

DOI: 10.24835/1607-0763-2017-6-25-29

## Неврологическая симптоматика как проявление врожденной аномалии развития сосудов артериальной и венозной систем (клиническое наблюдение)

Тюнибабян А.И. \*, Мухин А.А.

ФГБУ "Институт хирургии им. А.В. Вишневского" Минздрава России, Москва, Россия

## Neurological Symptoms as a Showcase of the Inborn Anomaly in a Development of the Arterial and Venous Vessels (Case Report)

Tyunibabyan A.I. \*, Mukhin A.A.

A.V. Vishnevsky Institute of Surgery, Moscow, Russia

Врожденные редкие аномалии развития сердечно-сосудистой системы требуют особого внимания от врачей многих специальностей, особенно при их диагностике. Результаты всех доступных методов обследования пациента обуславливают дальнейшую тактику лечения, подразумевающую индивидуальный подход к конкретной патологии. Особенный интерес вызывают случаи сочетанных пороков как артериальной, так и венозной системы. Представлено клиническое наблюдение одной из таких аномалий строения сосудистой системы в виде врожденного перегиба дуги аорты с истинной коарктацией и персистирующей левой верхней полой вены.

**Ключевые слова:** коарктация аорты, деформация аорты, кинкинг аорты, левая верхняя полая вена.

**Ссылка для цитирования:** Тюнибабян А.И., Мухин А.А. Неврологическая симптоматика как проявление врожденной аномалии развития сосудов артери-

альной и венозной систем (клиническое наблюдение). *Медицинская визуализация*. 2017; 21 (6): 25–29.  
DOI: 10.24835/1607-0763-2017-6-25-29.

\*\*\*

Inborn specific anomalies in the development of the cardio-vascular system require strong attention from physicians of many specialties, especially during diagnosing process. The results of all available diagnostic methods of patient examination determine the further treatment tactic. This tactic implying an individual approach to a specific pathology. There are some cases of combined defects of both, the arterial as well as the venous systems, which appealing special interest. This article describes case report of such anomalies in the structure of the vascular system. This case shown in the form of congenital inflection of the aortic arch with true coarctation and the persistent left vena cava superior.

**Для корреспонденции\*:** Тюнибабян Анастасия Ивановна – 117997 Москва, ул. Большая Серпуховская, д. 27. ФГБУ "Институт хирургии им. А.В. Вишневского" МЗ РФ. Тел.: +7-925-241-80-88. E-mail: nastya-18031993@mail.ru

**Тюнибабян Анастасия Ивановна** – клинический ординатор отделения рентгенологии и магнитно-резонансных исследований ФГБУ "Институт хирургии им. А.В. Вишневского" МЗ РФ, Москва; **Мухин Андрей Андреевич** – клинический ординатор отделения рентгенологии и магнитно-резонансных исследований ФГБУ "Институт хирургии им. А.В. Вишневского" МЗ РФ, Москва.

**Contact\*:** Anastasia I. Tyunibabyan – Bolshaya Serpukhovskaya str., 27, Moscow, 117997, Russia, A.V. Vishnevsky Institute of Surgery. Phone: +7-925-241-80-88. E-mail: nastya-18031993@mail.ru

**Anastasia I. Tyunibabyan** – resident of radiology department of A.V. Vishnevsky Institute of Surgery, Moscow; **Andrey A. Mukhin** – resident of radiology department of A.V. Vishnevsky Institute of Surgery, Moscow.



**Key words:** aortic coarctation, aortic deformation, aortic kinking, left vena cava superior.

**Recommended citation:** Tyunibabyan A.I., Mukhin A.A. Neurological Symptoms as a Showcase of the Inborn Anomaly in a Development of the Arterial and Venous Vessels (Case Report). *Medical Visualization*. 2017; 21 (6): 25–29. DOI: 10.24835/1607-0763-2017-6-25-29.

\*\*\*

## Введение

Врожденная деформация дуги аорты (ВДДА) – это врожденный порок аорты, который характеризуется удлинением (elongation), извитостью (tortuosity), кольцеобразованием (coiling), петлеобразованием (looping) и перегибом дуги аорты (kinking, buckling). Также в классификации, предложенной в руководстве “Клиническая ангиология”, изданном под руководством акад. А.В. Покровского еще в 2004 г., отражена связь с другими пороками сердечно-сосудистой системы и подразумевается различное клиническое течение как асимптомное, так и с наличием симптомов [1]. В работе В.С. Аракеяна и соавт. отмечается в 83,3% случаев наличие коарктационного синдрома у пациентов с ВДДА, аневризмы в области измененной аорты встречаются у пациентов старше 20 лет в 100% [2].

Наличие персистирующей левой верхней поллой вены (ЛВПВ) также является редким пороком среди аномалий развития полых вен и обычно не вызывает функциональных нарушений и не имеет специфических клинических проявлений. По данным разных авторов, встречается в 0,5% случаев как в норме, так и в сочетании с врожденными сердечными пороками. Атрезия правой верхней поллой вены при этом встречается менее чем в 2% описанных в литературе наблюдений [3]. В большинстве случаев (до 92%) добавочная ЛВПВ является частью двусторонней системы верхней поллой вены: обе вены стремятся быть одинакового калибра, если не образуется сообщения между правой и левой верхними поллыми венами. Зачастую персистирующая ЛВПВ переходит в расширяющийся коронарный синус, а затем в правое предсердие [4]. Реже вена заходит в левое предсердие, отдавая ветви для право-левого шунтирования, что часто сочетается с синдромом непокрытого коронарного синуса [5]. При последнем варианте у пациента может наблюдаться цианоз верхней половины туловища, верхних конечностей, шеи и головы.

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 проведе-

нии операций на проводящих путях. Наличие персистирующей ЛВПВ значительно осложняет процедуру и увеличивает время операции, может быть причиной осложнений во время внутрисердечных манипуляций [6–8]. Диагностика данного варианта развития системы полых вен имеет большое значение в планировании любого оперативного вмешательства, проведение компьютерной томографии позволяет избежать интраоперационных ошибок и осложнений в послеоперационном периоде [9]. Кроме того, пациенты с аномалиями крупных системных вен (дополнительная ЛВПВ или azygos-соединение с прерванной нижней поллой веной) представляют собой группу повышенного риска возникновения проблем с венозной канюляцией и дренажем при подключении аппарата искусственного кровообращения.

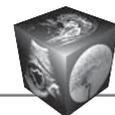
Представляем клиническое наблюдение.

Пациентка К., 23 лет. Из анамнеза известно, что порок сердца (коарктация перешейка аорты) выявлен с рождения, наблюдалась кардиологом по месту жительства. В 2009 г. консультирована кардиохирургом, рекомендовано хирургическое лечение. В 2010 г. обратилась в Институт хирургии им. А.В. Вишневского для госпитализации в отделение кардиохирургии, обследования с целью решения вопроса о тактике хирургического лечения. От хирургического вмешательства было решено воздержаться и оставить пациентку под амбулаторным наблюдением.

При обращении в 2017 г. в то же учреждение пациентка жаловалась на повышенную слабость, утомляемость. Периодические (1 раз в 2–3 мес) приступы продолжительностью до 1 ч, протекающие по одинаковому сценарию: последовательное нарушение зрения, головокружение, онемение в левой руке, онемение носогубного треугольника, дизартрия. При этом накануне такого приступа отмечала боль прострелами в правом виске при изменении положения тела.

Данные объективного обследования не выявили значительного нарушения гемодинамики. Определяется четкая, симметричная пульсация височных артерий, в проекции сонных артерий шумовой симптоматики нет. Пульсация магистральных артерий верхних конечностей на всех уровнях с обеих сторон удовлетворительная. В проекции аорты и ее ветвей систолический шум. Пульсация магистральных артерий нижних конечностей на всех уровнях определяется с обеих сторон, на стопах ослаблена. Результаты измерения артериального давления (АД) на верхних и нижних конечностях представлены в таблице.

При ангиографии дуги аорты и ее ветвей были подтверждены коарктация аорты в типичном месте, расширение подключичной артерии, описан перегиб дуги



Показатели артериального давления (в мм рт.ст.) у пациентки К. в зависимости от нагрузки на верхних и нижних конечностях

Исследуемая конечность	АД до нагрузки	АД после нагрузки
Левая рука	120/100	120/95
Правая рука	120/95	120/95
Правая нога	120	120
Левая нога	120	120

аорты. При инвазивном измерении АД получены следующие данные: дуга аорты – 135/92 мм рт.ст., нисходящая аорта – 135/90 мм рт.ст., брюшной отдел аорты – 125/90 мм рт.ст., градиент систолического давления – 10 мм рт.ст.

Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий также показало перегиб дуги аорты по типу кинкинг. Выявлена гипоплазия левой позвоночной артерии с развитием латентного синдрома позвоночно-подключичного обкрадывания, обусловленного наличием магистрально-измененного кровотока по левой подключичной артерии.

Эхокардиография показала, что размеры полостей сердца и толщина миокарда в норме, коронарный синус размерами 9 × 16 мм. Нарушения диастолической функции и сократимости нет. Бикуспидальный аортальный клапан без обструкции, но с гемодинамически незначимой регургитацией. Сбросов крови нет. В нисходящем отделе аорты в “типичном месте” имеются мембрана и сужение до 7 мм с градиентом давления 37 мм рт.ст. В брюшном отделе аорты магистральный тип кровотока. Нисходящий отдел аорты после сужения 22 мм, левая подключичная артерия расширена до 17 мм.

При рентгенографии органов грудной клетки данных о наличии патологии получено не было. Рентгенологическое исследование пищевода представлено на рис. 1, на уровне ключиц определяется небольшое сужение пищевода – компрессия расширенной дугой аорты.

Компьютерная томография с внутривенным болюсным контрастированием с применением неионного водорастворимого йодсодержащего контрастного препарата показала наличие патологического перегиба дуги аорты (рис. 2–5). Определена степень стеноза, сформировавшегося в месте коарктации – 65–70%. Аневризматическое расширение I сегмента левой подключичной артерии и нерезкое постстенотическое расширение грудной аорты. Впервые выявлена персистирующая ЛВПВ, при предыдущих исследованиях рентгенологами данная особенность развития не была отражена в протоколах.

Лабораторные исследования (общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови, коагулограмма) не показали патологических изменений.

Пациентка не нуждалась в экстренном оперативном лечении и была выписана под амбулаторное наблюдение.

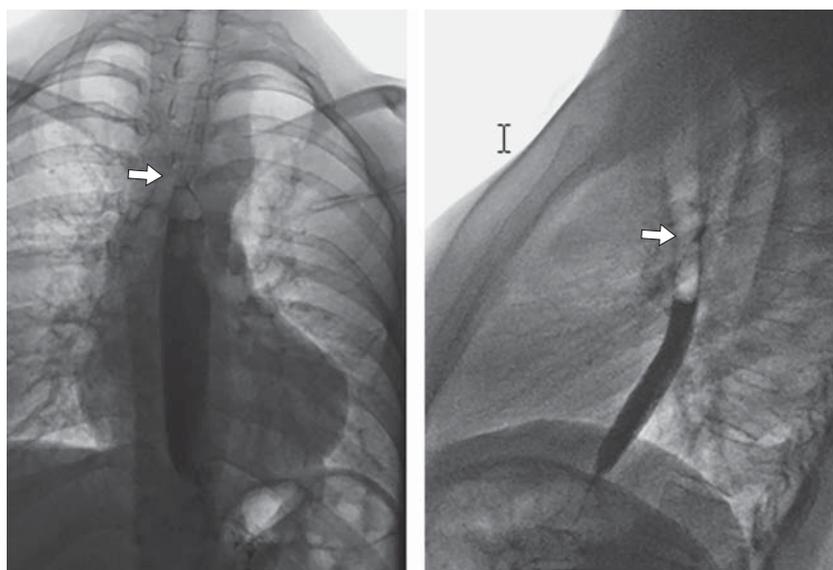
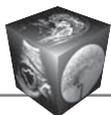


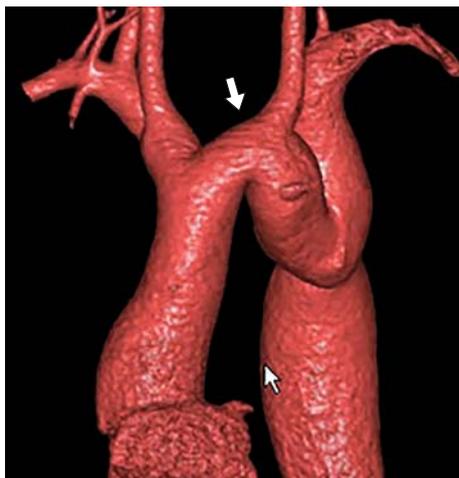
Рис. 1. Сужение в верхней трети пищевода расширенной дугой аорты (стрелка).



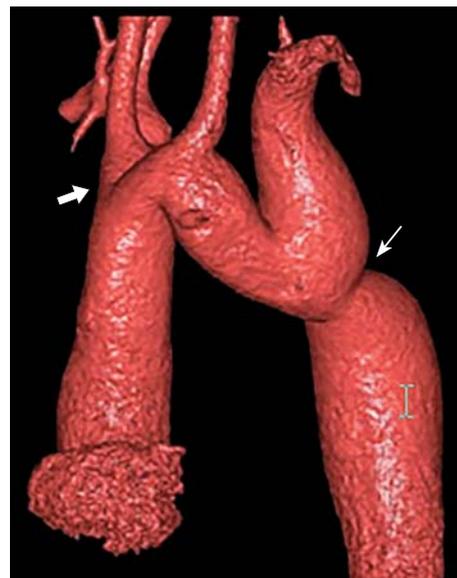
**Рис. 2.** Персистирующая левая верхняя полая вена указана стрелкой.



**Рис. 3.** Персистирующая левая верхняя полая вена указана черной стрелкой, белой стрелкой отмечена коарктация аорты в типичном месте.



**Рис. 4.** Патологический перегиб дуги аорты (стрелка).

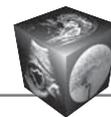


**Рис. 5.** Патологический перегиб дуги аорты (стрелка) и коарктация (тонкая стрелка) с расширением подключичной артерии.

## Заключение

При выявлении сочетанной сосудистой патологии, как в представленном клиническом наблюдении пациентки с коарктацией аорты в типичном месте и персистирующей ЛВПВ, необходимо дифференцировать связь имеющейся у пациента выраженной неврологической симптоматики с конкретной аномалией развития сосудов. При этом обязательным исследованием является компьютерная томография с внутривенным болюсным контрастированием аорты, ее ветвей, а также вен. Рентгенолог должен детально анализировать

представленное исследование и затем описывать как аорту, так и систему полых вен, чтобы лечащий врач мог иметь правильное представление о заболевании конкретного пациента. В описанном клиническом случае, вероятнее всего, имеющиеся неврологические отклонения являются проявлением выраженной коарктации с перегибом дуги аорты, что типично для данной аномалии развития. Хотя в литературе описано немного подобных случаев, выявленная персистирующая ЛВПВ с типичным вариантом впадения в коронарный синус не может давать симптоматику с нарушением



зрения, дизартирией и онемением рук. Данная особенность строения системы полых вен должна быть принята во внимание при любых оперативных вмешательствах, включающих в себя постановку центрального венозного катетера.

### Список литературы

1. Клиническая ангиология. Практическое руководство в 2-х томах. Т. 1; Под ред. А.В. Покровского. М.: Медицина, 2004. 1700 с.
2. Аракелян В.С., Иванов А.А., Макаренко В.Н., Сокольская Н.О., Ги Н.А. Проблемы диагностики врожденной деформации дуги аорты. *Вестник экспериментальной и клинической хирургии*. 2010; 3 (3): 184–190.
3. Yuce M., Kizilkan N., Kus E., Davutoglu V., Sari I. Giant coronary sinus and absent right superior vena cava. *Vasa*. 2011; 40 (1): 65–67. DOI:10.1024/0301-1526/a000071.
4. Sankhla V., Vajifdar B., Shah M., Lokhandwala Y. Left sided biventricular pacemaker implantation in the presence of persistent left superior vena cava. *Indian Heart J*. 2010; 62: 344–345.
5. Shields T.W., Lo Cicero J., Reed C.E., Feins R.H. *General Thoracic Surgery*. Lippincott Williams & Wilkins, 2009. 2224 p.
6. Яшин С.М., Думпис Я.Ю. Добавочная левая верхняя полая вена: диагностика при лечении нарушений ритма. *Вестник аритмологии*. 2008; 53: 67–70.
7. Рыков М.Ю., Кириллова О.А., Дийлидите 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.
8. Żabówka A., Kotarba J., Siudak Z., Dudek D. Single and dual chamber pacemaker implantation in patients with left superior vena cava persistence – own experiences. *Adv. Interv. Cardiol*. 2017; 13, 2 (48): 170–172. DOI:10.5114/pwki.2017.68064.
9. Качарян А.А., Овчинников Р.С., Лесняк В.Н., Ардашев А.В. Персистирующая левая верхняя полая вена у пациента с имплантированной системой постоянной двухкамерной электрокардиостимуляции. *Клиническая практика*. 2015; 2: 24–26.

### References

1. Clinical angiology. A practical guide in 2 parts. Part 1. Ed. by A.V. Pokrovskiy. M.: Medicine, 2004. 1700 p. (In Russian)
2. Arakelyan V.S., Ivanov A.A., Makarenko V.N., Sokol'skaya N.O., Gi N.A. The problems of diagnostics congenital deformations of aortic arch. *Vestnik Experimentalnoy i Klinicheskoy Khirurgii*. 2010; 3 (3): 184–190. (In Russian)
3. Yuce M., Kizilkan N., Kus E., Davutoglu V., Sari I. Giant coronary sinus and absent right superior vena cava. *Vasa*. 2011; 40 (1): 65–67. DOI:10.1024/0301-1526/a000071.
4. Sankhla V., Vajifdar B., Shah M., Lokhandwala Y. Left sided biventricular pacemaker implantation in the presence of persistent left superior vena cava. *Indian Heart J*. 2010; 62: 344–345.
5. Shields T.W., Lo Cicero J., Reed C.E., Feins R.H. *General Thoracic Surgery*. Lippincott Williams & Wilkins, 2009. 2224 p.
6. Yashin S.M., Dumpis Ya.Yu. Additional left upper vena cava: diagnostics in treatment of rhythm disturbance. *Vestnik Arytmologii*. 2008; 53: 67–70. (In Russian)
7. Rykov M.Yu., Kirillova O.A., Diylidite V.V., Subbotina N.N., Mikhaylova Ye.V., Cherkasov V.A., Polyakov V.G. Abnormal development of the superior vena cava: clinical example. *Oncopediatriya*. 2015; 2 (2): 149–153. (In Russian)
8. Żabówka A., Kotarba J., Siudak Z., Dudek D. Single and dual chamber pacemaker implantation in patients with left superior vena cava persistence – own experiences. *Adv. Interv. Cardiol*. 2017; 13, 2 (48): 170–172. DOI:10.5114/pwki.2017.68064.
9. Kacharyan A.A., Ovchinnikov R.S., Lesnyak V.N., Ardashev A.V. Persistent left upper vena cava in a patient with an implantation system of constant two-chamber electrocardiostimulation. *Clinicheskaya praktika*. 2015; 2: 24–26. (In Russian)

Поступила в редакцию 07.12.2017.  
Принята к печати 27.12.2017.

Received on 07.12.2017.  
Accepted for publication on 27.12.2017.