

Раздел V. Отдельные вопросы сердечно-сосудистой хирургии

УДК 616.141-007-07-089

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ЯТАГАНА

А.В. Павлунин, д. м. н., профессор, **Ю.Н. Филиппов**, д. м. н., профессор, **С.В. Немирова**, к. м. н.,
ГОУ ВПО «Нижегородская государственная медицинская академия Росздрава»

Проведено обобщение клинической картины, характерной для синдрома ятагана. Предложен алгоритм диагностики, выделены две формы и оценены результаты хирургического лечения синдрома ятагана.

Ключевые слова: синдром ятагана, частичный аномальный дренаж легочных вен, комплексный врожденный порок.

The general conclusion about clinical presentation of yataghan syndrome is given in the article. The authors suggest the algorithm of diagnostics, describe two forms and estimate the results of surgical treatment of yataghan syndrome.

Key words: yataghan syndrome, partial abnormal drainage of pulmonary veins, complex congenital defect.

Введение. Синдром ятагана (СЯ), объединяя комплекс врожденных нарушений развития бронхиальной системы и сосудистого русла правого легкого, а также врожденные аномалии и пороки сердца, является одной из наиболее редких и сложных для диагностики и лечения форм частичного аномального дренажа легочных вен (ЧАДЛВ).

Свое название синдром получил благодаря рентгенологически выявляемым полулунным теням аномальной легочной вены, по форме напоминающей «кривую», или «турецкую», саблю – ятаган (термин предложен в 1960 году С. Neill et al.) [6].

Несмотря на то что ЧАДЛВ составляет от 0,3 до 9% врожденных пороков сердца [2, 4] и достаточно хорошо изучен клиницистами, в мировой литературе преобладают работы, анализирующие единичные наблюдения СЯ [2, 5], в связи с чем разработка системы диагностики и лечения данной патологии является актуальной проблемой хирургии.

Целью данной работы явилось обобщение клинического материала и построение алгоритма диагностики и хирургического лечения пациентов с синдромом ятагана.

Материалы и методы. В клинике госпитальной хирургии им. Б.А. Королева НижГМА на обследовании и лечении по поводу ЧАДЛВ находилось 157 человек, у 13 (8,28%) из них был диагностирован синдром ятагана. Среди пациентов преобладали женщины (9), средний возраст больных был 15,5 (от 8 до 25) лет. Всем больным выполнено комплексное клиническое обследование. Оценка отдаленных результатов оперативного лечения проводилась в сроки от 1 года до 9 лет.

Результаты и обсуждение. Наиболее характерными жалобами больных явились одышка, повышенная утомляемость, боль в области сердца, частые простудные

заболевания. Трое пациентов жалоб не предъявляли, порок был обнаружен рентгенологически при профилактическом осмотре.

При физикальных методах исследования, аускультации, электро- и фонокардиографии, как правило, определялась только картина сопутствующего порока сердца.

Рентгенограммы грудной клетки позволяли выявить признаки гипоплазии правого легкого, а именно сужение правой половины грудной клетки, межреберных промежутков и правого легочного поля, правостороннее смещение органов средостения с девиацией трахеи и пищевода, расположение правого купола диафрагмы выше обычного уровня.

По данным томографического исследования и бронхографии порок развития правого легкого имел место у всех пациентов и был представлен: гипоплазией правого легкого (5), аплазией средней и гипоплазией нижней доли (3), гипоплазией средней и нижней доли (2), гипоплазией легкого и аплазией средней доли (1), аплазией средней доли (1), аплазией средней и нижней долей (1), кистозная гипоплазия нижней доли (1).

И, наконец, при рентгено- и томографии отчетливо видна тень легочного венозного коллектора, впадающего в нижнюю полую вену (НПВ), – основной признак симптома ятагана.

На основании изменения рентгеноархитектоники венозных сосудов мы выделяем 2 формы СЯ: I – централизованный тип АДЛВ (7 пациентов) – правом легочном поле прослеживается единый аномальный венозный коллектор; II – децентрализованный тип (6 больных) – легочное венозное русло представлено несколькими извитыми венозными стволами [1].

Детальный анализ легочного рисунка на обзорных рентгенограммах грудной клетки позволил обнаружить

признаки гипоплазии правой легочной артерии, что было подтверждено на ангиопульмограммах у 11 больных. У всех пациентов выявлены особенности ветвления правой легочной артерии – на одном уровне одновременно отходило несколько артериальных стволов, что не было указано в доступной нам литературе.

При селективном контрастировании аномальной легочной вены при ангиографическом исследовании ретроградный рефлюкс контрастного вещества позволял проследить рентгено-анатомические особенности устья АДЛВ, а затем и правых отделов сердца. К недостаткам метода следует отнести слабое заполнение полостей контрастным веществом и невозможность контрастировать всю систему АДЛВ. Однако свободное проведение ангиографического катетера из нижней полой вены в устья правых легочных вен у 8 больных являлось достоверным признаком АДЛВ в НПВ.

Особенно важной ангиографическая информация оказывалась у больных с децентрализованным типом аномального впадения легочных вен, трудность диагностики которого определялась небольшим диаметром и преимущественным расположением легочных вен на фоне сердечной тени.

Во время зондирования полостей сердца у 5 больных выявлено межпредсердное сообщение (ДМПП), у 1 – дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП).

В связи с тем, что в работах ряда авторов [3] упоминается о возможности кровоснабжения части правого легкого аномальными аберрантными артериями, отходящими от грудного или брюшного отдела аорты, мы включили в диагностическую программу аортографию. При этом у одной больной было выявлено аномальное артериальное кровоснабжение гипоплазированного участка правого легкого сосудами, отходящими от нисходящего отдела аорты.

Троим пациентам с отсутствием сопутствующего врожденного порока сердца, умеренно выраженной гипоплазией бронхиального дерева и неизменной гемодинамикой хирургическое лечение не проводилось.

Оперативное лечение выполнялось в 10 случаях. Пневмонэктомия справа с отсечением аномального коллектора от НПВ и ушиванием её дефекта произведена 4 пациентам. В условиях экстракорпорального кровообращения оперированы 6 больных, причем при отсутствии клинических проявлений со стороны легких и наличии выраженного лево-правого шунтирования крови создано соустье между венозным коллектором и левым предсердием, произведено закрытие ДМПП (4) и ДМЖП (1). Осложнений и летальных исходов не было.

В отдаленные сроки отмечено значительное улучшение самочувствия пациентов. Аускультативно тоны сердца были чистые, ясные, без шумовых феноменов. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки у всех обследованных определялось обратное развитие

признаков гипертрофии легких. Форма тени сердца у всех больных приближалась к треугольной, талия сердца оставалась сглаженной, однако у всех обследованных отмечалось сокращение рентгенологического объема и поперечника сердца. Кардиоторакальный коэффициент по сравнению с дооперационными данными уменьшился в среднем на $6,3 \pm 0,86\%$ ($p < 0,05$). У всех пациентов обратному развитию подверглись признаки гипертрофии правых отделов сердца, появились признаки умеренного увеличения левого предсердия и левого желудочка, расцененное нами как свидетельство возросшей функциональной нагрузки на эти отделы сердца.

При зондировании полостей сердца у всех пациентов давление в правых отделах сердца оказалось в пределах нормы. Оксигенация крови у всех обследованных оставалась равной на всех уровнях правых отделов сердца и не превышала обычных нормальных параметров. Все пациенты в отдаленном послеоперационном периоде приобрели возможность вести нормальный образ жизни.

Выводы

1. Синдром ятагана – это сложный, комплексный врожденный порок развития, в состав которого входят: аномалии и пороки развития бронхолегочной структуры правого легкого и, прежде всего, гипоплазия правого легкого, АДЛВ правого легкого в систему НПВ, сочетающийся с полным нарушением топографии легочного венозного русла, гипоплазия правой легочной артерии и рассыпной тип её ветвления, частичное аномальное системное артериальное кровоснабжение правого легкого, врожденные пороки сердца.

2. Выявить все компоненты этого порока можно только на основании комплексного рентгено-ангиографического исследования.

3. Предложенная программа исследования обеспечивает детальную диагностику синдрома ятагана, что отвечает современным требованиям кардиохирургии и пульмонологии при выборе адекватных методов лечения, и уточнении показаний к различным видам хирургического вмешательства.



ЛИТЕРАТУРА

1. Б.А. Королев, Б.Е. Шахов, А.В. Павлуни Аномалии и пороки развития легких. Н.Новгород: Изд-во НГМА; 2000. с. 302.
2. Подашев, Б.И. Рентгенодиагностика аномального дренажа легочных и системных вен. Вестн. рентгенол. и радиол. 1988; 3:41-49.
3. Bunkl H. Congenital malformations of the heart and great vessels. Bultimore-Munich; 1977.
4. Hughess C., Rumore P. Anomalous pulmonary veins. Arch. path. 1994; 37:364.
5. L. Antico La «sindromedella scimitarra» contributo clinico e resisione della letteratura. G. Ital. Cardiol. 1990; 10:1212-1218.
6. Neill C., Ferencz C., Sabiston D., Shtlden H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage. «Scimital syndrome». Bull. Johms. Hork. Hosp. 1960; 107:1.