

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

© ИЛЬЕНКОВА Н.А., АЛЕКСЕЕВА О.В.

УДК 616.24.153. – 036.87 – 07 – 085

БОЛЕЗНЬ ОСЛЕРА-РОНДЮ-ВЕБЕРА С ПОРАЖЕНИЕМ ЛЕГКИХ

Н.А. Ильенкова, О.В. Алексеева

Красноярский государственный медицинский университет им. В.Ф. Войно-Ясенецкого, ректор – д.м.н., проф. И.П. Артюхов; Красноярская краевая клиническая больница, Красноярск, гл. врач – Б.П. Маштаков.

Резюме. Дифференциальная диагностика рецидивирующего бронхита (J 40.0) у детей вызывает у практических врачей трудности и приводит к ошибкам диагностики. Под маской рецидивирующего бронхита нередко скрываются врожденные и наследственные заболевания легких. В статье приводится описание редкого клинического наблюдения болезни Ослера-Рондю-Вебера с поражением легких у мальчика 17 лет, который наблюдался у врачей различного профиля с диагнозами рецидивирующий бронхит, бронхиальная астма, туберкулез. Обсуждаются особенности клинического течения, диагностические критерии порока. Этот сосудистый порок явился основой формирования у больного ребенка хронического деформирующего бронхита.

Ключевые слова: пороки развития легких, артериовенозная аневризма легких.

Ильенкова Анатольевна Ильенкова – д.м.н., проф., зав. каф. детских болезней с курсом ПО КрасГМУ; e-mail: ilenkova1@mail.ru.

Алексеева Ольга Валерьевна – врач-педиатр Красноярской краевой клинической больницы; e-mail: alekseevaolga_74@mail.ru.

Болезнь Ослера–Рандю–Вебера нередко описывают под разными названиями – наследственная геморрагическая телеангиэктазия, семейная геморрагическая телеангиэктазия, генерализованный ангиоматоз, геморрагический семейный ангиоматоз, наследственная кровоточивость. Это наследственное заболевание, характеризующееся трансформацией мелких сосудов в множественные телеангиэктазии, располагающиеся на коже, слизистых и серозных оболочках, артериовенозные шунты во внутренних органах и аневризмы, что проявляется кровоточивостью [1,2,3,4].

Мы наблюдали пациента, у которого этот редкий порок явился основой формирования хронического бронхолегочного процесса.

Приводим наблюдение.

Больной О., 17 лет поступил в Красноярскую краевую клиническую больницу, отделение детской пульмонологии **с жалобами** на ежедневную одышку при физической нагрузке, влажный кашель со слизисто-гнойной мокротой в небольшом количестве, в мокроте периодически прослеживались прожилки крови, слабость, быструю утомляемость.

Анамнез заболевания: впервые заболел, когда в 10 месяцев наблюдался постоянный влажный кашель, 3-4 раза в год бронхиты и пневмонии, которые протекали с повышением температуры, кашель с отделением слизисто-гнойной мокроты, одышкой. Ребенок неоднократно лечился в стационаре по месту жительства. Выставлялся основной диагноз – бронхиальная астма неатопическая, тяжелая. Получал базисную терапию сальметерол / флутиказона пропионат (серетид) 50/500 mcg/сут. На фоне получаемой терапии сохранялась одышка при физической нагрузке.

В марте 2008 года отмечалось повышение температуры до 39,0°C в течение недели, сухой кашель. В этот период получал амбулаторное лечение – бромгексин, амброксол, амоксициллин. В апреле 2008 года в течение двух дней отмечался кашель с мокротой и сгустками алой крови. Ребенок был

осмотрен участковым педиатром, заподозрен диссеминированный туберкулез легких.

Больной обследован у фтизиатра: на рентгенограмме и томограмме (6-7 см) средостения отмечались косвенные признаки перибронхиального фиброза, эмфизема, отек интерстициальной ткани легких; в средних легочных полях, в прикорневых отделах выявлялись очаговые мелкие тени; корни легких деформированы. Реакция Манту в мае 2008 года отрицательная.

В отделении детской пульмонологии краевой клинической больницы ребенок наблюдается с мая 2008 года. Поступил с диагнозом рецидивирующий бронхит (J 40), с жалобами на одышку, возникающую при физической нагрузке, сухой кашель, периодически с прожилками крови. Состояние пациента расценивалось как среднетяжелое. Проведено обследование: в анализе крови без гуморальной активности; на рентгенограмме грудной клетки определялась повышенная пневматизация легких, диффузно усилен и деформирован легочный рисунок; на компьютерной томографии органов грудной клетки обнаружено буллезное образование в прикорневой области правого легкого до 19 мм. Легочный рисунок усилен и деформирован.

Ребенок в течение 2008-2009 года получал базисную терапию будесонид/формотерола фумарат (симбикорт) 160/4,5 мкг х 2 раза в сутки. На фоне получаемой терапии, сохранялась одышка при физической нагрузке, периодически беспокоил кашель с прожилками крови в мокроте.

Анамнез жизни: родился от VI беременности, протекавшей с угрозой прерывания в I триместре. Роды в срок. Масса тела при рождении 2700 г. С первых месяцев жизни, отмечалось отставание в физическом развитии, плохая прибавка массы тела. Отец умер от неизвестного заболевания органов дыхания, в возрасте 43 лет. Мать здорова.

При объективном осмотре отмечалось дисгармоничное физическое развитие рост – 164 см (N 163-185 см), вес – 41 кг (N 50,5-78 кг). Кожа

умеренной влажности, эластичность ее хорошая, температура тела соответствовала 36,5°C. Кожные покровы бледные с серым колоритом, цианоз губ. На коже рук, туловища слизистой оболочки рта множественные телеангиоэктазии. Определялось увеличение периферических лимфатических узлов (подчелюстных, шейных, подмышечных, паховых). Выраженная деформация пальцев рук в виде «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол».

Дыхание через нос свободное. При осмотре грудной клетки выявлялась килевидная деформация, в нижних отделах - вдавления с боков. Частота дыхания в покое 18 в минуту, при физической нагрузке до 26 в минуту. При определении голосового дрожания, равномерно определялось ослабленное с обеих сторон. При сравнительной перкуссии легких отмечался коробочный звук. При топографической перкуссии верхние границы легкого приподняты справа и слева на 3 см выше уровня ключицы, нижние границы опущены на 0,5 - 1 см по всем топографическим линиям. Поля Кренига расширены справа на 6 см, слева – на 6,5 см. При аускультации дыхание с обеих сторон ослабленное, единичные сухие хрипы, выдох свободен.

При осмотре области сердца видимых изменений не обнаружено. Верхушечный толчок не визуализируется, пальпируется в V межреберье, на 1,5 см кнутри от среднеключичной линии, ослаблен. При перкуссии сердца наблюдалось расширение границ относительной сердечной тупости (правая на 2 см от края грудины, верхняя во II межреберье, левая на 1,5 см кнаружи от среднеключичной линии). Границы абсолютной сердечной тупости в пределах нормы. Сердечные тоны были приглушены, отмечался акцент II тона на легочной артерии, ЧСС 78 в мин.

Поверхность языка чистая, розовой окраски. Слизистая оболочка полости рта розовой окраски, миндалины не увеличены, имеются кариозные зубы. Живот при пальпации безболезненный. Печень и селезенка не увеличенные. Стул 1 раз в сутки, оформленный.

Данные обследования: клинический анализ крови: гемоглобин – 114 г/л, эритроциты – $3,4 \cdot 10^{12}$ /л тромбоциты – $221 \cdot 10^9$ /л, лейкоциты – $4,6 \cdot 10^9$ /л, палочкоядерные нейтрофилы – 4 %, сегментоядерные нейтрофилы – 79 %, лимфоциты – 14 %, моноциты – 1 %, СОЭ – 44 мм\час, токсическая зернистость нейтрофилов +. Газовый состав крови: рН 7,339 (N 7,35-7,45), р CO_2 47,4 (35-45 мм рт.ст), р O_2 24,2, sHCO_3 22,5% (N 22-26 mEq/L).Рентгенография грудной клетки: Видимой деформации грудной клетки не выявлено. Легочные поля без очаговых и инфильтративных теней, повышенной пневматизации. Легочный рисунок диффузно усилен и деформирован, корни легких структурные, купол диафрагмы расположен низко, синусы свободные. Тень средостения не расширена, отмечается «капельное сердце», талия сердца сглажена, выступает дуга легочной артерии и правого желудочка.

Компьютерная томография (ангиография): при контрастировании сосудов легких, в верхней доле правого легкого, средней доле, языковых сегментах и нижних долях с обеих сторон определяются клубки патологически извитых и расширенных сосудов (артерио-венозный сброс) (рис. 1,2,3,4).

Эхокардиография: аорта без изменений, расширение полости правого желудочка, умеренно правого предсердия. Гипертрофия передней стенки правого желудочка. Высокая легочная гипертензии 75 мм рт.ст. Недостаточность трикуспидального клапана I-II степени. Сократительная способность миокарда левого желудочка – удовлетворительная.

Показатели спирограммы с сальбутамолом 200 мкг: умеренные нарушения проходимости дыхательных путей с легким снижением жизненной емкости легких, проба (+), прирост объема форсированного выдоха за 1 сек на 16,7%. После пробы с бронходилататором выявлены легкие нарушения проходимости дыхательных путей, с легким снижением жизненной емкости легких.

Клинический диагноз: болезнь Ослера–Рандю–Вебера. Вторичный хронический деформирующий бронхит, непрерывно рецидивирующее

течение, ДН II. Артериовенозные аневризмы легких. Легочное сердце. Легочная гипертензия, СН I.

Болезнь Ослера – Рандю – Вебера подтверждают: жалобы больного на ежедневную одышку при физической нагрузке, периодически возникающее кровохарканье, слабость, быструю утомляемость; анамнестические данные указывающие, что ребенок болеет с раннего возраста, наследственная отягощенность по заболеваниям органов дыхания, отсутствие эффективности от бронхолитической терапии; данные объективного осмотра (ретардация физического развития, слабо выраженный цианоз, множественные телеангиоэктазии на коже и слизистой оболочке полости рта); результатов лабораторных методов обследования (гипоксемия), данные рентгенологических методов обследования (на фоне диффузных интерстициальных изменений определяются извитые расширенные сосуды, множественные AV мальформации сосудов легких); данные ЭХО – кардиографии (гипертензия в легочной артерии).

Вторичный хронический бронхит выставлен на основании: жалоб больного на кашель со слизисто-гнойной мокротой; анамнестических данных обострение бронхита 2-3 раза в год, болеет с первого года жизни; данных объективного осмотра: при аускультации дыхание ослабленное, периодически влажные и сухие хрипы в легких; на рентгенограмме грудной клетки, компьютерной томограмме: признаки эмфиземы легких, диффузно усилен и деформирован легочный рисунок за счет интерстициального компонента, лимфаденопатия; на спирограмме: снижение ЖЕЛ, прирост ОФВ1 после пробы с бронхолитиком на 16%.

Хроническое легочное сердце выставлено на основании: данных объективного осмотра (при перкуссии сердца отмечается расширение границ относительной сердечной тупости); данных рентгенограммы грудной клетки (сердечно-сосудистая тень вытянута – «капельное сердце», талия сердца сглажена, выступает дуга легочной артерии и правого желудочка) по данным иографии – расширены полости правого желудочка и правого предсердия,

гипертрофия передней стенки правого желудочка, высокая легочная гипертензии 75 мм рт.ст., недостаточность трикуспидального клапана I-II степени.

Болезнь Ослера – Рандю – Вебера, в соответствии с Международной классификацией болезней 10-го пересмотра, входит в группу врожденных аномалий развития легочных артерий (Q 27.3). Этот редкий порок явился основой формирования у наблюдаемого нами больного хронического деформирующего бронхита, в значительной степени определил клиническую картину.

N.A. Ilenkova, O.V. Alekseeva

Литература

1. Каганов С.Ю., Розина Н.Н., Голикова Т.М., Мизерницкая О.Н., Чистяков Г.М. Хронические заболевания легких у детей и критерии их диагностики. – М.: Медицина, 1979. – 136 с.
2. Палеев Н.Р. Болезни органов дыхания. – М., 2000. – С. 549-561.
3. Страхов С.Н., Розина Н.Н., Соколова Л.В. и др. Болезнь Ослера–Рандю–Вебера с поражением лёгких у детей. // Рос. вестн. перинатол. и педиатрии. – 1994. – Т. 39, №4. – С. 31-33.
4. Соколова Л.В., Мизерницкий Ю.Л., Полищук Л.А. и др. Болезнь Ослера–Рандю–Вебера // Трудный пациент. – 2008. – Т. 6, №9. – С. 22-24.