

**Б. М. Конік, М. С. Опанасенко, О. В. Терешкович, М. І. Калениченко, С. М. Шалагай,
В. І. Лисенко, Л. І. Леванда, М. Ю. Шамрай**
АРТЕРІОВЕНОЗНА МАЛЬФОРМАЦІЯ ЛЕГЕНЬ

ДУ «Національний інститут фізіотерії і пульмонології імені Ф. Г. Яновського НАМН України»

Артеріовенозна мальформація легень (АВМЛ) — захворювання, що характеризується патологічним «прямим» зв'язком судин системи легеневої артерії з легеневиими венами, формуванням праволівового внутрішньолегового шунта і типовою тріадою клінічних проявів: ціаноз (SaO_2 — 85 %), поліцитемія ($\text{Hb} > 185$ г / л, $\text{Ht} > 52$ %, $\text{RBC} > 5,1 \times 10^{12}/\text{л}$), зміни кінцевих фаланг пальців у вигляді «барабанних паличок».

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.

Найбільш часто, в 80 % випадках, зустрічаються первинні (вроджені) АВМЛ. Вторинні АВМЛ розвиваються при цирозі печінки (гепато-пульмональний синдром), метастатичних карциномах, вроджених вадах серця, травмах, інфекціях (актиномікоз) тощо.

Матеріали та методи. В нашій клініці перебувало на лікуванні 23 пацієнта з діагнозом АВМЛ. З них 13 (53,5 %) чоловіків та 9 (46,5 %) жінок.

Більшість (65 %) були госпіталізовані з діагнозом АВМЛ, що було підтверджено комп'ютерною томографією органів груної порожнини з болюсним контрастуванням.

Тривалість захворювання з моменту виявлення або появи перших симптомів до 1 місяця — у 4 (17,3 %), до 1 року — у 3 (13,04 %), від 1 до 5 років — у 7 (30,4 %), понад 5 років — у 8 (34,7 %). У 3 (13,04 %) пацієнтів патологія виявлена під час планового профогляду.

Результати. Всі пацієнту були прооперовані. У 17 (73,9 %) був використаний бічний доступ, у 5 (21,7 %) — задньо-бічний, в 1 (4,3 %) — передньо-бічний. У 21 спостереженні спайковий процес відсутній, у двох відзначалась часткова і повна облітерація плевральної порожнини.

Під час оперативного втручання множинні АВМЛ були виявлені у 6 (26 %), які були розташовані як у глибині легеневої тканини так і субплеврально. Майже у всіх пацієнтів відмічались зміни навколишньої легеневої тканини.

Виконані такі оперативні втручання: крайова або часткова резекція частки легені — у 5 (21,7 %) хворих, лобектомія — 17 (73,9 %), пульмонектомія — в 1 (4,3 %).

Перебіг післяопераційного періоду був неускладненим у 19 (82,6 %) пацієнтів. В 1 хворого (4,3 %) через 5 годин після видалення верхньої частки розвинулась внутрішньоплевральна кровотеча, що потребувала проведення реторакотомії, джерело кровотечі не знайдено. У одної пацієнтки була відзначена тривала гіпертермія. У одного пацієнта спостеріглось уповільнене розправлен-

ня оперованої легені, що потребувало встановлення додаткового дренажа.

У одного з прооперованих хворих з двобічними АВМЛ на 24-ту добу виникла профузна кровотеча з лівої, прооперованої легені, що призвело до смерті пацієнта. Загальна летальність склала 4,3 %.

Обговорення. 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.

Найтяжчими ускладненнями АВМЛ є кровохаркання (легенева кровотеча), гемоторакс, абсцес та інфаркт мозку. Перші два ускладнення виникають в результаті розриву або телеангіектазій, або безпосередньо з 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.

Діагностика АВМЛ включає вивчення клінічних проявів захворювання та даних загальноклінічних методів обстеження. 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. Високу інформативність має трансезофаніальна ехокардіографія. Абсолютно доказовим методом рентгенологічної діагностики АВМЛ, особливо при множинних ураженнях, є ангіопульмонографія. Особливою точністю володіє спіральна комп'ютерна ангіографія легеневи судин, яка дозволяє одержати кольорове 3D зображення мозаїчного типу потоку крові в патологічно змінених судинах.

Щодо лікування даної патології найбільш ефективним є хірургічні резекції легені при АВМЛ, що дозволяє не тільки радикальновилікувати пацієнта, але й уникнути ускладнень обтураційного способу закриття шунта.

Об'єм операції залежить від обсягу ураження легеневої тканини і може коливатися від краєвої резекції сегмента до пульмонектомії. Особливо важливе оперативне втручання при гігантських шунтах, множинних АВМЛ і при впадінні дренажувачої вени безпосередньо в ліве передсердя. При наявності двобічної патології легень рекомендують проводити поетапні резекції.

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 розвитковій ускладнень.