

DOI: 10.15690/onco.v2i2.1347

**М.Ю. Рыков¹, О.А. Кириллова¹, В.В. Дайлидите¹, Н.Н. Субботина¹,
Е.В. Михайлова¹, В.А. Черкасов¹, В.Г. Поляков^{1,2}**

¹ Российский онкологический научный центр им. Н.Н. Блохина, Москва, Российская Федерация

² Российская медицинская академия последиplomного образования Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Российская Федерация

Аномальное развитие верхней полой вены: клинический пример

В статье описан редкий случай аномального развития верхней полой вены у пациента в возрасте 13 лет с первично-множественными злокачественными опухолями. Представленный пример иллюстрирует варибельность индивидуальной анатомии и роль врожденных пороков сердца, в том числе не проявляющихся клинически, в катетеризации центральных вен с целью проведения химиотерапии. Тот факт, что аномальное развитие было выявлено лишь спустя два года от начала лечения, свидетельствует о необходимости тщательного обследования всех пациентов, особенно при систематических осложнениях во время различных манипуляций.

Ключевые слова: катетеризация центральных вен, верхняя полая вена, левая верхняя полая вена, клинический случай, аномалии развития.

(Для цитирования: Рыков М.Ю., Кириллова О.А., Дайлидите В.В., Субботина Н.Н., Михайлова Е.В., Черкасов В.А., Поляков В.Г. Аномальное развитие верхней полой вены: клинический пример. *Онкопедиатрия*. 2015; 2 (2): 149–153. Doi: 10.15690/onco.v2i2.1347)

149

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные аномалии верхней полой вены (ВПВ), среди которых выделяют как наличие дополнительной левой верхней полой вены (ЛВПВ), так и отсутствие ВПВ, могут встречаться в изолированном виде, а также в сочетании с другими врожденными пороками сердца (ВПС). Если полые вены впадают в правое предсердие, то они не вызывают расстройств гемодинамики, но могут оказывать

влияние на ход диагностических исследований и хирургических вмешательств, предпринимаемых по поводу других ВПС, или, что особенно актуально в детской онкологии, приводить к осложнениям во время катетеризации ВПВ. Клинически значимо впадение полых вен в левое предсердие, что вызывает расстройства гемодинамики. В последнем случае клиническая картина приводит к ранней диагностике и коррекции этих ВПС.

**M.Yu. Rykov¹, O.A. Kirillova¹, V.V. Dailidite¹, N.N. Subbotina¹,
E.V. Mihailova¹, V.A. Cherkasov¹, V.G. Polyakov^{1,2}**

¹ Institute of Pediatric Oncology and Hematology N.N. Blokhin, Moscow, Russian Federation

² Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Moscow, Russian Federation

Abnormal Anatomy of the Vena Cava Superior: A Clinical Case

The article describes the observation of a rare case of abnormal anatomy of the superior vena cava in a patient of 13 years with primary multiple malignant tumors. This example illustrates the variability of individual anatomy and the role of congenital heart defects, including not manifested clinically, in central venous catheterization with the aim of chemotherapy. The fact that the abnormal development were revealed only two years after the treatment onset, demonstrates the need for a thorough examination of all patients, especially the ones with systematic complications during manipulation.

Key words: central venous catheterizations, vena cava superior, left vena cava superior, clinical case, abnormal vascular anatomy.

(For citation: Rykov M.Yu., Kirillova O.A., Dailidite V.V., Subbotina N.N., Mihailova E.V., Cherkasov V.A., Polyakov V.G. Abnormal anatomy of the vena cava superior: a clinical case. *Onkopediatria*. 2015; 2 (2): 149–153. Doi: 10.15690/onco.v2i2.1347)

Эмбриогенез

Венозная система в раннем эмбриональном периоде представлена двумя передними — правая и левая — и двумя задними кардиальными венами. Передние и задние кардиальные вены, сливаясь, образуют два протока Кювье¹, впадающих в венозный синус сердца. Передние вены больше по диаметру, дистальные отрезки их соответствуют внутренним яремным венам, в которые впадают подключичные вены, формирующиеся при развитии верхних конечностей.

В процессе эмбрионального развития сердце перемещается в каудальном направлении, протоки Кювье при этом ориентированы продольно. Таким образом, в возрасте 2 мес у эмбриона имеются две ВПВ. Далее между ними начинает развиваться поперечный анастомоз — левая безымянная вена. К 5 мес внутриутробной жизни каудальная часть ВПВ, прилегающая к сердцу, образует общую пазуху сердечных вен, отрезок вены между этой пазухой и поперечным анастомозом частично или полностью запусеивается. Одновременно исчезает часть левой кардиальной вены, идущая к сердцу. Дистальная часть правой кардиальной вены — правая безымянная вена — имеет почти вертикальное направление и, принимая левую безымянную вену, вместе с последней образует верхнюю полую вену.

Различные нарушения этих эмбриологических преобразований ведут к порокам развития венозной системы. Сохранение кровотока по обоим протокам Кювье приводит к образованию двух ВПВ — левой и правой.

Данные литературы

Наличие добавочной ЛВПВ является врожденной аномалией развития сердечно-сосудистой системы и встречается в 0,3–0,4% случаев [1, 2]. Эта патология составляет 2–5% среди всех врожденных пороков сердца [1–5]. Клиническую значимость этот порок приобретает при проведении катетеризации правых камер сердца через вены левой верхней конечности, в том числе при имплантации электродов для постоянной эндокардиальной стимуляции или операциях на проводящих путях [1, 6–9]. Наличие ЛВПВ может стать причиной осложнений во время внутрисердечных манипуляций [4, 10].

ЛВПВ образуется в результате нарушения процесса облитерации левой передней кардиальной вены, которая в период внутриутробного развития отдает венозную кровь через большую кардиальную вену и коронарный синус в правое предсердие [9]. В редких случаях (до 2%) нарушение облитерации левой кардиальной вены сочетается с зарращением аналогичной вены с правой стороны, что при-

водит к появлению единственной ЛВПВ и атрезии нормальной правой верхней полой вены. Однако в большинстве случаев ЛВПВ является добавочной при нормальном развитии правой верхней полой вены [1, 3].

В 18–20% случаев ЛВПВ впадает в левое предсердие. Поступление венозной крови в артериальное русло определяет клиническую картину порока и требует хирургической коррекции. Наличие дренажа левой верхней полой вены в левое предсердие следует предполагать тогда, когда цианоз нельзя объяснить характером гемодинамики какого-либо порока сердца, протекающего с нормальным давлением в правых отделах сердца и малом круге кровообращения.

V. Gasul и соавт. (1966) описали клинический синдром изолированного аномального дренажа левой верхней полой вены в левое предсердие, характеризующийся цианозом, отсутствием жалоб со стороны сердца, положительным симптомом «барабанных палочек», отсутствием шумов в области сердца и признаками гипертрофии левого желудочка на электрокардиограмме. Цианоз мало выражен, особенно у больных с сопутствующим дефектом межпредсердной перегородки, приводящим к увеличению легочного кровотока [1, 5, 6, 11].

Наиболее часто (82–92% случаев) ЛВПВ дренируется через коронарный синус в правое предсердие [1, 2, 4]. В этих случаях выявить аномалию с помощью обычных методов диагностики затруднительно. Описаны случаи регистрации билатеральной активности синусовых узлов на электрокардиограмме. При обзорной рентгенографии грудной клетки может выявляться тень ЛВПВ по левому контуру сосудистого пучка [3, 11], но в подавляющем большинстве случаев эта аномалия становится диагностической находкой при катетеризации сердца через вены левой верхней конечности [12].

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Пациент Артём К., возраст 13 лет, наблюдается в НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» с 2013 г. с диагнозом: «Первично-множественная злокачественная опухоль. Острый миелобластный лейкоз, М5-вариант, без поражения ЦНС. Высокий риск, t(1;11). Состояние после 2 курсов химиотерапии, аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток от отца 13.04.2015. Лимфома Беркитта IVB-стадия, состояние после лечения (с 09.2013 по 02.2014). Ремиссия I».

Из анамнеза: получал лечение в НИИ ДОГ с сентября 2013 г. в связи с диагнозом лимфомы Беркитта IVB-стадии. Отмечались поражения внутрибрюшных лимфатических узлов, тонкой кишки, брыжейки, ворот печени, плевры, левой почки, яичек, левой седалищной кости. Получил лечение по программе для больных В-клеточными неходжкинскими лимфомами 3-й группы риска (блоки по

¹ Жорж Леопольд Кювье (фр. Jean Leopold Nicolas Frederic Cuvier; 1769–1832) — французский натуралист, основатель сравнительной анатомии. Впервые описал кардиальные вены у эмбрионов позвоночных животных.

программе BFM AA – BB – CC – AA – BB), первые 4 блока с Мабтерой (с 17.10.13 по 31.01.14). Лечение окончено 31.01.2014. Зафиксирована ремиссия I.

В январе 2015 г. после перенесенной острой респираторной вирусной инфекции с бронхитом появились жалобы на тошноту, субфебрильную температуру. Проводилась антибактериальная терапия без эффекта.

Обследование в НИИ ДОГ

Магнитно-резонансная томография и радиоизотопная диагностика (сцинтиграфия) костной системы от 16.02.2015: выявлено поражение плечевых, бедренных, большеберцовых костей; множественное поражение ребер, позвонков.

В клиническом анализе крови от 16.02.15: лейкоциты $1,91 \times 10^9/\text{л}$ (сегментоядерные 11%, лимфоциты 79%, моноциты 1%, бласты 9%), гемоглобин 85 г/л, тромбоциты $101 \times 10^9/\text{л}$.

В миелограмме от 13.02.15: пунктат костного мозга — между среднечеточным и гипочеточным. Опухолевые клетки составляют 56% макроформы: с округлыми ядрами, в части клеток расположены эксцентрично, с низким и умеренным ядерно-цитоплазматическим соотношением, умеренной краевой базофилией цитоплазмы, в единичных — вакуолизация. В части клеток просматривается пылевидная зернистость.

Цитохимия: липиды — отр., ШИК-реакция — в основном диффузной формы; неспецифическая эстераза содержится в 100% клеток: (+++) и (++) частично и полностью гасится NaF (содержится в 80% на «+»). По морфоцитохимическим данным картина костного мозга более всего соответствует острому монобластному лейкозу без созревания (ОМЛ М5а). Необходимы иммунофенотипирование и иммуногистохимия.

12.02.15 проведена трепанобиопсия правой плечевой кости.

При цитологическом исследовании: в полученном материале цитологическая картина соответствует злокачественному новообразованию — саркоме из круглых клеток, вероятнее всего, гемопозитической природы (диффузная В-крупноклеточная лимфома). Для уточнения гистогенеза было проведено иммуноморфологическое исследование.

Иммуногистохимическое исследование материала трепанобиопсии от 12.02.15: острый миелоидный лейкоз.

При цитологическом исследовании ликвора от 18.02.2015: опухолевых клеток не обнаружено.

Данные проведенного обследования позволили верифицировать диагноз острого миелобластного лейкоза. Было начато специальное лечение.

Отметим, что с 2013 г. у пациента в качестве центрального венозного доступа использовались центральные венозные катетеры, устанавливаемые через левую подключичную вену. Первые

попытки катетеризации подключичной вены справа оказывались неудачными, в результате чего пациент был направлен для катетеризации центральной вены в рентгенологическую операционную — операционный блок НИИ клинической и экспериментальной радиологии ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина». При выполнении ангиографии было заподозрено аномальное развитие ВПВ в виде ее расположения слева от позвоночного столба. Справа катетеризацию полой вены выполнить не удалось. С большими техническими трудностями была катетеризована левая подключичная вена. Все последующие катетеризации центральных вен выполнялись в рентгенологических операционных.

Учитывая большие технические трудности во время катетеризаций центральных вен, в мае 2015 г. было принято решение имплантировать пациенту венозный порт. В связи с наличием в анамнезе данных о патологическом развитии сосудов околоключичных областей, но отсутствии достоверных сведений, было решено провести дополнительное обследование пациента.

При выполнении компьютерной томографии органов грудной полости с контрастированием (Омнипак-350, 80 мл) 18.05.15 была выявлена аномалия развития сосудов органов грудной полости. Правая внутренняя яремная вена (диаметр 1,3 см) и правая подключичная вена (диаметр 1 см), сливаясь между собой, образуют правую брахиоцефальную вену (поперечник ее 1,5×0,9 см), которая в свою очередь образует ВПВ, расположенную в типичном месте и типично впадающую в правое предсердие (рис. 1).

Левая подключичная вена (диаметр 0,6 см) и левая внутренняя яремная вена (диаметр 1,1 см) сливаются между собой и образуют левую брахиоцефальную вену (диаметр 0,9 см), которая обра-

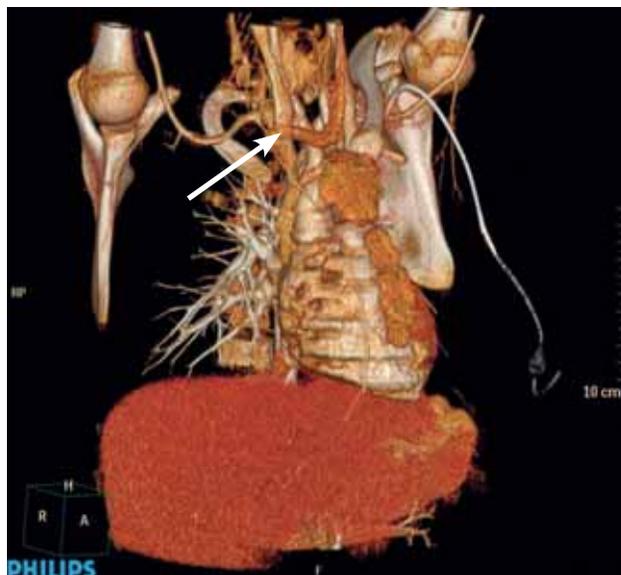


Рис. 1. 3D-реконструкция компьютерной томограммы грудной полости пациента. Вид справа. Верхняя полая вена указана стрелкой

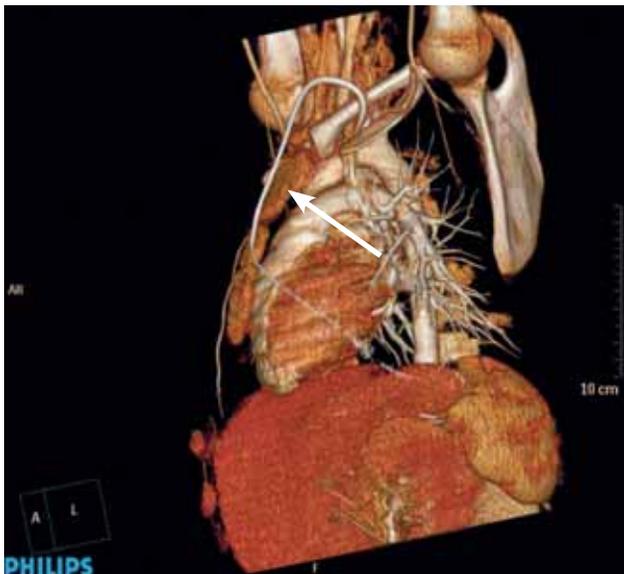


Рис. 2. 3D-реконструкция компьютерной томограммы грудной полости пациента. Вид слева. Подключичный катетер проходит в левую верхнюю полую вену (указан стрелкой)

зует добавочную ЛВПВ (диаметр 1 см) и идет по левому наружному краю легочного ствола, затем уходит под левое предсердие и впадает в правое предсердие ниже места впадения ВПВ (рис. 2).

ВПВ и ЛВПВ соединены между собой анастомозом (диаметром 0,3 см и протяженностью 4 см), проходящим на уровне вырезки грудины и прилежащим к передней поверхности восходящей части дуги аорты.



Рис. 3. Рентгенограмма грудной полости пациента (верхняя полая вена и левая верхняя полая вена указаны стрелками)

Полунепарные вены, идущие справа от грудного отдела аорты, сливаясь между собой, образуют непарную вену, которая впадает в ВПВ в типичном месте. Дополнительная непарная вена, идущая слева от грудного отдела аорты, впадает в ЛВПВ латеральнее дуги аорты.

Обзорная рентгенограмма грудной полости представлена на рис. 3.

26.05.15 пациенту был имплантирован венозный порт Celsite ST305 (B. Braun, Германия). Для доступа в ВПВ была выполнена катетеризация правой внутренней яремной вены. Имплантация прошла без особенностей и технических трудностей.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Приведенный случай иллюстрирует вариабельность анатомии магистральных и центральных сосудов, что требует тщательного обследования пациентов, особенно при возникновении технических трудностей во время катетеризаций. Как было показано, ВПС, даже не имеющие клинического значения, могут оказывать влияние на лечение детей с онкологическими заболеваниями, поскольку иногда становятся причиной развития осложнений во время катетеризации центральных вен.

Тот факт, что аномалия развития была выявлена лишь спустя два года после лечения, говорит о недостаточно тщательном подходе к обследованию пациента, что имеет место в ряде случаев, процент которых оценить не представляется возможным.

Описанное нами наблюдение имеет цель привлечь внимание к более вдумчивой интерпретации и оценке тех трудностей и осложнений, которые встречаются на этапах обследования и лечения наших больных. Публикации в журналах, доклады и сообщения на съездах и конференциях, где необходимо делиться с коллегами не только положительным, но и отрицательным опытом, позволят избежать неудач и ошибок, неизбежных в каждом лечебном учреждении.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

ЛИТЕРАТУРА

1. Яшин С.М., Думпис Я.Ю. Добавочная левая верхняя полая вена: диагностика при лечении нарушений ритма сердца. *Вестник аритмологии*. 2008; 53: 67–70.
2. Biffi M., Boriani G., Frabetti L. et al. Left superior vena cava persistence in patients undergoing pacemaker or cardioverter-defibrillator implantation: a 10-year experience. *Chest*. 2001 Jul; 120 (1): 139–44.
3. Cha E.M., Houry G.H. Persistent left superior vena cava. Radiologic and clinical significance. *Radiology*. 1972 May; 103 (2): 375–81.
4. Chaithiraphan S., Goldberg E., Wolff W. et al. Massive thrombosis of the coronary sinus as an unusual complication of transvenous pacemaker insertion in a patient with persistent left, and no right superior vena cava. *J Am Geriatr Soc*. 1974 Feb; 22 (2): 79–85.
5. De la Riega E., Kuhn E. Single persistent left superior vena cava. Report of a case and review of the literature. *Germany: Z Kreislaufforsch*. 1965 Jul; 54 (7): 734–8.
6. Сердечно-сосудистая хирургия. Под ред. В.И. Бураковского и Л.А. Бокерия. Москва: Медицина. 1989. С. 365–366.

7. Higgs A.G., Paris S., Potter F. Discovery of left-sided superior vena cava during central venous catheterization. *Br J Anaesth.* 1998 Aug; 81 (2): 260–1.
8. Fuseini A., MacLoughlin P., Dewhurst N.G. Dual-chamber pacing via a persistent left superior vena cava in a patient with Turner's syndrome. *Br J Clin Pract.* 1993 Nov-Dec; 47 (6): 333–4.
9. Sarodia B.D., Stoller J.K. Persistent left superior vena cava: case report and literature review. *Respir Care.* 2000 Apr; 45 (4): 411–6.
10. Garcia L., Levine R.S., Kossowsky W., Lyon A.F. Persistent left superior vena cava complicating pacemaker catheter insertion. *Chest.* 1972 Apr; 61 (4): 396–7.
11. Dearstine M., Taylor W., Kerut E.K. Persistent left superior vena cava: chest x-ray and echocardiographic findings. *Echocardiography.* 2000 Jul; 17 (5): 453–5.
12. Moore K.L. The developing human. Clinically oriented embryology. *W.B. Saunders Company.* 1977. P. 297.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Рыков Максим Юрьевич, кандидат медицинских наук, научный сотрудник отделения опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина»

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, **тел.:** +7 (916) 187-52-61, **e-mail:** wordex2006@rambler.ru

Кириллова Ольга Александровна, врач рентгенодиагностического отделения НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина»

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24

Дайлидите Видманте Видманто, ординатор отделения трансплантации костного мозга НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина»

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24

Субботина Наталья Николаевна, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения трансплантации костного мозга НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина»

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24

Михайлова Елена Владимировна, кандидат медицинских наук, заведующая рентгенодиагностическим отделением НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина»

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24

Черкасов Валерий Андреевич, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории интервенционной радиологии НИИ клинической и экспериментальной радиологии ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина»

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24

Поляков Владимир Георгиевич, академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина», заведующий отделением опухолей головы и шеи, заведующий кафедрой детской онкологии ГБОУ ДПО «РМАПО» МЗ РФ

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, **e-mail:** vgp-04@mail.ru