

Редкая аномалия развития правых отделов сердца и полых вен

Котляров П.М.

ФГБУ "Российский научный центр рентгенодиагностики" Минздрава России, Москва, Россия

A Rare Malformation Right Heart and Vena Cava

Kotlyarov P. M.

Russian Scientific Center of X-ray Radiology of MZ Russian Federation, Moscow, Russia

Представлен клинический случай аномалии развития правых отделов сердца, верхних и нижней полых вен выявленный при компьютерной томографии с болюсным усилением. Праволежащая нижняя полая вена, минуя печень, в грудной полости сливалась с левой верхней полой веной, образуя общий ствол, который впадал в левую половину расположенного в виде "подковы" в основании сердца правое предсердие. Правая верхняя полая вена и печеночные вены впадали в правую половину правого предсердия.

Ключевые слова: аномалия развития полых вен и правых отделов сердца, компьютерная томография.

Clinical case of anomalies of the right heart, the upper and lower vena cava revealed by computed tomography with bolus enhancement. Lower hollow Vienna, bypassing the liver and in the thoracic cavity merged with the left superior vena cava, forming a common trunk, which flows into the left side is located in a "horseshoe" at the base of the right atrium of the heart. The right superior vena cava and hepatic Vienna fell into the right half of the right atrium.

Key words: anomaly of the vena cava and right heart, computed tomography.

Частота встречаемости аномалий полых вен среди пациентов, не предъявляющих жалоб и не имеющих клинических проявлений сердечно-сосудистой недостаточности составляет 0,2–0,3% [1]. Аномалии развития верхней полой вены обуслов-

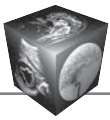
лены нарушениями развития вен большого круга и, в частности, преобразованием системы кардинальных вен. Врожденные пороки нижней полой вены (НПВ) возникают в результате нарушения нормального развития сердечно-сосудистой системы на ранних этапах эмбриогенеза и нередко сопровождаются специфическим компонентом правосформированного леворасположенного сердца [2]. Предпосылкой для возникновения этих пороков является наличие нескольких источников развития НПВ. Формирование НПВ – сложный процесс, протекающий в раннем периоде эмбриогенеза с последовательностью слияния, формирования и инволюции трех первичных продольных венозных систем: субкардинальных вен, дренирующих почки, сакрокардинальных, осуществляющих отток крови от нижних конечностей, и супракардинальных вен, собирающих кровь от стенок тела [1]. Наиболее часто встречаются отдельно левая и правая верхние полые вены, правая полая вена впадает, как правило, в правое предсердие; левая верхняя полая вена впадает или непосредственно в правую верхнюю полую вену, в правое предсердие или в левое предсердие [3–5]. В редких случаях происходит облитерация правой кардинальной вены и формирование единственной верхней полой вены, расположенной слева и впа-

Для корреспонденции: Котляров Пётр Михайлович – 117997 Москва, ул. Профсоюзная, д. 86. ФГБУ РНЦРР МЗ РФ, лаборатория высокотехнологичных рентгеновских методов исследования. Тел.: 8-495-334-81-86. E-mail marnad@list.ru

Котляров Пётр Михайлович – доктор мед. наук, профессор, заведующий лабораторией высокотехнологичных рентгеновских методов исследования отдела рентгеновской и ультразвуковой диагностики ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва.

Contact: Kotlyarov Pyotr Mikhaylovich – 117997, Moscow, Profsoyuznaya Str., 86, RNTSRR MZ RF, Laboratories of hi-tech X-ray methods of research. Phone: +7-495-334-81-86. E-mail marnad@list.ru

Kotlyarov Pyotr Mikhailovich – doct. of med. sci., professor, the head of Laboratory of hi-tech X-ray methods of research of department of X-ray and ultrasonic diagnostics of Russian Scientific Center of X-ray Radiology of MZ Russian Federation, Moscow.



дающей или непосредственно в правое предсердие, или в венечный синус [6, 7]. Встречается агенезия нижней полой вены, причем отток крови из нижней половины тела происходит через систему непарной вены, впадающей в верхнюю полую вену. Печеночные вены при агенезии нижней полой вены могут впадать или в систему непарной вены или непосредственно в правое предсердие [1–10]. Нижняя полая вена может продолжаться в непарную вену, впадающую в верхнюю полую вену, возможно впадение верхней и нижней полых вен в левое предсердие, что обычно сочетается с дефектами перегородок сердца или открытым артериальным протоком [2].

Клинические проявления аномалий полых вен зависит от наличия патологических сбросов крови при сопутствующем пороке сердца, в случае отсутствия значимых нарушений сердечной гемодинамики аномалия вен, как правило, являются случайной находкой. Чаще всего аномалия выявляется как случайная находка при компьютерной ангиографии грудной клетки и брюшной полости, катеризации сердца или ангиокардиографии [2, 4, 6–8, 10].

Представляем клиническое наблюдение редкой аномалии развития правых отделов сердца, верхней и нижней полой вен, описание которой нами не обнаружено в доступной литературе.

Больной С., 64 лет, жалоб не предъявлял. Результаты ЭКГ без особенностей. При физикальном обследовании тоны сердца приглушены. А/Д = 90/150 мм.рт.ст. Дыхание везикулярное. Живот при пальпации без особенностей, Поступил для проведения мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной клетки и брюшной полости с болюсным введением контрастного вещества в порядке обследования.

МСКТ проводили на компьютерном томографе AquilionONE (320-срезовый). Технические параметры: 120 кВ и 135 мАс; коллимация – 16 × 0,5 мм, 64 × 0,5 мм, 320 × 0,5 мм; время оборота трубки 0,35 с и 0,5 с. После нативного исследования пациенту внутривенно болюсно было введено 100,0 мл рентгеноконтрастного вещества Ультравист 370. Данных за патологические изменения в органах грудной клетки, брюшной полости получено не было (кроме кисты нижнего полюса правой почки). При анализе венозной фазы исследования обращало внимание наличие двух верхних полых вен – правой, образованной от правого плечевого вены и правой подключичной вены и левой образованной от левого плечевого вены и левой подключичной вены, праволезание нижней полой вены в брюшной полости. Правая полая вена и печеночные вены впадали в аномальной формы (подковообразной) правое предсердие, печеночный сегмент нижней полой вены отсутствовал

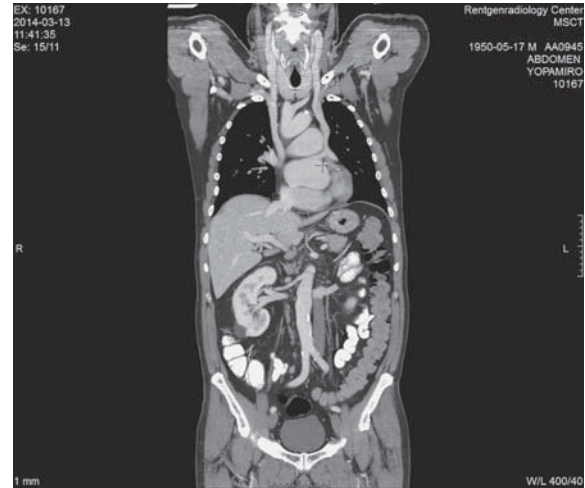


Рис. 1. МСКТ-изображение грудной клетки и брюшной полости с болюсным усилением, венозная фаза, режим MIP, фронтальная плоскость. Правая и левая верхние полые вены, аномальной формы и положения “подковообразное” правое предсердие в виде “подковы” охватывает левое предсердие, правая полая вена и печеночные вены впадают в правый отдел правого предсердия, печеночный сегмент нижней полой вены отсутствует; двойное впадение левых полых вен в левое и правое предсердия (x). Правая и левая общие сонные артерии отходят от безымянного ствола дуги аорты.

(рис. 1). Нижняя полая вена справа и кзади от грудной аортой через диафрагму входила в грудную полость и на уровне дуги аорты сливалась с левой верхней полой веной, общим стволом впадая между левой легочной артерией и левыми легочными венами в леворасположенную часть правого предсердия (рис. 2), отдавая ветвь к левому предсердию (рис. 1, 3, 4). Диаметр правой верхней полой вены при впадении в правое предсердие составлял 14 мм, левой 9 мм, нижней полой вены 20 мм, общего ствола нижней и левой полых вен 15 мм. Печеночный сегмент нижней полой вены, отсутствовал, отток венозной крови от органов брюшной полости осуществлялся через брыжеечные и портальную вену в печеночные вены которые непосредственно впадали в правое предсердие, куда также впадала правая верхняя полая вена. Обращало внимание необычная локализация правых отделов сердца – правого предсердия и правого желудочка. Правый желудочек располагался по передней поверхности сердца, занимая правый и левый его контур с отхождением конус пульмоналис в правом верхнем углу, основание желудочка прилегало к диафрагме – ширина желудочка составляла 98 мм, кранио-каудальный размер 66 мм. За правым желудочком слева локализовался левый желудочек, позади которого по наклонной оси справа налево располагалось левое предсердие. Правое предсердие занимало заднюю нижнюю часть сердца, прилегало к диафрагме, выходило на правый и левый контур сердца, охватывая в виде “подковы” левое предсердие. Средняя

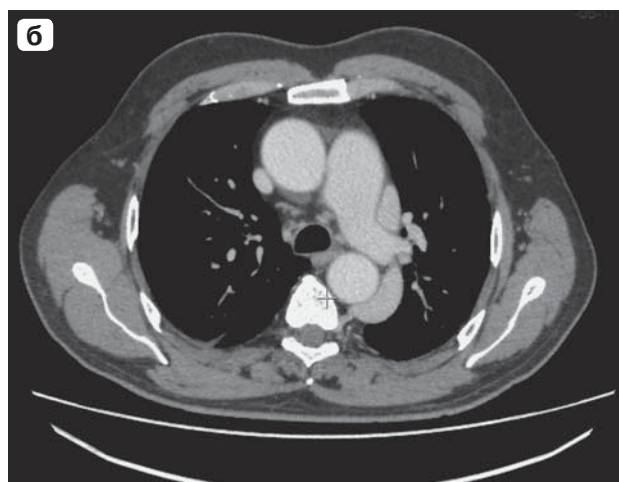
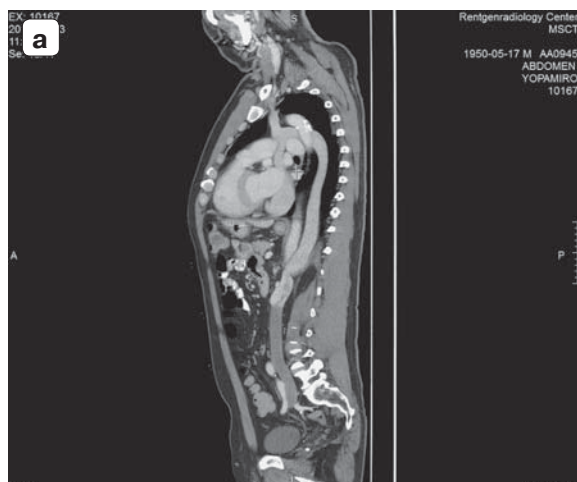
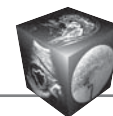


Рис. 2. МСКТ-изображения грудной клетки и брюшной полости с болюсным усилением, венозная фаза, режим MIP, сагитальная плоскость. а – нижняя полая вена справа и кзади от грудной аортой на уровне дуги аорты сливается с левой полой веной, образуя общий ствол, впадающий кпереди от левой легочной артерии в выходящее на левый контур сердца правое предсердие; б – аксиальный срез, общий ствол верхней и нижней полых вен перед впадением в правое предсердие.

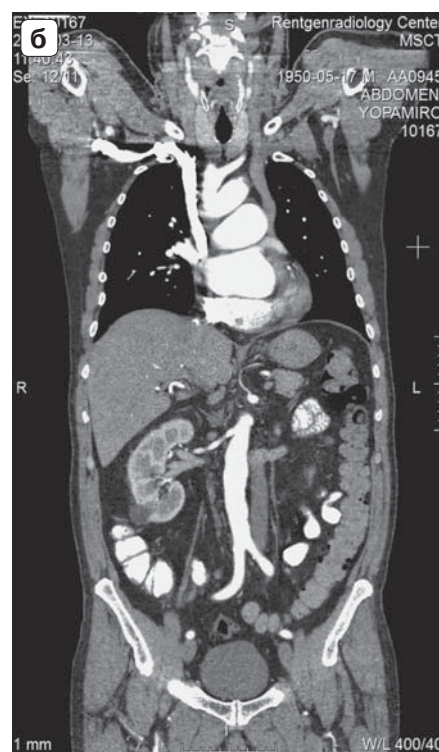
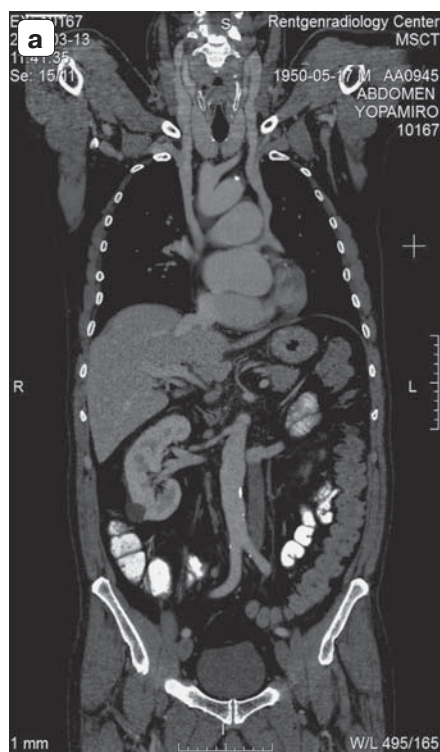


Рис. 3. МСКТ-изображения грудной клетки и брюшной полости с болюсным усилением, венозная фаза, фронтальная плоскость. а – нативный скан, раздвоение общего ствола левой верхней и нижней полой вен с впадением в левое и правое предсердие; б – тоже с болюсным контрастным усилением, артериальная фаза – заброс контрастного вещества из левого предсердия в разветвление ствола полых вен.

треть предсердия имело наименьший кранио-каудальный размер за счет локализации над данной зоной левых отделов сердца. Ширина правого предсердия составляла 126 мм, максимальный кранио-каудальный размер 53 мм (см. рис. 4). Также обращало внимание

отхождение обеих сонных артерий и правой подключичной артерии от короткого ствола безымянной артерии дуги аорты (см. рис. 1).

При эхокардиографии данных за наличие порока сердца выявлено не было.

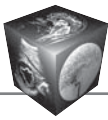


Рис. 4. МСКТ-изображение грудной клетки и брюшной полости с болюсным усилением, венозная фаза, режим MIP, фронтальная плоскость. Правое предсердие расположено в основании сердца в виде “подковы” охватывает левое предсердие и выходные пути левого желудочка; впадение левых полых вен в левое и левую часть правого предсердия.

Обсуждение

Необычность описываемой аномалии полых вен были: ход позади аорты праволежащей нижней полых вены до уровня дуги грудного отдела аорты, слияние ее с левой верхней полых веной с образованием общего ствола, который раздваивался – крупная ветвь впадала леворасположенную часть правого предсердия, меньшего диаметра – в левое предсердие. Наиболее частым вариантом аномалии нижней полых вены по данным литературы является отсутствие печеночного или супраренального сегмента с развитием коллатерального кровотока из нижней половины тела по *v. azygos*, *v. hemiazygos*, венам желудка и пищевода в систему верхней полых вены [1–3, 8, 10]. Как правило, данный вариант мальформации клинически проявляется расширением вен передней брюшной стенки, кровотечением из вен пищевода, развитием тромбозов, что позволяет выявить порок развития полых вены и провести хирургическую коррекцию аномалии. В представленном наблюдении пациент не предъявлял каких-либо жалоб, так как аномалия развития полых вен и правых отделов сердца не привела к гемодинамически значимым нарушениям венозного оттока от органов брюшной полости, таза, конечностей. Сброс венозной крови в левое предсердие через аномальную веточку левой полых вены, очевидно,

не играл существенной роли в нарушении оксигенации артериальной крови и развитии гипертрофии левого желудочка. Еще одной особенностью представленного клинического наблюдения является отсутствие обратного расположения органов брюшной полости и абдоминальной гетеротаксии, которая обычно сопутствует аномалиям вен и порокам сердца [1, 2].

Заключение

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует, что мультиспиральная компьютерная ангиотомография является ключевым методом в малоинвазивном распознавании аномалий развития сосудистой системы.

Список литературы / References

1. Chuang V.P., Mena C.E., Hoskins P.A. Congenital anomalies of inferior vena cava: review of embryogenesis and presentation of a simplified classification. *Br. J. Radiol.* 1974; 4: 206–213.
2. Бухарин В.А., Подзолков В.П., Мальсагов Г.У., Иваницкий А.В. Врожденные аномалии и пороки полых вен и коронарного синуса. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 1977; 5: 22–31. Bukharin V.A., Podzolkov V.P. Malsagov G.U., Ivanitskii A.V. Congenital anomalies and vice vena cava and coronary sinus. *Grudnaya I serdechno-sosudistaya khirurgiya.* 1977; 5: 22–31. (In Russian)
3. Celentano C., Malinger G., Rotmensch S. et al. Prenatal diagnosis of interrupted inferior vena cava as an isolated finding: a benign vascular malformation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1999; 14 (3): 215–218.
4. Vijayvergiya R., Bhat M.N., Kumar R.M. et al. Azygos continuation of interrupted inferior vena cava in association with sick sinus syndrome. *Heart.* 2005; 4: 91–95.
5. Yigit H., Yagmurlu B., Yigit N. et al. Low back pain as the initial symptom of inferior vena cava agenesis. *Am. J. Neuroradiol.* 2006; 27 (3): 593–595.
6. Koc Z., Oguzkurt L. Interruption or congenital stenosis of the inferior vena cava: Prevalence, imaging, and clinical findings. *Eur. J. Radiol.* 2007; 62: 257–266.
7. Pecoraro R., Proclemer A., Pivetta A. et al. Radiofrequency ablation of atrioventricular nodal tachycardia in a patient with dextrocardia, inferior vena cava interruption, and azygos continuation. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2008; 19: 444–448.
8. Lesanu G., Balanescu R., Pacurar D. et al. Complex malformation of the inferior vena cava. *Chirurgia (Bucur).* 2014; 109 (2): 259–262.
9. Soni N., Ambesh P., Sunil K. et al. Abernethy malformation with Inferior VenaCava stenosis: A cryptic cause of cyanosis. *Indian Heart J.* 2015; 67 (6): 543–545.
10. Gülşen Z., Yiğit H., Demir P. Multiple regenerative nodular hyperplasia in the left infrarenal vena cava accompanied by abernethy malformation. *Surg Radiol Anat.* 2016; 38 (3): 373–378.