у 1 — практически вся полая вена, за ис-

Рис. 4. Спиральная КТ (поперечный срез на уровне L₂).

1 — аорта и почечные артерии; 2 — верхняя брыжеечная артерия; 3 — левая почечная вена; 4 — таз соответствующий НПВ; 5 — восходящие поясничные вены.

ключением небольшой части надпеченочного отдела, куда впадали печеночные вены и правая верхнеполюсная почечная вена.

Обсуждение

Развитие НПВ — сложный процесс, включающий на ранних этапах эмбриогенеза формирование, слияние и инволюцию трех первичных продольных венозных систем: субкардинальных вен, дренирующих почки; сакрокардинальных, дренирующих нижние конечности и супракардинальных вен, собирающих кровь от стенок тела (рис. 6).

Правая субкардинальная вена, соединяясь с печеночными синусоидами (развиваются из вен желточного сплетения), образует ретропеченочный сегмент НПВ. По завершении формирования анастомоза между левой и правой субкардинальными венами, дающего начало левой почечной вене, левая субкардинальная вена облитерируется и только ее дистальная часть сохраняется в виде левой гонадной вены. Правая субкардинальная вена превращается в почечный сегмент НПВ [5].

После формирования анастомоза между сакрокардинальными венами (будущая левая общая подвздошная вена) левая сакрокардинальная вена облитерируется, а правая становится инфраренальной частью нижней полой вены.

С того момента, как почечный сегмент НПВ соединится с ретропеченочным посредством правой желточной вены, развитие НПВ считается завершенным. В результате в ней выделяют ретропеченочный, супраренальный, ренальный и инфраренальный сегменты.

Вены четвертого—одиннадцатого межреберных промежутков справа впадают в правую супракарди-

Рис. 5. Спиральная КТ грудной полости (продольный срез). Аномалии парной и полунепарной вен.
 а — норма; б — при гипоплазии: непарная вена (1), аорта (2), полунепарная вена (3).

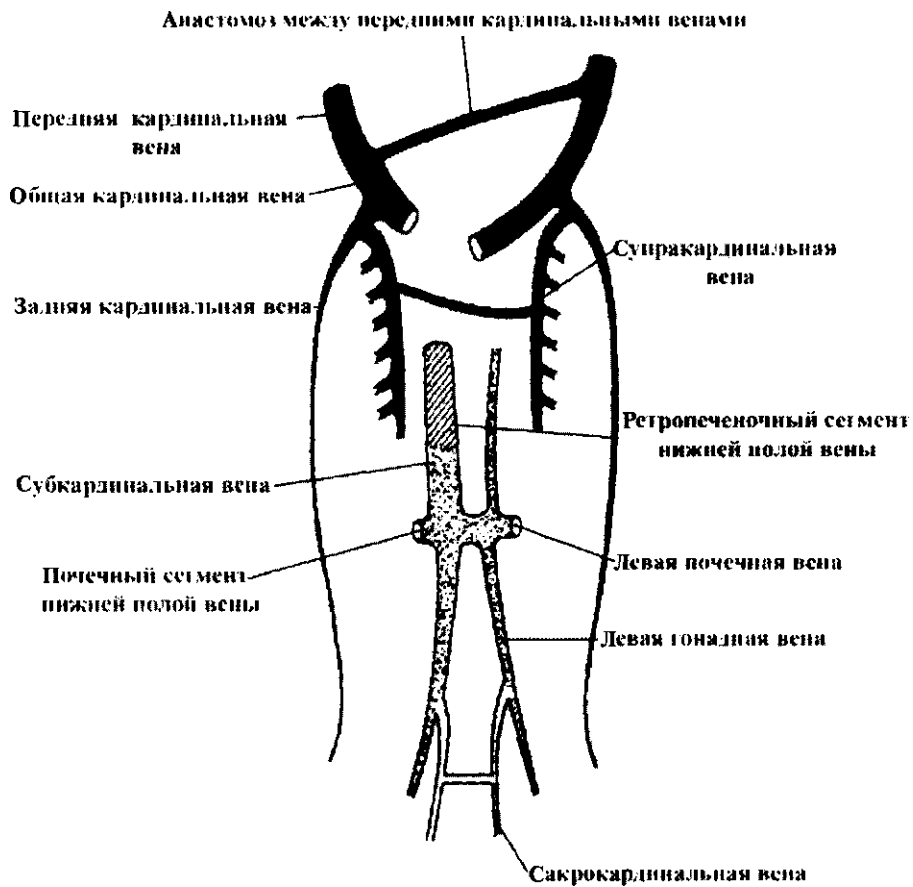


Рис. 6. Схема источников развития НПВ.

нальную вену, которая вместе с частью задней кардинальной вены формирует непарную вену. Слева вены четвертого—седьмого межреберных промежутков впадают в левую супракардинальную вену. После формирования анастомоза между двумя супракарди-

нальными венами левая впадает в непарную вену и с этого момента становится полунепарной веной [5].

Наличие нескольких источников развития НПВ, а также формирование поперечных анастомозов между венами правой и левой половин тела служат

предпосылкой к возникновению аномалий. Наибольший клинический интерес представляют удвоение Н П В (в инфраренальном сегменте) и гипоплазия или аплазия Н П В.

Удвоенная Н П В встречается в тех случаях, когда левая сакрокардинальная вена, проходящая вдоль позвоночного столба с соответствующей стороны, не облитерируется. Частота этой аномалии колеблется от 0,2 до 3% [6]. Диаметр обеих полых вен при таком развитии сосудистой системы может быть одинаковым, однако правая чаще несколько шире. Левая Н П В простирается до левой почечной вены, в которую и впадает. Выше этого уровня отток крови осуществляется одним (правым) стволом, дренирующимся в предсердие.

Гипоплазия Н П В как дефект эмбрионального развития описана многими авторами [7–9]. Впервые, согласно данным литературы, эту аномалию стали диагностировать в начале XX века. В то время она обнаруживалась только при катетеризации сердца и магистральных сосудов либо на аутопсии. Pleasants в 1911 г. опубликовал сводные данные о 314 наблюдениях тромбоза Н П В, включая 18 собственных, в 9 из них аномалии были расценены как врожденные [3]. Edwards и соавт. в 1951 г. приводят историю болезни новорожденного, у которого отмечалось варикозное расширение вен переднебоковой поверхности брюшной стенки и грудной клетки; ангиографически у ребенка было диагностировано отсутствие дистальной части Н П В [10].

R. Anderson и соавт. [1] в 1961 г. опубликовали 22 наблюдения, в которых отсутствовала Н П В, что было случайно обнаружено при катетеризации сердца, проводимой по поводу предполагаемого врожденного порока.

Благодаря недавно появившимся методам исследования (ДС, КТ, МРТ) частота обнаружения аномалий Н П В увеличилась, они стали выявляться даже у практически здоровых людей. По данным G. Timmers и соавт. [18], эти патологические изменения встречаются у 0,6–2% пациентов с врожденным пороком сердца и у 0,3% здоровых людей.

Аплазия ретро- и подпеченочного отдела Н П В развивается, когда правая субкардинальная вена не соединяется с печеночными синусоидами. В таких ситуациях кровь из нижней части тела достигает сердца по непарной и полунепарной венам, впадающим в верхнюю полую вену. Как показали наши исследования, дилатация *v. azygos* и *v. hemiazygos* при этом достигала 18 и 15 мм соответственно. В большей степени расширяется конечный отдел *v. azygos* у места ее впадения в верхнюю полую вену. При полной аплазии Н П В печеночные вены могут дренироваться в правое предсердие самостоятельно [5].

По вопросу аплазии инфраренального сегмента Н П В существуют различные мнения. Наиболее вероятной причиной развития этой аномалии считают эмбри-

ональную дисгенезию правой супракардинальной (синонимы — латеральной симпатической, тораколумбальной, парауретральной) вены [13]. Но по мнению O. d'Archembeau и соавт. [4, 14], это нарушение может быть также следствием внутриматочного или перинатального тромбоза уже сформировавшейся Н П В.

Как показало проведенное нами исследование, наиболее частым вариантом агенезии Н П В является недоразвитие ее подпеченочного отдела от уровня слияния общих подвздошных вен до ретропеченочного сегмента. В связи с протяженной аплазией у всех этих больных регистрируются более выраженные нарушения гемодинамики (проявлялись у 2 из 3 больных трофическими язвами), чем при гипоплазии инфраренального отдела.

Незарращение правой задней кардинальной вены — предшественницы супракардинальной вены приводит к формированию ретрокавального мочеточника [6]. Большая часть правого мочеточника у таких больных лежит позади Н П В. Эта аномалия распознается при экскреторной урографии или ретроградной пиелоуретрографии. Сдавление мочеточника поллой веной приводит к расширению чашечно-лоханочной системы правой почки и самого мочеточника в проксимальной его трети.

В наблюдении, приводимом нами, сдавление мочеточника вызвала аневризматически расширенная левая яичковая вена.

Аплазия Н П В часто сочетается с врожденными пороками сердца (декстрокardia, дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородки, транспозиция магистральных сосудов, стеноз легочной артерии, общее предсердие), иногда — с аномалиями других внутренних органов: *situs viscerus inversus*, удвоение либо отсутствие селезенки [10]. Помимо приводимых в литературе пороков, нами выявлены и другие эмбриональные нарушения, в частности удвоение чашечно-лоханочной системы почки, наличие добавочных нижнеполюсных артерий и как следствие аплазии Н П В добавочной правой верхнеполюсной почечной вены.

Развитие сочетанной врожденной аномалии связано с нарушениями в росте и дифференцировке тканей внутренних органов вследствие недоразвития Н П В. Так, например, гипоплазия почек, наиболее часто сопровождающая стволые ангиодисплазии Н П В [15], объясняется отклонениями, возникающими на этапе развития метанефроса, когда из-за отсутствия Н П В неадекватно осуществляется отток крови от правой почки. В то же время достаточный отток крови от левого метанефроса обеспечивается через яичковую и поясничные вены. Как правило, течение почечной гипоплазии у таких пациентов асимптомно, хотя некоторые исследователи приводят данные о выявлении у них вторичной (почечной) артериальной гипертензии и инфекций мочевыводящих путей [10].

Как показали проведенные нами исследования, а также немногочисленные данные литературы, врожденные аномалии НПВ в течение длительного периода не проявляются клинически благодаря компенсированному оттоку крови по системе развитых коллатералей. При неблагоприятных условиях (травма, операция, инфекция), приводящих к тромбозу путей оттока крови, эти аномалии манифестируют клинической картиной ТГВ либо ХВН.

Лечение стволовых ангиодисплазий в настоящее время у подавляющего большинства больных консервативное. Назначение в острую стадию ТГВ либо при его рецидиве антикоагулянтной терапии, а в последующем венотонизирующих препаратов в сочетании с эластической компрессией ног позволяет добиться некоторого улучшения гемодинамики. В то же время в литературе приводятся результаты хирургической помощи больным с этими патологическими изменениями. В частности, M. Dougherty и соавт. [5] опубликовали наблюдение, в котором выполнена шунтирующая операция — наложение анастомоза между непарной и правой общей подвздошной венами.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Anderson R.C., Adams P., Burke B.* Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (intrahepatic interruption of the inferior vena cava). *J Pediatr* 1961; 59: 370-383.
2. *Bass J.E., Redwine M.D., Kramer L.A., Harris J.H.* Absence of the infrarenal inferior vena cava with preservation of the suprarenal segment as revealed by CT and MR venography. *Am J Roentgenol* 1999; 172: 1610-1612.
3. *Browse N.L., Burnand K.G., Thomas L.T.* Disease of the veins: pathology, diagnosis and treatment. London: Edward Arnold division of Hodder and Stoughton 1984; 694.
4. *d'Archaubeau O., Verguis L., Myle J.* Congenital absence of the inferior vena cava presenting as a paraspinous mass. *Thorax* 1980; 35: 798-800.
5. *Dougherty M.J., Calligaro K.D., DeLaurentis D.A.* Congenitally absent inferior vena cava presenting in adulthood with venous stasis and ulceration: a surgically treated case 1996; 23: 141-146.
6. *Gaber Y., Schmeller W., Romer C. et al.* Becken und Beinvenenthrombose bei Vena azygos- und Vena hemiazygos-Kontinuitätssyndrom und kompletter Agnesie der Vena cava inferior. *VASA. Zeitschrift für Gefasskrankheiten* 1998; 27: 3: 187-191.
7. *Glerup H., Therkildsen H.A.* Deep venous thrombosis as a complication of a congenital abnormality of the inferior vena cava. *Ugeskr Laeger* 1994; 156:3044-3045.
8. *Halbmayer W.M., Radek J., Duschel P. et al.* Recurrent venous thromboses in hypoplasia of the vena cava inferior and factor XII deficiency. *Dtsch Med Wochenschr* 1993; 118: 1561-1566.
9. *Hamoud S., Nitecky S., Engel A. et al.* Hypoplasia of the inferior vena cava with azygos continuation presenting as recurrent leg deep vein thrombosis. *Am J Med Sci* 2000; 319: 414-416.
10. *Klessen C., Deutsch H.J., Karasch T. et al.* Thrombosis of the deep leg and pelvic veins in congenital agnesis of the vena cava inferior. *Dtsch Med Wochenschr* 1999; 124: 523-526.
11. *Korber T., Petzsch M., Placke J. et al.* Acute becken-beinvenenthrombose bei agnesie des renalen segments der vena cava inferior. *Zertschuf fur kardiologie* 2001; 70: 7: 3-8.
12. *Milner L.B., Marchan R.* Complete absence of the inferior vena cava presenting as a paraspinous mass. *Thorax* 1980; 35: 798-800.
13. *Moore W.S.* Vascular surgery. A comprehensive review. Philadelphia: W. B. Saunders company 1993; 747.
14. *Ramanathan T.* Perinatal inferior vena cava thrombosis and absence of the infrarenal inferior vena cava. *Journal of vascular surgery* 2001; 5: 1097-1099.
15. *Saito #., Sano N., Kaneda I. et al.* Multisegmental anomaly of the inferior vena cava with thrombosis of the left inferior vena cava. *Cardio-vasc Intervent Radiol* 1995; 18:410-413.
16. *Salgado Ordonez E., Gavilan Carasco J.C., Bermudez Recio F.J. et al.* Absence of the inferior vena cava causing repeated deep venous thrombosis in an adult — a case report. *Angiology* 1998; 49: 951-956.
17. *Shah N.L., Shanley C.J., Prince M.R. et al.* Deep venous thrombosis complicating a congenital absence of the inferior vena cava. *Surgery* 1996; 120:891-896.
18. *Timmers G.J., Falke T.H., Rauwerda J.A., Huijgens P.C.* Deep vein thrombosis as a presenting symptom of congenital interruption of the inferior vena cava. *International journal of clinical practice* 1999; 53: 1: 75-76.
19. *Tsuji K., Inoue T., Murakami H. et al.* Deep vein thrombosis caused by congenital interruption of the inferior vena cava. *Angiology* 2001; 52: 10: 721-725.

Поступила 14.01.05