БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:

Синдром верхней полой вены и хилоторакс. Опухоли и кисты средостения

МИНСК, 2009

**Синдром верхней полой вены**

Синдром верхней полой вены (СВПВ) представляет собой сравнительно распространенный симитомокомплекс, который связан с острым или постепенным нарушением кровотока в верхней полой вене и регионарной венозной гипертензией верхней половины туловища при различных поражениях средостения.

Первичный тромбоз ВПВ наблюдается редко и связан с полицитемией, тромбофлебитом, длительным нахождением катетера в вене, медиастинальной инфекцией и др.

В большинстве случаев сужение или окклюзия ВПВ происходят в результате ее наружной компрессии, инвазии и вторичного тромбоза, вызванных злокачественными опухолями. В 70-90% случаев причинами такой обструкции ВПВ является рак верхней доли правого легкого, первичные злокачественные опухоли средостения и метастазы рака. Значительно реже синдром ВПВ развивается при травматической асфиксии или компрессии вены медиастинальной гематомой.

Клинические проявления зависят от остроты начала, локализации и степени нарушения проходимости ВПВ и состояния коллатералей. Неизбежный отек головного мозга с быстрым летальным исходом может произойти при острой обструкции ВПВ. Медленно нарастающее стенозирование ВПВ обычно проявляется не столь выраженными симптомами в связи с развитием коллатералей, в формировании которых важную роль играет непарная вена. По этой вене при непроходимости ВПВ венозный возврат от головы, шеи и верхних конечностей может возрастать в 2 раза и более. Наиболее тяжелые симптомы развиваются при полной непроходимости ВПВ вместе с непарной веной, а также возможным тромбозом брахиоцефальных и подключичных вен. Иногда уровень окклюзии находится дистальнее ВПВ и захватывает лишь одну из брахиоцефальных вен.

При относительно быстро возникшей непроходимости ВПВ все клинические симптомы более выражены и включают отеки век, лица, шеи, верхних конечностей и груди с синюшной окраской кожи. Вследствие венозной гипертензии и отека головного мозга возможны головная боль, головокружение, тошнота, рвота, сонливость, искажение зрения, ступор и судороги. Из-за отека голосовых связок и трахеи возникает кашель, осиплость голоса, одышка. В случае нарастания отека голосовых связок развиваются стридорозное дыхание и асфиксия. Вены шеи, головы и верхних конечностей визуально расширены. Нередко на передней поверхности груди и живота могут быть видны расширенные и извитые коллатеральные сосуды. Эти вены лучше всего заметны в горизонтальном положении, но в большинстве случаев они не спадаются и в вертикальной позиции. В ряде случаев начало симптомов при фиброзирующем медиастините бывает малозаметным и заключается лишь в умеренном отеке лица и верхних конечностей по утрам. При окклюзии одной из брахиоцефальных вен незначительные симптомы локализуются лишь на одной стороне. При измерении венозного давления на верхних конечностях отмечается его повышение до 300 мм вод. ст. и более.

Локализация, протяженность и степень сужения ВПВ лучше всего определяются с помощью флебографии. В диагностике синдрома ВПВ решающее значение имеет обнаружение и идентификация вызвавших его поражений средостения, так как чаще этот синдром имеет опухолевую природу. В уточнении диагноза помогают КТ, МРТ, различные виды биопсии и другие исследования.

Хирургическое лечение показано больным с синдромом ВПВ при доброкачественных опухолях и кистах, удаление которых позволяет восстановить проходимость вены. При обтурации ВПВ злокачественной опухолью оперативное вмешательство редко выполнимо из-за распространенности процесса. Таким иноперабельным больным проводится химиотерапия, лучевое или химиолучевое лечение. Реконструктивные сосудистые операции (шунтирование и протезирование), направленные на декомпрессию ВПВ, имеют ограниченные показания и пока малоэффективны из-за послеоперационного тромбоза в связи с относительно низким венозным давлением. При доброкачественных процессах с течением времени развиваются коллатерали, наступает заметное улучшение оттока из системы ВПВ и происходит спонтанное уменьшение симптомов венозной гипертензии.

**Хилоторакс**

Хилоторакс представляет собой скопление в плевральной полости лимфы, излившейся из грудного протока при нарушении целости его стенок. В зависимости от причин, вызвавших хилоторакс, выделяют три его типа: 1) врожденный; 2) травматический; 3) нетравматический.

Врожденный хилоторакс наблюдается у новорожденных и детей и связан с атрезией грудного протока, сопровождающейся множественными лимфатико-плевральными фистулами.

Травматический хилоторакс наступает как осложнение при различных оперативных вмешательствах на органах средостения или в результате случайных проникающих и закрытых повреждений груди или шеи с нарушением целости грудного протока.

Нетравматический хилоторакс возникает часто в связи с медиастинальнои злокачественной неходжкинской лимфомой и реже при доброкачественных лифангиомах протока или лимфангиоматозе средостения, в том числе, при так называемом синдроме Мейгса. Кроме того, хилоторакс может быть следствием обструкции верхней полой вены или первичной злокачественной опухолью плевры. Иногда хилезный асцит, образовавшийся из-за обструкции протока ниже диафрагмы, может распространяться в плевральную полость. Чаще это результат сочетанного лимфангилейомиоматоза легких, брюшных органов, забрюшинной клетчатки и средостения. Нарушение проходимости грудного протока и хилоторакс возможны при туберкулезе и других гранулематозных инфекциях.

Если фистула грудного протока не закрывается самостоятельно или не устранена с помощью хирургического вмешательства, она представляет серьезную опасность для жизни в связи с потерей белков, жиров и жирорастворимых витаминов, а также воды, электролитов и лимфоцитов.

Характерно, что травматический послеоперационный хилоторакс появляется не сразу, а примерно через 2-10 дней после повреждения протока. Это связано с тем, что в первые дни после операции больные питаются парентерально и ток лимфы по грудному протоку незначителен. Кроме того, вначале происходит локальное скопление лимфы в средостении с последующим ее поступлением в плевральную полость. При закрытой травме хилоторакс также может развиться через несколько дней или недель.

У больных с хилотораксом клинически и рентгенологически выявляется выпот в плевральной полости, компрессия легких и смещение средостения, проявляющиеся такими симптомами как одышка, притупление при перкуссии и ослабление дыхания на стороне поражения. Нередко отмечаются гипоальбуминемия и лимфоцитопения. При торакоцентезе поступает хилезиое содержимое молочного вида с высоким содержанием свободного жира.

При нетравматическом хилотораксе с целью установления точного диагноза необходимы цитологическая оценка хилезной жидкости и гистологическое исследование биопсийного материала (лимфатический узел, плевра, ткань легкого), полученного с помощью видеоторакоскопии или торакотомии.

При лечении хилоторакса, в зависимости от вызвавших его причин, используются консервативные и хирургические методы, а в некоторых случаях химиолучевая терапия. При травматическом хилотораксе применяют консервативное лечение, включающее адекватное дренирование плевральной полости, высококалорийную диету, по возможности с полным исключением жиров или полное парентеральное питание, что уменьшает объем лимфы в протоке и способствует закрытию дефекта в его стенке. Если продолжается массивная потеря лимфы (свыше 2 мл/кг/ч), показано срочное хирургическое вмешательство — перевязка грудного протока выше и ниже фистулы или на уровне VIII-X грудных позвонков.

**Опухоли и кисты средостения**

Объемные поражения средостения наблюдаются относительно часто и включают первичные и вторичные {метастатические) опухоли, истинные и паразитарные кисты, а также различные объемные образования, симулирующие медиастинальные опухоли.

Первичные доброкачественные и злокачественные опухоли и кисты средостения происходят из различных его анатомических структур и имеют разное гистологическое строение. В зависимости от характера тканей, из которых образовались первичные новообразования средостения, выделяют опухоли: нейрогенные (невринома, нейрофиброма и др.), мезенхимальные (липома, фиброма и др.), лимфоретикулярные (лимфомы), из вилочковой железы (тимомы), эмбриональные (тератома и др.), эндокринные (эктопическая аденома околощитовидной железы и др.) и, наконец, первичные карциномы неясного происхождения. Истинные кисты средостения включают: целомические кисты перикарда, бронхогенные и энтерогенные кисты.

Среди всех онкологических заболеваний первичные опухоли и кисты средостения составляют 3-7%. По данным Российского научного центра хирургии РАМН из 1258 больных с новообразованиями средостения чаще всего наблюдались медиастинальный зоб (загрудинный, внутригрудной и ныряющий) (18,8%), нейрогенные опухоли (16,8%), лимфомы (15,7%), кисты (14%), реже встречались тимомы (9,9%), тератомы (8,8%) и другие но­вообразования.

Однако в последнее время лимфомы и тимомы стали выявляться чаще, чем нейрогенные опухоли. У детей чаще встречаются нейрогенные опухоли и крайне редко тимомы.

Опухоли и кисты средостения наблюдаются в равной мере у лиц мужского и женского пола, преимущественно в молодом и зрелом возрасте. Доброкачественные опухоли и кисты значительно преобладают над злокачественными. В общем, у взрослых от 25% до 35% первичных опухолей являются злокачественными и в большинстве случаев — лимфомы, тимомы и мезенхимальные опухоли. Злокачественные опухоли в верхнем и переднем средостении обнаруживаются более часто (59%), чем в среднем (29%) и заднем (16%). Частота злокачественных опухолей средостения у детей значительно выше, чем у взрослых.

Вторичные метастатические опухоли средостения обычно возникают лимфогенным путем из легких, пищевода, молочной и щитовидной желез, желудка.

К объемным образованиям средостения, симулирующим первичные опухоли и кисты, относятся: системные гранулемы, аневризмы аорты и сердца, диафрагмальные грыжи (хиатальные, ретро- и парастернальные), заболевания пищевода (рак, ахалазия, дивертикулы), опухоли грудины, ребер и тел позвонков, псевдокисты поджелудочной железы с наддиафрагмальным расположением, переднее менингоцеле и др.

Приблизительно у трети взрослых на момент выявления первичные опухоли и кисты средостения не дают субъективных симптомов и обычно обнаруживаются при рентгенологическом исследовании груди, проводимой с целью скрининга или по другим показаниям. Симптомы возникают при увеличении размеров образований и связаны с сдавлением, смещением или инвазией прилежащих к ним органов и структур, а также с возможным выделением некоторыми опухолями гормонов и пептидов и развитием в них инфекции.

Компрессионные симптомы первичных опухолей средостения возникают при вовлечении в патологический процесс: 1) органов (сердце, трахея и главные бронхи, пищевод); 2) сосудов (верхняя полая и плечеголовные вены, легочные вены, дуга аорты, грудной лимфатический проток); 3) нервных структур (межреберные, диафрагмальные, блуждающие нервы и пограничный симпатический ствол).

Клиническая картина кист средостения также во многом зависит от их величины и обусловлена сдавлением жизненно важных органов и структур средостения. Известны случаи развития рака в стенке кисты.

При отсутствии клинических симптомов образования средостения в 76% случаев являются доброкачественными, в то время как при наличии симптомов вероятность злокачественной опухоли возрастает до 65%. Установить злокачественный характер опухоли удается не всегда и нередко ответ может быть получен только после оперативного вмешательства, гистологического исследования биопсийного материала и последующего наблюдения за состоянием больного.

Самые распространенные симптомы: боли в груди неопреде­ленного характера, нарушение сердечного ритма, кашель, одышка, затрудненное дыхание, кровохарканье и дисфагия. Может наблюдаться синдром верхней полой вены, проявляющийся такими симптомами как головная боль, одышка, цианоз лица, шеи и верхних конечностей и др.

При поражении позвоночника, ребер, тех или иных нервов и спинного мозга возможны боли в спине и верхних конечностях, слабость в нижних конечностях и даже их паралич, осиплость голоса, синдром Горнера, нарушение функции диафрагмы.

Возможно образование выпота в перикарде, плевральных полостях, а также хилоторакса в результате поражения грудного лимфатического протока. Такие симптомы как осиплость голоса и синдром Горнера, вызванные поражением возвратных нервов и пограничного симпатического ствола соответственно, постоянные интенсивные боли, хилоторакс, обструкция верхней полой вены нередко указывают на злокачественный характер процесса и имеют плохое прогностическое значение.

Другие общие симптомы могут наблюдаться как при доброкачественных, так и при злокачественных опухолях средостения. К ним относятся: лихорадка, потеря массы тела, анемия. Наиболее выражены связи между тимомой и миастенией, лимфомой и лихорадкой, феохромоцитомой и артериальной гипертензией, внутригрудным зобом и тиреотоксикозом, эктопированной в средостение аденомой околощитовидной железы и гиперпаратиреозом, фибросаркомой и гипергликемией.

Важными критериями для установления диагноза опухолей и кист средостения являются возраст больного, наличие клинических симптомов, локализация объемного образования, данные рентгенографии, КТ и МРТ грудной клетки и биопсийных методов исследования.

Некоторые типы опухолей и кист, а также неопухолевых образований средостения могут иметь характерную для каждого из них локализацию. Так, в верхнем средостении чаще встречаются загрудинный зоб, тимома, тератома, аденома околощитовидной железы, энтерогенная киста, аневризма аорты и ее ветвей; в переднем средостении — загрудинный зоб, тимома, тератома, редко лимфангиома, ретро- и парастернальная грыжи, липома; в среднем средостении — целомическая перикардиальная киста, бронхогеннная киста, аневризма сердца и восходящей аорты; в заднем средостении — нейрогенные опухоли, феохромоцитома, менингоцеле, аневризма нисходящей аорты, опухоли пищевода, грыжи пищеводного отверстия диафрагмы; и во всех отделах средостения — лимфома. гранулемы и опухоли мезенхимального происхождения, а также метастатические опухоли. Иногда наблюдаются редкие исключения, такие как расположение нейрогенной опухоли в переднем средостении, а эктопированной щитовидной железы в заднем средостении. Опухоль, увеличиваясь в размерах, может занимать более чем один отдел средостения, так как никаких анатомических границ между ними нет.

Следует отметить, что из грудины, ребер и тел позвонков могут образовываться, расти и увеличиваться в размерах доброкачественные и злокачественные опухоли, распространяющиеся в средостение и становящиеся похожими на его истинные опухоли.

Стандартными методами диагностики опухолей и кист средостения является обычное рентгенологическое исследование (рентгеноскопия, полипозиционная рентгенография и томография) и компьютерная томография груди. В большинстве случаев эти методы позволяют выявить объемное образование, его локализацию, размеры, форму и местную инвазию, компрессию или смещение рядом лежащих органов и структур. При этом могут быть обнаружены кальцификаты или дополнительные образования, например, кости или зубы, характерные для тератоидных опухолей. Рентгеноскопия полезна в оценке диафрагмальных нервов по фазным состояниям диафрагмы. КТ целесообразно проводить с предварительным внутривенным введением небольшого количества рентгеноконтрастного вещества для усиления четкости изображения. Количественная оценка, произведенная при КТ, которая обладает значительно большей разрешающей способностью, чем обычное рентгенологическое исследование дает возможность дифференцировать плотные, кистозные и сосудистые образования, а также определять их отношение к крупным сосудам.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) и ангиография являются важными методами исследования, особенно в диагностике аневризм крупных сосудов средостения, а также опухолевой инвазии в них. Только с помощью МРТ удается получить данные о нейрогенных опухолях, растущих в форме песочных часов с распространением в позвоночный канал.

Ангиография и дает возможность исключить аневризму сердца и других крупных сосудов, выявить нарушение проходимости верхней полой вены, медиастинальные сосудистые опухоли. УЗИ позволяет выявить образования лишь в передневерхнем средостении и используется в случае необходимости для контролируемой тонкоигольной биопсии.

Обычные лабораторные исследования мало помогают в установлении диагноза медиастинальных образований. Различные гормоны, энзимы и полипептиды могут образовываться в связи с медиастинальными опухолями. Биохимические и серологические маркеры дают возможность установить природу некоторых опухолей и контролировать эффективность лечения. Так, при артериальной гипертензии и опухоли средостения должен быть определен уровень катехоламинов в плазме и моче. Нередко показано определение паратиреоидного гормона.

Различные радионуклидные методы исследования также используются в диагностике опухолей средостения, например, сканирование с J131 позволяет диагностировать загрудинный зоб.

Практически важным является установление морфологического диагноза опухоли средостения. Для забора биопсийного материала применяется чрескожная тонкоигольная аспирационная биопсия, медиастиноскопия, видеоторакоскопия, стернотомия и торакотомия. При новообразованиях средостения к пункциям

следует относиться с осторожностью, так как возможны осложнения — пневмоторакс, кровотечение, имплантационные метастазы и др. Недостатком является получение ограниченного количества биопсийного материала, затрудняющее диагностику. Нередко забор биопсийного материала осуществляется с помощью оперативного вмешательства и видеоторакоскопии, которые могут завершиться полным или частичным удалением образования средостения.

Медиастиноскопия из шейного доступа по Carlens позволяет визуально оценить и взять биопсийный материал из паратрахеальных и трахеобронхиальных лимфоузлов, а также других образований, расположенных около трахеи и ее бифуркации. Это относительно простой и безопасный метод исследования наиболее эффективен для диагностики поражений среднего средостения. Однако он не позволяет подойти к аортопульмональному «окну» и субаортальным лимфоузлам.

Перед тем как производить щипцевую биопсию, следует выполнить аспирационную пункционную биопсию, чтобы исключить сосудистое поражение и избежать возможного кровотечения.

Передняя парастернальная медиастинотомия по Camberlain дает лучший подход для непосредственной биопсии почти всех опухолевых поражений, находящихся в переднем средостении или в аортолегочной области, определения их распространенности и наличие инвазии. Она может быть выполнена слева и справа во II или III межреберьях с резекцией реберного хряща и дает хороший доступ к переднему средостению. Опухоль может быть непосредственно подвергнута биопсии.

Видеоторакоскопия является высокоинформативным методом оценки опухолей переднего, среднего и заднего средостения и может использоваться для удаления небольших доброкачественных кист и опухолей. К недостаткам метода относятся трансплевральный доступ и необходимость наркоза с раздельной интубацией бронхов, что делает невозможным выполнение этого исследования в амбулаторных условиях.

В редких случаях только срединная стернотомия или торакотомия дают возможность получить достаточное количество ткани опухоли для установления морфологического диагноза. В этих ситуациях операция часто носит и диагностический, и лечебный характер, так как во время ее проведения может быть удалено все патологическое образование.

Все больные с подозрением на новообразования средостения должны быть всесторонне обследованы с целью исключения аневризмы аорты и ее ветвей, инвазии опухолью этих и других крупных сосудов, а также сосудистых опухолей, так как они могут стать причиной опасных кровотечений во время лечебных и диагностических манипуляций. Кроме того, необходимо определить возможность диссеминации первичных медиастинальных злокачественных опухолей или первичных опухолей другой локализации, которые могут метастазировать в средостение. Должны быть исключены другие объемные образования, которые могут симулировать первичные опухоли средостения. С этой целью используются рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта, УЗИ и КТ брюшной полости, эндоскопия пищевода, трахеи и бронхов, исследование костного мозга и др.

После установления диагноза принимается лечебная тактика. Решается вопрос о необходимости операции, ее объеме и доступе, о целесообразности химиолучевой терапии, а также об участии во вмешательстве сосудистого хирурга или нейрохирурга при возможной вовлеченности в процесс соответствующих структур.

В большинстве случаев опухолей и кист средостения показано хирургическое лечение, в результате которого удается целиком или частично удалить эти образования и окончательно установить диагноз. Неполное удаление опухоли при ее инвазии, в том числе и лимфомы, представляющей системное заболевание, улучшает состояние больных и облегчает проведение эффективного лучевого лечения и химиотерапии. При злокачественных поражениях оперативное лечение комбинируется с химиолучевой терапией.

Литература

1. Болезни органов дыхания: Руководство для врачей /Под ред. Н.Р. Палеева. - М., 1989.

2. Лукомский Г.И., Шулутко М.Л., Виннер М.Г., Овчинников А.А. Бронхопульмонэктомия. - М.: Медицина, 2003.

3. Розенштраух Л.С, Рыбакова Н.И., Виннер М.Г. Рентгенодиагностика заболеваний органов дыхания. - М.: Медицина, 2007.

4. Руководство по легочной хирургии. - Л.: Медицина, 1989.