

СИМПТОМАТИКА И ДИАГНОСТИКА ДИСПЛАЗИЙ НИЖНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ

БАЕШКО А.А., БОГОДЯЖД.С., УЛЕЗКО Е.А, ГОРЕЦКАЯ И.В., КЛЮЙ ЕА.

*Кафедра оперативной хирургии и топографической анатомии,
ГУ Республиканский научно - практический центр «Мать и дитя»,
Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь*

Проанализированы результаты обследования и динамического наблюдения (с 2003 по 2011 гг.) за 21 пациентом мужского пола в возрасте от 15 до 55 лет с гипо- или аплазией ИЛ В. Верификация, диагноза проводилась с помощью СКТ- или МРТ-флебографии,

Заболевание впервые проявилось в возрасте 15— 55 лет (ср. 25,9±2,6). Патология манифестировала клиникой тромбоза глубоких вен нижних конечностей у 16 (76,2 %) больных и у 5 (23,8%) — их отёком.

Из 16 больных с симптоматикой тромбоза глубоких вен последний у 13 протекал по типу проксимального (игофеморального), у 3 — дистального тромбоза. У подавляющего большинства больных патологический процесс локализовала! справа.

У всех пациентов через 1,5 мес. — (год) Появлялись признаки нарушения проходимости ВДВ. Спустя 1.5- 2,5 года течение ХВН. у 8 (38,1 %) больных осложнилось развитием трофических язв голени.

Врождённые аномалии ИЛ В встречаются преимущественно у лиц мужского пола, длительно протекают латентно и впервые проявляются в молодом возрасте симптомами ТГВ (чаще правосторонним подвздошно-бедренным тромбозом). При подозрении на эту патологию следует, проводить расширенное обследование с применением СКТ- или МР Т-флебографии..

Ключевые слова, порок развития, гипоплазия, аплазия, нижняя полая вена, СКТ-флебография, МР7- флебография, тромбоз глубоких, вен.

ВВЕДЕНИЕ

Одной из причин развития тромбоза, глубоких вен (ТГВ), особенно у пациентов молодого возраста, следует считать дисплазию нижней полой вены (НПВ)

111. Под этим термином подразумевают отсутствие ствола данной венозной магистрали (аплазия) либо его недоразвитие (гипоплазия). По мнению ряда авторов, предпосылкой для возникновения этих пороков НПВ является наличие нескольких источников её внутриутробного формирования [2].

Согласно исследованиям некоторых авторов [3, 4], около 5% всех случаев ТГВ у пациентов моложе 30 лет связаны с аномалией развития нижней полой вены.

М. BroHshtein, et al. [5], основываясь на данных пренатальной диагностики, считают, что частота встречаемости гипо- и аплазий НПВ составляет приблизительно 1:5000 в общей популяции.

Дисплазия НУВ - заболевание, представляющее определённую сложность в плане диагностики и лечения. Манифестирует этот порок в молодом возрасте, как правдою, клиникой илиофеморального венозного тромбоза или хронической венозной недостаточности (ХВН). Без применения специальных методов обследования (СКТ- или МРТ-флебография) точный диагноз устанавливают довольно редко.

Знание особенностей клинической картины острой стадии заболевания и в отдалённом периоде необходимо для ранней диагностики и проведения своевременного адекватного лечения этой патологии.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В основу работы положены результаты обследования и динамического наблюдения (с 2003 по 2011 гг.) за 21 пациентом с гипо- или аплазией НПВ. В основном мужского пола, возраст (на момент первого обследования) - от 15 до 55 лет.

На различных этапах обследования и лечения целью уточнения характера и распространённого патологического процесса в НПВ и её притоках, также выявления других врождённых аномалий применяли следующие инструментальные методы: рентгенографию органов грудной клетки, УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства, дуплексное сканирование вен нижней конечностей, таза и забрюшинного пространства Эхо-КГ, СКТ- и МРТ-флебографию органов грудной клетки и брюшной полости, тазовую флебографию, ретроградную флебографию. Помимо этого у большинства больных было проведено развёрнутое исследование системы гемостаза (Лейденская мутация ге

■ Таблица 1

Структура аномалий развития нижней полой вены

Вид и протяжённость агнезии НПВ	Число больных (%)
Гипо- или аплазия инфра-рентального отдела	7 (33,3)
Ешо- или аплазия супраренального отдела	5 (23,8)
Фуно- или аплазия инфра-супраренального отделов	5(23,8)
Гипоплазия ратроренального отдела	1 (4,8)
Субтотальная аплазия НПВ	2(9,5)
Тотальная аплазия с аномальным дренажем печёночных вен	1 (4,8)
Всего	21(100)

фактора V, мутация-гена протромбина, уровень протеинов С и S, концентрация гомоцистеина плазмы, мутация гена метилентетрагидрофолата-редуктазы, антифосфолипидный антител).

Критериями для установления диагноза гипо- или аплазии НПВ считали отсутствие просвета магистральной, установленное при выполнении СКТ-или МРТ-флебографии, наличие связи между существующим сегментом полой вены и системой v. azygos, а также развитых обширных венозных коллатералей (восходящие поясничные вены, непарная и полу непарная вены, паравертебральное венозное сплетение, вены позвоночного канала, яичковые, почечные, надпочечниковые, диафрагмальные-вены, вены переднебоковой стенки живота и груди).

В зависимости от вида и протяжённости аномалии развития НПВ наблюдения распределились следующим образом (табл. I).

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Среди обследованных больных с нарушениями развития НПВ не было ни одной женщины.

Семеро больных были в возрасте от 15 до 20 лет, ещё семеро - от 21 года до 25 лет, четверо больных - от 26 до 30 лет, возраст остальных троих больных составил 34, 37 и 44 года соответственно. Таким образом, подавляющее большинство пациентов (18 человек, или 85,7 %) молодого возраста — от 15 до 30 лет.

Выявленная патология НПВ в течение длительного периода протекала бессимптомно. Впервые заболевание проявилось в возрасте 15—55 лет (ср. 25,9±2,6).

Из анамнеза установлено, что из 21 больного только один с 15 лет страдал ретикулярным варикозом. Ещё один больной в 5-летнем возрасте перенёс хирургическое вмешательство на сердце по поводу стеноза лёгочной артерии.

Обращает на себя внимание высокий рост пациентов. Он варьировал от 170 до 199 см (ср. — 189 см), а у 9 (42,9 %) превышал 190 см. Аналогичного роста были и ближайшие родственники больных, в частности, отцы.

Заболевание проявилось впервые клиникой тромбоза глубоких вен нижних конечностей у 16 (76,2 %) больных и у 5 (23,8 %) - их отёком.

Из 16 больных с симптоматикой тромбоза глубоких вен последний у 13 протекал по типу проксимального (илиофemorального), у 3 - дистального тромбоза (клиника на уровне голени). Проявления, типичные для идиофemorальной венозной обструкции - боль, цианоз, отёк бедра и голени, расширение подкожных вен и болезненность по ходу сосудистого пучка были выявлены у всех пациентов с этой формой тромбоза. У 6 больных была поражена правая нога, у 3 — левая и у 4 — обе (сначала правая, а затем левая с интервалом в 2—8 недель).

Локализация боли и её интенсивность в остром периоде идиофemorального тромбоза были достаточно переменными. Чаще всего пациентов беспокоили боли в поясничной, либо в пояснично-крестцовой областях, в ноге, нижних отделах живота. Боли носили тянущий характер. Они иррадиировали по задней либо передней поверхности бедра, иногда - в прямую кишку. По локализации и характеру болевой синдром до появления отёка ног и её цианоза-скорее напоминал клинику радикулита либо ишиорадикулита (четыре больных первоначально госпитализированы в неврологическое отделение). Применение анальгетиков и нестероидных противовоспалительных средств, как правило, не позволяло полностью купировать боли. Они значительно уменьшались лишь на фоне антикоагулянтной терапии при уже установленном диагнозе ТГВ. Болевой синдром усиливался при физической нагрузке и вертикальном положении тела,

У 2 пациентов редкая по локализации, абдоминальная боль, симулировала в доклиническую стадию тромбоза острый аппендицит. Им была выполнена операция аппендэктомии (гист. исследование: катаральный аппендицит). У этих больных спустя 24 часа (у одного) и 14 суток (у другого) развился правосторонний идиофemorальный тромбоз, сначала с отёком- бедра, а затем и голени. Один из этих больных ранее (2 месяца назад) уже лечился в стационаре по поводу идиофemorального венозного тромбоза левая нога.

Ещё у одного-из обследованных больных боль в поясничной области симулировала клинику почечной колики. Этот пациент был госпитализирован в урологическое отделение, где УЗИ-исследование брюшинного пространства выявило расширение чашечно-лоханочной системы левой почки и обструкцию мочеточника в верхней трети. Больной оперирован: при ревизии почки и мочеточника выявлено расширение последнего, вызванное компрессией дилатированной (по типу аневризмы) и

тромбированной левой яичковой веной. Сдавление мочеточника ликвидировано путём иссечения аневризмы (4x15 см) левой гонадной вены (гист. исследование: стенка изменённого венозного сосуда с хроническим воспалением, элементами пристеночного тромбоза с организацией). Через 5 часов после операции у этого больного развился правосторонний шшофеморальный тромбоз.

Течение илиофеморального тромбоза осложнилось у 1 пациента обструкцией v. testicularis и некрозом яичка, у 2 - тромбозом лёгочной артерии (ТЭЛА). Первому пациенту была выполнена операция орхэктомии. У больных с ТЭЛА признаки этого осложнения возникли спустя 4-6 дней после развития цианоза и отёка ног, что и послужило поводом для госпитализации. СКТ-флебография выявила у одного из них гипоплазию супраренального, у другого — гипоплазию ретропечёночного отделов НПВ.

Как уже отмечалось, у 5 из 21 больного, или в 23,8% наблюдений, патология НПВ впервые манифестировала отёком обеих ног. Заболевание начиналось с повышения температуры тела, и озноба, а спустя 2—4 суток/развивался отёк нижних конечностей (стоп, голеней и бёдер) без выраженного цианоза кожного покрова. Всех этих пациентов консультировали специалисты: по общей и сосудистой хирургии в связи с подозрением на тромбоз глубоких вен. Однако из-за отсутствия чёткой симптоматики заболевания диагноз так и не был установлен. Двое больных лечились амбулаторно. Трое были госпитализированы в стационар с диагнозом: отёка нижних конечностей: неясной генеза. Всем: пяти больным было выполнено ДС вен нижних конечностей до уровня паховой складки с отрицательным результатом исследования. К одному больному в связи с подозрением на опухоль брюшной полости (как, возможную причину сдавления НПВ) для консультации приглашали онколога и гематолога; новообразование было исключено.

Возникновению тромбоза у 5 (23,8%) больных предшествовала чрезмерная физическая нагрузка (работа в огороде), у 3 (14,3%) — травма опорно-двигательного аппарата (перелом костей голени), у 2 (9,5%) - длительное нахождение в вынужденном сидячем положении, в связи с продолжительной автобусной поездкой: (позиционный фактор развития ТГВ). Очевидно, что указанные условия способствовали тромботической обструкции путей: коллатеральному оттоку крови и, как следствие, тромбозу глубоких вен нижних конечностей.

У 3 из 21 больного, или в 14,5% наблюдений, по результатам развёрнутой коагулограммы были обнаружены маркёры тромбофилии (недостаточность антитромбина III, тромбофилия неутонченного генеза).

Следовательно, примерно у половины больных (11 человек) явных предпосылок к обструкции кол-

латеральных путей оттока крови и развитию ТГВ не установлено. Заболевание возникало среди полного здоровья (т.н. спонтанный тромбоз).

Спустя 1,5 мес. — 1 год после острого периода манифестации врождённой аномалии развития НПВ на первый план в клинике заболевания выступали признаки обструкции этой магистрали в виде синдрома НПВ. Они проявлялись отёками ног, гиперпигментацией кожного покрова голеней, явлениями дерматита и экземы, расширением подкожных вен ног, переднебоковой стенки живота (чаще справа) (рис. 1) и грудной клетки (также справа).

Выраженность варикозного расширения подкожных вен ног и брюшной стенки как наиболее характерного проявления синдрома НПВ определялись уровнем агезии НПВ. У пациентов с поражением инфраренального отдела НПВ трансформация подкожных вен живота ограничивалась нижними отделами передней брюшной стенки. В случаях протяжённой агезии (гипо- или аплазия: инфра—супраренального отделов, субтотальная аплазия НПВ, тотальная: аплазия с аномальным дренажем печёночных вен) помимо расширения вен ног и переднебоковой стенки живота наблюдалось варикозное расширение вен грудной клетки. Вместе с тем: у 2 из 9 больных с такими вариантами нарушения развития НПВ при чёткой картине синдрома НПВ (варикоз вен брюшной стенки и грудной клетки) выраженной дилатации подкожных вен ног не отмечалось.



Рис. 1. Пациент С., 26 лет. Расширение подкожных вен переднебоковой стенки живота (преимущественно справа).

Другие пороки, сопутствовавшие аномалиям развития НПВ	Число больных
Число больных	1 (% от всех больных)
Изменение чашечно-лоханочной системы почки	1 (1,8)
Изменение селезёнки	2 (9,5)
Аномальное расположение левой почечной вены	1 (4,8)
Полное удвоение и подвздошная дистопия почки	1 (4,8)
и др.	5 (23,8)

Течение ХВН у 8 из 21 больного, или в 38,1 % наблюдений, осложнилось развитием трофических язв голени (рис. 2). Последние открывались спустя 1,5-2,5 года после острого периода болезни. У 4 пациентов язвы локализовались на правой конечности, у 1 на левой и у 3 на обеих ногах. Площадь трофических язв варьировала от 1 см² до 450 см². У одного больного с полной аплазией НПВ кожный дефект циркулярно охватывал всю голень от лодыжек до бугристости большеберцовой кости. Характерно, что все пациенты с трофическими нарушениями были молодого возраста — от 1,8 до 30 лет.

В связи с прогрессирующей ХВН и расширением площади трофических язв трём из 8 пациентов были выполнены операции на поверхностной и перфорантной венозной системах: (флебэктомия, операция Линтона). Положительной динамики (заживление язвы) удалось достичь лишь у одного больного. В остальных случаях трофические нарушения прогрессировали. Консервативные мероприятия (эластическая компрессия, веноактивные средства и местная терапия) оказывали лишь временный эффект: в течение 2—4 месяцев язвы рецидивировали.

Анализируя сроки диагностики врождённых аномалий развития НПВ, следует отметить, что, несмотря на яркую симптоматику, в основном периоде (шшофеморальный тромбоз), а в последующем — и выраженную клинику ХВН, причина заболевания устанавливается достаточно поздно. Из 21 больного только у 9 (42,9%) диагноз установлен в течение первого года, у остальных 12 (57,1%) — патология выявлена лишь спустя 3—5 лет от начала манифестации, как правило, на стадии выраженных трофических нарушений.

Рентгенография органов грудной клетки (скрининговый метод обследования) выявила у 2 больных, или в 9,5% случаев, в проекции средостения: в правом трахеобронхиальном углу тень, принятую первоначально за опухоль.

У одного из обследованных по результатам УЗИ диагностировано удвоение чашечно-лоханочной системы левой почки.

Дуплексное ангиосканирование обнаруживало у всех больных значительные изменения «в поверхностной и глубокой венозной системах (свежие и организованные тромбы в просвете вен, стентирование одних и компенсаторное расширение: других сосудов,

изменение венозных клапанов и их авальвуляция®, патологические вертикальные и горизонтальные рефлюксы и т.д.). Только у 6 (28,6%) больных на основании полученных результатов была заподозрена агенезия НИ:В и ориентировочно определен ее уровень и протяжённость. У одного больного с помощью ДС был выявлен аномальный дренаж печёночных вен, впадающих непосредственно в правое предсердие (случай «тотальной аплазии НИВ»).

Результаты традиционных контрастных исследований — тазовой флебографии и ретроградной каваграфии, выполненных у 5 больных на раннем этапе изучения проблемы (2003 г.), дополняли данные ДС. При этом: более чётко визуализировались пути коллатерального кровотока в полости малого таза (через наружные и внутренние подвздошные вены и их притоки) и забрюшинном пространстве, у больных с агенезией подпечёночной сешента хорошо контрастировалась щщпечёночная часть НПВ.

Наиболее полную, исчерпывающую информацию о вариантах аномалии НПВ, наличии и протяжённости тромбоза, путях коллатерального кровотока, а также о характере сопутствующей патологии внутренних органов дают ОКТ и МРТ с усилением (введение контрастного вещества в локтевую вену).

Результаты проведенных исследований (СКТ и МРТ) свидетельствуют, что наиболее часто эмбриональные «поломки» НПВ локализовались в инфраренальном отделе. Удельный вес больных с этим уровнем агенезии составил 33,3%. Распределение вариантов нарушения развития НИ В представлено в табл. 1.

По данным СКТ- и МРТ-флебографии установлен также путь коллатерального оттока крови из таза и конечностей. В него были вовлечены восходящие поясничные вены, непарная и полунепарная вены, нараверебральное венозное сплетение, вены позвоночного канала, яичковые, почечные, надпочечниковые, диафрагмальные вены. В наибольшей степени из-за увеличения объёмного кровотока были расширены «венозные» венозные вены (и т.д.) но летке - непарная и полунепарная вены. Они играли основную роль в отведении крови от нижних конечностей и органов малого таза. Диаметр этих коллатералей на разных уровнях достигал 18—25 мм.

Помимо диагностики венозной патологии, применение СРТ и МРТ позволило выявить сопутствующие врождённые аномалии развития органов брюшной полости и забрюшинного пространства (табл. 2). У больных с аномалиями развития почек

также выявлены добавочные почечные артерии и вены.

Получаемые данные традиционных исследований (УЗИ, ДС, рентгенография) могут привести к диагностическим ошибкам, поскольку характерные для гипо- или аплазии НПВ признаки принимаются за симптомы других, более часто встречающихся заболеваний. Свидетельством тому - случай ошибочной диагностики у одного из пациентов на начальном этапе обследования: опухоли забрюшинного пространства (располагалась медальнее и ниже ворот левой почки). Экскреторная урография не установила связи образования с почкой. Впоследствии «опухоль» по результатам повторной СКТ с контрастированием была признана аневризмой *v. testicularis*.

ОБСУЖДЕНИЕ

Врожденные аномалии развития нижней полой вены (НПВ) известны анатомам и клиницистам уже около столетия [6]. Гипо- и аплазии НПВ как дефекты эмбриогенеза описаны многими авторами [7, 8].

Дисплазия НПВ встречается преимущественно у мужчин. В литературе приводятся лишь единичные сообщения об этом заболевании у больных женского пола [9]. Подтверждением этому факту является и наше исследование.

Впервые гипо- и аплазии НПВ, по данным абсолютного большинства авторов [10], клинически проявляются в молодом возрасте, в среднем: в 29,6±13,2 лет.

Тромбоз глубоких вен, являясь первым и наиболее частым проявлением врожденной аномалии развития НПВ, может поражать как одну (чаще), так и обе ноги [10]. Исходя из полученных нами данных о первичной манифестации врожденных аномалий развития НПВ, можно утверждать, что у подавляющего большинства (76,2%) пациентов эта патология впервые проявляется клиникой периферического венозного тромбоза (главным образом, илюфеморального), преимущественно правосторонней локализации (у 13 из 16). Подтверждается этот факт и данными М. Lambert, et al. [11]. Согласно им, примерно в половине всех приведенных в литературе случаев типично или аплазий НПВ имеет место односторонний тромбоз, причем в большей степени преобладают правосторонние поражения. Объясняется этот феномен тем, что сформировавшийся в течение жизни таких больных анастомоз между левой *V. testicularis* и почечно-надпочечниково-нолунапарной венами является одним из основных путей коллатерального оттока крови от нижних конечностей и, прежде всего, от левой ноги. Правая яичковая вена, впадающая в аяпзировавший инфраренальный отдел НПВ, не функционирует, и,

как следствие, ток крови от правой ноги затруднен в большей степени.

Как уже отмечалось, локализация и интенсивность боли как наиболее частого и характерного проявления илюфеморального тромбоза в остром периоде заболевания могут быть достаточно переменными. Чаще всего пациентов с подвздошно-бедренным тромбозом беспокоят боли в поясничной области. Причину болевого синдрома данной локализации можно объяснить следующим образом. Как показали данные СКТ- и МРТ-флебографии обследованных больных, у большинства из них в поясничном отделе позвоночника выявлялись дилатированные вены в переднем субдуральном пространстве. Исходя из этого, можно предположить, что дилатация позвоночных вен и сдавление дурального мешка и корешков спинномозговых нервов в межпозвоночных отверстиях приводили к возникновению болей в пояснице. Yigit, et al. [11] также приходят к такому заключению на основании анализа данных МРТ-флебографии больной с аплазией инфраренального отдела НПВ.

Наряду с характерной для илюфеморального тромбоза клинической симптоматикой регистри-

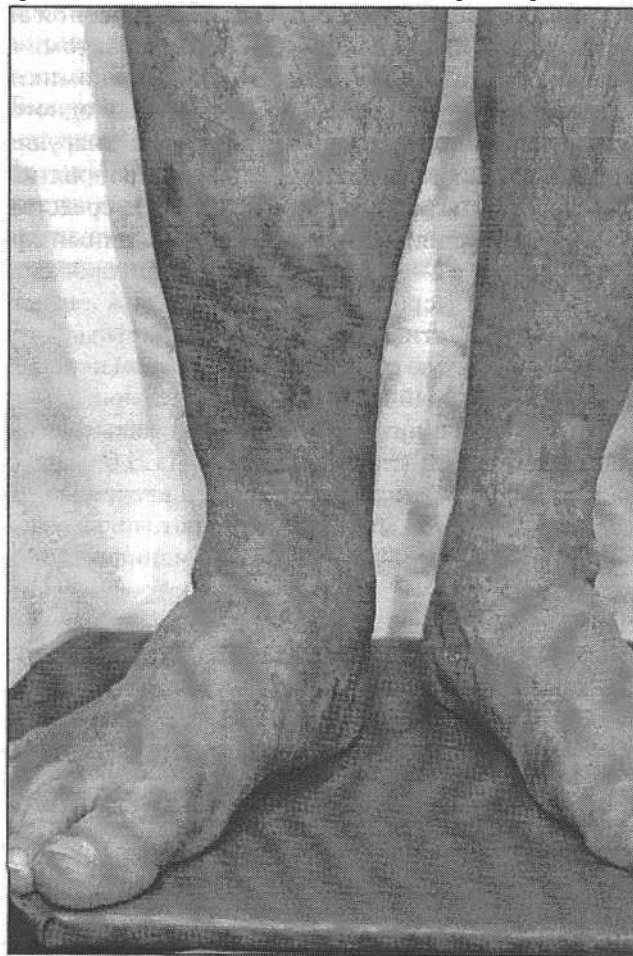


Рис. 2. Пациент П., 25 лет. Трофическая язва голени.

руются и нетипичные проявления венозной: обструкции этого уровня. Так, иногда симптоматика врожденной аномалии НПВ может симулировать клинику урологической патологии. Подтверждает это один из наших случаев, в котором левая аневризматически расширенная: тромбированная яичковая вена вызвана сдавлением левого мочеточника, что потребовало оперативным путём устранить препятствие для уродинамики - резецировать гонадную вену. В литературе также описаны подобные наблюдения, В. Alicioglu, et al. [12] приводят случай аплазии инфраренального сегмента, которая проявилась болью в правом яичке и его отёком, как следствие тромбоза правой яичковой вены. Именно это и стало поводом для проведения компьютерной томографии, по результатам которой была выявлена аплазия инфраренального отдела НПВ. Хотя клинические признаки последней (расширение подкожных вен обеих нижних конечностей, передней и боковой: стенок груди и живота) имели место уже на протяжении нескольких лет.

Порой возникновение болей в животе, озноб и на этом фоне диспептических явлений в доклиническую стадию тромбоза может подтолкнуть хирурга к выполнению операции (лапароскопии или лапаротомии) по поводу предполагаемого воспалительного заболевания органов брюшной полости. Это наглядно демонстрируют два наших клинических случая, когда больным с абдоминальной болью, сопровождающейся общим недомоганием, была выполнена аппендэктомия по поводу «катарального аппендицита». В наблюдении F. Moulding, et al. [13] тромбоз яичковой вены у мужчины с аплазией инфраренального отдела НПВ симулировал клинику острого аппендицита. Проведенные УЗИ органов брюшной полости и: СКТ-флебография позволили установить правильный диагноз и избежать напрасной операции.

Следовательно, при отсутствии выраженных симптомов нарушения венозного оттока из конечности, главными из которых считают цианоз и отёк ноги, болевой синдром нетипичной локализации, как проявление илюиофеморального тромбоза, может привести к диагностической ошибке — установлению диагноза острой хирургической, неврологической или урологической патологии, что наглядно демонстрируют вышеприведенные собственные и литературные наблюдения.

По данным литературы, ТЭЛА как осложнение тромбоза глубоких вен: встречается у 9—10% больных с гипо- или аплазией НПВ [10]. R. Salder, et al. приводят наблюдение, в котором первыми проявлениями этой патологии стали симптомы поражения малого круга кровообращения [14].

Результаты, полученные нами, указывают на то, что легочная эмболия скорее исключение, нежели типичное проявление гипо- или аплазий НПВ. Следует предположить, что миграция тромбоемболов у этих больных могла произойти из подвздошных вен по расширенным коллатералям, прежде всего по непарной и полунепарной венам.

Как показывают наши данные, наиболее частой причиной развития ТГВ как проявления гипо- или аплазии НПВ следует считать чрезмерную физическую нагрузку. К аналогичному мнению также приходят A. Qbernosterer [1] и M. Lambert [10]. По-видимому, коллатерали, развившиеся в течение жизни, не в состоянии адекватно обеспечить возросший отток крови в такой ситуации, что и приводит к венозной гипертензии и стазу, активации свёртывающей системы крови и, в конечном счёте, развитию тромбоза.

Некоторые авторы [15] сообщают, что у большинства больных с аплазией НПВ довольно часто обнаруживаются маркёры врожденной тромбофилии (Лейденовская мутация гена фактора V, мутация гена протромбина, снижение уровня протеинов С и S, высокая концентрация гомоцистеина плазмы, мутация гена метилентетрагидрофолатной редуктазы, антифосфолипидные антитела). Результаты нашего исследования не подтверждают этих данных: только у 3 пациентов были обнаружены нарушения в системе гемостаза (недостаточность антитромбина III, тромбофилия неуточнённого генеза).

Патология НПВ могла быть распознана гораздо раньше, если бы тщательнее анализировали результаты применённых инструментальных методов диагностики и соблюдали алгоритм обследования.

Рутинная рентгенография органов грудной клетки: является скрининговым методом обследования: пациентов с сердечно-лёгочной патологией, У больных с врожденной патологией НПВ на рентгенограмме в проекции средостения в правом трахеобронхиальном углу может быть выявлена тень, обусловленная дилатацией непарной вены в месте впадения в верхнюю полую вену [16]. Расширение v.azygos является следствием: гипертензии в этой системе венозного оттока из-за отсутствия или недоразвития НПВ.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости, таза и забрюшинного пространства позволяет выявить патологию того или иного органа, а также диагностировать некоторые аномалии их развития.

Дуплексное сканирование, как «золотой стандарт» диагностики сосудистой патологии, обладает высокой разрешающей способностью в выявлении тромбоза глубоких вен ног и таза, И хотя чувствительность данного метода в выявлении прок-

симального тромбоза колеблется от 92 до 95%, а специфичность - от 97 до 100% [17], патологию НПВ как первопричину периферического тромбоза диагностируют этим методом далеко не всегда, о чём свидетельствуют наши данные: у большинства пациентов НПВ либо не визуализировалась из-за плохой, подготовки больною к исследованию, либо чаще - картирование полой вены не ставил и, целью УЗИ-обследования.

Иногда, как свидетельствует проведённое нами исследование, у больных с тотальной аплазией с помощью ДС может быть выявлен аномальный дренаж печёночных вен в правое предсердие. G. Garris, et al. [18] приводят аналогичное наблюдение у пациентов с отсутствием ретропечёночного и супраренального отделов НПВ.

Литографические исследования (ретроградная капа: рафия, тазовая флебография) обеспечивают чёткую визуализацию путей коллатерального кровотока, однако являются инвазивными, сопряжены с лучевой нагрузкой на пациента [19] и в настоящее время нам и практически не используются.

Наибольшую диагностическую ценность представляет использование СКТ- и МРТ-флебографии. Именно их применение позволило установить истинную причину ТГВ и/или ХВН — гипо- или аплазию Н ПВ. На высокие разрешающие возможности этих методов в установлении врождённой патологии развития венозной системы: человека указывают и другие авторы [11, 15].

Если говорить о вариантах нарушения развития НПВ, то, по данным СКТ и МРТ, наиболее часто поражается инфраренальный отдел. M. Lambert, et al. также сообщают о преимущественном поражении данного сегмента [10]. Следует отметить, что у больных с гипо- или аплазией: НПВ выявляется прямая зависимость между протяжённостью агенезии и выраженностью нарушения гемодинамики [20], что наглядно представлено в нашей работе.

Как СКТ-флебография, так и МРТ-флебография позволяют провести дифференциальную диагностику сложных вариантов коллатерального кровотока - следствия гипо- или аплазии НПВ. В нашем наблюдении и аневризма v.testicularis первоначально расценивалась как опухоль в забрюшинного пространства. В литературе описан похожий случай, когда тромбированная ретроаортальная левая почечная вена, дренирующаяся в гипоплазированную НПВ, была принята за забрюшинную опухоль [21].

Аплазия НПВ часто сочетается с врождёнными пороками сердца (дектракардия, дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородки, общее предсердие), иногда с аномалиями других внутренних органов: situs inversus, удвоение или отсутствие

селезёнки [8, 22]. Помимо описанных в литературе пороков, нами выявлены и другие эмбриональные нарушения, в частности, удвоение чашечно-лоханочной системы почки, наличие, добавочных неполноспящих артерий и, как следствие аплазии НПВ, добавочной правой верхнеполюсной почечной вены. По-видимому, развитие сочетанной врождённой патологии связано с нарушениями в росте и дифференцировке тканей внутренних органов вследствие недоразвития: НПВ.

ВЫВОДЫ .

1. Врождённые аномалии НПВ встречаются преимущественно у лиц мужского пола, длительно протекают латентно, впервые проявляются в молодом возрасте симптоматикой шшофемораябиото тромбоза. Характерных признаков, достоверно указывающих на порок развития НПВ по течению тромбоза, выявить не удаётся.

2, В острый период заболевания, до развития клиники тромбоза глубоких вен, агенезия НПВ может симулировать острую неврологическую (радикулит, ишиорадикулит), хирургическую (острый аппендицит) либо урологическую (почечная колика) патологию.

3, На стадии хронической: венозной недостаточности нижних конечностей порока развития НПВ может быть заподозрен на основании следующих признаков: молодой возраст пациента, его высокий рост, расширение подкожных вен живота и грудной стенки, посттромботическая болезнь преимущественно правой нижней конечности.

4. Во всех случаях ТГВ (особенно проксимальной локализации) либо выраженной ХВН нижних конечностей у мужчин молодого возраста необходимо исключать возможную врождённую аномалию развития НПВ как первопричину заболеваний. Протокол ультразвукового дуплексного сканирования в таких случаях должен включать, помимо исследования вен нижних конечностей и таза, картирование инфраренального, супраренального и ретропечёночного отделов НПВ. При подозрении на эту патологию следует проводить целенаправленное и расширенное обследование с применением СКТ- или МРТ-флебографии.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Ohermsterer A., Aschauer M., Schnedl W., Lipp R.W. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann. intern. Med.* 2002; 136:37—41.
2. Chuang V.P., Me/sh C.E., Hoskins P.A. Congenital anomalies of the inferior vena cava. Review of embryogenesis and presentation of a simplified classification. *Br. J Radiol.* 1974; 47: 206-213.
3. Ruggeri Tosetto A., Castaman (S., Rodeghiero %

- Congenital absence of the inferior vena, cava: a rare risk factor for idiopathic deep vein thrombosis.
4. Yun S.S., Kim K.H., Sung G.Y Deep venous thrombosis caused by congenital absence of inferior vena cava, combined with hyperhomocysteinemia. *Ann. Vase, Surg.* 2004; 18: 124-129.
 5. Bronshtein M., Khatib N., Blumenfeld Z. Prenatal diagnosis and outcome of isolated interrupted inferior vena cava. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2010; 202; 398.
 6. 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. 1988; 694.
 7. Gkrup II., TherkiUsen H.A. Deep vein thrombosis as a complication of a congenital, abnormality of the inferior vena cava. *Ugeskr. Laeger.* 1994; 156; 3044—3045.
 8. Hamound S., NiteckpS., 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.
 9. Oterdoom D.L., de Jong B.Mi, Hoogland P. K, Grom RJ. Transient cauda equina compression syndrome and headache caused by internal vertebral venous plexus engorgement in a teenage female with vena cava inferior agenesis and iliac vein thrombosis. *J. Neurol. Neuro- surg. Psychiatry.* 2007; 78; 1283-1284.
 10. Lambert M., Marboeuf Ph., Midulla M., et al. Inferior vena cava agenesis and deep vein thrombosis; 10 patients and review of the literature. *Vase. Med.* 2010; 15; 6; 451-459.
 11. Yigit B. , Yagmurlu B., Yigit N., et al. Low back pain as the initial symptom of inferior vena cava agenesis. *Am. J. Neuroradiol.* 2006; 27: 593-595.
 12. Alicioglu B., Kaplan M., Ege T. Absence of infrarenal inferior vena cava is not a congenital, abnormality. *Bratisl. Lek. Listy.* 2009; 110; 5: 304-306.
 13. Moulding EL, Roach S.C., Hanhidge J.E. Thrombosed pelvic collateral veins resulting from *Lancet.* 2001; 357:1711.
 - anomalous inferior vena cava; a mimicker of acute appendicitis. *Am. J. Roentgenol.* 2005; 184: 703-704.
 14. Sadler R.B., Fitzgerald G. Interruption of the inferior vena cava with azygos continuation and pulmonary embolus. *Calif. Med.* 1973; 119:4; 69-72.
 15. Gayer G., Luboshitz J., Hertz M., et al. Congenital anomalies of the inferior vena cava revealed on CT in patients with deep vein thrombosis. *Am. J. Roentgenol.* 1999; 172: 1610- 1612.
 16. Stem W.Z., Bloomberg AJ Idiopathic azygos phlebectasia simulating mediastinal tumor. *Radiology.* 1961; 77; 622-625.
 17. White R.H., McGahan J.P., Dasehbach M.M., Hurling R.P. Diagnosis of deep vein thrombosis using duplex ultrasound. *Ann. Intern. Med.* 1989; 111: 297—304.
 18. Garris J. B., Kangaroo II., Sample W.F. Ultrasonic diagnosis of infrahepatic interruption of the inferior vena cava with azygos (hemiazzygos) continuation. *Radiology.* 1980; 134: 179-183.
 19. Fernandes R., Israel R. Isolated Azygos continuation of the inferior vena cava in the elderly. *Respiration.* 2000; 67: 229-233.
 20. Shah N.L., Shanley C.J., Prince M.R., Wakefield T.W Deep venous thrombosis complicating a congenital absence of the inferior vena cava. *Surgery* 1996; 120: 891—896.
 21. Cizginer S., Tatli S., Girshman J., et al. Thrombosed interrupted inferior vena cava and retroaortic left renal vein mimicking retroperitoneal neoplasm. *Abdom. Imaging.* 2007; 32: 403-406.
 22. Dougherty M.J., Calligaro K.D., DeLaurentk D.A. Congenitally absent inferior vena cava presenting in adulthood with venous stasis and ulceration: a surgically treated case^ *J. Vase; Surg.* 1996; 23; 141—146.

