

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616.131 – 039: 616.248 – 053.2

СОСУДИСТЫЙ ПОРОК У РЕБЕНКА, ИМИТИРУЮЩИЙ БРОНХИАЛЬНУЮ АСТМУ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

И. Е. Зорина¹, С. Э. Цыпленкова^{1}, Ю. Л. Мизерницкий¹, А. Ю. Разумовский²,
М. Б. Алхасов², Г. Ю. Чумакова²*

¹ *Российский научно-исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова,*

² *Научно-исследовательский клинический институт педиатрии Российского научно-исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова, г. Москва, Россия*

PEDIATRIC VASCULAR DEFECT IMITATING BRONCHIAL ASTHMA (CASE REPORT)

I. E. Zorina¹, S. E. Tsyplenkova^{1}, Yu. L. Mizernitsky¹, A. Yu. Razumovsky², M. B. Alkhasov²,
G. Yu. Chumakova²*

¹ *Russian Scientific-Research University of Medicine named after N. I. Pirogov,*

² *Scientific-Research Clinical Institute of Pediatrics of Russian Scientific-Research University of Medicine named after N. I. Pirogov, Moscow, Russian Federation*

Среди причин астмоподобных заболеваний выделяют редкую врожденную сосудистую патологию – сосудистое кольцо трахеи, клинически проявляющуюся затруднением дыхания (иногда – в сочетании с дисфагией). Приведенное клиническое наблюдение заболевания 15-летнего пациента с сосудистым кольцом трахеи позволяет акцентировать внимание практических врачей, педиатров, пульмонологов на особенностях диагностики и оптимальном малоинвазивном хирургическом лечении таких больных.

Ключевые слова. Дети, астмоподобные заболевания, сосудистое кольцо трахеи, торакоскопическое хирургическое лечение.

Among the causes of asthma-like diseases there is a rare congenital vascular pathology – vascular tracheal ring clinically manifested by heavy breathing (sometimes – associated with dysphagia). The reported clinical observation of a fifteen-year-old patient with vascular tracheal ring permits to accentuate attention of physicians, pediatricians, pulmonologists on peculiarity of diagnosis and optimal low-invasive surgery of such patients.

Key words. Children, asthma-like diseases, vascular tracheal ring, thoracoscopic surgery.

© Зорина И. Е., Цыпленкова С. Э., Мизерницкий Ю. Л., Разумовский А. Ю., Алхасов М. Б., Чумакова Г. Ю., 2014
e-mail: stsiplenkova@rambler.ru
тел. 8 (499) 487 90 20

[Зорина И. Е. – научный сотрудник отдела хронических воспалительных и аллергических болезней легких; Цыпленкова С. Э. (*контактное лицо) – кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник отдела хронических воспалительных и аллергических болезней легких; Мизерницкий Ю. Л. – доктор медицинских наук, профессор, научный руководитель отдела хронических воспалительных и аллергических болезней легких; Разумовский А. Ю. – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой хирургических болезней детского возраста; Алхасов М. Б. – доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста; Чумакова Г. Ю. – аспирант кафедры хирургических болезней детского возраста].

В детской пульмонологической клинике нередко встречаются пациенты с астмоподобными жалобами, длительно наблюдающиеся с такими диагнозами, как бронхиальная астма, рецидивирующий обструктивный бронхит и т. п. Отсутствие должного эффекта от противоастматической терапии раньше или позже заставляет задуматься о других возможных причинах респираторных нарушений [2, 7–9]. Причинами дыхательного дискомфорта, сопровождающегося эпизодами удушья и длительным кашлем, могут быть гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, *post nasal drip syndrome* (синдром назального затека), гипервентиляционный синдром, синдром дисфункции голосовых связок, хронический бронхит и многое другое, в частности, редкая сосудистая патология. Приводим собственное наблюдение.

В нашу клинику для углубленного обследования, уточнения диагноза и коррекции лечения поступил мальчик А., 14 лет, направленный с диагнозом «бронхиальная астма» в связи с недостаточной эффективностью проводимой терапии.

Семейный аллергоанамнез мальчика отягощен: у бабушки по линии матери – бронхиальная астма. Ребенок родился от молодых родителей, считающих себя здоровыми, матери на момент наступления беременности было 18 лет. Родился от первой беременности, протекавшей без особенностей, срочных физиологических родов. Масса при рождении 3380 г, длина 55 см. Находился на грудном вскармливании до 6 мес. Раннее психомоторное развитие без особенностей. Из детских инфекций перенес ветряную оспу. Бытовой анамнез не отягощен.

С рождения у ребенка отмечались явления дисфагии: при кормлении в большем объеме отмечались срыгивания и рвота непереваренной пищей; беспокоили низкие темпы набора массы тела; часто – боли в животе, неустойчивый стул, отсутствие аппетита. По мере взросления мальчик стал

есть часто, малыми порциями, запивая большим количеством воды; сохранялось отставание в физическом развитии.

С первого года жизни беспокоил частый сухой кашель, периодически – лающий; ребенок многократно госпитализировался с диагнозом стенозирующего ларинготрахеита, бронхита. С 11–12 лет кашель чаще стал отмечаться как влажный, с отхождением слизисто-гноной мокроты, появился длительный субфебрилитет, периодически выслушивались хрипы в легких; отмечалась плохая переносимость физических нагрузок. Неоднократно отмечались кожные аллергические реакции на лекарственные средства в виде сиропов. Для купирования кашля использовались различные фитопрепараты, кромоны, бронхолитики, кратковременно получал комбинированные ИГКС (симбикорт), однако эффект от приема этих средств был низким.

При поступлении в клинику состояние ближе к удовлетворительному. Ребенок предъявляет жалобы на одышку при физической нагрузке (чувство «стеснения в груди»); эпизоды навязчивого сухого кашля, частые бронхиты.

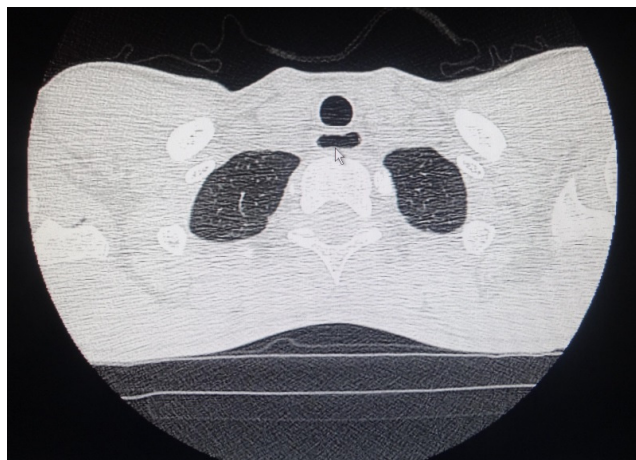
Мальчик астеничного телосложения, пониженного питания за счет относительного дефицита массы тела: масса 44 кг (25%-й перцентиль), рост 166 см (75%-й перцентиль). Кожа и видимые слизистые оболочки обычной окраски, чистые; признаки периферической остеоартропатии отсутствуют. Кашля, одышки в покое нет. Грудная клетка визуально не деформирована; перкуторный звук над легкими не изменен; аускультативно дыхание проводится равномерно, хрипы не выслушиваются. Сердечные тоны звучные, ритмичные. АД=108/74 мм рт. ст., ЧСС=76 уд./мин, ЧД=15/мин. Живот мягкий, безболезненный, паренхиматозные органы не увеличены, физиологические отправления в норме.

При обследовании в общем и биохимическом анализе крови, показателях иммуно-

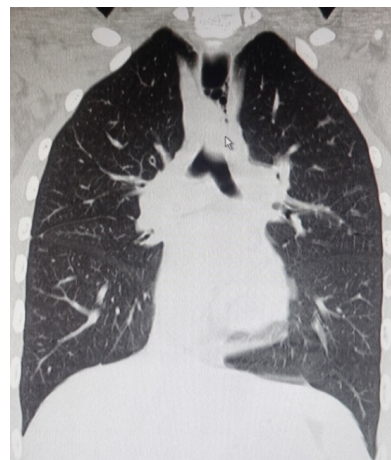
граммы, включая субпопуляционный состав лейкоцитов, отклонений не выявлено; специфических IgE к бытовым и респираторным аллергенам методом ИФА не обнаружено; общий анализ мочи – без отклонений; уровень хлоридов пота – в пределах должных величин. При оценке функции внешнего дыхания выявлены умеренные смешанные вентиляционные нарушения с преобладанием обструкции на уровне проксимальных бронхов; проба с вентолином – сомнительная. Уровень оксида азота в выдыхаемом воздухе – в пределах нормы. При рентгенологическом обследовании органов грудной клетки имелись признаки обструктивного синдрома, интерстициального отека (канд. мед. наук М. В. Костюченко). Компьютерная томография (Н. А. Сыроежин) выявила правостороннюю дугу аорты; компрессию просвета пищевода нисходящим отделом дуги аорты с выраженным супрастенотическим расширением (до 21 мм); умеренную деформацию трахеи на уровне бифуркации (рис. 1). На ЭКГ: умеренная синусовая тахикардия с ЧСС до 109 уд./мин, нормальное положение ЭОС, синдром ранней реполяризации желудочков. При эхокардиографии

(канд. мед. наук Е. Г. Верченко) выявлена праволежащая дуга аорты, при этом первая ее ветвь была представлена левым брахиоцефальным стволом, вторая – правой общей сонной артерией, место отхождения правой подключичной артерии ввиду технических трудностей достоверно определить не удалось; отмечалось незначительное ускорение кровотока в области перешейка аорты (без видимого сужения); полости сердца не были расширены, систолическая и диастолическая функции миокарда обоих желудочков не нарушены; имел место незначительный пролапс митрального клапана без нарушения функции; выявлена незначительная регургитация на трикуспидальном клапане, расчетное систолическое давление в правом желудочке составило 31 мм рт. ст. Ультразвуковое обследование брюшной полости и почек значимых изменений не выявило. Диаскинтест был отрицательным.

Таким образом, у ребенка в возрасте 14 лет диагноз «бронхиальная астма» после проведенного обследования был снят. Выявленная аномально расположенная дуга аорты, сдавливающая трахею и пищевод, потребовала консультации торакального хирурга. Мальчик



а



б

Рис. 1. Компьютерная томограмма больного А, 14 лет: стрелкой на поперечном срезе указано сдавление трахеи (а), на фронтальном срезе – правосторонняя дуга аорты (б)

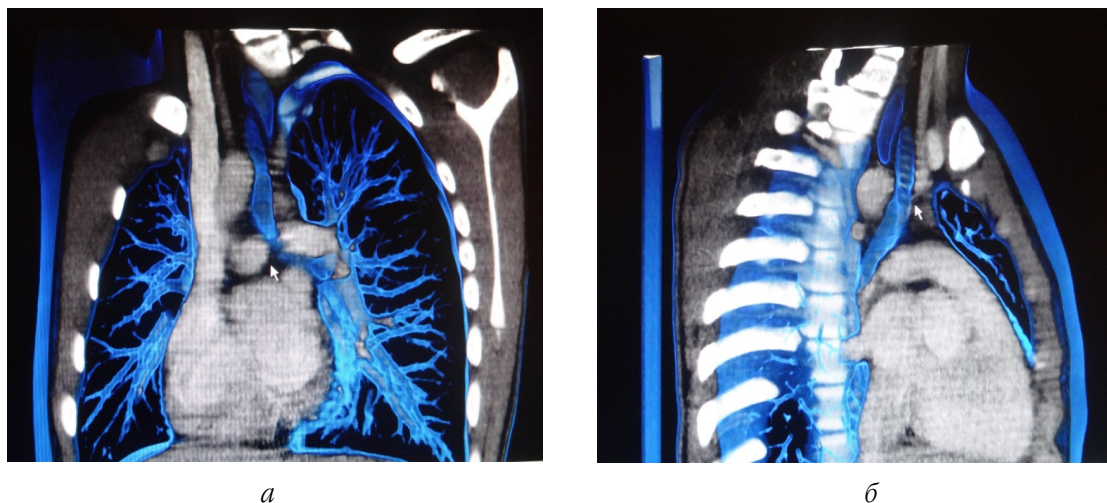


Рис. 2. Сосудистый порок у обследованного больного А. на фронтальном (а) и сагиттальном (б) срезах при компьютерной рентгеномтомографии с контрастированием и 3D-реконструкцией

был направлен в хирургический стационар, где при компьютерной рентгеномтомографии с контрастированием (рис. 2) был установлен диагноз сосудистого порока в виде двойной дуги аорты («сосудистое кольцо» – Q 25.4), обуславливающего компрессию трахеи и астмоподобные симптомы. Мальчик был успешно прооперирован в 4-м хирургическом отделении ДГКБ №13 г. Москвы профессорами А. Ю. Разумовским и М. Б. Алхасовым. В настоящее время состояние пациента удовлетворительное, жалоб на астмоподобные симптомы мальчик больше не предъявляет.

Сосудистые кольца трахеи – это аномалии аорты, ее ветвей и легочной артерии, часто вызывающие компрессионные стенозы трахеи и (или) пищевода [21]. В процессе эмбриогенеза у плода имеются две аорты – вентральная и дорсальная, соединенные между собой 8 парами сосудистых дуг. При окончательном формировании сосудов часть дуг остается, образуя дугу аорты и легочные артерии, другие, напротив, регрессируют и исчезают. При любом нарушении этого процесса могут развиваться аномалии дуги аорты и ее ветвей. Некоторые из них можно расценить как вариант нормы, так как не

наблюдается нарушений нормального кровообращения. Другие могут вызвать компрессию трахеи и пищевода уже в первые месяцы и годы жизни ребенка с соответствующими клиническими проявлениями, требующими хирургической коррекции.

Аномалии развития дуги аорты и ее ветвей, по описанию ряда авторов, составляют 1,0–3,8% от числа всех врожденных заболеваний сердечно-сосудистой системы [1, 5, 15]. Они могут встречаться в виде изолированных аномалий, но в 15–20% случаев сосудистые кольца могут сочетаться с другими пороками сердечно-сосудистой системы (тетрада Фалло, атрезия легочной артерии, транспозиция магистральных сосудов) [5, 23]. Наиболее часто встречающиеся варианты сосудистых колец – двойная дуга аорты и правая дуга аорты с леворасположенной артериальной связкой. Клинически чаще выявляются симптомы компрессии трахеи, реже – симптомы сдавления пищевода, но диагностируется и бессимптомное течение порока.

Больные с данной патологией редко попадают сразу в специализированные центры сердечно-сосудистой хирургии [17]. Как

и в случае с нашим пациентом, обычно они поступают в педиатрические отделения, поскольку основные жалобы сводятся к затруднению дыхания и дисфагии.

Для диагностики данной сосудистой аномалии используют обзорную рентгенографию, рентгеноскопию пищевода с контрастированием барием, трахеобронхоскопию, ангиографию, эхокардиографию [4, 12, 14, 16]. Наиболее достоверным и информативным методом исследования является КТ с контрастированием и 3D-реконструкцией, МРТ.

Лечение данной аномалии сводится к хирургическому устранению компрессии трахеи и пищевода с максимальным их освобождением. Традиционную левостороннюю торакотомию сегодня вытесняют высокоэффективные малоинвазивные технологии: торакоскопическое разделение сосудистых колец трахеи и эндохирургическое лечение [3, 5, 6, 10–11, 13, 18–19].

В случае с нашим пациентом было успешно проведено торакоскопическое хирургическое вмешательство. Следует отметить, что в 4-м хирургическом отделении ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова, где он был прооперирован, на сегодняшний день уже накоплен опыт подобных операций: с 2008 г. по настоящее время успешно торакоскопически пролечено 12 пациентов в возрасте от 6 месяцев до 15 лет с сосудистыми кольцами трахеи [5, 6]. Считается, что хирургическое вмешательство абсолютно показано детям с симптомами компрессии трахеи и пищевода; отсрочка нежелательна, так как может привести к необратимым дистрофическим изменениям в стенках сдавленных органов с развитием трахеомаляции и стриктур пищевода.

Данный сосудистый порок клинически ярко манифестирует уже в первые годы жизни и при своевременно проведенном оперативном лечении ведет к быстрому и полному выздоровлению пациентов. Более того, имеются сведения о возможностях ультразвуко-

вой пренатальной диагностики этого порока развития [20, 22, 24].

В случае с нашим пациентом, несмотря на совокупность имеющихся с раннего возраста жалоб (дисфагия, длительный кашель), правильный диагноз был установлен только к 15-летнему возрасту, что заставляет обратить внимание коллег на такую редкую причину астмоподобных жалоб, как сосудистый порок развития.

Таким образом, залог успешного лечения пациентов с астмоподобными симптомами – это тщательно и своевременно проведенная комплексная диагностика с использованием современных визуализирующих методов, кооперация специалистов разного профиля, педиатров, пульмонологов, торакальных хирургов.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Вишневецкий А. А., Галанкин Н. К. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. М: Государственное издательство медицинской литературы 1962; 210.
2. Горячкина Л. А., Дробик О. С., Передельская М. Ю. Ошибки в диагностике бронхиальной астмы. Результаты наблюдений. Трудный пациент 2010; 12: 36–39.
3. Паршин В. Д., Порханов В. А., Поляков И. С. Хирургия трахеи с атласом оперативной хирургии: руководство / под ред. В. Д. Паршина, В. А. Порханова, М. Альди-Принт 2010; 480.
4. Пыков М. И., Разумовский А. Ю., Сакович Е. М. Случай из практики: лучевая диагностика сосудистого кольца при компрессионном стенозе трахеи у детей. Медицинская визуализация 2010; 1: 40.
5. Разумовский А. Ю., Ковалева Т. А., Рачков В. Е., Алхасов М. Б. Хирургическая коррекция сосудистых колец трахеи. Хирургия. Журнал им. Н. И. Пирогова 2012; 26 (2): 26–30.
6. Разумовский А. Ю., Митупов З. Б., Алхасов М. Б. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия 2009; 1: 68–71.

7. Соколова Л.В. Диагностические ошибки при бронхиальной астме у детей. Пульмонология 2002; 1: 72–77.
8. Фадеева Л.Ф., Мизерницкий Ю.Л., Бочина Е.Б., Залетная Е.К., Алексенко И.П., Гордничая Э.А., Калинина Е.П. О редких причинах бронхиальной обструкции в раннем детском возрасте. 2-й Всесоюзный конгресс по болезням органов дыхания. Челябинск 1991; 111.
9. Чучалин А.Г. Бронхиальная астма и астмоподобные заболевания. Российский медицинский журнал 2002; 5: 22–24.
10. Al-Bassam A, Mallick M.S, Al-Qabtani A. Thoracoscopic division of vascular rings in infants and children. J. Pediatr. Surg. 2007; 42: 1357–1361.
11. Barron David J, William J. Brawn. Pediatric Thoracic Surgery. Springer-Verlag London Limited 2009; 87.
12. Beekman R.P., Beek F.J., Hazekamp M.G., Meijboom E.J. The value of MRI in diagnosing vascular abnormalities causing stridor. Eur. J. Pediatr. 1997; 156: 516–520.
13. Burke R.P., Rosenfeld H.M., Wernovsky G., Jonas R.A. Video-assisted thoracoscopic vascular ring division in infants and children. J. Am. Coll. Cardiol. 1995; 25: 943–947.
14. Eichborn J., Fink C., Delorme S., Ulmer H. Rings, slings and other vascular abnormalities. Ultrafast computed tomography and magnetic resonance angiography in pediatric cardiology. Z. Kardiol. 2004; 93 (3): 201–208.
15. Gross R.E. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. N. Engl. J. Med. 1945; 233: 586.
16. Haramati L.B., Glickstein J.S., Issenberg H.J. MR imaging and CT of vascular anomalies and connections in patients with congenital heart disease: Significance in surgical planning. Radiographics 2002; 22: 337–347.
17. Hiroshi I, Famiko T, Nobubiko I, Akira N. Silent double aortic arch found in an elderly man. Circulation 2006; 114: 360–361.
18. Kogon B.E., Forbess J.M., Wulkan M.L. Video-assisted thoracoscopic surgery: is it a superior technique for the division of vascular rings in children. Congenit Heart Dis. 2007; 2 (2): 130.
19. Koontz C. S., Bhatia A., Forbess J., Wulkan M.L. Video-assisted thoracoscopic division of vascular rings in pediatric patients. Ann. Surg. 2005; 71 (4): 131–139.
20. Patel C.R., Lane J.R., Spector M.L. Smith Fetal echocardiographic diagnosis of vascular rings. J. Ultrasound. Med. 2006; 25: 251.
21. Patten B.M. Human Embryology. New York 1959; 54–55.
22. Tuo G., Volpe P., Bava G.L. Prenatal diagnosis and outcome of isolated vascular rings. Am. J. Cardiol. 2009; 103: 416–419.
23. Viridi I.S., Keeton B.R., Shore D.F. Surgical management in tetralogy of Fallot and vascular ring. Pediatr. Cardiol. 1987; 8: 131–134.
24. Yoo S.J., Min J.Y., Lee Y.H. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies. Ultrasound. Obstet. Gynecol. 2003; 22 (5): 535–546.

Материал поступил в редакцию 02.02.2014