

М. С. Опанасенко, Б. М. Конік, О. Е. Кшановський, О. В. Терешкович, О. К. Обремська РІДКІСНИЙ ВИПАДОК АРТЕРІОВЕНОЗНОЇ МАЛЬФОРМАЦІЇ ЛЕГЕНЬ

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

Вступ

Артеріовенозна мальформація легень (АВМЛ) — захворювання, що характеризується патологічним «прямим» зв'язком судин системи легеневої артерії з легеневиими венами, формуванням право-лівого внутрішньолегового шунта і типовою тріадою клінічних проявів: ціаноз ($\text{SaO}_2 < 85\%$), поліцитемія ($\text{Hb} > 185\text{ г / л}$, $\text{Ht} > 52\%$, $\text{RBC} > 5,1 \times 10^{12} / \text{л}$), зміни кінцевих фаланг пальців у вигляді «барабаних паличок» [2].

Захворюваність АВМЛ становить 2 — 3 випадки на 100 000 населення, в 10 % діагностується у дітей. Так, в світовій літературі повідомлено про менше, ніж 500 випадків даної аномалії до 1998 року, і ще 27 — в період між 1999 — 2007 роками; до речі, деякі автори систематизували матеріал протягом 25 років [6].

Найбільш часто, в 80 % випадках, зустрічаються первинні (вроджені) АВМЛ. У 47–80 % АВМЛ є проявом хвороби Ослера-Рандю — спадкової геморагічної телеангіектазії. Вторинні АВМЛ розвиваються при цирозі печінки (гепато-пульмональний синдром), метастатичних карциномах, вроджених вадах серця, травмах, інфекціях (актиномікоз) тощо [1, 2].

Ступінь прояву симптомів при АВМЛ напряму залежить від діаметру судин, на рівні яких відбувається шунтування крові. Так, якщо АВМЛ локалізується між сегментарними судинами легень, то клінічні прояви захворювання будуть вираженими, якщо ж патологічне сполучення знаходиться між субсегментарними або судинами ще меншого калібру, то в таких випадках патологія тривалий час може перебігати безсимптомно [1, 4].

За клінічними проявами пацієнтів з АВМЛ можна умовно розділити на 2 вікові групи. У частини хворих яскрава клініка захворювання з'являється відразу після народження або в юному віці [3, 5, 11], в інших — у

період статевого дозрівання, а повна клінічна симптоматика формується, як правило, у віці 20–30 років, а іноді й пізніше [8].

Найтяжчими ускладненнями АВМЛ є кровохаркання (легенева кровотеча), гемоторакс, абсцес та інфаркт мозку. Перші два ускладнення виникають в результаті розриву або телеангіектазій, або безпосередньо судини, що здійснює шунтування крові з артерії у вену. Абсцес та інфаркт мозку виникають в результаті тромбування (з можливим інфікуванням) розширених з потоншеними стінками судин шунта, відриву тромбу під дією високого тиску і занесення його в басейн церебральних артерій [2].

Діагностика АВМЛ включає вивчення клінічних проявів захворювання, даних загальноклінічних методів обстеження, і особливе місце при даній патології посідають рентгенологічні методи дослідження. Рентгеноскопія й рентгенографія грудної клітки дають можливість виявити в легені різної форми і розміру досить чітко контуровану гомогенну тінь, що іноді пульсує [3, 11]. Високу інформативність має ехокардіографія, особливо при трансезофагіальній її модифікації [5, 6, 10]. Іноді може визначитися дилатація лівих відділів серця [3]. Абсолютно доказовим методом рентгенологічної діагностики АВМЛ, особливо при множинних ураженнях, є ангіопульмонографія, а її модифікація в комбінації з магнітно-резонансною томографією володіє роздільною здатністю до судин 5 порядку [9, 11]. Деякі дослідники для діагностики АВМЛ застосовують сканування із Tc-99m МАР [8]. Особливою точністю володіє спіральна комп'ютерна ангіографія легневих судин, яка дозволяє одержати кольорове 3D зображення мозаїчного типу потоку крові в патологічно змінених судинах [7, 11].

Лікування АВМЛ може здійснюватись шляхом емболізації артеріальних судин ділянки мальформації,

шляхом резекційних втручань на легені або комбінації двох вищеописаних методів. Задачею емболізаційного методу терапії є оклюзія всіх судин, що кровопостачають АВМЛ. Для емболізації найчастіше використовують або пружини Гіантурко (їх діаметр на 1 мм перевищує діаметр судини) у комбінації з гістоакрилом, як емболізуючою речовиною, або надувні балончики (їх діаметр перевищує діаметр судини в 2 рази). На даний час в світі не розроблено чітких показів до емболізації судин при АВМЛ. Кожна клініка розроблює свої показання та протипоказання до такого втручання. Деякі автори висловлюють думку, що емболізувати слід артерії діаметр яких більший 3 мм, хоча зазвичай діаметр постачаючих артерій знаходиться в проміжку 4–10 мм. При довгостроковому спостереженні хворих, пролікованих даним методом, стійкий терапевтичний ефект спостерігається у 84 % випадках [4]. Так, Matsuura K. et al. [9] повідомляють про ефективне використання даного способу лікування в 8 (57,1 %) пацієнтів з 14. Подібні дані приводить і Hirota S. et al. [3]: у всіх 7 випадках у найближчому післяопераційному періоді були отримані відмінні результати. Однак, через 1 рік 2 пацієнти з гігантськими АВМЛ загинули через кровотечу з контралатеральної легені і наростаючого легеневого фіброзу. В літературі зазначається, що у 8,0 % хворих виникали інтраопераційні ускладнення внаслідок міграції емболу, а саме: транзиторна ішемічна атака, приступ за груднинної болі, оклюзія артерії великого кола кровообігу [8].

На підставі вище перерахованого багато авторів вважають, що протипоказаннями для проведення обтураційної терапії є наявність гігантських АВФ, схильність до тромбоутворення, наявність широкої дренуючої вени, а також випадки впадіння дренуючої вени безпосередньо в ліве передсердя [4, 8].

Більшість авторів висловлюються на користь хірургічної резекції легені при АВМЛ, яка дозволяє не тільки радикально вилікувати пацієнта, але й уникнути ускладнень обтураційного способу закриття шунта. Об'єм операції залежить від обсягу враження легеневої тканини і може коливатися від краєвої резекції сегмента до пульмонектомії. Особливо важливе оперативне втручання при гігантських шунтах, множинних АВМЛ і при впадінні дренуючої вени безпосередньо в ліве передсердя [5, 6, 7]. При наявності двобічної патології легень Ogino M. et al. [11] рекомендують проводити поетапні резекції.

За останні 32 роки в клініці торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики ДУ «Національний Інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України» перебувало на лікуванні 19 пацієнтів з діагнозом АВМЛ [1]. Хочемо привести клінічний приклад атипичного перебігу АВМЛ у молодого хлопця 24 років

Клінічний випадок

Хворий 3, 1991 року народження, вегетаріанець, був госпіталізований в клініку в січні 2012 року з діагнозом спонтанного пневмотораксу зліва. При розпитуванні було встановлено, що відчув виражену задишку зранку після сну. Того ж дня звернувся до дільничного лікаря, який призначив флюорографічне дослідження, діагностував спонтанний пневмоторакс зліва і направив

хворого до інституту. При поступленні на оглядовий рентгенографії органів грудної порожнини (ОГОГП) було підтверджено діагноз пневмотораксу зліва.

Після дообстеження на другу добу хворому було проведено відеоторакоскопію зліва з коагуляцією були верхньої частки легені і термо-хімічним плевродезом. Післяопераційний період перебігав гладко, ліва легеня вже на другу добу після операції повністю розправилась, її паренхіма була без видимих вогнищево-інфільтративних змін.

Дренажі були видалені через 8 діб, і хворий в задовільному стані був виписаний із стаціонару через 2 тижні.

Повторно за медичною допомогою до інституту хворий звернувся 29.10.2013. При поступленні скаржився на субфебрильну температуру тіла і незначне кровохаркання, яке з'явилося напередодні на фоні повного благополуччя. При ОРОГП було встановлено наявність інфільтративних змін в нижній частці лівої легені. В загальноклінічних обстеженнях звертали на себе увагу гемоглобінемія (Hb — 159 г/л) і помірний лейкоцитоз (WBC — $10,1 \times 10^9$ /л); всі інші показники лабораторних та інструментальних методів дослідження були в нормі. Із супутньої патології у хворого була травматична перфорація носової перегородки, ускладнена хронічним вазомоторним ринітом.

На другу добу після поступлення хворому була виконана комп'ютерна томографія органів грудної порожнини (КТОГП), на якій визначались інфільтративні зміни нижньої частки лівої легені з геморагічною імбібіцією оточуючої паренхіми, що лікарем рентгенологом було розцінено, як нижньодольова пневмонія (рис. 1).

На третю добу хворому провели фібробронхоскопію, під час якої було встановлено, що трахея і доступні огляду бронхи без змін, а з нижньочасткового бронху зліва відбувалось незначне поступлення темної крові.

Враховуючи дані загальноклінічних методів обстеження, рентгенологічних досліджень, а також те, що в промивних водах з бронхів, бактеріологічним методом було виявлено наявність інфекційного чинника (*Streptococcus agalactiae*), хворому був встановлений діагноз нижньочасткової пневмонії зліва і призначена відповідна терапія (антибіотики широкого спектру дії, протизапальні і гемостатичні препарати).

На 3-тю добу від початку лікування у хворого припинилось кровохаркання, нормалізувалась температура тіла і загальне самопочуття. Лікування продовжувалось протягом 2-х тижнів, після чого була повторно виконана ОРОГП, де встановлено наявність позитивної динаміки у вигляді зменшення розмірів інфільтрації в нижній частці лівої легені.

Враховуючи неповне розсмоктування інфільтративних змін в лівій легені, було прийняте рішення провести динамічне спостереження за перебігом захворювання з повторним виконанням КТОГП через 2 тижні. Хворому були призначені розсмоктувальні препарати, і в задовільному стані він був відпущений додому.

Через 2 тижні хворий повторно з'явився у відділенні, скарг не пред'являв. Була проведена КТОГП, де встановлено наявність позитивної динаміки у вигляді значного

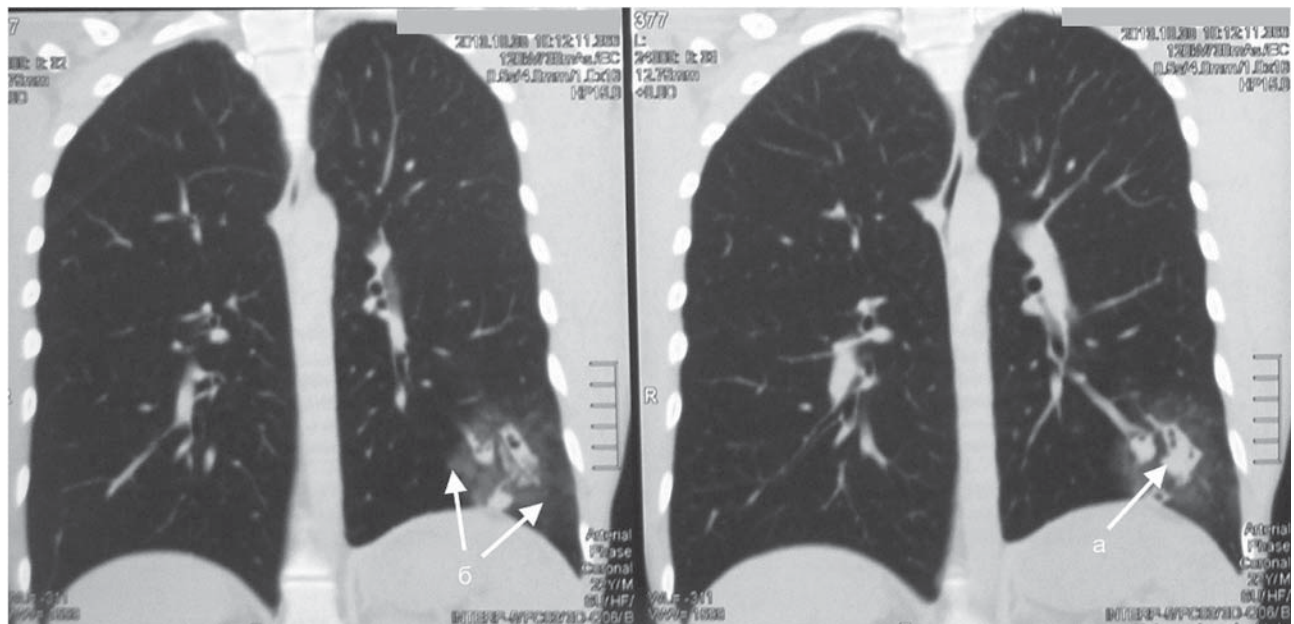


Рис. 1. КТОГП на 2-гу добу після поступлення, сагітальні зрізи. а — інфільтративні зміни нижньої частки лівої легені; б — імбібіція паренхіми легені кров'ю.

зменшення розмірів інфільтрату в нижній частці лівої легені з формуванням локального пневмофіброзу і відновлення пневматизації паренхіми навколо вогнища ураження (рис. 2). Хворий планувався на виписку для диспансерного спостереження у пульмонолога за місцем проживання.

Через 4 дні після виконання останньої КТОГП хворий повторно звернувся до інституту із скаргами на помірне кровохаркання і біль в задньо-нижніх відділах лівого гемітораку стискаючого характеру. Відзначив, що як і раніше, кровохаркання розпочалося після сну, а біль посилювався за останню добу. Хворий повторно був госпіталізований до стаціонару. Загальноклінічні обсте-

ження ніяких відхилень від норми не показали. На ОРОГП було встановлено наявність округлого утворення (розмірами 3,5×3 см) в нижній частці лівої легені з чітким контуром і включеннями пухирців повітря всередині (рис. 3). Об'єм кровохаркання був до 10 мл на добу.

Враховуючи вищеописаний перебіг захворювання, була запідозрена АВМЛ. На другу добу хворому була проведена КТОГП з болюсним підсиленням, яка дала змогу діагностувати внутрішньолегеву гематому нижньої частки лівої легені (розмірами 5,7×4,9 см), паренхіма навколо гематоми була інфільтрована кров'ю (рис. 4). Переконливих даних, які б свідчили на користь АВМЛ, не було виявлено.

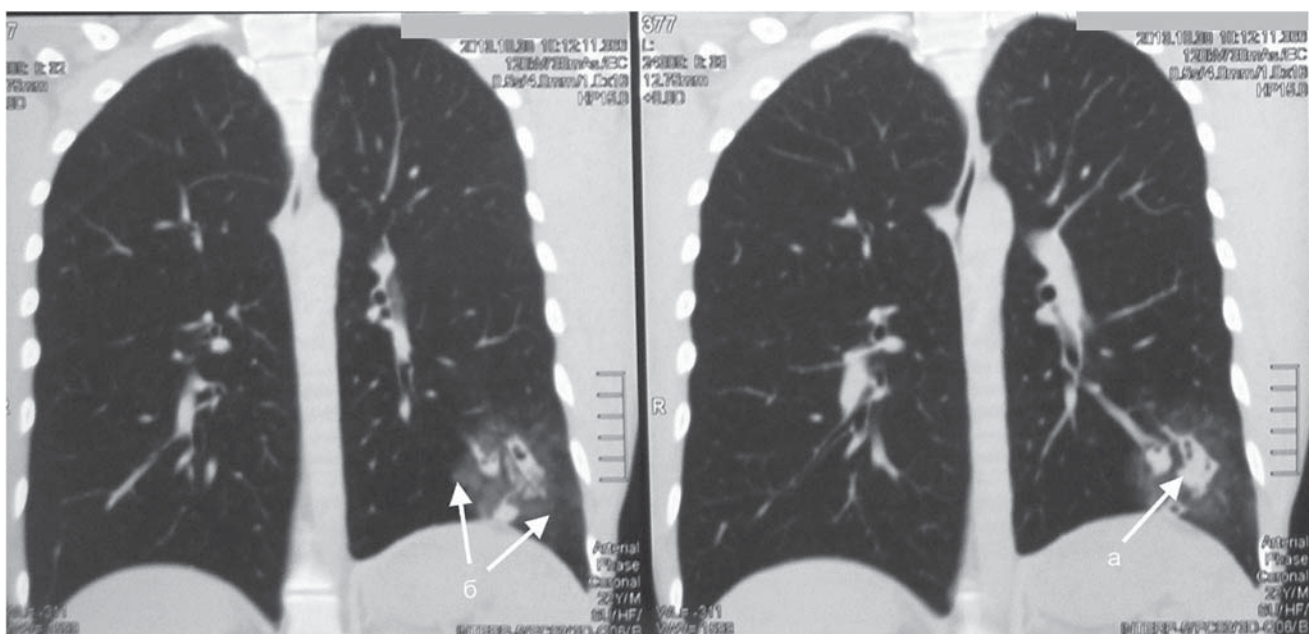


Рис. 2. КТОГП через 1 міс від початку лікування, сагітальні зрізи. а — локальний пневмофіброз; б — задовільно вентильована паренхіма легені.

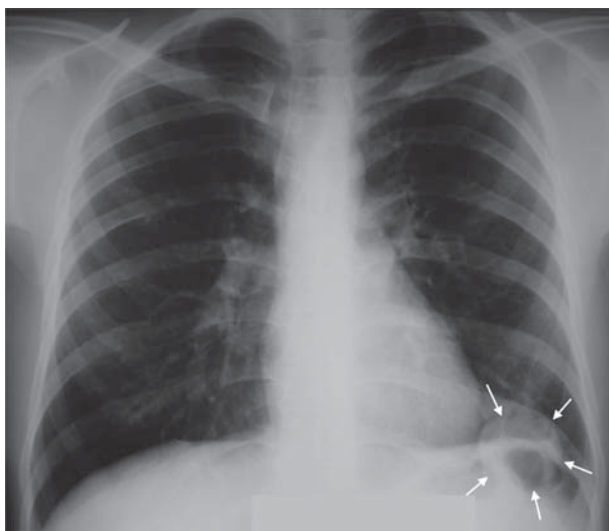


Рис. 3. ОРОГП через 4 дня після виписки із стаціонару. Утворення нижньої частки лівої легенеї.

Враховуючи негативну рентгенологічну (швидке збільшення розмірів гематоми, наростаюча геморагічна імбібіція паренхіми легенеї) і клінічну динаміку захворювання (посилення кровохаркання та інтенсивності больових відчуттів), задовільні показники загальноклінічних методів дослідження, відсутність ефекту від консервативних заходів, а також підозру на АВМЛ, було прийнято рішення про доцільність хірургічного лікування, об'єм якого планувалося встановити після торакотомії. Після короткотривалого курсу гемостатичної, антибактеріальної та інфузійної терапії (протягом 2-х діб) хворий був прооперований: йому була виконана плеврорезектомія зліва.

Протокол операції. Під однолегеневим інтубаційним наркозом в положенні хворого на здоровому боці проведено бокову торакотомію зліва з видаленням фрагменту 6-го ребра. Плевральна порожнина тотально облітерована (результат плевродезу). Здійснено екстраплевральний

пневмоліз в межах нижньої частки; міжчасткові бодозди не виражені. При ревізії нижня частка легенеї безповітряна, тістоподібної консистенції, нефізіологічно великих розмірів, в базальних сегментах пальпується утворення 8 см в діаметрі, щільно-еластичне, воно прилягає до вісцеральної і парієтальної плеври і спричиняє їх геморагічну імбібіцію. Також наявне геморагічне просочування внутрішньої поверхні грудної клітки в задньо-нижніх відділах останньої. З місць надриву нижньої частки витікає темна кров. Показане виконання нижньої лобектомії. Останню виконано типово з роздільною обробкою всіх елементів кореня частки. Проведено екстраплевральний пневмоліз в межах верхньої частки легенеї. При ревізії встановлено, що верхня частка лівої легенеї значно зменшена в розмірах, безповітряна, зниженої еластичності. При її роздування вона виповнює геміторах на 1/3 його об'єму. Коригуюча торакопластика буде не ефективною і призведе до значної інвалідизації хворого. Прийнято рішення завершити операцію шляхом пульмонектомії. Остання виконана типово. Куксу бронху додатково ушито за Суїтом і укріплено пластиною тахокомбу. Проведено санацію плевральної порожнини, перевірку кукси бронху на герметизм, встановлено дренаж і мікроіригатор в плевральну порожнину, післяопераційна рана пошарово зашита.

На розрізі макропрепарату визначається геморагічна імбібіція нижньої частки лівої легенеї, гігантська внутрішньолегенева гематома, в глибині якої прослідковуються варикозно розширені, звивисті судини із значно потоншеними стінками. Діагноз АВМЛ підтверджено інтраопераційно. Верхня частка лівої легенеї значно зменшена в розмірах, безповітряна.

Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Проводилась системна і місцева антибактеріальна терапія. Через 1 міс після операції хворий в задовільному стані був виписаний із стаціонару. На ОРОГП визначалось тотальне затемнення лівого гемітораху, права легенея — без змін (рис. 5).

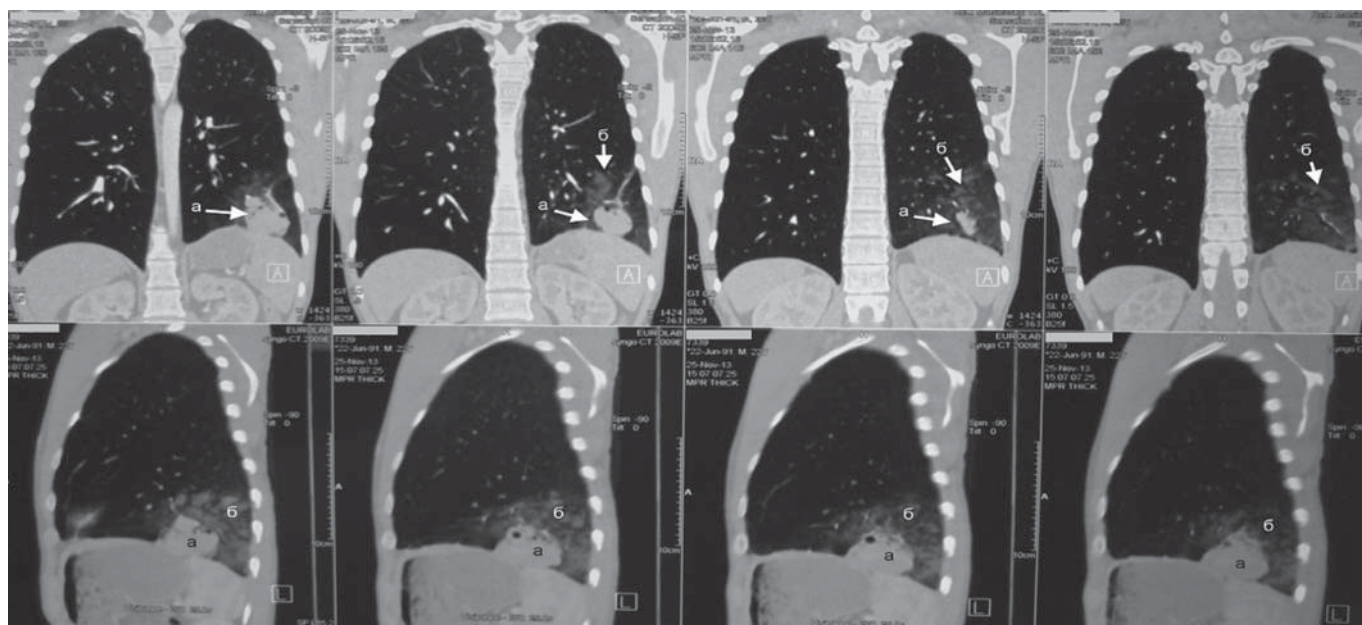
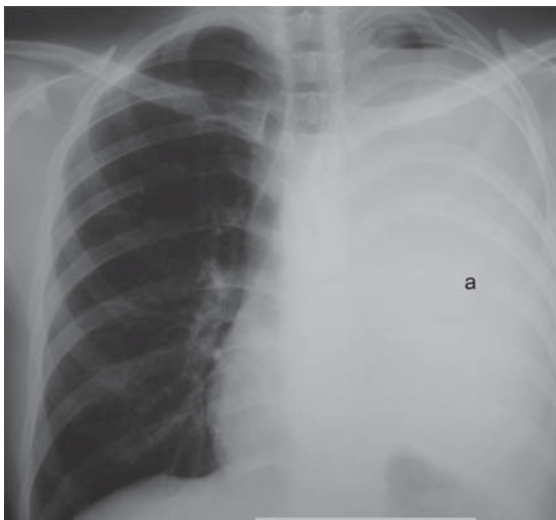


Рис. 4. КОГП з болюсним підсиленням, сагітальні і медіальні зрізи. а — внутрішньолегенева гематома; б — геморагічна імбібіція паренхіми легенеї.



**Рис. 5. ОРОГП через 1 міс після плевропульмонектомії зліва.
а — гомогенно затемнений гемоторакс**

Патогістологічне заключення. Артеріовенозна мальформація нижньої частки лівої легені. Рівень мальформації — судини 4–5-го порядку. Легенева паренхіма нижньої частки (тотально) і плевра (частково) в фазі запалення з вираженим геморагічним компонентом. Верхня частка значно зменшена в розмірах, альвеоли заповнені серозним вмістом, безповітряні.

Висновок. АВМЛ є рідкісною патологією, її точна діагностика не завжди можлива навіть при використанні сучасних рентгенологічних методик, а лікування потребує швидкого прийняття рішень, особливо при розвитку ускладнень.

ЛІТЕРАТУРА

1. Артеріовенозні фістули легень [Текст] / М. С. Опанасенко [та ін.] // Клінічна хірургія. — 2013. — Том. — 3. — № 3. — С. 32-40.
2. Лучевая диагностика артериовенозной мальформации легких у детей [Текст] / И. В. Филинов [и др.] // Russian electronic journal of radiology. — 2013. — № 11. — С. 41-46.
3. Andersen, P. E. Interventional treatment of pulmonary arteriovenous malformations [Text] / P. E. Andersen, A. D. Kjeldsen // World Journal of Radiology. — 2010. — Vol. 2. — № 9. — P. 339-344.
4. Coil embolization for pulmonary arteriovenous malformation as an organ-sparing therapy: outcome of long-term follow-up [Text] / K. Ando [et al.] // Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2011. — № 17. — P. 118-123.
5. Andrade, C. F. Congenital lung malformations [Text] / C. F. Andrade, H. P. Ferreira, G. B. Fischer // J. Bras. Pneumol. — 2011. — № 37(2). — P. 259-271.
6. Giant High-flow type pulmonary arteriovenous malformation: coil embolization with flow control by balloon occlusion and an anchored detachable coil [Text] / M. Kanematsu [et al.] // Korean J. Radiol. — 2012. — № 13(1). — P. 111-114.
7. Successful lobectomy for central large pulmonary arteriovenous malformation [Text] / T. Kanoua, Y. Shintania, K. Osugab, M. Okumuraa // Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery. — 2012. — № 14. — P. 665-667.
8. Pulmonary arteriovenous fistula in a patient with Rendu-Osler-Weber syndrome [Text] / F. Marchesani [et al.] // Respiration. — 1997. — Vol. 64. — № 5. — P. 367-370.
9. Clinical study of transcatheter arterial embolization for pulmonary arteriovenous fistula [Text] / K. Matsuura [et al.] // Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi — Nippon Acta Radiologica. — 1998. — Vol. 58. — № 6. — P. 266-270.
10. A case of Rendu-Osler-Weber syndrome and pulmonary arteriovenous fistula [Text] / M. Nomura, K. Kitagawa, M. Fujimura, T. Matsuda // Nippon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi — Japanese Journal of Thoracic Diseases. — 1995. — Vol. 33. — № 9. — P. 1009-1012.
11. Cerebellar abscess associated with pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia — case report [Text] / M. Ogino [et al.] // Neurologia Medico-Chirurgica. — 1996. — Vol. 36. — № 8. — P. 575-579.