

СИНДРОМ «ТУРЕЦКОЙ САБЛИ» У ШЕСТИДЕСЯТИЛЕТНЕГО ПАЦИЕНТА

Черняк Б.Б., Лесняк В.Н., Кемеж Ю.В., Лебедев Д.П.,
Бубнов В.А., Дробязко О.А., Сурова А.В., Александрова А.Ю.

Клиническая больница № 83 ФМБА России

Аномальное впадение одной или нескольких правых легочных вен в нижнюю полую вену в сочетании с гипоплазией правого легкого и смещением сердца вправо (декстракардией) получила название синдрома «турецкой сабли» [1]. Аномалия была впервые описана G. Соорег в 1836 году на аутопсийном материале [2]. Данная патология является редкой врожденной аномалией, встречающейся от 1 до 3 случаев на 100 000 новорожденных [3].

Нами представлено крайне редкое наблюдение синдрома «турецкой сабли» у пациента старшей возрастной группы, иллюстрированное данными мультиспиральной компьютерной томографии с трехмерной реконструкцией.

ОПИСАНИЕ

Пациент П. 60 лет поступил в отделение реанимации и интенсивной терапии Клинической боль-



Рисунок 1

ницы № 83 ФМБА России в тяжелом состоянии с жалобами на выраженную одышку в покое, чувство нехватки воздуха и отеки нижних конечностей. Сбор анамнеза был затруднен из-за снижения памяти. С 2004 года пациент неоднократно госпитализировался в стационары по поводу сердечной недостаточности с клиническим диагнозом: дилатационная кардиомиопатия, постоянная форма фибрилляции предсердий. Подобранную терапию принимал нерегулярно.

Объективно: отмечались признаки сердечной недостаточности III степени (асцит, отеки нижних конечностей, гепатомегалия, вынужденное положение тела) и дыхательной недостаточности (снижение сатурации кислорода, акроцианоз).

С целью верификации диагноза был предпринят диагностический поиск, включающий в себя следующие методы исследований: трансторакальную эхокардиографию, рентгенографию легких и мультиспиральную компьютерную томографию. На рентгенограмме (рисунок 1) выявлено смещение тени сердца вправо с тенью аномально расположенной вены по правому контуру сердца. По данным спиральной компьютерной томографии определялось: расширение ствола и ветвей легочной артерии (рисунок 2), аномальное впадение коллектора легочных вен правого легкого в нижнюю полую вену ниже уровня диафрагмы (рис.3). Трехмерная реконструкция позволила окончательно развеять сомнения по поводу диагноза и выявила сужение коллектора правых легочных вен при впадении в нижнюю полую вену (рис. 4). Данные эхокардиографии: правое предсердие – 230 мл, систолическое давление в легочной артерии – 105 мм рт. ст., фракция выброса – 39%.

Таким образом, клинический диагноз: синдром «турецкой сабли» (scimitar syndrome): частичный аномальный дренаж легочных вен (субкардиальная форма): аномальное впадение коллектора правых легочных вен в нижнюю полую вену, декстракардия. Осложнения: Легочная гипертензия III степени. Атриомегалия правого предсердия. Постоянная форма мерцательной аритмии с 2004 года. Недостаточность кровообращения III степени.

На фоне проводимого медикаментозного лечения, направленного на лечение сердечной недостаточности включающего в себя диуретики, дигоксин и малые дозы В-блокаторов состояние пациента удалось стабилизировать. Недостаточность кровообращения была переведена из 3 во 2Б стадию. Пациент был выписан из клиники на поддерживающей медикаментозной терапии. Однако, прогноз в данном случае неблагоприятный.

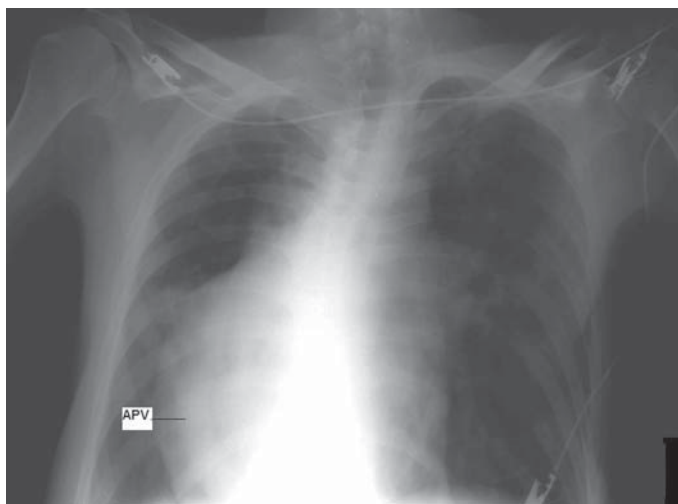


рисунок 2.

ОБСУЖДЕНИЕ

Современные методы диагностики позволяют в большинстве случаев верифицировать и определить дальнейшую тактику при врожденной аномалии сердечно-сосудистой системы, не прибегая к инвазивным методам диагностики. Саблеобразная тень, параллельная правому контуру сердца, на рентгенограмме легких является постоянным признаком синдрома «турецкой сабли», что и послужило поводом введения этого синдрома в клиническую практику Neill C.A. в 1960 году. У нашего больного данная тень четко прослеживалась на снимке. Гипоплазия правого легкого при данной аномалии приводит к декстракардии, что и было отмечено в нашем наблюдении. Возможности мультиспиральной компьютерной томографии с контрастным усилением значительно облегчают понимание анатомии порока клиницистами и дают ценную дополнительную информацию касательно уровня впадения аномальной легочной вены [4,5]. Аномальное впадение одинаково часто может быть как выше, так и ниже диафрагмы, что имеет клиническое значение, так как последнее часто сопровождается выраженным сужением устья аномальной легочной вены [6], что имело место у нашего пациента. Сужение аномальной легочной вены служит дополнительным условием развития, прогрессирования и поддержания легочной гипертензии. Трансторакальная эхокардиография с высокой точностью позволяет рассчитать давление в легочной артерии и другие важные показатели гемодинамики на основании которых принимается решение о тактике лечения.

Единственным эффективным способом лечения является хирургическая коррекция порока. Непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения данной патологии хорошие независимо от способов коррекции [7], включая создание различных вариантов внутрипредсердного тоннеля [8,9] или реимплантацию аномально впадающей легочной вены в левое предсердие [10]. В нашем случае хирургическое лечение было нецелесообразно, учитывая далеко зашедшие нарушения гемодинамики (НК 2 Б и легочную гипертензию III степени) вследствие длительно существующего порока.

Резюмируя выше сказанное, хочется обратить особое внимание на важность своевременной диагностики и хирургической коррекции подобных заболеваний в клинической практике, что позволит в будущем избежать неоперабельных врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы у взрослых.

ЛИТЕРАТУРА

1. Neill C.A., Ferenca C., Sabiston D.C. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous return, «Scimitar Syndrome». Bull. Johns Hopkins Hosp. 1960; 107: 1-21.
2. Cooper G. Case of malformation of the thoracic viscera consisting of imperfect development of the right lung and transposition of the heart. London Med. Gas. 1836; 18: 600-601.
3. Dupuis C., Charaf L.A.C., Breviere G., et. al. The «adult» form of the scimitar syndrome. Am. J. Cardiol. 1992; 70: 502-507.
4. Inoue T., Ichihara M., Uchida T., et. al. Three-dimensional computed tomography showing partial anomalous pulmonary venous connection complicated by the scimitar syndrome. Circulation 2002; 105 (5): 663.
5. Hornero F., Canovas S., Estornell J., Cervera V. Scimitar syndrome: multislice computer tomography with three-dimensional reconstruction. Interactive Cardiovasc. and Thoracic Surg. 2003; 2: 341-344.
6. Tortoriello T.A., Vick G.W., Chang T., et.al. Meandering right pulmonary vein to the left atrium and inferior vena cava. Tex. Heart Inst. J. 2002; 29: 319-323.
7. Vida V.L., Speggorin S., Padalino M.A., et. al. The scimitar syndrome: An Italian Multicenter Study. Ann. Thorac. Surg. 2009; 88:440-4.
8. Murphy J.W., Kerr A.R., Kirklin J.W. Intracardiac repair for anomalous pulmonary venous connection of right lung to inferior vena cava. Ann. Thorac. Surg. 1971; 11: 38-42.
9. Calhoun R.F., Mee R. B.B. A novel operative approach to scimitar syndrome. Ann. Thorac. Surg. 2003; 76: 301-3.
10. Brown J.W., Ruzmetov M., Minnich D.J., et al., Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2003; 125:238-245.



рисунок 3

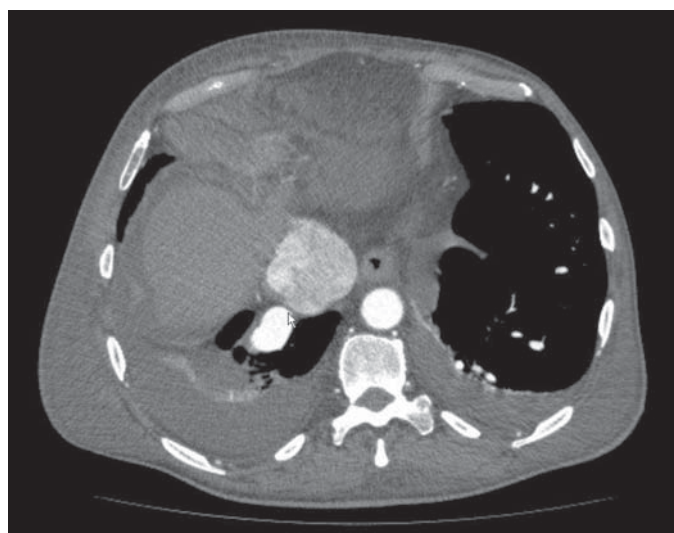


рисунок 4