

ДІАГНОСТИКА І ЛІКУВАННЯ ЛЕГЕНЕВИХ АРТЕРІО-ВЕНОЗНИХ МАЛЬФОРМАЦІЙ

ДУ «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України»

Вступ. Артеріо-венозна мальформація легень (АВМ, або артеріо-венозна фістула) — це рідкісна вроджена судинна вада розвитку, при якій виникає патологічне сполучення між артеріями та венами легень, з'являється скид венозної крові в артеріальне русло, що приводить до різного ступеню гіпоксії. При даному захворюванні, як правило, мають місце одиночні прямі зв'язки між артеріями й венами, частіше на рівні сегментарних, субсегментарних або ще більш дрібних артерій. Калібр судин, які беруть участь в патологічному кровообігу суттєво збільшений. Сама аневризма є тонкостінним мішкоподібним утвором або ж конгломератом звитих судин, що нагадують кавернозну гемангіому. Є безсумнівний патогенетичний зв'язок легеневиx артеріовенозних аневризм із вродженими геморагічними телеангіектазіями (хвороба Рандю-Вебера-Ослера).

Матеріали і методи. За останні 33 роки в клініці торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики ДУ «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України» перебувало на лікуванні 20 пацієнтів з діагнозом АВМ. Серед них було 14 (70,0 %) чоловіків і 6 (30,0 %) жінок, середній вік склав відповідно 27,3 років і 17,2 роки (у середньому по всій групі 24,6 років). Серед хворих 4 (20,0 %) були у віці до 6 років.

У більшості випадків (65,0 %) хворі надходили у відділення з діагнозом АВМ, підтвердженим ангіопульмонографічним дослідженням або КТ ОГК з внутрішньовенним контрастуванням. В 20,0 % випадків хворим був встановлений діагноз «кіста легені», у одного пацієнта (5,0 %) — пухлина легені, і ще в одного (5,0 %) — хронічна пневмонія з бронхоектазами. В одному спостереженні (5,0 %) у хворого на момент поступлення виявлена внутрішньолегенева гематома.

Найчастіше при госпіталізації пацієнти скаржились на задишку при фізичному навантаженні — в 10 (50,0 %) випадках, слабкість і болі в ураженому гемітораксі — в 6 (30,0 %), підвищену втомлюваність, серцебиття і кашель із незначною кількістю мокротиння — в 4 (20,0 %). В одиничних спостереженнях відзначалися підвищена пітливість, набряки нижніх кінцівок, субфібрилітет, періодичне кровохаркання й носова кровотеча.

Скарги на задишку, акроціаноз і підвищену втомлюваність в більшості випадків відзначали у пацієнтів юного віку. У 2 (10,0 %) пацієнтів скарги були відсутні.

Тривалість захворювання з моменту виявлення патології або появи клінічних симптомів була до 1 місяця в 3 (15,0 %) осіб, до 1 року — в 3 (15,0 %) випадках, від 1 до 5 років — у 6 (30,0 %) хворих, більш 5 років — в 8 (40,0 %) спостереженнях. У 3 (15,0 %) хворих патологія була виявлена при плановому профогляді.

Крім основної патології у хворих з АВМ у минулому відзначалася пневмонія — 8 (40,0 %) випадків, спонтанний пневмоторакс — у 1 (5,0 %) хворого. Двоє (10,0 %) пацієнтів були поєднано прооперовані із приводу двобічної пахової грижі. У 4 (20,0 %) осіб була діагностована спадкова форма хвороби Рандю-Вебера-Ослера.

Результати. На підставі даних клінічного, інструментального і лабораторного методів обстеження було виставлено діагноз АВМ у 17 (85,0 %) пацієнтів, кісти легені — в 2 (10,5 %) випадках, бронхоектазії середньої частки — в 1 (5,3 %) спостереженні.

При аналізі даних рентгенологічного методу обстеження нами було виділено чотири типи рентгенологічних змін. При першому типі (30,0 % пацієнтів) — спостерігалася наявність одного утвору в тканині легені округлої, овальної або довгастої форми. При другому типі (у 55,0 % хворих) — характерними були розширення й деформація легеневого малюнка за рахунок судинного компонента, як правило, з розширенням кореня легені. При третьому типі рентгенологічних змін (2 (10,0 %) спостереження) були множинні пульсуючі широкі і щільні тяжисті тіні, пов'язані з тінню легеневої артерії. При четвертому (в 1 (5,0 %) пацієнта) — після МСКТ грудної клітини відзначалася рецидивуюча внутрішньолегенева гематома.

Усі пацієнти були прооперовані. Виконано наступні види оперативних втручань: крайова або часткова резекція долі у 4 (20,0 %) хворих, лобектомія — в 14 (70,0 %) спостереженнях, пульмонектомія — в одному (5,0 %) випадку, перев'язка А4, А5 та А8, А9 правої легені — у одного (5,0 %) пацієнта. Післяопераційний період протікав без ускладнень у 16 (70,0 %)

пацієнтів. В одному (5,0 %) випадку відзначалося недорозправлення оперованої легені, ще в одному (5,0 %) — внутрішньоплевральна кровотеча. В одному (5,0 %) спостереженні після оперативного втручання відзначалася тривала гіпертермія. У даних пацієнтів всі ускладнення вдалося успішно ліквідувати. У одного (5,0 %) хворого в післяопераційному періоді виникло нагноєння післяопераційної рани, кровохаркання, і, на 24 добу, — профузна легенева кровотеча, яка призвела до летального випадку.

Таким чином, загальна ефективність лікування в клініці склала 95,0 %. Рівень післяопераційної летальності — 5,0 %.

Висновок. Артеріо-венозна мальформація є дуже рідкісною вродженою вадою розвитку легень. Знання про маніфестацію, клінічні та рентгенологічні прояви захворювання допоможе в майбутньому на ранньому етапі діагностувати дану патологію, звільнити хворого від тривалої необґрунтованої терапії, та вчасно застосувати єдиний ефективний метод лікування — хірургічний.
