

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ НИЖНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ: ДИАГНОСТИКА И КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

А.А. БАЕШКО, Г.В. ЖУК, Ю.П. ОРЛОВСКИЙ, Е.А. УЛЕЗКО,
Т.В. САВИЦКАЯ, И.В. ГОРЕЦКАЯ, В.В. ЕГОРОВА, О.А. СОМОВА

Белорусский Государственный медицинский университет, ГУ РНПЦ «Мать и дитя»,
Минск, Беларусь

Проанализированы результаты обследования и консервативного лечения 5 больных мужского пола в возрасте от 17 до 39 лет (ср. $25,0 \pm 1,83$ лет) с врожденными аномалиями нижней полой вены. Диагноз и уровень аплазии установлены на основании данных комплексного инструментального обследования (компьютерной и магниторезонансной томографии брюшной полости, дуплексного сканирования вен нижних конечностей, таза и забрюшинного пространства, тазовой флебографии, ретроградной кавографии).

У 3-х из 5 больных заболевание впервые проявилось клиникой периферического тромбоза (отек голени и бедра), у 2-х — повышением температуры тела, ознобом и последующим отеком обеих нижних конечностей.

У 2-х больных выявлена аплазия инфраренального сегмента нижней полой вены, еще у двух — аплазия инфра-, ренального и частично супраренального отделов сосуда и у одного — практически всей полой вены, за исключением небольшой части надпеченочного отдела, куда впадали печеночные вены и правая верхнеполосная почечная вена.

С целью ранней диагностики врожденных аномалий нижней полой вены протокол обследования больных с заболеваниями вен должен включать УЗ-картирование супраренального и инфраренального отделов полой вены, а при выявленной агенезии — применение компьютерной или магнитно-резонансной томографии, ретроградной кавографии. При подтверждении диагноза аплазии НПВ первичное лечение должно складываться из назначения препаратов вентонизирующего действия, эластической компрессии, а в случаях тромбоза глубоких вен — антикоагулянтной терапии.

Ключевые слова: врожденная аномалия, гипоплазия нижней полой вены, тромбоз глубоких вен, хроническая венозная недостаточность, компьютерная томография, дуплексное сканирование.

ВВЕДЕНИЕ

Гипо- и аплазия нижней полой вены (НПВ) — редко встречающаяся врожденная аномалия магистральных сосудов. Несмотря на то, что она сопровождается развитием тромбоза глубоких вен (ТГВ) или хронической венозной недостаточностью (ХВН), обычно правильный диагноз устанавливается поздно — при обследовании пациентов с подозрением на периферический венозный тромбоз или проведении рентгенологического исследования органов грудной клетки в случаях выявления расширения тени средостения, обусловленного дилатацией v. azygos [1, 2].

Врожденные пороки развития НПВ — актуальная проблема, имеющая академическую и практическую значимость вследствие развития у таких больных ХВН. Интерес к ней возрос с конца 90-х г.г. прошлого столетия [3, 4] благодаря новым возможностям диагностики (компьютерная томография — КТ, магнитно-резонансная томография — МРТ, дуплексное сканирование — ДС, кавография) и лечения данной сосудистой патологии (антикоагулянтная терапия; хирургическая коррекция: протезирование НПВ, шунтирование).

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

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В основу работы положены наблюдения 5 больных с агенезией НПВ. Для уточнения характера и распространенности патологического процесса в НПВ, а также выявления других врожденных аномалий применялось ДС вен нижних конечностей, таза и забрюшинного пространства (у 5 больных), КТ (5) и МРТ (1) органов брюшной полости и грудной клетки, тазовая флебография (3), ретроградная кавография (2), эхокардиография (5), УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства (5).

Лечение больных состояло в назначении препаратов вентонизирующего действия (дестралекс) и применении эластической компрессии, а при обнаружении в венах тромботических масс — гепаринотерапии (в/в постоянно, на протяжении 5–7 суток под контролем АЧТВ) в сочетании с варфарином (внутрь, под контролем МНО на протяжении 5–6 месяцев).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Все пациенты были мужского пола в возрасте от 20 до 43 лет, у которых впервые заболевание клинически проявилось в 17–39 лет (ср. — $25 \pm 1,83$ лет). У 2 из 5 больных патология манифестировалась симптоматикой правостороннего илиофemorального тромбоза, у 2 — повышением температуры тела и ознобом с последующим отеком обеих нижних конечностей; у одного — признаками тромбоза

глубоких вен правой голени. Таким образом, более чем в половине случаев (у 3 из 5 пациентов) аномалия развития НПВ впервые проявилась клиникой периферического венозного тромбоза.

При ретроспективном анализе клинической документации установлено, что проведенное у этих больных ультразвуковое исследование вен нижних конечностей в острой стадии болезни обнаружило тромбоз одной (чаще правой) или обеих общих подвздошных вен с распространением тромба на поверхностную бедренную и подколенную вены, а у одного пациента — на задние большеберцовые вены.

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

Возникновению тромбоза способствовали оперативное вмешательство по поводу левостороннего уретерогидронефроза (1), перелом костей голени (1); у одного больного явных предрасполагающих факторов риска его развития выявлено не было. Операция пиелостомии 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 компрессия левого мочеточника устранена путем иссечения левой яичковой вены, однако через 5 часов после операции у больного наступил правосторонний илиофemorальный тромбоз (левая почечная вена являлась основным коллектором оттока крови от нижних конечностей).

У всех пациентов, спустя 3,5–12 месяцев после острого эпизода периферического тромбоза или развившегося отека нижних конечностей, на переднебоковой поверхности брюшной стенки, главным образом справа, появилось расширение поверхностных вен, а также притоков большой подкожной вены бедра: *w. circumflexa ilium superficialis, epigastrica superficialis, pudenda externa*. Через 2–2,5 года у 2 из 5 больных, течение ХВН осложнилось развитием трофических язв голени (у одного — на обеих нижних конечностях).

При ДС вен нижних конечностей, таза и забрюшинного пространства у всех больных обнаружено изменение поверхностных и глубоких вен нижних конечностей на разных уровнях, а также агенезия НПВ различной протяженности. Во всех наблюдениях отмечена 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 степени выраженности. 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/сек) — у 3 пациентов. Кроме того, у всех больных в поверхностной бедренной вене регистрировался выраженный патологический рефлюкс продолжительностью 1,4–1,6 сек и более, со скоростью объемного кровотока до 40 см³/сек, а у одного пациента обнаружено посттромботическое сужение (на 60% поперечного сечения) этой магистрали. Стенки общих бедренных вен во всех случаях были утолщены. У двух пациентов в просвете сосуда на этом уровне имелись гиперэхогенные включения и лишь частично картировался кровоток.

Локация общих и наружных подвздошных вен обнаружила их стенозирование (диаметр уменьшен до 5–8 мм), в 2 случаях в просвете вен визуализировались организованные пристеночные тромботические массы. Внутренние подвздошные вены были извиты, расширены до 13–15 мм, с ретроградным кровотоком. НПВ не визуализировалась, кровоток в ней не определялся. Картировались расширенные восходящие поясничные 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 лоцировалась расширенная почечная вена (диаметр — 18–20 мм, скорость линейного кровотока — до 10 см/сек) и ее сегментарные притоки в воротах почки.

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

Ни у одного из обследованных больных эхокардиография не выявила патологии со стороны сердца и магистральных сосудов.

При УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства у одного пациента обнаружено удвоение чашечно-лоханочной системы левой почки.

Наиболее полная информация о характере врожденной патологии НПВ получена при спиральной КТ с усилением (введение контрастного вещества в локтевую вену) и МРТ. С помощью этих методов четко визуализировались уровень и протяженность агенезии (Рис. 1), пути сформировавшегося коллатерального оттока (восходящие поясничные вены, непарная и полунепарная вены, паравертебральное венозное сплетение, вены позвоночного канала, левая яичковая вена) (Рис. 2). Диагностировалась

сопутствующая врожденная патология (удвоение чашечно-лоханочной системы почки), а также определялось наличие добавочных нижнеполюсных артерий и верхнеполюсной почечной вены.

Применение комплекса инструментальных методов исследования позволило установить, что причиной ТГВ и/или ХВН у всех больных стала аномалия развития НПВ. В соответствии с протяженностью агенезии данной магистрали наблюдения распределились следующим образом: у 2 больных отсутствовал инфраренальный отдел НПВ, еще у 2 — инфра-, ренальный и частично супраренальный и у одного — практически вся полая вена, за исключением небольшой части надпеченочного отдела, куда впадали печеночные вены и правая верхнеполюсная почечная вена.

ОБСУЖДЕНИЕ

Развитие нижней полой вены — 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, отводящих кровь от стенок туловища.

Наличие нескольких источников развития НПВ, а также формирование поперечных анастомозов между венами правой и левой половины тела, служат предпосылкой к возникновению аномалий. Наибольший клинический интерес представляют удвоение НПВ (в инфраренальном сегменте) и гипоплазия или аплазия НПВ.

Удвоенная НПВ 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% [5, 6]. Обе полые вены при таком развитии сосудистой системы могут быть одинаковы в диаметре, однако чаще правая несколько шире. Левая НПВ простирается до левой почечной вены, в которую и впадает. Выше этого уровня отток крови осуществляется одним (правым) стволом, дренирующимся в предсердие.

Гипоплазия НПВ как дефект эмбрионального развития описана многими авторами [7–9]. Впервые эту патологию стали диагностировать в начале 20-го века при катетеризации сердца и магистральных сосудов или на аутопсии. Pleasants в 1911 г. [3] опубликовал сводные данные о 314 случаях тромбоза НПВ, включая 18 собственных наблюдений, 9 из которых были расценены как врожденные аномалии. Edwards et al. [10] в 1951 г. привели историю болезни новорожденного, у которого отмечалось варикозное расширение вен переднебоковой

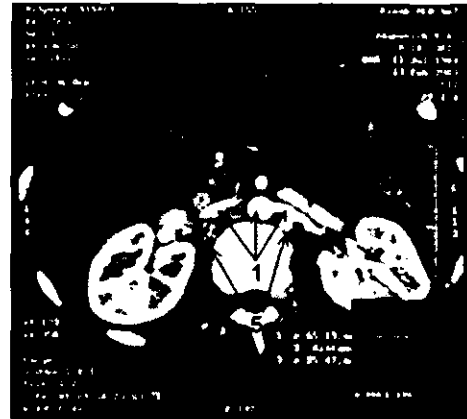


Рис. 1. Спиральная КТ (поперечный срез на уровне L2).

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

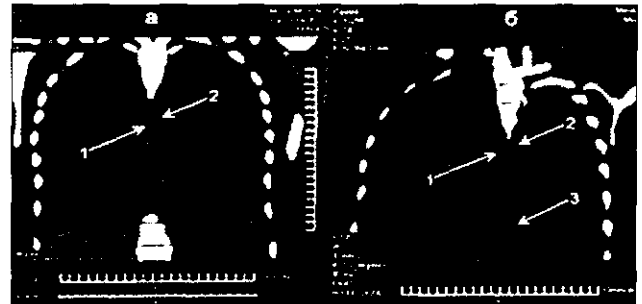


Рис. 2. Спиральная КТ грудной полости (продольный срез). Дилатация парной и полунепарной вен.

а — норма, б — при гипоплазии: непарная вена (1), аорта (2), полунепарная вена (3).

поверхности брюшной стенки и грудной клетки; ангиографически у ребенка установлено отсутствие дистальной части НПВ.

R. C. Anderson et al. [11] в 1961 г. опубликовали 22 наблюдения отсутствия НПВ, которое было случайно обнаружено при катетеризации сердца по поводу предполагаемого врожденного порока.

Благодаря появлению современных методов исследования (ДС, КТ, МРТ) частота выявления аномалий НПВ увеличилась, в том числе у практически здоровых людей. По данным G. J. Timmers et al. [12], эта патология встречается у 0,6–2% пациентов с врожденными пороками сердца и у 0,3% здоровых людей.

Причиной аплазии ретро- и подпеченочного отделов НПВ является отсутствие соединения правой субкардинальной вены с печеночными синусоидами. В таких случаях 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 в этих случаях достигает

18 и 15 мм соответственно. В большей степени расширяется конечный отдел *v. azugos* у места ее впадения в верхнюю полую вену. При полной аплазии НПВ печеночные вены могут дренироваться в правое предсердие самостоятельно [5].

В отношении аплазии инфраренального сегмента НПВ существуют различные мнения. Наиболее вероятной причиной развития данной патологии считают эмбриональную дисгенезию правой супракардинальной (синонимы — латеральной симпатической, тораколюмбалльной, парауретральной) вены [13]. Однако, по мнению O.d'Archambeau et al. [4, 14], это нарушение может являться следствием внутриматочного или перинатального тромбоза уже сформировавшейся НПВ.

Как показали наши наблюдения, наиболее частым вариантом агенезии НПВ 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 (у 2 из 3 пациентов они проявлялись трофическими язвами), чем при гипоплазии инфраренального отдела.

Незаращение правой задней кардинальной вены, предшественницы супракардинальной вены, приводит к формированию патологии, именуемой ретрокавальным мочеточником [6]. Большая часть правого мочеточника у таких больных лежит позади НПВ. Эта аномалия распознается при экскреторной урографии или ретроградной пиелоуретрографии, сдавление мочеточника полой веной приводит к расширению чашечно-лоханочной системы правой почки и самого мочеточника в проксимальной его трети.

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

Аплазия НПВ часто сочетается с врожденными пороками сердца (декстракардия, дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородки, транспозиция магистральных сосудов, стеноз легочной артерии, общее предсердие), иногда — с аномалиями других внутренних органов: situs inversus, удвоение или отсутствие селезенки [15–18]. Помимо описанных в литературе пороков, нами выявлены и другие эмбриональные нарушения, в частности, удвоение чашечно-лоханочной системы почки, наличие добавочных нижнеполюсных артерий и, как следствие аплазии НПВ, добавочной правой верхнеполюсной почечной вены.

Развитие сочетанной врожденной патологии связано с нарушениями в росте и дифференцировке тканей внутренних органов вследствие недоразвития НПВ. Так, например, гипоплазия почек, наиболее часто сопровождающая стволые анги-

одисплазии НПВ [19], объясняется отклонениями, возникающими на этапе развития метанефроса, когда из-за отсутствия НПВ неадекватно осуществляется дренирование крови от правой почки. В этот период достаточный отток крови от левого метанефроса обеспечивается через яичковую и поясничные вены. Как правило, течение гипоплазии почек у таких пациентов асимптомно, хотя некоторые исследователи приводят данные о выявлении у них вторичной (почечной) артериальной гипертензии и инфекций мочевыводящих путей [10].

Как показали наши исследования, а также немногочисленные данные литературы, врожденные аномалии НПВ в течение длительного периода клинически не проявляются благодаря компенсированному оттоку крови по системе развитых коллатералей. При неблагоприятных условиях (травма, операция, инфекция), приводящих к тромбозу путей оттока крови, эта патология манифестируется клиникой ТГВ или ХВН.

В настоящее время лечение стволых ангиодисплазий у подавляющего большинства больных консервативное. Назначение в острую стадию ТГВ или при его рецидиве антикоагулянтной терапии, а в последующем венотонизирующих препаратов в сочетании с эластической компрессией нижних конечностей, позволяет достичь некоторого улучшения гемодинамики. В то же время, в литературе приводятся результаты хирургической помощи больным с этой патологией. В частности, Dougherty M.J. et al. [9] опубликовали случай наложения анастомоза между непарной и правой общей подвздошной венами.

ВЫВОДЫ

1. Врожденные аномалии нижней полой вены встречаются у лиц мужского пола, течение длительного периода протекают скрыто и впервые клинически проявляются в молодом возрасте симптомами периферического венозного тромбоза или ХВН.

2. В случаях развития ТГВ или ХВН, особенно у молодых мужчин, необходимо исключить возможную аномалию НПВ. Протокол УЗ-исследования при этом должен включать, помимо изучения вен нижних конечностей и таза, картирование супраренального и инфраренального сегментов НПВ. При подозрении на порок развития НПВ патологии требуется расширенное обследование с применением КТ или МРТ брюшной полости, ретроградной кавографии, эхокардиографии, УЗИ органов брюшной полости. Лечение агенезии НПВ должно складываться из назначения препаратов венотонизирующего действия и эластической компрессии, а в случаях тромбоза глубоких вен — антикоагулянтной терапии.

**A. A. Baeshko et al.: Congenital anomalies of the inferior vena cava:
diagnosis and medical treatment**

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Gaber Y., Schmeller W., Romer C. et al. Becken und Beinvenenthrombose bei Vena azygos- und Venahemiazygos- Kontinuitatssyndrom und kompletter Agnesie der Vena cava inferior. VASA-Zeitschrift für Gefasskrankheiten. 1998; 27: 3: 187-191.
2. Milner I. B., Marchan R. Complete absence of the inferior vena cava presenting as a paraspinous mass. Thorax. 1980; 35: 798-800.
3. Halbmayer W.M., Radek J., Duschet P. et al. Recurrent venous thromboses in hypoplasia of the vena cava inferior and factor XII deficiency. Dtsch. Med. Wochenschr. 1993; 118: 1561-1566.
4. Salgado Ordonez F., 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.
5. Browse N.L., Burnand K.G., Thomas L.T. Diseases of the veins: pathology, diagnosis and treatment. - London: Edward Arnold division of Hodder and Stoughton. 1988; 694.
6. Moore W.S. Vascular surgery. A comprehensive review. Philadelphia: W.B. Saunders company. 1993; 747.
7. Saito H., Sano N., Kaneda I. et al. Multisegmental anomaly of the inferior vena cava with thrombosis of the left inferior vena cava. Cardiovasc Intervent. Radiol. 1995; 18: 410-413.
8. 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.
9. 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. J. Vasc. Surg. 1996; 23: 141-146.
10. Tsuji Y., Inoue T., Murakami H. et al. Deep vein thrombosis caused by congenital interruption of the inferior vena cava. Angiology. 2001; 52: 10: 721-725.
11. 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.
12. 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.
13. 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.
14. d'Aichambeau O., Verguts L., Myle J. Congenital absence of the inferior vena cava presenting as a paraspinous mass. Thorax. 1980; 35: 798-800.
15. Klessen C., Deutsch H.J., Karasch T. et al. Thrombosis of the deep leg and pelvic veins in congenital agenesis of the vena cava inferior. Dtsch. Med. Wochenschr. 1999; 124: 523-526.
16. Hamoud S., Nitecky S., Engel A. et al. Hypoplasia of the inferior vena cava with azygous continuation presenting as recurrent leg deep vein thrombosis. Am. J. Med. Sci. 2000; 319: 414-416.
17. Korber T., Petzsch M., Placke J. et al. Acute becken-beinvenenthrombose bei agnesie des renalen segments der vena cava inferior. Zertschrift für kardiologie. 2001; 70: 7: 003-008.
18. Ramanathan T. Perinatal inferior vena cava thrombosis and absence of the infrarenal inferior vena cava. Journal of Vascular Surgery. 2001; 5: 1097-1099.
19. 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.

SUMMARY

**CONGENITAL ANOMALIES OF THE INFERIOR VENA CAVA:
DIAGNOSIS AND MEDICAL TREATMENT**

A. A. Baeshko, G. V. Zhuk, Yu N. Orlovsky, E. A. Ulezko,
T. V. Savitskaya, I. V. Goretskaya, V. V. Egorova, O. A. Somova

Federal Facility Regional Research and Production Centre «Mother and Infant Care»
Belorussian State Medical University,
Minsk, Belarus

Analyzed herein are the findings obtained following an examination and medical treatment of five 17-to-39-year-old male patients (average age 25.0 ± 1.83 years) presenting with congenital abnormalities of the inferior vena cava. The diagnosis was made and the level of aplasia was determined based on the findings of a comprehensive instrumental examination (computed and magnetic resonance tomography of the abdominal cavity, duplex scanning of the veins of the lower extremities, of the pelvis and the retroperitoneal space, as well as on the data of pelvic phlebography, and retrograde cavography).

In three of the five patients, the disease appeared to have for the first time manifested itself by a clinical picture of peripheral thrombosis (oedema of the crus and femur), and in the remaining two by an elevated body temperature and shivering, followed by oedema of the both lower limbs.

Two patients were found to have aplasia of the infrarenal segment of the inferior vena cava, two subjects had aplasia of the infra-, renal and partially suprarenal portions of the ves-

sel, and one patient suffered from aplasia of virtually the whole vena cava, excepting a small part of the suprahepatic portion, toward which converged the hepatic veins and the superior polar renal vein.

With the purpose of early diagnosis of congenital abnormalities of the inferior vena cava, the protocol of examination of patients with venous diseases should include ultrasonographic mapping of the supra-, renal and infrarenal portions of the vena cava, and if agenesis is revealed, the use of computed or magnetic resonance tomography, retrograde cavography is strongly recommended. When the diagnosis of IVC aplasia is confirmed, primary medical treatment should consist in prescribing venotonic agents, elastic compression and in cases of deep veins thrombosis - anticoagulant therapy.

KEY WORDS: congenital abnormality, hypoplasia of the inferior vena cava, deep veins thrombosis, chronic venous insufficiency, computed tomography, duplex scanning.

Адрес для корреспонденции:

Баешко А.А.,
Белорусский Государственный медицинский университет,
пр. Дзержинского 83
Республика Беларусь, 220116, Минск

Correspondence to:

A. A. Baeshko,
Belorussian State Medical University;
Pr. Dzerzhinskogo, 83
220116, Minsk, Republic of Belarus