

© Коллектив авторов, 2015

УДК [616.136.4-007.271+616.34-007.43-031:611.26+616.36-008.5+616.126.423+616.248]:616-055.71-055.1:616.136.4-089

А. М. Игнашов¹, Л. Ф. Ковалева¹, М. М. Антонов², А. Ю. Гичкин¹, С. Г. Баландов¹,
Д. В. Качалов¹, М. В. Мамченкова¹, Чжо Ван¹, А. Б. Весельский¹

СИНДРОМ КОМПРЕССИИ ЧРЕВНОГО СТОЛА, СКОЛЬЗЯЩАЯ ГРЫЖА ПИЩЕВОДНОГО ОТВЕРСТИЯ ДИАФРАГМЫ, СИНДРОМ ЖИЛЬБЕРА, ПЕРВИЧНЫЙ ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА И БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА У ДВУХ РОДНЫХ БРАТЬЕВ

¹ ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» МЗ РФ (ректор — академик РАН С. Ф. Багненко); ² ГБУЗ «Клиническая инфекционная больница им. С. П. Боткина» (главврач — проф. А. А. Яковлев), Санкт-Петербург

Ключевые слова: синдром компрессии чревного ствола, скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, синдром Жильбера, первичный пролапс митрального клапана, бронхиальная астма, семейные наблюдения

Синдром компрессии чревного ствола (СКЧС) — сравнительно распространенное заболевание преимущественно у людей молодого возраста и имеет существенное клиническое значение [5]. В основе СКЧС лежит нарушение взаимоотношений чревного ствола (ЧС) и срединной дугообразной связки диафрагмы (СДСД), которая с элементами чревного сплетения нередко находится поверх и поперек ЧС, сдавливая его, по причине необычно высокого начала этой артерии от аорты или чаще — низкого расположения поясничной части диафрагмы, или того и другого [1, 6]. Описаны семейные случаи СКЧС [3, 6], сочетание его со скользящей грыжей пищеводного отверстия диафрагмы (СГПОД) и рефлюкс-эзофагитом [3], скаленус-синдромом, синдромом Жильбера (СЖ), первичным пролапсом митрального клапана (ППМК) [2], респираторными расстройствами и другими болезнями [6].

Цель работы — сообщить впервые о двух больных, родных братьях, у каждого было 5 сходных заболеваний: три врожденных (СКЧС,

СЖ, ППМК), наследуемых по аутосомно-доминантному типу, одно потенциально врожденное (СГПОД) и бронхиальная астма. Им были выполнены декомпрессия чревного ствола (ДЧС) и фундопликация (ФП) по Ниссену.

1. Больной В., 26 лет, программист, поступил в клинику факультетской хирургии 29.07.2014 г. с жалобами на дискомфорт и ноющую боль в надчревной и правой подреберной области сразу после приема пищи ежедневно в течение 20 мин, ограничение количества однократно принимаемой пищи, отрыжку воздухом и изжогу в подложечной области сразу после еды, особенно после ужина и в ночное время, преимущественно в горизонтальном положении, вынужденную полусидячую позу во время сна, ощущение горечи во рту и комка в горле, усиленное слюноотделение. Отмечает редкие умеренные приступы затрудненного дыхания, сердцебиение, иногда острую боль в области сердца при быстрой ходьбе, ощущение пульсации в подложечной области после еды, частые головокружения при принятии вертикального положения, а также обмороки при быстрой ходьбе и беге, головную боль в затылочной области и задней поверхности шеи, ухудшение памяти и внимания, непереносимость душных помещений (сразу головокружение), после обеда вялость, сонливость, повышенное потоотделение, выраженное онемение пальцев кистей и стоп, ноющую боль в области внутренней поверхности кистей, общую слабость, снижение переносимости умственных и физических нагрузок, похудение, ощущение зябкости. Аллергическая бронхиальная астма с 3-летнего возраста, выявлена сенсibilизация на бытовые и другие аллергены.

Сведения об авторах:

Игнашов Анатолий Михайлович (e-mail: a.m.ignashov@yandex.ru), Ковалева Людмила Фёдоровна (e-mail: kov_lf@mail.ru), Гичкин Алексей Юрьевич (e-mail: gich59@mail.ru), Баландов Станислав Георгиевич (e-mail: stasbal@gmail.com), Качалов Денис Викторович (e-mail: den-kachlov1977@yandex.ru), Мамченкова Мария Викторовна (e-mail: ms.maschusik.ag@mail.ru), Ван Чжо (e-mail: wangzhuo1008@yandex.ru), Весельский Артем Борисович (e-mail: artem.veselsky@gmail.com), Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6–8;

Антонов Михаил Михайлович (e-mail: antonovm@yahoo.com), Клиническая инфекционная больница им. С. П. Боткина, 191167, Санкт-Петербург, ул. Миргородская, 3

Анализ крови: эоз. до 9–11%, иммуноглобулин Е (IgE) 412 МЕ/мл (норма 0,0–165,0 МЕ/мл). Последний рецидив астмы в апреле 2014 г. В 2002 г. общий билирубин крови 60 мкмоль/л, гипербилирубинемия неоднократно, природа ее не установлена. С 2010 г. в течение 4 лет запоры или поносы, без явной причины. Два года назад появились дискомфорт, ноющая боль в надчревной и правой подреберной области после приема пищи до 1–2 раз в неделю, затем ежедневно, упомянутые нейровегетативные расстройства, через 1 год отрыжка, выраженная изжога. За последний год симптомы стали более выраженными. В детстве ушиб головы.

Общее состояние удовлетворительное. Врожденная килеобразная деформация ребер около грудины справа. В области кистей и предплечий атопическая экзема в течение нескольких лет. Рост 182 см, масса тела 53 кг, индекс массы тела (ИМТ) 16 кг/м². Пульс ритмичный, 68 уд/мин, АД 110/60 мм рт.ст. Тоны сердца чистые. Дыхание везикулярное, умеренно ослаблено. Выраженная болезненность под мечевидным отростком, здесь же систолический шум. Печень и селезенка не пальпируются. Группа крови А (II), Rh (+); исследования на HBsAg и анти-HCV отрицательные; эр. 4,86×10¹²/л; гемоглобин 153 г/л; эоз. 11%; СОЭ 5 мм/ч; общий белок 79 г/л; МНО 1,1; билирубин общий 69,8 мкмоль/л; конъюгированный 8,4 мкмоль/л, неконъюгированный 61,4 мкмоль/л; АЛТ 19 ЕД/л; АСТ 20 ЕД/л; амилаза 42 ЕД/л; IgE 360 МЕ/мл. Пульсоксиметрия SpO₂ 98%. Рентгенограмма грудной клетки: правосторонняя деформация ребер, органы без видимых изменений. ЭКГ: синусовый ритм, неполная блокада правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Эхо-КГ: ППМК, митральная регургитация I степени, добавочная хорда полости левого желудочка. Фракция выброса левого желудочка (ЛЖ) 66% по Teiholz. Расчетное систолическое давление в легочной артерии (ЛА) 21 мм рт.ст. Ультразвуковое дуплексное сканирование (УЗДС): гемодинамически значимый компрессионный стеноз чревного ствола (КСЧС) во всех фазах дыхания (таблица; рис. 1, а).

Мультиспиральная компьютерная томографическая ангиография (МСКТ-ангиография) (рис. 1, в): ЧС изогнут S-образно, отходит от аорты на 15 мм выше СДСД, лежащей на уровне нижней трети L₁ под острым углом. На выдохе диаметр устья ЧС 5 мм, в месте изгиба 1 мм и ниже 9 мм. На вдохе изгиб и стеноз ЧС меньшей степени. Гастродуоденальная артерия диаметром 3 мм. Киста левой почки диаметром 23 мм. Комплексное функциональное исследование внешнего дыхания (КФИВД): обструктивный вариант изменений механики дыхания с показателями проходимости дыхательных путей на нижней границе нормы, умеренная гиперинфляция легких, бронхоспазм. Ультразвуковое исследование функциональной активности диафрагмы (УЗИ ФАД): снижена сократительная активность мышечной части диафрагмы при спокойном и форсированном дыхании. Видеообронхоскопия (ВБС): изменений не выявлено. Видеоэзофагогастродуоденоскопия (ЭФГДС): Z-линия пищевода в 40 см от резцов, поверхностный антральный рефлюкс-гастрит. Видеорентгенография (РГ) желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) бариевой взвесью: складки слизистой оболочки желудка выше уровня диафрагмы не менее чем на 2 см, он увеличен в размерах, перистальтика вялая, эвакуация контрастного вещества замедлена в нем и в двенадцатиперстной кишке, гастродуоденальный пассаж бариевой взвеси в тонкой и толстой кишке не нарушен. Клинический диагноз: СКЧС, кардиальная СГПОД, рефлюкс-эзофагит, гипербилирубинемия, ППМК,

врожденная правосторонняя килеобразная деформация

Основные показатели УЗДС ЧС и ВБА до и после операции

Показатели	ЧС			ВБА
	1	2	3	4
Клиническое наблюдение 1				
Диаметр устья, мм:				
до	1,9	2,7	4,1	6
после	5,7	6,4	6,4	6,1
Диаметр ствола, мм:				
до	–	8,2	–	6
после	–	6,7	–	6,1
Степень стеноза, %:				
до	69,4	57,1	37,5	–
после	0	0	0	–
ПССК, м/с:				
до	3,3	2	1,6	1,3
после	1,8	1,5	1,2	1,3
Систолический градиент АД, мм рт. ст.:				
до	44,6	16,7	10,2	–
после	13,3	9	5,6	–
ПССК ЧС/ПССК БА:				
до	3,1	1,9	1,5	–
после	1,4	1,2	0,9	–
Клиническое наблюдение 2				
Диаметр устья, мм:				
до	2	2,4	3,6	4,3
после	5,1	5,5	5,5	5,1
Диаметр ствола, мм:				
до	–	7,1	–	4,3
после	–	5,5	–	4,8
Степень стеноза, %:				
до	67,8	61,9	43,7	–
после	0	0	0	–
ПССК, м/с:				
до	3,1	2,5	2	1,7
после	1,4	1,1	1,1	1,1
Систолический градиент АД, мм рт. ст.:				
до	38,7	24,7	15,9	–
после	7,5	4,7	4,7	–
ПССК ЧС/ПССК БА:				
до	2,2	1,8	1,4	–
после	1,2	1	1	–

Примечание. 1 — максимальный выдох; 2, 4 — спокойное дыхание; 3 — максимальный вдох; ПССК — пиковая систолическая скорость кровотока; БА — брюшная аорта; АД — артериальное давление; ВБА — верхняя брыжеечная артерия.



Рис. 1. Эхограммы и спектрограммы (на выдохе) чревного ствола, МСКТ-ангиограммы больного В., 26 лет, со стенозом чревного ствола (объяснение в тексте).

а — эхограмма и спектрограмма чревного ствола до операции (стеноз чревного ствола более 50%, ПССК в чревном стволе 3,3 м/с); б — то же через 8 мес после операции (нормальная проходимость чревного ствола, ПССК в чревном стволе — 1,8 м/с); в — МСКТ-ангиограмма брюшной аорты (1), чревного ствола (2) и верхней брыжеечной артерии (3) до операции; г — то же после операции через 8 мес (нормальная проходимость чревного ствола)

ребер, бронхиальная астма аллергическая, легкой степени, ремиссия, атопический дерматит, киста правой почки.

Операция: ДЧС и ФП по Ниссену (11.08.2014 г.) (проф. А.М.Игнашов): краевая инцизионная биопсия левой доли печени. Доступом через малый сальник была произведена ДЧС до аорты путем рассечения сдавливавшей его нейрофиброзной ткани чревного сплетения, СДСД и частично внутренних ножек диафрагмы, биопсия одной из них. Пищеводное отверстие диафрагмы умеренно расширено, пищеводно-желудочное соединение и кардиальный отдел желудка находились выше переднего края диафрагмы не менее чем на 2 см без грыжевого мешка, в этом месте выполнена биопсия лимфатического узла. После низведения абдоминальной части пищевода и мобилизации фундального отдела желудка были произведены ФП по Ниссену (360°) на протяжении 2 см с включением в манжету блуждающих нервов и крурорафия. Патогистологическое заключение: печень — зернистая дистрофия гепатоцитов, мышечные волокна диафрагмы с выраженными проявлениями белковой дистрофии, в лимфатическом узле — атрофия, склероз стромы, липоматоз, отложение черного пигмента (уголь).

После операции заметное улучшение состояния больного наступило через 2 мес. Через 8 мес исчезли прежние клинические симптомы, восстановилась работоспособность. По данным УЗДС (см. таблицу; рис. 1, б) нормализация основных показателей в ЧС и ВБА, ПССК — 1,8 м/с; МСКТ-ангиография (см. рис. 1, г) — умеренный S-образный изгиб ЧС, диаметр устья 6,5 мм и ствола — 6,5 мм на вдохе и выдохе.

КФВВД: расстройств дыхания нет. Бронхоспазм не выявлен. УЗИ ФАД — функциональная активность мышечной части диафрагмы увеличилась при спокойном и форсированном дыхании. Нормализация дыхания. ЭФГДС: пищевод свободно проходим, слизистая оболочка его без видимых изменений, нижний пищеводный сфинктер смыкается полностью, желудок обычной формы и размеров, перистальтика прослеживается, определяется фундопликационная манжета, поверхностный антральный рефлюкс-гастрит. РГ ЖКТ: СГПОД не обнаруживается, гипомоторная дискинезия желудка и двенадцатиперстной кишки меньше, чем до операции. Анализы крови после операции: 1) на 3-й день: билирубин общий 19,8 мкмоль/л, АЛТ 19 ЕД/л, АСТ 24,4 ЕД/л, амилаза в крови 31,5 ЕД/л; 2) через 7 мес: билирубин общий 36,8 мкмоль/л; конъюгированный — 5,7 мкмоль/л, неконъюгированный — 31,1 мкмоль/л; 3) через 8 мес: эр. $4,5 \times 10^{12}/л$; гемоглобин 147 г/л, эоз. 10,4%, СОЭ 5 мм/ч; общий белок 80 г/л; билирубин общий 65,7 мкмоль/л; конъюгированный 5,9 мкмоль/л; неконъюгированный 59,8 мкмоль/л, АЛТ 20 ЕД/л, АСТ 22 ЕД/л; амилаза в крови 43 ЕД/л.

2. Больной В., 18 лет, студент, поступил в клинику 29.07.2014 г. с жалобами на ощущение тяжести, полноты и умеренную ноющую боль преимущественно в надчревной области продолжительностью до 30 мин почти ежедневно сразу после приема пищи и физической нагрузки. Иногда отмечает незначительную непродолжительную одышку, затрудненный вдох и выдох, колющие боли в

подреберьях при быстрой ходьбе, беге и на холоде, кратковременное сердцебиение при психоэмоциональном стрессе, ощущение пульсации в животе после еды не более 1 раза в неделю, однократно умеренную боль в области сердца за 2 мес, головную боль при переутомлении, головокружение при переходе в вертикальное положение, после приема пищи сонливость, существенное ухудшение памяти и внимания, потемнение в глазах, непереносимость душных помещений, снижение толерантности к умственным и физическим нагрузкам, быструю утомляемость, общую слабость, особенно к концу дня, что затрудняло учебу, ощущение зябкости, снижение массы тела. Приступы удушья были с 3-летнего возраста (трактовались как бронхиальная астма), с 7 лет они стали более тяжелыми, длительностью 15–20 мин до 2 раз в неделю, наступало затруднение вдоха и выдоха (возникали в связи с простудой, контакте с бытовыми аллергенами и при физической нагрузке), с 13-летнего возраста дыхательные расстройства самопроизвольно стали менее выраженными, недлительными (до 1 раза в 3 мес и реже), последний эпизод в феврале 2014 г. В прошлом риносинусопатия, спазм аккомодации. С 2012 г. появилась общая слабость, упомянутые нейровегетативные расстройства, дискомфорт и периодически умеренная боль в надчревной области. В октябре 2013 г. после приступа острой боли в животе дискомфорт и ноющая боль в надчревной области стали прямо связанными с количеством однократно принимаемой пищи и физическими нагрузками. Натощак чувствовал себя лучше. В октябре 2013 г. был выявлен КСЧС.

Общее состояние удовлетворительное. Рост 182 см, масса тела 59 кг, ИМТ 17,8 кг/м². Пульс ритмичный 74 уд/мин, АД 115/65 мм рт.ст. Тоны сердца чистые. Дыхание везикулярное, незначительно ослаблено, хрипов нет. Болезненность под мечевидным отростком, здесь же систолический шум. Печень и селезенка не пальпируются. Группа крови 0 (I), Rh (+); HbsAg и анти-HCV не обнаружены; эр. $4,82 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 152 г/л; эоз. 11%, СОЭ 4 мм/ч; общий белок 69 г/л; МНО 1,1; билирубин общий 29,9 мкмоль/л; конъюгированный 5,7 мкмоль/л, неконъюгированный 24,2 мкмоль/л, АЛТ 10 ЕД/л; АСТ 18 ЕД/л; амилаза в крови 48 ЕД/л; IgE 360 МЕ/мл; SpO₂ 98%. При рентгенографии: органы грудной клетки без видимых изменений. ЭКГ — синусовый ритм, неполная блокада правой ножки предсердно-желудочкового пучка. Эхо-КГ: ППМК с миксоматозной дегенерацией и три-

куспидального клапана, кратковременный ток митральной и трикуспидальной регургитации I степени. Фракция выброса ЛЖ 68% по Teiholz. Расчетное систолическое давление в ЛА 21 мм рт.ст. УЗДС: гемодинамически значимый КСЧС во всех фазах дыхания (см. таблицу; рис. 2, а).

МСКТ-ангиография: устье ЧС на 10 мм выше СДСД, располагающейся на уровне средней трети тела L₁, его диаметр 6,5 мм и ствола 7 мм независимо от фазы дыхания. Незначительный КСЧС. Органы брюшной полости без видимых изменений. ВБС: изменений не выявлено. КИФВД: легкой степени obstructивные нарушения, умеренная гиперинфляция легких, незначительное снижение силы дыхательной мускулатуры вдоха. Бронхоспазм не был выявлен. УЗИ ФАД: снижена сократительная активность мышечной части диафрагмы. ВидеоЭФГДС: Z-линия пищевода в 40 см от резцов; поверхностный антральный рефлюкс-гастрит. РГ ЖКТ: складки слизистой оболочки желудка выше уровня диафрагмы не менее чем на 2 см, он умеренно увеличен в размерах, перистальтика вялая, эвакуация контрастного вещества в нем и двенадцатиперстной кишке замедлена, гастродуоденальный рефлюкс, пассаж бариевой взвеси в тонкой и толстой кишке не нарушен. Клинический диагноз: СКЧС, кардиальная СГПОД, рефлюкс-эзофагит. Гипербилирубинемия, ППМК с миксоматозной дегенерацией и пролапс трикуспидального клапана, бронхиальная астма аллергическая, легкой степени, ремиссия.

Операция (12.08.2014 г.) (проф. А.М.Игнашов) — ДЧС и ФП по Ниссену, биопсия левой доли печени и ножки диафрагмы. Была выявлена кардиальная СГПОД без грыжевого мешка. Выполнено низведение абдоминальной части пищевода, мобилизация фундальной части желудка с пересечением трех его коротких артерий, ФП по Ниссену (360 °) с включением в муфту блуждающих нервов. Патогистологическое заключение: умеренная зернистая дистрофия гепатоцитов, в мышечных волокнах диафрагмы — белковая дистрофия.

Через 3 нед после операции больной отметил исчезновение прежних клинических проявлений. Память, внимание и работоспособность восстановились. Дыхание стало свободным без эпизодов его ухудшения. Через 7 дней и затем 6 мес после операции по данным УЗДС нормализовались основные показатели в ЧС и ВБА (см. таблицу; рис. 2, б). КИФВД: нормализация параметров дыхания, бронхоспазм не обнаруживается. УЗИ ФАД. Через 8 мес улучшение

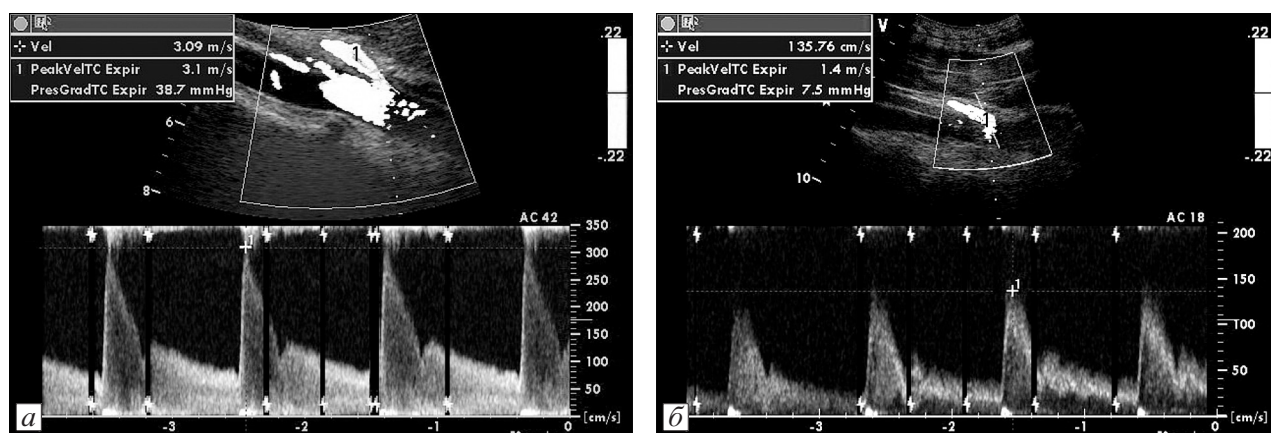


Рис. 2. Эхограммы и спектрограммы (на выдохе) больного В., 18 лет, со стенозом чревного ствола (1).

а — до операции (стеноз чревного ствола более 50%, ПССК 3,1 м/с); б — то же после операции через 8 мес (нормальная проходимость чревного ствола, ПССК в чревном стволе 1,4 м/с)

функциональной активности мышечной части диафрагмы. РГ ЖКТ: через 3 мес СГПОД не выявляется, гипомоторная дискинезия желудка и двенадцатиперстной кишки меньше, чем до операции. После операции: на 3-й день общий билирубин 20 мкмоль/л, через 6 мес — 22,3 ммоль/л, через 10 мес — билирубин общий 18,5 мкмоль/л, конъюгированный — 3,7 мкмоль/л, неконъюгированный — 14,8 мкмоль/л. Другие показатели анализа крови в норме.

В связи с гипербилирубинемией у описанных больных после операции и их 5 родственников произведена молекулярно-генетическая диагностика СЖ. У первого больного мутация гена UGT1A1 выявлена в гомозиготном состоянии и у второго — в гетерозиготном состоянии (НИЛ ВЦЭРМ им. А.М.Никифорова МЧС России, 27.08.2014 г.), установлен генетический диагноз СЖ. У отца братьев обнаружена мутация гена UGT1A1 в гетерозиготном состоянии (лаборатория «БиоЛинк», г. Усть-Каменногоorsk, 24.02.2015 г.), у матери мутация гена UGT1A1 выявлена в гетерозиготном состоянии (лаборатория «Хеликс», г. Пенза, 31.01.2015 г.). У дедушки братьев по материнской линии мутация гена UGT1A1 в гомозиготном состоянии. У этих трех родственников поставлен генетический диагноз СЖ. У бабушек братьев по материнской и отцовской линии по исследованному генетическому маркеру клинически значимого генотипа не выявлено. У всех обследованных 5 членов семьи содержание билирубина в крови и его фракций было в норме. У матери обоих братьев имелась бронхиальная астма аллергическая, в течение последних 5 лет стойкая ремиссия. У отца периодически отмечались умеренная боль в животе в течение 7 лет, что связывают с дискинезией желчевыводящих путей. У матери отца в прошлом хронический калькулезный холецистит и холецистэктомия, язва желудка, ремиссия.

Клиническое течение заболеваний у обоих больных характеризовалось сначала аллергической бронхиальной астмой, диагностированной у их матери. Затем около 2 лет назад появились разнообразные симптомы, в основном присущие СКЧС. Исчезновение респираторных расстройств или снижение их тяжести после ДЧС и ФП по Ниссену показывает вероятную взаимосвязь этих нарушений с СКЧС и возможно СГПОД и рефлюкс-эзофагитом. Определение причин респираторных расстройств, так называемого «респираторного блока», у больных с СКЧС представляет значительные сложности [4, 6]. По данным МСКТ-ангиографии, у того и другого пациента устье ЧС оказалось выше СДСД почти на 15 и 10 мм соответственно, КСЧС у второго — не убедительный, он был доказан только при УЗДС и во время ДЧС. Подобная ситуация наблюдалась другими авторами у 2 из 8 оперированных больных с СКЧС [7].

СГПОД сравнительно редко встречается в молодом возрасте и рассматривается как потенциально врожденная хиатальная грыжа вследствие исходно истонченной и слабой пищеводно-диафрагмальной связки или расширенного пищеводного отверстия диафрагмы [8].

У наших больных рентгенологически и интраоперационно была выявлена кардиальная СГПОД без грыжевого мешка, длина пищевода была обычной. Полагаем, что у них имелась анатомическая аномалия взаимоотношений абдоминальной части пищевода и желудка, оказавшихся в средостении, и поясничной части диафрагмы в связи с низким расположением последней, как и при КСЧС. Возможное снижение антирефлюксной компрессионно-клапанной защиты пищевода в связи со СГПОД исходно и гастропарезом по причине сдавления ЧС, вероятно, привели к возникновению рефлюкс-эзофагита у обоих больных. Подтверждением этому являются клинические симптомы — боль в надчревной области, респираторные нарушения и еще выраженная изжога у одного из них [9]. Ввиду частичного рассечения внутренних ножек диафрагмы во время ДЧС и ослабления их функции с вероятным усилением рефлюкс-эзофагита и респираторных расстройств, ФП по Ниссену была выполнена у обоих больных, чтобы предупредить эти явления после операции [12].

У 5 членов этой семьи в трех поколениях с помощью генетического теста был диагностирован СЖ. Известно, что мутация в промоторной области гена UGT1A1 характеризуется увеличением количества (ТА)-повторов. Обязательное условие для возникновения СЖ является 7 (ТА)-повторов в гомозиготном или гетерозиготном состоянии. У гомозиготных носителей мутации этого гена СЖ отличается более высоким уровнем неконъюгированного билирубина, у гетерозиготных носителей — преобладает латентная форма¹. У первого больного, гомозиготного носителя, через 8 мес гипербилирубинемия оказалась почти на исходном уровне. У второго, гетерозиготного, — сразу после операции и через 10 мес после нее содержание неконъюгированного билирубина, ранее незначительно повышенного, стало нормальным. Хирургическое лечение больных с СКЧС с различными клиническими проявлениями ДЧС и ФП по Ниссену позволили восстановить анатомические и гемодинамические показатели в ЧС и ВБА, устранить СГПОД с хорошим клиническим результатом. Считаем, что СЖ и ППМК не имели существенного значения в происхождении ряда сходных симптомов, как полагают, свойственных у этих больных, а точнее связаны с СКЧС. В развитии СКЧС ишемический фактор в связи с сужением ЧС и нейрогенный из-за ирритации структур чревного сплетения являются

¹ Макарова И.А. Семейная холемия // Газ. рос. врача. Мед. вестн. 13 апреля 2015 г. № 10–11 (695–696). С. 15.

основными [1, 10]. Чревное сплетение, нервные структуры диафрагмы, сердца, бронхов, верхнего отдела пищеварительного тракта имеют тесные связи между собой, что позволяет объяснить разнообразие клинических проявлений при СКЧС, рефлюкс-эзофагите, хиатальной грыже диафрагмы, включая нейровегетативные, циркуляторные, респираторные и диспепсические, которые могут наслаиваться и создавать трудности в диагностике и лечении таких больных [2, 9, 11].

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Игнашов А. М. Клиника, диагностика и хирургическое лечение стеноза чревного ствола: Автореф. дис. ... д-ра мед наук. М., 1981. 28 с.
2. Игнашов А. М., Антонов М. М., Перлей В. Е. и др. Синдром компрессии чревного ствола в сочетании с нейрогенным синдромом выхода грудной клетки, первичным пролапсом митрального клапана, гипербилирубинемией и рецидивирующей язвой двенадцатиперстной кишки // Вестн. хир. 2014. № 4. С. 121–122.
3. Игнашов А. М., Канаев А. И., Перлей В. Е. и др. Синдром компрессии чревного ствола у взрослых // Вестн. хир. 2005. № 2. С. 29–33.
4. Ковалева Л. Ф., Игнашов А. М., Перлей В. Е. и др. Трудности дифференциальной диагностики дыхательных расстройств в молодом возрасте // Врач. 2015. № 5. С. 59–61.
5. Поташов Л. В., Князев М. Д., Игнашов А. М. Ишемическая болезнь органов пищеварения. Л.: Медицина, 1985. 216 с.
6. Dodinval P., Drese C. Stenose du tronc coeliaque chez une mere et sa fille par compression due an ligament arque median du diaphragme. (1ere obsevation familiale) // J. Genetic. Hum. 1972. Vol. 2, № 1. P. 49–67.
7. El-Hayek K. M., Titus J., Bui A. et al. Laparoscopic median arcuate ligament release: are we improving symtoms? // J. Am. Coll. Surg. 2013. Vol. 216, № 2. P. 272–279.
8. Gray S. W., Skandalakis L. J., Skandalakis J. E. Classification of hernias through the oesophageal hiatus // Surgery of the esophagus / Ed. G. G. Jamieson. New York: Churchil Livingstone, 1988. P. 143–148.
9. Jobe B. A., Hunter J. G., Peters J. H. Gastroesophageal reflux disease // Schwartz's Principles of Surgery/ Ed. F. Ch. Brunicaudi 4th ed. McGraw-Hill Medical, 2010. P. 827–841.
10. Marable S. A., Kaplan M. F., Beman F. M., Molnar W. Celiac compression syndrome // Am. J. Surg. 1968. Vol. 115, № 1. P. 97–102.
11. Scholbach T. Celiac artery compression syndrome in children, adolescents, and young adults // J. Ultrasound. Med. 2006. № 25. P. 299–305.
12. Ward A. S., Cormier J. M. Surgery of the visceral arteries // Operative Techniques in Arterial Surgery. MTP Press Limited, 1986. P. 305–327.

Поступила в редакцию 11.09.2015 г.