

# Этимологические термины в хирургии

## Синдром Хьюго-Стовина

**Синдром Хьюго-Стовина впервые описан J.P. Hughes и P.G.I. Stovin в 1959 году. Это – редкий синдром, который характеризуется многочисленными (реже единичными) аневризмами легочных артерий и тромбозом периферических вен. Он поражает преимущественно мужчин в возрасте 12-40 лет. В течении заболевания выделяют три фазы: развитие тромбоза, образование и увеличение размеров аневризм легочных артерий, разрыв аневризмы, который может привести к массивному легочному кровотечению и летальному исходу.**

Клинически синдром Хьюго-Стовина проявляется кровохарканьем (легочным кровотечением), кашлем, одышкой, болью в груди, признаками легочной гипертензии и тромбозом периферических вен. Также некоторыми авторами описаны такие симптомы, как рецидивирующая лихорадка и повышение внутричерепного давления.

В большинстве случаев аневризмы локализируются в легочных и бронхиальных артериях, однако в ряде случаев их выявляли также в других отделах сосудистой системы (S. Herb et al., 1998). Рецидивирующий тромбоз периферических вен также чаще всего развивается в периферических венах, однако описаны и случаи тромбоза полых вен и правого предсердия при синдроме Хьюго-Стовина (J.L. Weintraub et al., 2001; A. Khalil et al., 2006). При гистологическом исследовании аневризм выявляют деструкцию артериальной стенки и периваскулярную лимфоцитозную инфильтрацию капилляров и венул.

Этиология синдрома Хьюго-Стовина до сих пор не известна. Эксперты в настоящее время пришли к консенсусному мнению, что он является результатом васкулита, схожего по патогенезу и морфологической картине с тем, который лежит в основе болезни Бехчета. Однако ряд авторов считают, что синдром Хьюго-Стовина является кардиоваскулярной манифестацией самой болезни Бехчета, так как в обоих случаях аневризмы легочной артерии являются характерным клиническим признаком, оба состояния встречаются преимущественно у молодых мужчин, имеют схожую клиническую и гистопатологическую картину. Противники этой теории отмечают, что у большинства пациентов с синдромом Хьюго-Стовина отсутствуют другие характерные для болезни Бехчета симптомы: изъязвления в ротовой полости и на гениталиях, кожные проявления, положительный тест патергии (неспецифическая реакция кожной гиперчувствительности на месте минимальных травм и инъекций), ирит, увеит, артралгия.

У пациентов с синдромом Хьюго-Стовина, помимо тромбоза глубоких вен нижних конечностей, могут образовываться тромбы непосредственно в легочных артериях, что является результатом воспалительного процесса в артериальной стенке. Ketchum et al. считают, что аневризмы развиваются в тех местах, где ранее образовывались тромбы и способствовали чрезмерному растяжению артериальной стенки, ослабленной хроническим воспалительным процессом.

Оригинальная теория Hughes и Stovin заключалась в том, что дегенеративные процессы в стенках бронхиальных артерий, которые, по всей видимости, генетически

обусловлены, приводят к патологическим изменениям в vasa vasorum легочных артерий, нарушению их питания и развитию аневризм. Позже эта теория была подтверждена с помощью трехмерных компьютерных томограмм и результатов цифровой субтракционной ангиографии. При проведении этих исследований у больных с синдромом Хьюго-Стовина еще до развития аневризм выявлены расширенные извилистые бронхиальные артерии с деформированными мелкими ветвями, питающими легочные артерии (vasa vasorum) (Ketchum et al., 2005; Mahlo et al., 1996).

Синдром Хьюго-Стовина характеризуется неблагоприятным прогнозом. Причиной смерти большинства больных является массивное легочное кровотечение, развивающееся вследствие разрыва аневризмы легочной или бронхиальной артерии.

Определить наличие аневризм легочных или бронхиальных артерий и оценить степень выраженности диспластических процессов в артериальной стенке у больных с синдромом Хьюго-Стовина помогает ангиография (мультидетекторная спиральная компьютерно-томографическая ангиография более информативна). Однако ангиография может быть проведена только у части больных с венозным тромбозом. Альтернативными методами диагностики являются магниторезонансная томография с контрастированием и мультидетекторная компьютерная томография с контрастированием. Как уже упоминалось выше, установить наличие патоморфологических изменений в бронхиальных артериях еще до развития аневризм может компьютерная томография с 3D-визуализацией.

Стабилизировать аневризмы или даже привести к их исчезновению может иммуносупрессивная терапия цитостатиками (циклофосфамид) и системными кортикостероидами, которую назначают пациентам с синдромом Хьюго-Стовина без или с небольшим кровохарканьем.

Если у больного с данной патологией развивается тромбоз легочной артерии, возникает вопрос о назначении антикоагулянтов. Но так как эти препараты существенно повышают риск развития и тяжесть легочного кровотечения при наличии аневризм, их применение у пациентов с синдромом Хьюго-Стовина противопоказано. Не проводят у пациентов с данной патологией и тромболитическую терапию.

В случае высокого риска разрыва аневризмы может быть рассмотрена возможность проведения резекции пораженного сегмента легкого. Однако в связи с высокой частотой осложнений и летальности после хирургического вмешательства, а также с частой билатеральной и мультифокальной локализацией аневризм к моменту установления диагноза, оптимальным выбором у большинства пациентов является транскатетерная артериальная эмболизация. Такая процедура должна быть обязательно проведена при выявлении аневризм бронхиальных артерий и даже при их патологическом расширении.

**Тромбоз легочных артерий при синдроме Хьюго-Стовина зачастую ошибочно расценивается как тромбоз легочной артерии, что затрудняет диагностику основного заболевания. Ранняя диагностика этого синдрома (до появления аневризм) позволяет своевременно начать адекватную терапию и даже предупредить образование аневризм у части пациентов.**

Подготовила **Наталья Мищенко**

