

Н.А. Цап, И.А. Виноградова, Е.Г. Некрасова

Областная детская клиническая больница №1, Екатеринбург

Редкий порок развития легких у детей – артериовенозная мальформация нижней доли правого легкого (Случай из практики)

Ключевые слова: пороки развития легких у детей, артериовенозная мальформация нижней доли правого легкого.

Контактная информация: Цап Наталья Александровна, канд. мед. наук.
Тел.: 240-58-07.

© Коллектив авторов, 2011

Актуальность проблемы артериовенозных мальформаций легких (АВМЛ) обусловлена малой долей этого порока развития в структуре легочных аномалий [1, 2]. Данные литературы свидетельствуют, что немногие авторы обладают опытом диагностики и лечения АВМЛ, предпочитая нозологическую терминологию «легочные артериовенозные свищи» [2, 3].

АВМЛ – порок развития, заключающийся в наличии артериовенозных соустьев на уровне сегментарного, субсегментарного и более мелкого деления сосудов. Различают несколько типов артериовенозных свищей: единичные – с соустьями, расположенными между сосудами крупного калибра; множественные – с соустьями небольшого калибра между артериями и венами средней величины; обширные – с ангиоматозной сетью или конгломератом мешковидно расширенных сосудов, «вставленных» между мелкими конечными разветвлениями артерий и вен дистальных отделов легочной паренхимы [3].

Локализация свищей различна: чаще – в паренхиме легкого, однако описаны случаи их прорастания в грудную стенку [2].

Патогенетическая характеристика АВМЛ включает нарушение нормального кровотока по типу формирования право-левого (по отношению к большому кругу кровообращения) сосудистого шунта – сброс крови из легочной артерии в легочные вены до ее насыщения кислородом, минуя капиллярную сеть ацинусов. Патологическое сообщение между артериями и венами малого круга кровообращения приводит к сбросу от 30 до 80% венозной крови, протекающей через малый круг в артериальное русло [1, 3].

Классическая триада симптомов – одышка при нагрузке, цианоз и утолщение пальцев. Хроническая гипоксия сопровождается отставанием в росте и физическом развитии, компенсаторной полицитемией, нарушениями гемостаза, что провоцирует легочные кровотечения [1–3]. Диагностика на этапе первич-

N.A. TSAP, I.A. VINOGRADOVA, E.G. NEKRASOVA

A rare lung development defect in children – arteriovenous malformation of the lower lobe of the right lung (a case report)

Key words: defects during lung development in children, arteriovenous malformation of the lower lobe of the right lung.

ной педиатрической помощи базируется на стандартном рентгенологическом методе исследования органов грудной полости, на специализированном этапе показана КТ – ангиопульмонография [1–3].

Клинический пример

Мальчик Ш., 6 лет, госпитализирован для проведения высокотехнологичных методов обследования в связи с предварительным диагнозом артериовенозного соустья в правом легком, установленным на основании клиничко-анамнестических и рентгенологических данных на консультативном приеме у торакального хирурга ОДП. Анамнестические данные весьма показательны: с рождения у ребенка отмечали цианоз носогубного треугольника, акроцианоз, одышку при физической нагрузке, частые ОРВИ. В раннем возрасте по месту жительства

Фото 1. Деформация пальцев кистей по типу «барабанных палочек» и ногтевых пластинок по типу «часовых стекол»



Фото 2. Цианоз стоп



выполняли УЗИ сердца: ВПС исключен, иных диагностических мероприятий для уточнения патологии не выполнено.

В августе 2008 года по поводу острого бронхита выполнена обзорная рентгенография органов грудной клетки, выявлено неомогенное затенение в нижней доле правого легкого. На фоне положительной клинической динамики течения бронхита у ребенка сохранялись рентгенологические изменения, в связи с чем больной был направлен на консультативный прием в ОДП.

Из истории развития: ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне анемии у матери, первых срочных неосложненных родов; масса тела при рождении 3580 г, рост 53 см. Прививки получал по возрасту. Переносил частые ОРВИ, травм, операций не было. Аллергическая реакция на амоксицилин в виде крапивницы. Наследственность не отягощена (пороков развития сердца, легких у родственников не выявлено).

При поступлении общее состояние мальчика средней тяжести, отстает в физическом развитии, масса тела 21 кг, рост 117 см. Кожный покров физиологической окраски, отмечены цианоз носогубного треугольника, акроцианоз, деформация дистальных фаланг пальцев по типу «барабанных палочек» и ногтевых пластинок в виде «часовых стекол» (фото 1, 2). Подкожножировой слой снижен. Грудная клетка симметрична, обе половины равномерно участвуют в акте дыхания. Аускультативно: везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов не слышно. ЧД – 30 в мин, Sat – 68–78% (фото 3), ЧСС – 78 уд./мин; АД – 110/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены.

Фото 3. Насыщение крови кислородом до операции – 77%

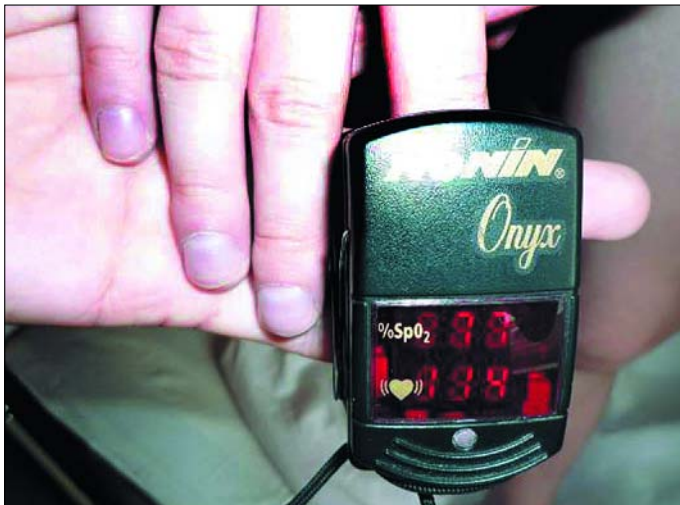


Фото 4. Компьютерная томограмма до операции

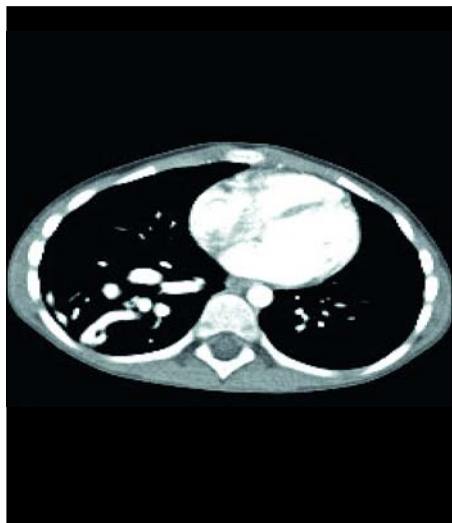


Фото 5. Компьютерная томограмма с болюсным усилением



Фото 6. Артериовенозная мальформация нижней доли правого легкого



Фото 7. Участки артериовенозной мальформации в нижней доле во время операции

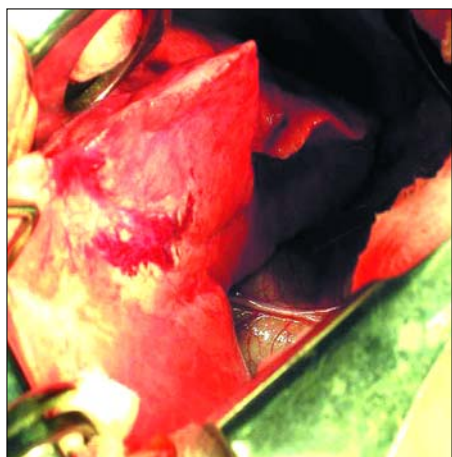


Фото 8. Выделение элементов корня легкого

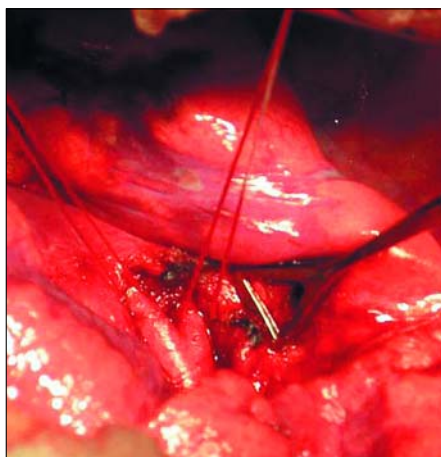


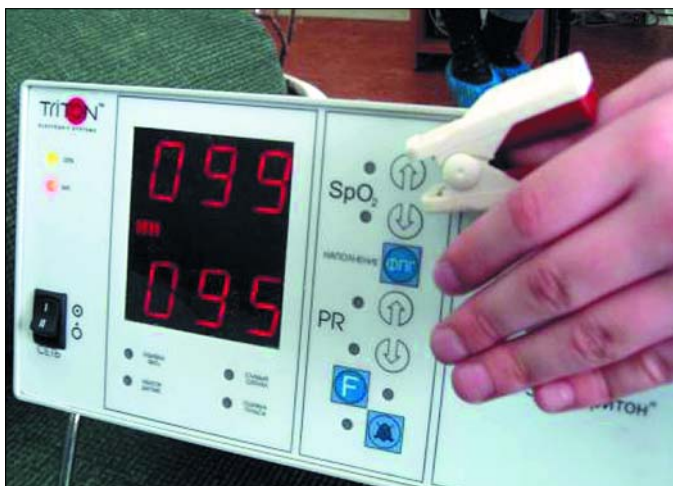
Фото 9. Макрореферат нижней доли с артериовенозными соустьями



Фото 10. Вид кистей после операции



Фото 11. Насыщение крови кислородом после операции – 99%



Обследование ребенка включало лабораторный и инструментальный блок. Изменений в стандартных лабораторных показателях не выявлено. На ЭКГ: синусовый ритм с частотой 71–86 уд./мин. УЗИ сердца: расширение левого желудочка, митральная регургитация 0–1-й степени; трикуспидальная регургитация 0–1-й степени. УЗИ органов средостения, легких: в проекции базальных сегментов визуализируются анэхогенные структуры диаметром до 3,5 мм. Сцинтиграфия легких: нарушение перфузии правого легкого. КТ органов грудной клетки стандартное и с болюсным усилением – в 6-м, 10-м сегментах правого легкого определяются множественные артериовенозные соустья до 10 мм. Просвет артерий – 11 мм, ход извитой (*фото 4–6*).

Комплексное обследование позволило обосновать клинический диагноз врожденного порока развития – артериовенозной мальформации сосудов 6-го, 10-го сегментов нижней доли правого легкого, определить лечебную тактику, показания к оперативному лечению.

04.03.2009 г. выполнена операция – торакотомия справа, нижняя лобэктомия, дренирование плевральной полости под эндотрахеальным наркозом. В ходе операции выявлено: спаечного процесса в плевральной полости нет. Нижняя доля менее воздушна, видны очаги артериовенозной мальформации в виде извитых расширенных сосудов с патологической пульсацией (*фото 7*). Верхняя и средняя доли без видимых патологических изменений. Диафрагма, париетальная плевра инъецированы множеством сосудов. Разделена междолевая щель, выделена артерия нижней доли, диаметр которой превышает возрастной размер в 1,5 раза (*фото 8*). Нижнедолевая артерия и артерия 6-го сегмента перевязаны, пересечены. Пересечена легочная связка, выделена нижняя легочная вена, которая расширена до 3 см, перевязана, рассечена. После наложения аппарата УО-45 на корень легкого доля удалена. Контроль аэро- и гемостаза. Верхняя и средняя доли полностью выполнили объем плевральной полости. Послеоперационный период – без осложнений.

Интраоперационная макроскопическая оценка изменений в нижней доле правого легкого соответствовала данным предоперационного обследования (*фото 9*). В первые сутки после операции отмечена положительная динамика в состоянии: исчезновение периорбитального цианоза, акроцианоза (*фото 10*), повышение Sat до 98% (*фото 11*). Рентгенологически: верхняя и средняя доля расправлены, остаточных полостей нет, тень средостения не смещена. Больной выписан домой на 12-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

Заключение гистологического исследования удаленной доли легкого соответствует визуальной оценке макропрепарата: в паренхиме легкого определяются распространенные дисателектазы, участки острой эмфиземы, диапедезные и очаговые интраольвеоларные кровоизлияния, перибронхиальная лимфоидная инфильтрация. Имеются участки с порочно развитыми паретически расширенными сосудами эластомышечного типа среднего и мелкого калибра. Морфологически подтверждено наличие в паренхиме доли легкого АВМЛ.

В настоящее время мальчик находится в ранге пациента длительного динамического наблюдения у торакального хирурга и пульмонолога. Ближайший и отдаленный послеоперационные результаты – отличные: состояние больного удовлетворительное, жалоб нет, кожный покров розового цвета, цианоза нет. Контрольная рентгенография грудной клетки: патологических изменений нет.

ВЫВОДЫ

1. Артериовенозная мальформация – редкий порок развития легких, приводящий к инвалидизации ребенка в результате хронической гипоксии, гипоксемии, проявляющейся яркими клиническими симптомами.
2. Комплексное высокотехнологичное обследование позволяет своевременно установить достоверный диагноз и определить дальнейшую лечебную тактику.
3. Радикальное оперативное лечение (лобэктомия) – гарант полного выздоровления ребенка и его полноценной медико-социальной адаптации.

Литература

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. – СПб., Хардфорд, 1996, т. 1, с. 207–209.
2. Детская хирургия: национальное руководство (Под ред. Ю.Ф. Исакова, А.Ф. Дронова). – М.: Гэотар-Медиа, 2009, с. 229, 241.
3. Торакальная хирургия: Руководство для врачей (Под ред. Л.Н. Бисенкова). – СПб.: «ЭЛБИ-СПб», 2004.