

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА "ЯТАГАНА" (SCIMITAR SYNDROME)

М.Ф. Зиньковский, А.Г. Горячев, А.А. Пищурин,
В.Г. Иванова*, И.З. Симак**

Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН
Украины (Киев)

*Кировоградская областная детская больница (Кировоград)

**Черновицкая областная детская клиническая больница (Черновцы)

Приведен обзор литературы и собственный опыт хирургического лечения синдрома ятагана у 9 пациентов и 1 наблюдение полуторамесячного ребенка, хирургическое лечение которого не производилось. Описаны 4 типа вмешательств. Непосредственные и отдаленные результаты коррекции "взрослой" формы порока удовлетворительные. В 1 случае расположения аномальной вены позади корня легкого произведена пневмонэктомия, после которой сохранилась дыхательная недостаточность.

Ключевые слова: частичный аномальный дренаж легочных вен, синдром ятагана, хирургическое лечение

Данный синдром является вариантом частичного аномального дренажа легочных вен, при котором венозный возврат из правого легкого осуществляется в нижнюю полую вену ниже уровня диафрагмы. Образное наименование аномалии впервые применили Neill и соавторы (1) по характерному рентгенологическому признаку – серповидной тени в нижнем поле правого легкого. Первое описание (1836 год) принадлежит Cooper и Chassinat (2,3). Спустя 75 лет Park дал более подробную характеристику комплекса связанных между собой аномалий, состоящего из недоразвития правого легкого, легочной артерии, аномального

дренажа общей легочной вены и смещения сердца, симулирующего декстрокардию (4). Впервые прижизненный диагноз с использованием катетеризации и ангиографии поставили Dotter с коллегами (5).

Синдром ятагана следует дифференцировать от ложного синдрома ятагана, при котором нисходящая правая легочная вена проходит аномальным путем в правом легком, но впадает нормально в левое предсердие, и от синдрома Kartagener. Порок встречается редко, обычно у лиц женского пола, и изредка носит семейный характер. Истинная частота этого порока неизвестна, так как он может быть не обнаружен у людей без кардиологических симптомов и необходимости рентгенологических исследований.

Анатомия. Правое легкое гипоплазировано и часто состоит из двух и даже одной доли. Гипоплазия и дисплазия легкого может быть выражена в разной степени. Оба бронха обычно длинные, создавая впечатление отсутствия верхней доли. Поскольку правый верхнедолевой бронх отходит дистально от главного бронха, характер ветвления напоминает таковое при правом предсердном изомеризме. Правая легочная артерия гипоплазирована и даже может отсутствовать. Иногда встречаются локальные стенозы недоразвитой легочной артерии в правом и даже в левом легком. Легочные вены также недоразвиты. Описаны случаи сужения места впадения аномальной вены в нижнюю полую вену и ее дренаж в левое предсердие. Иногда наблюдается гипоплазия НПВ и ее *azygos* продолжение в ВПВ. Встречаются также персистирующее печеночное сплетение, аномальное ветвление и стенозы левой легочной артерии

Характерно наличие аномального системного артериального кровоснабжения из брюшной аорты части правого легкого (обычно нижней доли), являющегося причиной секвестрации легочной паренхимы. Перечисленные анатомические признаки отмечаются не у всех больных, а только в случаях аномального дренажа всех или большинства легочных вен, который создает характерный рентгенологический признак турецкой сабли – вертикальную тень вдоль правого нижнего края сердца.

Синдром турецкой сабли иногда является частью редкой аномалии, впервые описанной Spencer в 1962 году (6) и получившей название "подковообразное легкое", при которой базальные отделы правого и левого соединены перешейком паренхимы позади сердца. Этот порок легко диагностируется по наличию на ангиограмме легочной артерии, пересекающей средостение и появляющейся в противоположном легком или на компьютерной томограмме, демонстрирующей сросшуюся легочную ткань позади сердца (7). При подковообразном легком имеется аномальный дренаж легочных вен, однако гипоплазии легких нет.

Часто встречающаяся легочная артериальная гипертензия обусловлена различными причинами – аномальным системным артериальным кровоснабжением, легочной венозной обструкцией, перераспределением кровотока в неповрежденное легкое, сопутствующими пороками сердца или комбинацией этих факторов. Большие системные артерии создают значительный сброс крови слева направо, который приводит к застойной сердечной недостаточности и к легочной артериальной гипертензии. Они могут быть единственным источником легочного кровотока, а также частью двойного кровоснабжения легкого (системного и легочноартериального).

Сопутствующие пороки сердца.

В 25% случаев порок может сопровождаться различными ВПС: обструктивными аномалиями левой половины сердца (гипоплазия ЛЖ, субаортальный стеноз, сужение или перерыв дуги аорты, коарктация аорты), септальными дефектами, синдромом Shone, артериальным протоком, тетрадой Фалло, единственным желудочком сердца, отхождением левой коронарной артерии от легочного ствола, отхождением обоих магистральных сосудов от правого желудочка, стенозом легочных вен неповрежденного легкого, легочными артериовенозными фистулами и т.д.(8,9).

Клинические проявления очень вариабельны – от бессимптомного течения до тяжелой сердечной недостаточности и инфекции, поражающей нижнюю долю правого легкого. Тяжесть и частота повторяющейся респираторной инфекции

зависит от степени гипоплазии легкого. Больные обращаются за помощью в разном возрасте – от младенческого до взрослого. Проявивший себя порок в грудном возрасте протекает тяжело из-за легочной гипертензии и сопутствующей внутрисердечной патологии. Легочная гипертензия, которая присутствует у всех больных раннего возраста, обусловлена не только ЧАДЛВ, но и септальными дефектами, а также сужением устья аномальных легочных вен в месте их впадения в НПВ и устьев остальных вен. Определенный вклад в легочную гипертензию вносит системное артериальное кровоснабжение правого легкого и отсутствие адекватной адаптации легочных артериол к увеличенному легочному кровотоку после рождения.

Предположительный дородовой диагноз можно поставить на основании смещения сердца вправо, гипоплазии легкого и правой легочной артерии при отсутствии диафрагмальной грыжи. Подозрение усиливается при наличии нормальной оси сердца, внутрисердечной и экстракардиальной патологии. После рождения в 70% подтверждаются различные пороки сердца и в 30% - синдром ятагана (10). Послеродовой диагноз основан на таких признаках, как наличие декстрокардии или мезокардии (в 70%), асимметрии грудной клетки, сколиоза, симптома ятагана на фоне остальных признаков ДМПП, уменьшение соотношения диаметров правой и левой легочной артерий до 0,66 (11). Цветная Допплер эхокардиография позволяет определить направление тока легочной венозной крови. У детей первого года жизни с одышкой, признаками сердечной недостаточности данный порок может быть заподозрен при наличии гипоплазии правого легкого и декстропозиции сердца. У этих больных рентгенологический признак ятагана не выражен.

Катетеризация сердца с ангиографией является наиболее надежным методом диагностики данного порока. В связи с возможностью прохождения аномальной вены позади корня легкого, что является определяющим фактором при выборе метода лечения, дооперационная диагностика расположения вены имеет принципиальное значение. С.В.Huddleston и соавторы, (12) предложили надежный

диагностический тест. При катетеризации контрастируется аномальная вена и если в боковой проекции она расположена существенно кзади от назогастрального зонда-маркера, вена проходит позади пищевода и, следовательно, позади корня легкого.

МРТ дает отличное изображение анатомии легочных вен при этом пороке.

Цель работы – представить собственный опыт наблюдения и хирургического лечения этого редкого порока.

Материал и методы. На 7050 операций, выполненных одним из авторов, синдром ятагана обнаружен у 10 пациентов (0,14%), 9 из них в возрасте от 6 до 25 лет оперированы, одному полуторамесячному ребенку с тяжелой дыхательной и сердечной недостаточностью и гипоплазией правого легкого в связи с крайне высоким риском операции предложено наблюдение за динамикой состояния с контролем через 4 месяца. Общение по телефону с родителями показало, что состояние ребенка несколько стабилизировалось.

У 8 детей и подростков имелись признаки увеличенного легочного кровотока и легочные инфекции в анамнезе. 25-летняя женщина была физически неспособна и страдала от тяжелой одышки и кровохарканий. Для диагностики использовали ЭхоКГ у всех пациентов, АКГ у 4, МРТ – у 2 пациентов. Специфический рентгенологический признак турецкой сабли отмечен у 7 пациентов.

Хирургическое лечение. Не все пациенты с синдромом ятагана требуют хирургического вмешательства. Бессимптомных детей и взрослых с небольшим лево-правым шунтом, нормальным давлением в легочной артерии и нормальным конечно-диастолическим объемом левого желудочка можно вести консервативно. Однако у нас такого опыта нет.

В арсенале кардиохирургических процедур для коррекции данного порока имеется два набора вмешательств – для взрослых и младенцев. У детей старшего возраста используются четыре типа операций, которые мы применили у 9 больных: 1) перевязка и пересечение аномальной вены и анастомозирование ее конец-в-бок

или бок-в-бок с левым или правым предсердием с последующим отведением созданного соустья через ДМПП в левое предсердие с помощью заплаты из перикарда. Этот тип операции выполнен у 4 пациентов; 2) В одном случае удаленность аномальной вены от стенки правого предсердия вынудила нас применить сосудистый мост в виде свернутой из аутоперикарда трубки, которая анастомозирована с веной и предсердием; 3) создание длинного внутрисердечного туннеля между местом впадения аномальной вены в НПВ и дефектом межпредсердной перегородки произведено в 3 случаях. В двух случаях из трех выполнили расширение НПВ с помощью наружной заплаты. Ни в ближайшем, ни в отдаленном периоде мы не отмечали обструкции легочного и системного оттока; 4. Прямое анастомозирование легочной вены с предсердием возможно лишь в случаях, когда она проходит спереди корня легкого. Если же вена расположена позади корня, соединение ее с предсердием технически невыполнимо и единственным методом устранения гемодинамических нарушений является удаление гипоплазированного правого легкого или его трансплантация. У одной из наших пациенток 25 лет нам пришлось удалить правое легкое вследствие прохождения аномальной легочной вены позади корня легкого, огромного коллатерального возврата и невозможности перекрыть коллатеральные артерии. Долгосрочными осложнениями пневмонэктомии явились постпневмонэктомический синдром и хроническая дыхательная недостаточность.

Обсуждение результатов. У младенцев круг хирургических процедур гораздо шире. Сердечная недостаточность в этом возрасте кроме легочной гипертензии может быть обусловлена избыточным кровотоком из брюшной аорты в секвестрированную долю. Поэтому кроме коррекции самого аномального дренажа и сопутствующих внутрисердечных пороков, выполняют катетерную эмболизацию аберрантного легочного кровоснабжения или хирургическую окклюзию системных артериальных коллатералей (13,14). Ожидалось, что дохирургическая подготовка не только уменьшает выраженность сердечной недостаточности, но и создает более бескровное хирургическое поле. При умеренно выраженной клинике лево-правого

шунта трудно выделить долю артериального коллатерального кровотока, аномального дренажа легочных вен и дефекта межпредсердной перегородки. Поэтому трудно предсказать эффективность катетерной окклюзии аортолегочных коллатералей. Окклюзия коллатералей не оказывает существенного влияния на уровень легочной гипертензии и выраженность сердечной недостаточности, хотя на эту процедуру возлагают надежду на дооперационном этапе для смягчения клинического синдрома.

Внутрипредсердный туннель не пригоден у маленьких детей, т.к в отдаленном периоде часты случаи его обструкции. Причиной этого является сложный длинный путь легочновенозного канала сверху вниз к НПВ, затем поворот вверх почти на 180°, а также вероятность сдавления внутрипредсердной части маршрута легочной венозной крови заплатой.

В случаях двусторонней обструкции легочных вен рассматривается вопрос о трансплантации обоих легких. Гипоплазированное правое легкое при синдроме ятагана рано стимулирует компенсаторный рост противоположного легкого, поэтому последствия пневмонэктомии считаются не столь драматичными. При анализе исходов хирургических вмешательств при синдроме ятагана у 37 пациентов из нескольких клиник Франции (49) результаты оказались разочаровывающими вне зависимости от избранного метода лечения (реимплантация правой легочной вены в левое предсердие, лобэктомия, пневмонэктомия). Только в 12 случаях отмечены хорошие непосредственный и отдаленные результаты. У 21 пациента имела место хроническая дыхательная недостаточность и сниженная физическая работоспособность, 4 пациентов умерли. Из 21 пациентов, у которых прослежены отдаленные результаты, у 17 непосредственно после операции произошел тромбоз анастомоза между правыми легочными венами и левым предсердием. По данным других авторов анатомическая коррекция порока и пневмонэктомия в младенческом возрасте дает схожие ранние и отдаленные результаты (41,50). Трансплантация правого или обоих легких сопровождается летальностью более 50%.

В отличие от вмешательств в младенческом возрасте, хирургические

результаты коррекции "взрослой" формы синдрома ятагана, хорошие (15,16). Тем не менее, в 2 из 11 случаев в отдаленном периоде обнаружены признаки обструкции легочного венозного возврата, потребовавшие повторного вмешательства. В грудничковой группе у всех 6 детей имело место послеоперационное сужение легочных вен. Количественное определение легочной перфузии методом сканирования показало, что кровоток в правом легком после операции в среднем составляет 24% от нормы.

Приведенные результаты стали причиной консервативной тактики при этом синдроме в младенческом возрасте. Следует иметь в виду, что у детей, по отношению к которым принята консервативная тактика, отмечаются повторяющиеся пневмонии, легочная артериальная гипертензия, объемная перегрузка правого и левого желудочков, вентиляционно-перфузионные нарушения, деформации скелета. У детей, перенесших операции в младенческом возрасте сохраняется большая часть перечисленных проблем. Стеноз легочных вен в противоположном легком осложняет и без того тяжелое состояние.

Литература

1. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "scimitar syndrome." Bull Johns Hopkins Hosp 1960; 107: 1-20.
2. Cooper G. Case of malformation of the thoracic viscera: consisting of imperfect development of right lung and transposition of the heart. Lond Med Gazzette 1836; 18: 600-1.
3. Chassinat R. Observation d'anomalies anatomiques remarquables de l'appareil circulatoire, avec hepatocele congeniale, n'avant donne lieu pendant la vie a aucun symptom particulier. Arch Gen Med [11: 80-4.
4. Park EA. Defective development of the right lung, due to anomalous development of the right pulmonary artery and vein: accompanied by dislocation of the heart simulating dextrocardia. Proc NY Pathol Soc 1912; 12: 88-92.
5. Dotter CT, Hardisty NM, Steinberg I. Anomalous right pulmonary vein entering the

inferior vena cava: two cases diagnosed during life by angiocardiology and cardiac catheterization. *Am J Med* 1949; 218: 31-6.

6. Spencer H. *Pathology of the Lung*, 2nd edn. Oxford: Pergamon Press, 1968: 73.
7. Figa FH, Yoo SJ, Burrows PE, Turner-Gomez S, Freedom RM. Horseshoe lung. A case report with unusual bronchial and pleural anomalies and a proposed new classification. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 44-7.
8. Ruggieri M, Abbate M, Parano E, Distefano A, Guarnera S, Pavone L. Scimitar vein anomaly with multiple cardiac malformations, craniofacial, and central nervous system abnormalities in a brother and sister: familial scimitar anomaly or new syndrome? *Am J Med Genet* 2003; 116A: 170-5.
9. Azhari N, Al-Fadley F, Bulbul ZR. Tetralogy of Fallot associated with scimitar syndrome. *Cardiol Young* 2000; 10(1): 70-2.
10. Abdullah MM, Lacro RV, Smallhorn J et al. Fetal cardiac dextroposition in the absence of an intrathoracic mass: sign of significant right lung hypoplasia. *J Ultrasound Med* 2000; 19: 669-76.
11. Shibuya K, Smallhorn JE, McCrindle BW. Echocardiographic clues and accuracy in the diagnosis of scimitar syndrome. *J Am Soc Echocardiogr* 1996; 9: 174-81.
12. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1999; 67(1): 154-9; discussion 160.
13. Pfammatter J-P, Luhmer I, Kallfelz HC. Infantile scimitar syndrome with severe pulmonary hypertension: successful treatment with coil embolization of the systemic arterial supply to the sequestered lung. *Cardiol Young* 1997; 7: 454-7.
14. Muta H, Akagi T, Iemura M, Kato H. Coil occlusion of aortopulmonary collateral arteries in an infant with scimitar syndrome. *Jpn Circ J* 1999; 63: 729-31.
15. Dupuis C, Charaf LA, Abou CP, Breviere GM. Le traitement chirurgical du syndrome du cimeterre chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte. Etude cooperative de 37 cas. [treatment of the scimitar syndrome in children, adolescents and adults. A cooperative study of 37 cases.] *Arch Mal Coeur Vaiss* 1993; 86: 541-7.
16. Huddleston CB, Mendeloff EN. Scimitar syndrome. *Adv Card Surg* 1999; 11:

ХИРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ СИНДРОМУ "ЯТАГАНА" (SCIMITAR SYNDROME)

**М.Ф. Зіньковський, А.Г. Горячев, О.О. Піщурин,
В.Г. Іванова, І.З. Сімак**

Представлений огляд літератури і власний досвід хірургічного лікування синдрому ятагана у 9 пацієнтів та спостереження 1 півторамісячної дитини, хірургічне лікування якого не виконувалось. Описані 4 типи втручань. Безпосередні та віддалені результати корекції "дорослої" форми вади задовільні. В 1 випадку розташування аномальної вени позаду кореня легені виконана пневмонектомія, після якої залишилась респіраторна недостатність.

Ключові слова: синдром ятагану, хірургічне лікування, частковий аномальний дренаж легеневих вен

SURGICAL TREATMENT OF SCIMITAR SYNDROME

**M.F. Zinkovsky, A.G. Goryachev, A.A. Pischuryn
V.G. Ivanova, I.Z. Simak**

The literature survey and own experience of scimitar syndrome treatment in 9 pts. were presented. 1 patient aged one and half mo. was not operated. 4 types surgical technics were described. Immediate and late results of "adult" form correction of lesion were satisfactory. In 1 case pulmonectomy was perform with residual respiratory insufficiency.

Key words: scimitar syndrome, surgical treatment, partial abnormal connection of pulmonary veins.