

<https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-229-9-196-203>

Артерио-венозные мальформации толстой кишки у детей*

Холостова В.В.^{1,2}, Смирнов А.Н.^{1,2}, Аль-Машат Н.А.^{1,2}, Емашова Н.Р.², Субботин И.В.^{1,2}, Хавкин А.И.³, Сытьков В.В.^{3,4,5}

¹ ФГБУЗ Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗ, (Садовая-Кудринская ул., 15, г. Москвы, 123001, Россия)

² ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, (Островитянова ул., 1, г. Москва, 117513, Россия)

³ ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области, (Большая Серпуховская ул. 62, Москва, 115093, Россия)

⁴ ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, (Долгоруковская ул., 4, г. Москва, 127006, Россия)

⁵ ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детей и подростков Федерального медико-биологического агентства», (Москворечье ул., 20, г. Москва, 115409, Россия)

⁶ Национальный исследовательский университет «Белгородский государственный университет», (Победы ул., 85, г. Белгород, 308015, Россия)

Для цитирования: Холостова В.В., Смирнов А.Н., Аль-Машат Н.А., Емашова Н.Р., Субботин И.В., Хавкин А.И., Сытьков В.В. Артерио-венозные мальформации толстой кишки у детей. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2024;(9):196–203. doi:10.31146/1682-8658-ecg-229-9-196-203

✉ Для переписки:

Хавкин

Анатолий Ильич

khavkin@nikid.ru

Холостова Виктория Валерьевна, д.м.н., доцент кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета; врач детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии

Смирнов Алексей Николаевич, д.м.н., профессор кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета; заведующий отделением неотложной и гнойной хирургии

Аль-Машат Намир Аднанович, к.м.н., доцент кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета

Емашова Наталья Романовна, врач — ординатор детский хирург кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета

Субботин Иван Владимирович, врач детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии

Хавкин Анатолий Ильич, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой гастроэнтерологии и диетологии им. А.В. Мазурина, руководитель Московского областного центра детской гастроэнтерологии и гепатологии; профессор кафедры педиатрии с курсом детских хирургических болезней Медицинского института

Сытьков Валентин Вячеславович, к.м.н., доцент кафедры гастроэнтерологии и диетологии им. А.В. Мазурина; доцент кафедры детской хирургии НОИ клинической медицины им. Н.А. Семашко; врач-детский хирург хирургического отделения

* Иллюстрации

к статье –

на цветной

вклейке в журнал

(стр. II–III).

Резюме

Артериовенозные мальформации (АВМ) — сосудистые патологии, при которых происходит нарушение трофики тканей и оттока крови из-за врожденного или приобретенного отсутствия капилляров и образования единого конгломерата, в котором артерии переходят непосредственно в вены.

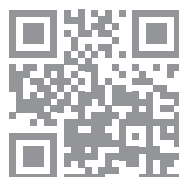
Цель: поделиться собственным опытом диагностики и лечения АВМ толстой кишки у детей.

Материалы и методы: описание клинических примеров детей с АВМ.

Клинический случай № 1. Девочка 4 лет поступила в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова с клинической картиной желудочно-кишечных кровотечений (ЖКК). Впервые эпизод стула с прожилками крови отмечался в 2 года 4 месяцев. При обследовании выявлен язвенный колит в прямой кишке, обнаружены множественные эрозии, покрытые фибрином. Длительная консервативная терапия без эффекта.

При поступлении в клинику состояние ребенка средней степени тяжести, стул светло-коричневого цвета, поверх него темная кровь в объеме 3–4 капли. По данным УЗИ выше ануса определяется утолщение стенок прямой кишки с небольшим усилением кровотока в них. При проведении радиоизотопного исследования выявлено повышение накопления РФП в нижних отделах брюшной полости. На КТ органов брюшной полости и малого таза с контрастированием отмечается повышенная васкуляризация стенок средней и нижней трети прямой кишки. Проведено УЗИ сигмовидной и прямой кишки: на расстоянии 40 мм от ануса в стенке прямой кишки визуализирован участок, в котором при ЦДК усилен кровоток, там же определяются венозные сосуды с наличием артериальной пульсации в них. Выполнена эндоваскулярная ангиография — выявлена АВМ кишечника (на венозной фазе проекционно до ампулы прямой кишки прослеживаются расширенные патологические вены). Учитывая интенсивность кровотечений (5–6 раз в день), принято решение об удалении патологического отдела толстой кишки. Выполнена лапароскопическая резекция сигмовидной и прямой кишки по Свенсону в два этапа. Во время I этапа при ревизии и мобилизации толстой кишки на уровне верхней сигмовидной артерии в брыжейке обнаружено большое количество расширенных сосудов, также патологические сосуды определялись по задней стенке прямой кишки. На 4–5 послеоперационные сутки кровотечения возобновились, что

EDN: NVMFAD



свидетельствовало о формировании коллатерального кровотока. На 14 сутки после стабилизации состояния проведен II этап операции по Свенсону — наложен прямой коло-ректальный анастомоз. Кровотечения продолжались. Принято решение об отключении прямой кишки и наложении илеостомы. Однако в послеоперационном периоде из прямой кишки сохранялись обильные слизистые выделения с геморрагическим компонентом. Выполнена повторная ангиография — выявлен и эмболизирован сосуд, питающий АВМ — объем кровотечений снизился, но добиться полной его остановки не удалось. Принято решение о проведении колэктомии и формировании илео-анального анастомоза. Интраоперационно при выделении кишки отмечалась выраженная лимфорея, извитость и расширение сосудов брыжейки. В послеоперационном периоде кровь в стуле наблюдалась в виде редких прожилок, которые со временем исчезли.

Клинический случай № 2. Девочка 10 лет поступила в клинику с жалобами на кровь в стуле. Из анамнеза известно, что в течение 2 лет ребенка беспокоит периодическая боль в левой половине живота. Год назад первый эпизод крови в стуле. При обследовании установлен диагноз НЯК — назначена консервативная терапия, на фоне которой отмечалась ремиссия около 3 месяцев. Далее отмечалось возобновление ЖКК, несмотря на проводимое лечение. Выполнено радиоизотопное исследование — в левых отделах брюшной полости выявлено усиление накопления РФП. При поступлении состояние средней тяжести, ребенок пониженного питания. Живот при пальпации мягкий, умеренно болезненный в левых отделах живота. Стул кашицеобразный, с примесью крови и слизи, склонность к поносам. По результатам ангиографии обнаружена АВМ толстой кишки: в нисходящей части ободочной кишки и в области прямой кишки контрастировалась патологическая извитость мелких артериол с усилением капиллярного кровотока. Для устранения жизнеугрожающих кровотечений проведена левосторонняя гемиколэктомия с формированием колостомы. Интраоперационно выявлены телеангиоэктазии по передней поверхности прямой кишки, сосуды в области ободочной кишки и левой половины кишки расширены до 4–5 мм. В послеоперационном периоде у ребенка сохранялись незначительные кровотечения из дистального отдела прямой кишки. В течение 1 года достигнута клиническая ремиссия.

Обсуждение. Считается, что АВМ встречается у 1 из 10 000 человек, при этом в литературе локализация АВМ в толстой или тонкой кишке описывается не более чем в сотне наблюдений, из них 80% случаев приходится на локализацию в левой половине толстой кишки или прямой кишке. Наиболее частыми симптомами такой патологии являются ЖКК, сопровождающиеся развитием железодефицитной анемии. Стоит отметить, что АВМ толстого кишечника часто скрывается под маской воспалительных заболеваний кишечника. Дети годами получают не подходящую для них терапию, что может ошибочно диагностироваться как резистентность к препаратам.

Заключение: Диагноз АВМ устанавливается с помощью визуализирующих методов исследования. При случайном выявлении АВМ применяется выжидающая тактика в связи с высокой травматичностью оперативного лечения. При наличии симптомов возможно проведение эндоскопической лазерной или термокоагуляции, резекции пораженного участка или эндоваскулярное лечение.

Ключевые слова: артериовенозные мальформации толстой кишки, патология кровеносных сосудов, хирургическое лечение, дети

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Arteriovenous malformations of the colon in children — clinical observations*

V.V. Kholostova^{1,2}, A.N. Smirnov^{1,2}, N.A. Al-Mashat^{1,2}, N.R. Emashova², I.V. Subbotin^{1,2}, A.I. Khavkin^{3,4,5}, V.V. Sytkov^{3,4,5}

¹ Children's City Clinical Hospital named after N.F. Filatov, Moscow Health Department, (15, Sadovaya-Kudrinskaya, Moscow, 123001, Russia)

² Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, (1, Ostrovityanova St., Moscow, 117513, Russia)

³ Research Clinical Institute of the Childhood of the Ministry of Healthcare of the Moscow Region, (62, Bolshaya Serpukhovskaya st., Moscow, 115093, Russia)

⁴ Russian University of Medicine of the Ministry of Health of the Russian Federation, (4, Dolgorukovskaya St., Moscow, 127006, Russia)

⁵ Federal Scientific and Clinical Center for Children and Adolescents of the Federal Medical and Biological Agency, (20, Moskvorechye St., 115409, Moscow, Russia)

⁶ National Research University "Belgorod State University", (85, Pobedy St., Belgorod, 308015, Russia)

For citation: Kholostova V.V., Smirnov A.N., Al-Mashat N.A., Emashova N.R., Subbotin I.V., Khavkin A.I., Sytkov V.V. Arteriovenous malformations of the colon in children — clinical observations. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2024;(9): 196–203. (In Russ.) doi: 10.31146/1682-8658-ecg-229-9-196-203

* Illustrations to the article are on the colored inset of the Journal (p. II–III).

Victoria V. Kholostova, MD, PhD, Dsc (Med), Associate Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov; pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery; ORCID: 0000–0002–3463–9799

Alexey N. Smirnov, MD, PhD, Dsc (Med), Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov; Head of the Department of Emergency and Purulent Surgery; ORCID: 0000–0002–8646–189X

Namir A. Al-Mashat, MD, PhD, Associate Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov; ORCID: 0000–0002–8050–7244

✉ *Corresponding
author:*

Anatoly I. Khavkin
khavkin@nikid.ru

Natalia R. Emashova, Resident doctor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov
Ivan V. Subbotin, pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery; ORCID: 0009–0005–0242–6595
Anatoly I. Khavkin, MD, PhD, DSc, Professor, Head of the Department of Gastroenterology and Dietetics named after A.V. Mazurin; Professor, Department of Pediatrics with a Course in Pediatric Surgical Diseases, Institute of Medicine; ORCID: 0000–0001–7308–7280

Valentin V. Sytkov, PhD, Associate Professor of the Department of Gastroenterology and Dietetics named after A.V. Mazurin; Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery of the National Research Institute of Clinical Medicine named after N.A. Semashko; pediatric surgeon of the surgical department; ORCID: 0000–0001–6152–5693

Summary

Arteriovenous malformations (AVMs) are vascular pathologies in which tissue trophism and blood outflow are disrupted due to the congenital or acquired absence of capillaries and the formation of a single conglomerate in which the arteries pass directly into the veins.

Aim: to share our experience in the diagnosis and treatment of AVM of the colon in children.

Material and methods. Clinical case No. 1. A 4-year-old girl was admitted to the N.F. Filatov State Clinical Hospital with a clinical picture of gastrointestinal bleeding (GCC). For the first time, an episode of stool with streaks of blood was observed at 2 years and 4 months. The examination revealed ulcerative colitis in the rectum, multiple erosions covered with fibrin were found. Long-term conservative therapy with no effect.

Upon admission to the clinic, the child's condition is moderate, the stool is light brown, and there is dark blood on top of it in the amount of 3–4 drops. According to ultrasound data, a thickening of the walls of the rectum with a slight increase in blood flow in them is determined above the anus. During the radioisotope study, an increase in the accumulation of RFP in the lower abdominal cavity was revealed. CT scans of the abdominal cavity and pelvis with contrast indicate increased vascularization of the walls of the middle and lower third of the rectum. Ultrasound of the sigmoid and rectum was performed: at a distance of 40 mm from the anus, an area in the rectal wall was visualized in which blood flow was increased during CDK, and venous vessels with arterial pulsation in them were also detected there. Endovascular angiography was performed, and intestinal AVM was detected (in the venous phase, dilated pathological veins can be traced projectively to the ampoule of the rectum). Taking into account the intensity of bleeding (5–6 times a day), it was decided to remove the pathological part of the colon. Laparoscopic resection of the sigmoid and rectum according to Swanson was performed in two stages. During the first stage, during the revision and mobilization of the colon at the level of the superior sigmoid artery, a large number of dilated vessels were found in the mesentery, and pathological vessels were also detected along the posterior wall of the rectum. On 4–5 postoperative days, the bleeding resumed, which indicated the formation of collateral blood flow. On the 14th day after stabilization, the second stage of Swanson surgery was performed — a direct coloanal anastomosis was performed. The bleeding continued. A decision was made to disconnect the rectum and apply an ileostomy. However, in the postoperative period, abundant mucous discharge with a hemorrhagic component remained from the rectum. Repeated angiography was performed — the vessel feeding the AVM was identified and embolized — the volume of bleeding decreased, but it was not possible to completely stop it. A decision was made to perform a colectomy and form an ileoanal anastomosis. Intraoperatively, marked lymphorrhea, tortuosity, and vasodilation of the mesentery were noted during intestinal discharge. In the postoperative period, blood in the stool was observed in the form of rare veins, which eventually disappeared.

Clinical case No. 2. A 10-year-old girl was admitted to the clinic complaining of blood in her stool. It is known from the medical history that for 2 years the child has been worried about periodic pain in the left side of the abdomen. A year ago, the first episode of blood in the stool. During the examination, the diagnosis of UAC was established — conservative therapy was prescribed, against which remission was noted for about 3 months. Further, the resumption of GCC was noted, despite the ongoing treatment. A radioisotope study was performed, and an increased accumulation of RFP was detected in the left abdominal cavity. Upon admission, the condition is of moderate severity, the child is malnourished. The abdomen is soft on palpation, moderately painful in the left abdomen. The stool is mushy, with an admixture of blood and mucus, a tendency to diarrhea. According to the results of angiography, AVM of the colon was detected: in the descending part of the colon and in the rectum, the pathological tortuosity of small arterioles with increased capillary blood flow was contrasted. To eliminate life-threatening bleeding, a left-sided hemicolectomy with the formation of a colostomy was performed. Intraoperatively, telangiectasia was detected along the anterior surface of the rectum, the vessels in the colon and the left half of the intestine were dilated to 4–5 mm. In the postoperative period, the child had minor bleeding from the distal rectum. Clinical remission was achieved within 1 year.

Discussion. It is believed that AVM occurs in 1 in 10,000 people, while in the literature, the localization of AVM in the colon or small intestine is described in no more than a hundred observations, of which 80% of cases are localized in the left half of the colon or rectum. The most common symptoms of this pathology are GCC, accompanied by the development of iron deficiency anemia. It is worth noting that AVM of the large intestine is often hidden under the guise of inflammatory bowel diseases. Children have been receiving inappropriate therapy for years, which can be misdiagnosed as drug resistance.

Conclusion. The diagnosis of AVM is established using imaging research methods. In case of accidental detection of AVM, wait-and-see tactics are used due to the high traumatic nature of surgical treatment. If symptoms are present, endoscopic laser or thermocoagulation, resection of the affected area, or endovascular treatment is possible.

Keywords: arteriovenous malformations of the colon, blood vessel pathology, surgical treatment, children

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interest.

Введение

Артериовенозные мальформации (АВМ) – сосудистые патологии, при которых происходит нарушение трофики тканей и оттока крови из-за врожденного или приобретенного отсутствия капилляров и образования единого конгломерата, в котором артерии переходят непосредственно в вены. Подобные аномалии могут иметь различную локализацию

и проявляться симптомами поражения органа, в котором находятся. Чаще всего эта патология выявляется во взрослом возрасте при снижении компенсаторных возможностей и манифестации клинической картины [1]. В связи с редкостью данного заболевания хотим поделиться нашим опытом диагностики и лечения АВМ толстой кишки у детей.

Клинический случай 1

Девочка 4 лет с желудочно-кишечными кровотечениями (ЖКК) поступил в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. Ребенок от 3 беременности, протекавшей на фоне высокого тонуса матки. Роды самостоятельные, быстрые на 39 неделе. Апгар 8/9. До 4 месяцев находилась на грудном вскармливании, далее переведена на искусственное. В 2 года 4 месяца появился частый желтый оформленный стул до 10 раз в сутки. В конце акта дефекации отмечалось выделение прожилок крови. Кожа вокруг ануса гиперемирована. При колоноскопии выявлен язвенный колит в прямой кишке. Проведена ректоскопия, на которой были выявлены множественные эрозии, покрытые фибрином. Гистологическое исследование показало умеренную трансмукозальную лимфоплазматическую инфильтрацию с примесью эозинофильных гранулоцитов и нейтрофилов, с проникновением между эпителием крипт и кровных колоноцитов, формированием неполных эрозий. Кальпротектин оставался в пределах нормы на протяжении всего заболевания. Назначена консервативная терапия: Салофальк 250 мг х 2 раза – 4 мес – без эффекта, Ванкомицин – 2 мес (Cl. difficile – отр.) – без эффекта. Клизма с гидрокортизоном по 1 фл х 2р – передозировка, гипокалиемия (госпитализация в отделение реанимации). Проведена терапия салофальком в виде клизм с положительным эффектом. Ремиссия в течение 5 месяцев (2 г 6 мес – 3 года), затем кровотечение возобновилось, отмечалось его прогрессивное течение, из-за чего ребенок 11 раз госпитализировался для лечения в различные стационары. Кровотечения усиливались после перенесенной новой коронавирусной инфекции. Повторно проведена колоноскопия – легкая степень ВЗК (несмотря на интенсивное ЖКК язв выявлено не было). Проводилась консервативная терапия: преднизолон через рот + свечи с преднизолоном в течение 3 месяцев. Рецидив кровотечения к концу курса лечения. Назначена терапия транексамом с временным эффектом, слабительные (оформленный стул

с наличием поверх него алой крови в виде ленты), свежесамороженная плазма, препараты железа, Ремикейд (4 инъекции), Преднизолон, Салофальк через рот и в клизмах. Несмотря на проводимую терапию, наблюдалось усиление кровотечений. Гистологическое исследование выявило признаки ВЗК- хронического умеренно-выраженного панколита с признаками низкой степени активности во всех отделах толстой кишки. Реактивные изменения в подвздошной кишке, очаговый активный колит. Морфологические изменения носят очаговый слабовыраженный характер, отсутствие структурных изменений требует обязательного исключения инфекционной природы поражения.

Возможно, имеет место неполная гистологическая ремиссия при ранее подтвержденном диагнозе.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести, сознание ясное, телосложение нормостеническое. Цвет кожных покровов розовый, умеренное развитие ПЖК, тургор сохранен. Кардиореспираторная деятельность без особенностей. Живот не увеличен, при пальпации мягкий, болезненный параумбиликально. Перитонеальные симптомы отрицательные. Стул светло коричневого цвета, поверх него темная кровь в объеме 3–4 капель. Органы мочеполовой системы без особенностей.

Ребенку проведено обследование. По данным УЗИ, выше ануса на протяжении 38 мм, утолщение стенок прямой кишки до 6,8 мм, с небольшим усилением кровотока в них, стенки не отечные. В просвете кишки достоверно дополнительные образования не определяются. При проведении радиоизотопного исследования выявлено повышение накопления РФП в нижних отделах брюшной полости, предположительно на фоне течения колита и/или лимфаденита. На КТ органов брюшной полости и малого таза с контрастированием отмечается повышенная васкуляризация стенок средней и нижней трети прямой кишки (рис. 1). Воротная

вена не расширена. Селезенка обычно расположена, в размерах не увеличена, внутренняя структура ее без особенностей. Селезеночная вена не расширена. Определяется дополнительная доля размеров 9x10 мм (долька чего?). Аорта и нижняя полая вена обычно расположены, не расширены. Проведено УЗИ сигмовидной и прямой кишки: на расстоянии 40 мм от ануса в стенке прямой кишки, слева по передне-наружной поверхности участок 11x6 мм, в котором по сравнению с остальными отделами при ЦДК усилен кровоток, там же определяются венозные сосуды, со скоростью до 10 см/сек, с наличием артериальной пульсации в них. Рядом со стенкой кишки определяется сосуд незначительного размера, с высокоскоростным турбулентным кровотоком. Выполнена эндоваскулярная ангиография брюшной аорты, ее ветвей и подвздошных артерий. При введении контрастного вещества в верхнюю брыжеечную артерию на возвратной венозной фазе отток в систему воротной вены не затруднен. При контрастировании чревного ствола селезеночная артерия не изменена. Селезенка не увеличена. Магистральный венозный отток от селезенки в портальную систему. Катетер селективно установлен в нижнюю брыжеечную артерию. При введении контрастного вещества артериальная фаза без особенностей. На венозной фазе контрастируется отток в систему портальной вены, а также определяются расширенные патологические вены, прослеживаются проекционно до ампулы прямой кишки. Выявлена артериовенозная мальформация кишечника. Для подтверждения диагноза проведена илеоколоноскопия. Слизистая оболочка терминального отдела подвздошной кишки розовая, бархатистая, с признаками лимфофолликулярной гиперплазии ближе к баугиниевой заслонке.

Просвет купола слепой кишки не деформирован, в размерах не увеличен, устье червеобразного отростка правильной овальной формы без патологических изменений. Илеоцекальный клапан губовидной формы, устье ориентировано в купол слепой кишки, щелевидной формы, функционирует ритмично, отмечается поступление жидкого кишечного содержимого. Просвет толстой кишки на протяжении осмотренных отделов не деформирован, при инсuffляции воздухом расправляется недостаточно. Складки толстой кишки треугольной и полулунной формы, тонус повышен. Слизистая оболочка, поддающихся осмотру участков толстой кишки, на всём протяжении умеренно гиперемирована, сосудистая сеть не прослеживается, эрозивных, язвенных поражений и сосудистых образований на этих участках не выявлено. В дистальных отделах сигмовидной и прямой кишки определяется большое количество слизистого содержимого. Венозные коллекторы прямой кишки не расширены. Анальный сфинктер тоничен. Взяты фрагменты слизистой оболочки толстого кишечника, отправлены на патогистологическое исследование. Выявлен хронический колит с поражением слепой, поперечно-ободочной, нисходящей, сигмовидной кишок. Хронический проктит умеренной степени активности, выраженная деформация крипт, преобладание

эозинофилов в воспалительном инфильтрате. MALT-гиперплазия в подвздошной кишке. При эндоскопическом ультразвуковом исследовании стенки прямой кишки признаков дополнительных сосудистых структур и образований прямой кишки и параректального пространства не выявлено. Ультразвуковой видеоэндоскоп проведен в прямую кишку, затем в дистальные отделы сигмовидной. Выполнено сканирование стенки прямой кишки и параректального пространства. Стенка прямой кишки на всем протяжении пятислойная, с четкой дифференцировкой слоёв. Внутренняя и наружная порция анального сфинктера прослеживаются на всем протяжении, дефекты не определяются. Дополнительных сосудистых образований стенки прямой кишки и параректального пространства не выявлено.

Учитывая интенсивность кровотечений (5–6 раз в день) принято решение об удалении патологического отдела толстой кишки. Выполнена лапароскопическая резекция сигмовидной и прямой кишки по Свенсону. Во время I этапа при ревизии толстой кишки на уровне верхней сигмовидной артерии в брыжейке относительно большое (относительно нормы) количество расширенных сосудов. Кишка мобилизована с пересечением сосудистого пучка верхней сигмовидной артерии (выше в брыжейке сосудистая сеть не усилена) до малого таза. При мобилизации прямой кишки по задней стенке определяются гроздьевидные расширенные извитые венозные сосуды. Кишка мобилизована глубоко до малого таза по Свенсону до уровня анальных крипт. Со стороны просвета прямой кишки мобилизованная кишка низведена на промежность, избыток ее длиной около 11–12 см резецирован, наружный и внутренний цилиндры сшиты между собой и фиксированы к коже (рис. 2).

Кровотечения возобновились с 4–5 послеоперационных суток, что косвенно свидетельствовало о формировании коллатерального кровотока. На 14 сутки после стабилизации состояния проведен II этап операции по Свенсону. Прямая кишка осмотрена в зеркалах, культя низведенной кишки выведена за пределы анального кольца, отсечена выше зубчатой линии на 5–10 мм по окружности, наложен прямой колоректальный анастомоз. Обращает внимание повышенная кровоточивость слизистой оболочки.

После операции состояние ребенка оставалось стабильным, при ректальном осмотре и проведении ректороманоскопии зона коло-ректального анастомоза не отечная, свободно проходима, тонкая полоска фибрина по ходу анастомоза. Слизистая оболочка прямой и низведенной кишки розовая, рыхлая, выражена контактная кровоточивость.

В связи с сохранением кровотечений в послеоперационном периоде проведена повторная ангиография. При контрастировании нижней брыжеечной артерии на венозной фазе определяются расширенные вены левой половины толстой кишки. Учитывая нарастающую интенсивность кровотечений в послеоперационном периоде, требующих проведения гемотрансфузий принято решение об отключении прямой кишки и наложении илеостомы, с целью купирования кровотечения

и в виде первого этапа хирургической коррекции – пластики прямой кишки. (рис. 3).

В послеоперационном периоде из прямой кишки отмечались обильные (до 300–400 мл в сутки) слизистые выделения с геморрагическим компонентом без каловых масс, что позволило заподозрить лимфовенозный характер мальформации. Проведено повторное ангиографическое исследование, во время которого удалось определить питающий сосуд мальформации, после чего выполнена его эндоваскулярная окклюзия с последующим значительным снижением васкуляризации. Объем кровотечений снизился, но добиться его полной остановки не удалось. При проведении УЗИ в режиме ЦДК наблюдается снижение кровотока прямой кишки относительно предыдущих значений.

У девочки неоднократно наблюдалось усиление ЖКК и в течение недели интенсивность кровотечений достигла первоначальных значений. Это приводило к значительному снижению уровня гемоглобина и требующего проведения гемотрансфузий, а состояние ребенка требовало нахождения в условиях ОРИТ. Ввиду неэффективности консервативного лечения и продолжающихся кровотечений, которые носят жизнеугрожающий характер принято решение о проведении колэктомии.

Клинический случай 2

Девочка К. 10 лет поступила в клинику в сентябре 2021 года с жалобами на кровь в стуле. Из анамнеза известно, что с 2019 года отмечались периодические боли в левой половине живота. Со временем частота и интенсивность приступов увеличивалась, стала достигать 1 раза в неделю. В январе 2020 первый эпизод появления крови в стуле. При обследовании по данным колоноскопии установлен диагноз НЯК (по данным гистологии установлен диагноз: хронический активный эрозивный дуоденит, поверхностный гастрит с фолликулярной гиперплазией лимфоидной ткани, очаговый поверхностный эрозивный колит), назначено лечение салофальком и антибактериальная терапия, этамзилат. На фоне терапии болевой синдром купирован, в последующем боли в животе не беспокоили. В последующем, учитывая отсутствие воспалительных изменений в анализах крови рекомендована отмена антибактериальной терапии и назначение метронидазола. На фоне терапии салофальком и метронидазолом кровотечения прекратились, ремиссия около 3 месяцев. Обострение в виде возобновления кишечного кровотечения в декабре 2020г, решено назначить гормональную, иммуносупрессивную терапию. От данного лечения мать отказалась, однако, в связи с сохраняющимся кровотечением данная терапия была назначена в январе 2021 г. На фоне лечения кровотечение сохранялось. Ребенку повторно выполнена колоноскопия, воспалительные изменения выявлены не были. Рекомендовано проведение РИИ, по результатам которого в левых отделах брюшной полости выявлено усиление накопления РФП до 73% (заподозрена АВМ тонкой кишки). Ребенку выполнена лапароскопия, исключен дивертикул Меккеля, со слов матери

При проведении лапароскопии визуализировалось, что толстая кишка инфильтрирована на всем протяжении, отечная. Кишка мобилизована на всем протяжении с коагуляцией и пересечением сосудов ее брыжейки. При выделении кишки отмечается выраженная лимфорея, извитость и расширение сосудов брыжейки. В просвете толстой кишки на всем ее протяжении – геморрагическое содержимое. Со стороны промежности осмотрен просвет прямой кишки, визуализируется розовая слизистая с петехиальными точечными элементами, эрозий и язв нет, контактно обильно кровоточит. На расстоянии 3–4 мм от кожи анальной области выполнена демуккозация стенки прямой кишки до брюшной полости, ранее мобилизованная толстая кишка низведена на промежность и удалена. Сформирован илео-анальный анастомоз. По окончании наложения анастомоза признаков кровотечения из кишки нет.

В послеоперационном периоде отмечалось значительное уменьшение ЖКК. Кровь в стуле наблюдалась в виде редких прожилок, которые со временем исчезли. В дальнейшем ребенок неоднократно госпитализировался для контроля состояния. Признаков ЖКК не выявлено, отмечалось полное выздоровление после проведения колэктомии.

патологии в брюшной полости выявлено не было. За 4 года у ребенка отмечались неоднократные обострения желудочно-кишечных кровотечений, на фоне которых развилась постгеморрагическая железодефицитная анемия. В течение последней недели у ребенка наблюдалось усиление кровотечения, боли в животе.

Со слов матери известно, что ребенок от 2 беременностей, протекавшей с гестозом в 1 триместре. Роды первые, в срок, 9/9 по шкале Апгар. Приложена к груди на 2 сутки (резус-отрицательная мать), на грудном вскармливании до 1 года 4 месяцев. До 5 месяцев у ребенка отмечался частый стул (каждые 30 мин), в последующем нормализовался. Прикормы начали вводить с 1 года. До года набирала вес хорошо, на первом году эпизод острого цистита – получала антибактериальную терапию, в последующем проблем с мочевой системой не было. После года частые ангины, в возрасте 5 лет аденоидэктомия, в последующем ангины прекратились. В дошкольном возрасте частые ОРВИ, трижды ротавирусная инфекция. В возрасте 6 лет первый эпизод судорог во сне, по данным ЭЭГ установлен диагноз эпилепсии. Наблюдается в центре эпилептологии, получает противосудорожную терапию постоянно. В настоящее время ребенок получает конвульсофинретард 700 мг в сутки, петнидан 400 мг, салофальк 2000 мг в сутки.

При поступлении состояние средней тяжести, ребенок пониженного питания. Кожные покровы бледно-розового цвета, слабое развитие ПЖК, кардиореспираторных нарушений не выявлено. Отмечалось наличие белого налета на языке. Живот не увеличен, симметричный. При пальпации мягкий, умеренно болезненный в левых

отдела живота, отрицательные перитонеальные симптомы. Стул кашицеобразный, с примесью крови и слизи, наблюдается склонность к поносам.

При поступлении выполнено УЗИ – патологии полых и паренхиматозных органов не выявлено. При проведении ангиографического исследования не было выявлено признаков активного кровотечения. У селезеночного угла, в нисходящей части ободочной кишки и в области прямой кишки контрастировалась патологическая извитость мелких артериол с усилением капиллярного кровотока. (рис. 7). При радиоизотопном исследовании выявлено усиленное накопление радиофармпрепарата (РФП). (рис. 4) Был установлен диагноз «артериовенозная мальформация толстой кишки». Для исключения АВМ головного мозга по рекомендации генетика проведена МР-ангиография, на которой сосудистых мальформаций не выявлено. Для устранения жизнеугрожающих кровотечений проведена левосторонняя гемиколэктомия с формированием колостомы. Выполнен лапаротомный доступ. При ревизии толстой кишки выявлены телеангиоэктазии по передней поверхности прямой кишки, сосуды в области ободочной кишки

и левой половины кишки расширены до 4–5 мм. При выделении кишки, особенно в дистальной ее отделе, отмечается повышенная кровоточивость. Толстая кишка мобилизована от переходной складки брюшины до уровня подвздошно-ободочной артерии. На уровне переходной складки брюшины сформирован серозно-мышечный футляр до нижнего отдела прямой кишки, через сформированный футляр толстая кишка с разворотом на 360 градусов низведена на промежность, после чего избыток кишки отсечен, край ее обшит гемостатическим швом. Сформирован анастомоз выше уровня анального сфинктера. (рис. 5, 6).

В послеоперационном периоде у ребенка сохранялись незначительные кровотечения из дистального отдела прямой кишки. Кроме того, отмечались явления энтерита. В течение 1 года достигнута клиническая ремиссия. Восстановлен пассаж по ЖКТ, стул до 4–5 раз в сутки. За это время ребенок набрал более 5 кг, начал посещать общеобразовательную школу.

Ребенок неоднократно поступал в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова для контроля. Признаков кровотечений не было выявлено.

Заключение

Считается, что АВМ встречается у 1 из 10 000 человек, при этом в литературе локализация АВМ в толстой или тонкой кишке описывается не более чем в сотне наблюдений (наибольшая серия – 18 случаев). Из них 80% случаев приходится на локализацию в левой половине толстой кишки или прямой кишки. При расположении мальформации в желудочно-кишечном тракте (ЖКТ) наиболее частым симптомом являются кровотечения, сопровождающиеся железодефицитной анемией. Диагноз устанавливается с помощью визуализирующих методов исследования (колоноскопия, ирригография, сцинтиграфия, лапароскопия), но и они не всегда информативны, что можно объяснить различной локализацией в стенке органа. При эндоскопическом исследовании АВМ можно заподозрить при наличии телеангиэктазий или красных пятен различного диаметра на слизистой оболочке органов ЖКТ, что так же следует дифференцировать с целым рядом заболеваний (наследственной геморрагической телеангиэктазией, гастропатией). Ангиография наиболее достоверно выявляет данную патологию лишь на высоте кровотечений. При случайном выявлении АВМ применяется выжидающая тактика в связи с высокой травматичностью оперативного лечения. При наличии симптомов возможно проведение эндоскопической лазерной или термокоагуляции, резекции пораженного участка или эндоваскулярное лечение. Каждый из методов имеет свои преимущества и недостатки, и выбор тактики зависит от многих факторов, таких как ангиоархетиктоника АВМ, ее расположение, клинические проявления и др. [2].

Часто АВМ толстого кишечника скрывается за маской воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК). Дети годами получают не подходящую для них терапию, что может ошибочно диагностироваться как резистентность к препаратам (гормонорезистентный

язвенный колит встречается до 16% случаев, гормонорезистентность при болезни Крона – до 20%) [3, 4]. Отсутствие эффекта от терапии может толкать на проведение радикальных оперативных вмешательств (профузные кишечные кровотечения, тяжелое течение ВЗК без положительной динамики и тенденции к нормализации со стороны слизистой являются абсолютным показанием для проведения колэктомии) [5, 6]. Основными показаниями для исключения АВМ является не только неэффективность консервативной терапии, но и несоответствие тяжести эндоскопических и морфологических изменений и интенсивности кровотечения.

Только в 5% ЖКК источник кровотечений остается не найденным. Как правило, это связано с его локализацией на уровне тонкой кишки [4]. В подавляющем большинстве случаев толстокишечные АВМ поражают дистальные отделы толстой кишки и прямую кишку. Сложности хирургического лечения этой патологии состоит в том, что парциальная резекция толстой кишки или селективная эмболизация питающих кишку сосудов нередко является нерадикальной в связи с быстрым развитием сосудистых коллатералей – операцией выбора у таких пациентов является левосторонняя гемиколэктомия или тотальная колэктомия.

Таким образом, АВМ толстой кишки нередко сопровождается жизнеугрожающими кровотечениями, что может приводить к развитию анемий, белково-энергетической недостаточности. В связи с нарушением кровоснабжения, также развивается энтероколит, не поддающийся консервативной терапии. Для стабилизации состояния ребенка необходимо проведение радикальной операции с удалением пораженного участка кишки, что в отдаленном периоде приводит к значительному улучшению состояния и качества жизни детей.

Литература | References

1. Pokrovsky A.V. Modern concepts of treatment of arteriovenous angiodysplasias (malformations): consensus document. Moscow: Angiology Info; 2015, 26 p. (in Russ.)
Покровский А.В. Современные концепции лечения артериовенозных ангиодисплазий (мальформаций): согласительный документ. М.: Ангиология Инфо; 2015, 26 стр.
2. Klyaritskaya I.L., Moshko Yu.A., Maksimova E.V. Vascular malformations of the gastrointestinal tract. *Crimean Therapeutic Journal*. 2021;(4): 25–33. (in Russ.) doi: 10.37279/2307–5236.
Кляритская И.Л., Мошко Ю.А., Максимова Е.В. Сосудистые мальформации желудочно-кишечного тракта. Крымский терапевтический журнал. 2021;(4): 25–33. doi: 10.37279/2307–5236.
3. Kornienko E.A., Khavkin A.I., Fedulova E.N. et al. Draft recommendations of the russian society of pediatric gastroenterology, hepatology and nutrition on diagnosis and treatment of Crohn's disease in children. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2019;171(11): 100–134. (In Russ.) doi: 10.31146/1682–8658-ecg-171–11–100–134.
Корниенко Е.А., Хавкин А.И., Федулова Е.Н. и соавт. Проект рекомендаций российского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов по диагностике и лечению болезни Крона у детей. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2019;171(11): 100–134. doi: 10.31146/1682–8658-ecg-171–11–100–134.
4. Ivanova E.V., Fedorov E.D., Yudin O.I., Mikhaleva L.M., Tikhomirova E.V. Diagnostics and treatment of intraluminal gastrointestinal bleeding with an unknown source. *Sechenov Bulletin*. 2018;(1): 40–47. (in Russ.)
Иванова Е.В., Федоров Е.Д., Юдин О.И., Михалева Л.М., Тихомирова Е.В. Диагностика и лечение внутрипросветных желудочно-кишечных кровотечений с неустановленным источником. Сеченовский вестник. 2018;(1): 40–47.
5. Belmer S.V., Razumovsky A. Yu., Khavkin A.I. Children's gastroenterology. National leadership. Moscow: GEOTAR-Media, 2022. 856 p. (in Russ.) doi: 10.33029/9704–6990–3-GAS-2022–1–856.
Бельмер С.В., Разумовский А.Ю., Хавкин А.И. Детская гастроэнтерология. Национальное руководство – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 856 с. – (Серия «Национальные руководства»). – doi: 10.33029/9704–6990–3-GAS-2022–1–856.
6. Belmer S. V., Razumovsky A. Yu., Khavkin A.I. Intestinal diseases in children. Volume 1. Moscow. ID “MEDPRAKTIKA-M”, 2018, 436 p. (in Russ.)
Бельмер С.В., Разумовский А.Ю., Хавкин А.И. Болезни кишечника у детей. Том 1. – М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2018, 436 с.

К статье

Артерио-венозные мальформации толстой кишки у детей (стр. 196–203)

To article

Arteriovenous malformations of the colon in children — clinical observations (p. 196–203)

Рисунок 1.

Расширение питающего сосуда (нижней брыжеечной артерии). Очаги локальной гиперваскуляризации в толстой кишке

Figure 1.

Dilation of the feeding vessel (inferior mesenteric artery). Foci of local hypervascularization in the colon

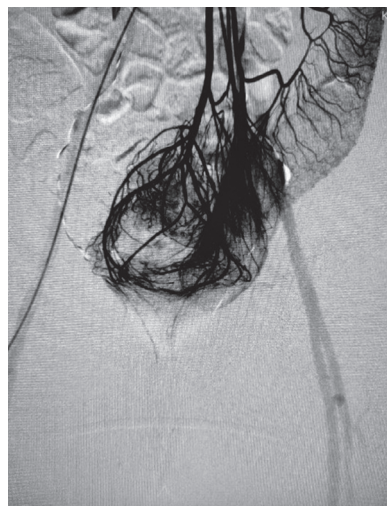


Рисунок 2.

Резекция сигмовидной и прямой кишки по Свенсону. Расширенные до 5 мм сосудистые стволы, идущие к селезеночному углу и нисходящей части ободочной кишки

Figure 2.

Svenson's resection of the sigmoid and rectum. Vascular trunks extending to the splenic angle and descending colon, expanded to 5 mm

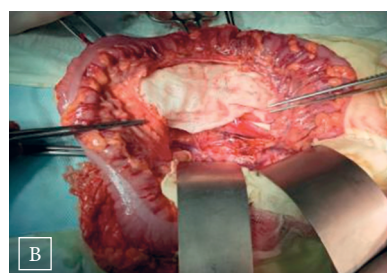
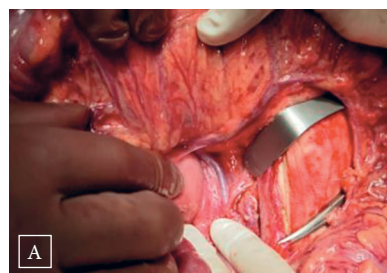


Рисунок 3.

АВМ прямой кишки до и после эмболизации. Отмечается значительное снижение васкуляризации в области прямой кишки

Figure 3.

Rectal AVM before and after embolization. Significant reduction in vascularization in the rectal area is noted

Рисунок 4.

Накопление РФП 73%

Figure 4.

Accumulation of radiopharmaceuticals 73%

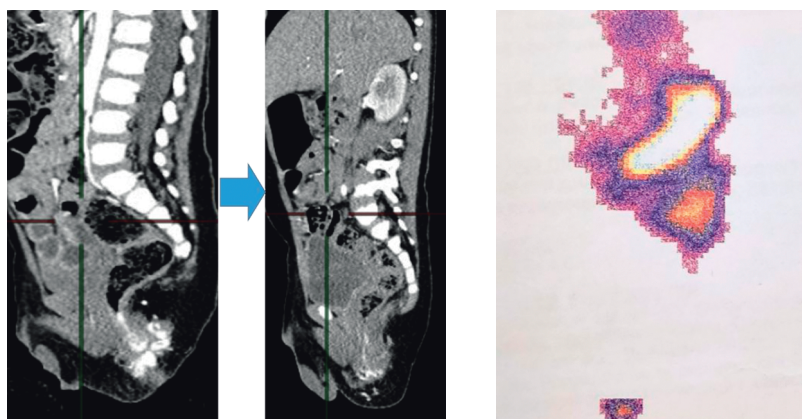


Рисунок 5.

Выделение серозно-мышечного цилиндра

Figure 5.

Isolation of the serous-muscular cylinder

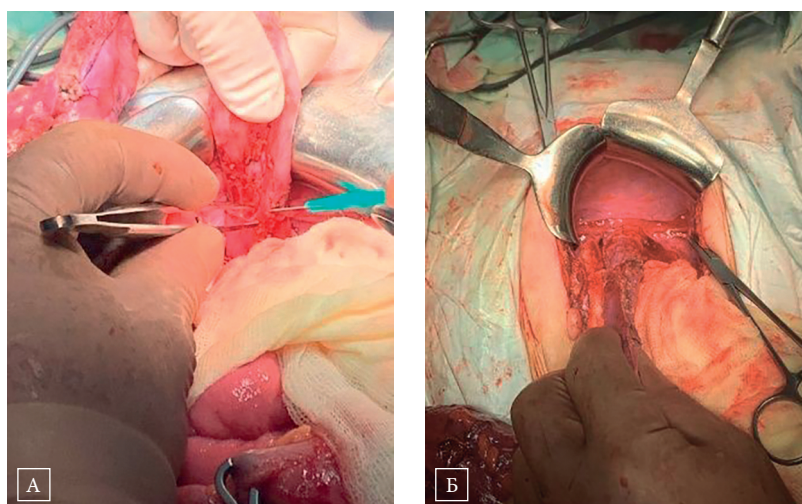


Рисунок 6.

Низведение илеоцекального угла по Соавэ

Figure 6.

Lowering the ileocecal angle according to Soave

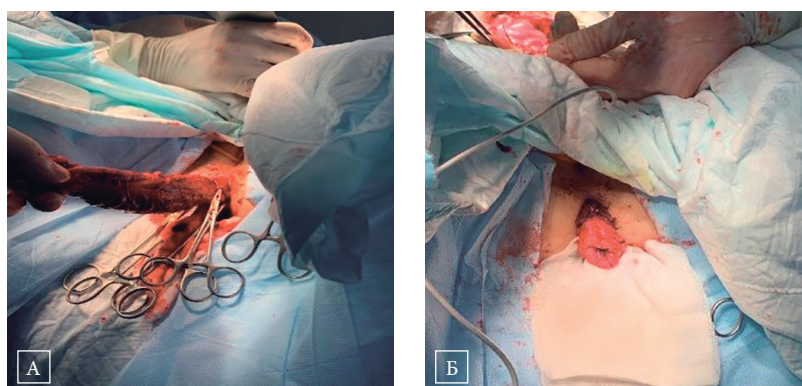


Рисунок 7.

У селезеночного угла, в нисходящей части ободочной кишки и в области прямой кишки контрастировалась патологическая извитость мелких артериол с усилением капиллярного кровотока.

Figure 7.

At the splenic angle, in the descending part of the colon and in the area of the rectum, pathological tortuosity of small arterioles with increased capillary blood flow was contrasted.

