

## КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Рідкісна вада розвитку легень —  
артеріовенозна мальформація  
нижньої частки правої легені

Ю. В. Панічкін<sup>1</sup>, А. В. Макаров<sup>2</sup>, Б. В. Бацак<sup>1</sup>,  
Р. Б. Демченко<sup>1</sup>, А. Ю. Гаврилишин<sup>1</sup>, Т. І. Дєдкова<sup>1</sup>,  
В. В. Грабарчук<sup>1</sup>, Н. В. Воробйова<sup>1</sup>, Р. М. Вітовський<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії  
імені М. М. Амосова НАМН України», Київ

<sup>2</sup> Національна медична академія післядипломної освіти  
імені П. Л. Шупика, Київ

Артеріовенозна мальформація легень — рідкісна природжена судинна аномалія, що характеризується наявністю прямої комунікації між гілками легеневої артерії та легеневидами венами зі скиданням венозної крові в артеріальне русло. Поширеність вади не перевищує 2–3 випадки на 100 тис. населення. Незважаючи на переважно природжений характер артеріовенозної мальформації легень, лише у 10 % спостережень клінічні вияви патології виникають у дитячому віці. У решти хворих маніфестація захворювання припадає на друге, третє та четверте десятиліття життя. При цьому класичні ознаки артеріальної гіпоксемії — ціаноз, задишку, слабкість, деформацію дистальних фаланг пальців рук і нігтів — визначають лише у 30 % хворих. Остаточний діагноз встановлюють на підставі комп'ютерної томографії та зниження насичення артеріальної крові киснем. З огляду на рідкість захворювання і труднощі діагностики в ранньому віці наводимо власний випадок діагностики та лікування артеріовенозної мальформації нижньої частки правої легені.

**Ключові слова:** артеріовенозна мальформація легень, ендovasкулярна емболізація, оклюдер.

Артеріовенозні мальформації легень (АВМЛ) у структурі захворювань легень трапляються з малою частотою. В літературі випадків діагностики та лікування АВМЛ описано небагато [1], що зумовлює актуальність проблеми. Згідно з Міжнародною класифікацією хвороб (МКХ-10) АВМЛ класифікують як природжену ваду розвитку системи кровообігу, деформацію, хромосомне порушення [3–7]. Патолофізіологічну картину вади відображають артеріовенозні сполучення на сегментарному, субсегментарному та більш дрібному рівні розподілу судин з формуванням право-лівого шунта — скидання крові з легеневої артерії до легеневої вени в обхід капілярної мережі. Шунт може стано-

вити від 20 до 40 % від обсягу всієї венозної крові, що протікає через мале коло кровообігу [6, 9]. Виокремлюють кілька типів артеріовенозних шунтів: поодинокі — зі співустями, розташованими між судинами великого діаметра або лівим передсердям; множинні — зі співустями невеликого діаметра між артеріями та венами середнього розміру; великі — з конгломератом мішкоподібних розширень артерій і вен дистальних відділів легеневої тканини [8, 9]. При невеликих АВМЛ патологічне скидання крові справа наліво клінічно може не виявлятися, але часто призводить до гіпоксії або неврологічних ускладнень на виражених стадіях перебігу вади [1, 4].

Етіологія легеневих артеріовенозних мальформацій залишається невідомою. У сучасних молекулярно-генетичних дослідженнях встановлено, що за виникнення АВМЛ відповідають три хромосоми. Генетичною основою хвороби є аномалія, що визначає фактор росту (TGF- $\beta$ ) [3, 8]. Приблизно у 50 % хворих основною причиною виникнення АВМЛ стає спадкова геморагічна телеангіоектазія [1, 4, 8].

Стаття надійшла до редакції 16 січня 2017 р.

Панічкін Юрій Володимирович, д. мед. н., проф., гол. наук. співр.  
01030, м. Київ, вул. Б. Хмельницького, 42/11  
Тел./факс (44) 275-43-11

© Ю. В. Панічкін, А. В. Макаров, Б. В. Бацак, Р. Б. Демченко,  
А. Ю. Гаврилишин, Т. І. Дєдкова, В. В. Грабарчук, Н. В. Воробйова,  
Р. М. Вітовський, 2017

Класична тріада симптомів — задишка під час фізичного навантаження, ціаноз і потовщення пальців у вигляді «барабаних паличок» і нігтів типу «часового скла» — є лише приблизно у 10–30% хворих [5, 6, 8]. Хронічна гіпоксія супроводжується відставанням у рості та фізичному розвитку, компенсаторною поліцитемією, порушенням гемостазу, що нерідко призводить до легеневих кровотеч. АВМЛ можуть прогресувати з віком, у разі природного перебігу прогноз несприятливий, особливо в поєднанні зі спадковою геморагічною телеангіоектазією [1, 4, 8].

Основні методи лікування вади — хірургічна резекція судинної аномалії та рентгенендоваскулярна емболізація (РЕЕ). Відкрита операція показана в разі великих та гігантських артеріовенозних аневризм із короткими привідними артеріями, у випадку субплеврально розташованої мальформації, коли є загроза її розриву, а також при масивній легеневій кровотечі. Операція, як правило, закінчується видаленням частки легені разом із судинною мальформацією. Метод досить радикальний, але його застосування обмежене, особливо за множинних і двобічних АВМЛ.

Останніми роками оптимальним способом лікування АВМЛ вважають РЕЕ привідної судини аномалії [2, 7, 9]. Тромбоемболізація є методом вибору при множинних артеріовенозних мальформаціях розміром до 3–5 см та діаметром привідної артерії не більш ніж 0,6 см. При цьому загальний діаметр артерій, що живлять АВМЛ, не повинен перевищувати 2 см. Як емболізаційний матеріал використовують металічні спіралі різного типу (Gianturco, Nit Occlud, Flipper), айвалінові пробки (полівініл), зйомні балони, а також спеціалізовані оклюдери (Plug). Істотне значення має відповідність розміру оклюзивного пристрою діаметру артерії, що живить аномалію, а також час оклюзії. Чим швидше відбувається закриття привідної судини, тим менша ймовірність розвитку неврологічних ускладнень. Значна перевага емболізації — те, що метод можна застосовувати кілька разів.

Серйозні ускладнення після емболотерапії спостерігаються рідко і в основному пов'язані з парадоксальною емболією в разі технічно важкої ситуації. При АВМЛ (з діаметром привідної артерії більше 7–10 мм) застосовують комбінацію оклюзивних матеріалів і технік (Plug, спіраль і балон). Це дає змогу значно знизити ризик ускладнень і збільшити радикальність втручання.

### Клінічний випадок

Чоловік, 26 років, звернувся до ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» для обстеження з попереднім діагнозом «артеріовенозний шунт правої легені». Вада встановлена у 2006 р., коли під час рентгенографії органів грудної клітки в передньо-

задній проекції (виконували з приводу гострого бронхіту) виявили негомогенне утворення в нижній частці правої легені. Протягом 10 років хворий отримував симптоматичне лікування, скарг не мав. Погіршення стану відзначає останні 6 місяців, коли з'явилися задишка під час фізичного навантаження, ціаноз носо-губного трикутника, акроціаноз, хронічна гіпоксія з періодичною потребою глибокого вдиху. Спадковість не обтяжена (вад розвитку серця, легень у родичів не виявлено).

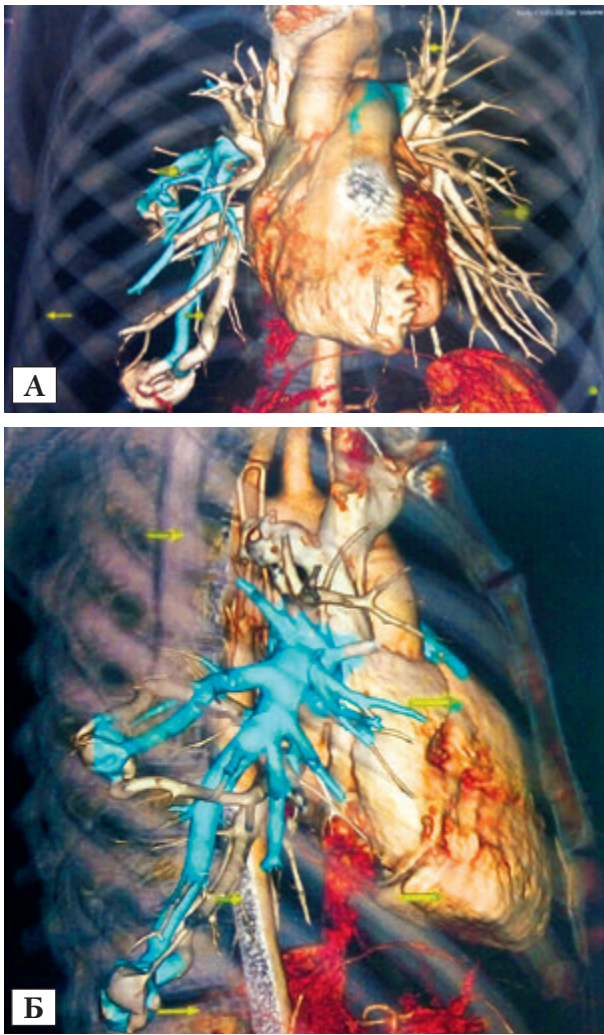
При госпіталізації загальний стан хворого середньої тяжкості, у фізичному розвитку не відстає, маса тіла 75 кг, зріст 185 см. Шкірні покриви фізіологічного кольору, ціаноз носо-губного трикутника, невеликий акроціаноз, помірна деформація дистальних фаланг пальців, задишка під час фізичного навантаження, ювенільне апное. Грудна клітка симетрична, обидві половини беруть участь в акті дихання. Аускультативно: дихання везикулярне, хрипів немає. Тони серця ясні, ритмічні, систоло-діастолічний шум у 5–6 міжребер'ї по передній пахвовій лінії у положенні на правому боці. Частота дихання — 24 за 1 хв; частота серцевих скорочень — 78 за 1 хв; артеріальний тиск — 110/70 мм рт. ст. Живіт м'який, безболісний, печінка й селезінка не пальпуються.

Обстеження пацієнта мало клініко-лабораторний та інструментальний етапи. Під час аналізу стандартних лабораторних показників привернув увагу високий рівень гемоглобіну — 197 г/л, еритроцитів —  $5,8 \cdot 10^{12}$  кл./л і зниження сатурації артеріальної крові киснем до 85–86%. Під час УЗД серця виявлено мінімальний пролапс мітрального клапана без порушення гемодинаміки; трикуспідальна регургітація 1-го ступеня. Обсяг скидання крові справа наліво — 24% від кровообігу малого кола. Під час стандартної комп'ютерної томографії (КТ) і КТ з болюсним посиленням органів грудної клітки в 6-му і 10-му сегментах нижньої частки правої легені визначили два великих артеріовенозних утворення  $2,5 \times 3,5$  і  $3,0 \times 4,5$  см із чіткими судинами, які приводять і відводять від них кров. Просвіт артерій, що приводять кров, — 0,6–0,65 см, хід цих судин звивистий. Крім того, КТ показала невеликі співустя між легневими артеріями та венами у верхній і нижній частинах лівої легені (C4 і S8) (рис. 1).

Комплексне клінічне та інструментальне обстеження підтвердило діагноз природженої вади розвитку — множинні АВМЛ. Клініко-лабораторні показники пацієнта обговорили на клінічній конференції для визначення лікувальної тактики та показань до оперативного лікування.

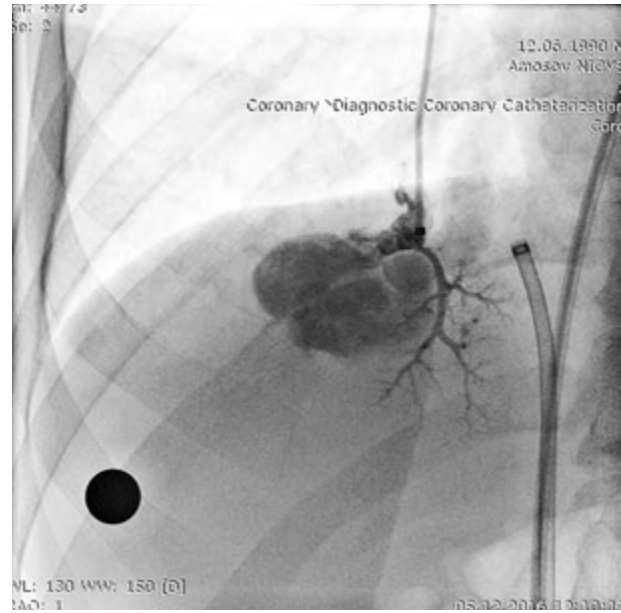
П'ятого грудня 2016 р. виконана операція — РЕЕ великих артеріовенозних сполучень у нижній частці правої легені.

Доступом через праву стегнову вену провідник 0,35" і ангиографічний катетер F6 (Terumo) заведено в праву гілку легеневої артерії, а катетер F5 —



**Рис. 1.** КТ з контрастуванням і тривимірною реконструкцією: пряма (А) та бічна (Б) проекція

у ліву стегнову артерію і далі в аорту для визначення сатурації крові киснем. Тиск у легеневій артерії становив 30/15 мм рт. ст. Діагностична ангіографія підтвердила наявність двох великих артеріовенозних аневризм у правій нижній частці з миттєвим скиданням крові з легеневих артерій в однойменні вени (рис. 2, 3). Артеріальні судини, що живлять артеріовенозні утворення, по черзі суперселективно катетеризовані системою доставки Memo Part Delivery System 8F (Shsma, Китай). Емболізацію АВМЛ здійснювали послідовно із застосуванням оклюзивних пристроїв типу Amplatzer діаметром 10 і 14 мм. Розміри оклюдерів у 1,5–2 рази перевищували діаметр артерій, що живили аномалію, а час до повного закриття судин становив 3,5–5 хв. Привідні артерії були успішно емболізовані, патологічний скид венозної крові припинений (рис. 4). У результаті емболізації насичення крові киснем в аорті підвищилося з 86% перед операцією до 99,5%. Процедурних ускладнень не було.



**Рис. 2.** Контрастне заповнення аномалії у 10-му сегменті



**Рис. 3.** Контрастне заповнення аномалії у 6-му сегменті

Найближчий післяопераційний період ускладнився асептичним запаленням плеври. Плевральний біль з'явився на третю добу після емболізації в нижніх відділах грудної клітки справа і в ділянці мечоподібного відростка. Біль тривав недовго і легко знімався анальгетиками. Таке ускладнення специфічне для цього виду оперативного втручання і, за даними більшості дослідників, спостерігається в 19–31% випадків [3, 5]. Контрольна рентгенографія органів грудної клітки показала, що оклюдери розташовуються в місці їх первинної установки, патологічних змін немає (рис. 5). При





Рис. 4. Оклюзія АВМЛ у 10-му сегменті

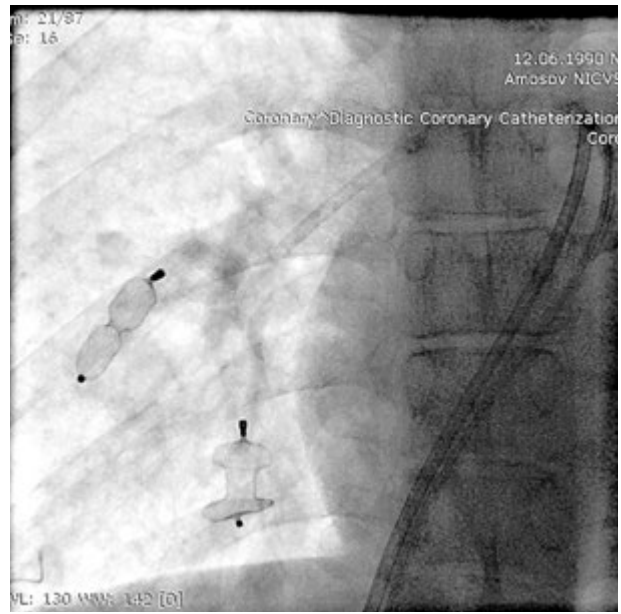


Рис. 5. Контрольна рентгенографія на другу добу після емболізації

випусуванні на 14-ту добу після операції відзначено симптоматичне поліпшення стану хворого: скарг немає, шкірний покрив рожевого кольору, ціанозу немає, гемоглобін 149 г/л, еритроцити  $4,7 \cdot 10^{12}$  кл./л, сатурація артеріальної крові киснем під час дихання кімнатним повітрям — 96 %.

## Висновки

Артеріовенозна мальформація легень — рідкісна природжена вада розвитку системи кровообігу, що призводить до інвалідності хворих через хронічну гіпоксію, гіпоксемію та загрозу легеневих кровотеч і різноманітних неврологічних ускладнень.

Комплексне клініко-інструментальне обстеження дає змогу своєчасно встановити достовірний

*Конфлікту інтересів немає.*

*Збір, опрацювання матеріалу, написання статті проведено авторами спільно.*

діагноз і визначити подальшу лікувальну тактику у хворих з артеріовенозними мальформаціями.

Хворим з артеріовенозною мальформацією легень показане хірургічне втручання: при великих одиничних судинних ураженнях — оперативне видалення частки легені разом з артеріовенозною аневризмою або рентгенендоваскулярна емболізація, яка є операцією вибору, особливо у випадках множинних артеріовенозних мальформацій легень, що дає можливість майже повністю зберегти об'єм вентиляційної функції легені.

Спостереження та консервативне лікування хворих з артеріовенозними мальформаціями легень не показане через небезпеку виникнення легеневих кровотеч, тромбоемболії судин головно-го мозку й бактеріємії.

## Література

1. Bruckheimer E. Congenital malformations leading to paradoxical embolism // *Cardiol. Clin.* — 2016. — 34 (2). — P. 247–254.
2. Canyigit M., Ozkan O. S., Pamuk G. A., Dogan R. Bilateral multiple pulmonary arteriovenous malformations: endovascular treatment with the Amplatzer // *Vascular Plug. J. Vasc. Interv. Radiol.* — 2006. — 17 (1). — P. 141–145.
3. Gupta P., Mordin C., Curtis J. et al. Pulmonary arteriovenous malformations: effect of embolization on right-to-left shunt, hypoxemia, and exercise tolerance in 66 patients // *AJR Am. J. Roentgenol.* — 2002. — 179 (2). — P. 347–355.
4. Holzer R. J., Cua C. L. Pulmonary Arteriovenous Malformations and Risk of Stroke // *Cardiol. Clin.* — 2016. — 34 (2). — P. 241–246.
5. Khalil A., Farres M. T., Mangiapan G. Pulmonary arteriovenous malformations // *Chest.* — 2000. — 117 (5). — P. 1399–1403.
6. Morgan G. J., Qureshi S. A. The diagnosis and interventional management of pulmonary arteriovenous malformations // *EuroIntervention.* — 2016. — 12 (suppl. X). — P. X24–X27.
7. Pollak J. S., Saluja S., Thabet A. et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations // *J. Vasc. Interv. Radiol.* — 2006. — 17. — P. 35–44.
8. Shovlin C. L., Guttmacher A. E., Buscarini E. et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome) // *Am. J. Med. Genet.* — 2009. — 1. — P. 66–67.
9. White R. I. Jr, Pollak J. S., Wirth J. A. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis and transcatheter embolotherapy // *J. Vasc. Interv. Radiol.* — 1996. — 7 (6). — P. 787–804.

## Редкий порок развития легких — артериовенозная мальформация нижней доли правого легкого

Ю. В. Паничкин<sup>1</sup>, А. В. Макаров<sup>2</sup>, Б. В. Бацак<sup>1</sup>, Р. Б. Демченко<sup>1</sup>, А. Ю. Гаврилишин<sup>1</sup>,  
Т. И. Дедкова<sup>1</sup>, В. В. Грабарчук<sup>1</sup>, Н. В. Воробьева<sup>1</sup>, Р. М. Витовский<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины», Киев

<sup>2</sup> Национальная академия последилового образования имени П. Л. Шупика, Киев

Артериовенозная мальформация легких (АВМЛ) — редкая врожденная сосудистая аномалия, характеризующаяся наличием прямой коммуникации между ветвями легочной артерии и легочными венами и сбросом венозной крови в артериальное русло. Распространенность порока не превышает 2–3 случая на 100 тыс. населения. Несмотря на преимущественно врожденный характер АВМЛ, только в 10 % наблюдений клинические проявления патологии возникают в детском возрасте. У остальных больных манифестация заболевания приходится на второе, третье и четвертое десятилетие жизни. Тем не менее, классические признаки артериальной гипоксемии — цианоз, одышка, слабость, деформацию дистальных фаланг пальцев рук и ногтей — определяют только у 30 % больных. Окончательный диагноз ставят на основании компьютерной томографии и снижения насыщения артериальной крови кислородом. В связи с редкостью заболевания и трудностями диагностики в раннем возрасте приводим собственный случай диагностики и лечения артериовенозной мальформации нижней доли правого легкого.

**Ключевые слова:** артериовенозная мальформация легких, эндоваскулярная эмболизация, окклюдер.

## Rare anomaly of lung development — arteriovenous malformation of lower lobe of right lung

Yu. V. Panichkin<sup>1</sup>, A. V. Makarov<sup>2</sup>, B. V. Batsak<sup>1</sup>, R. B. Demchenko<sup>1</sup>, A. Yu. Gavrylyshyn<sup>1</sup>,  
T. I. Dedkova<sup>1</sup>, V. V. Grabarchuk<sup>1</sup>, N. V. Vorobyeva<sup>1</sup>, R. M. Vytovsky<sup>1</sup>

<sup>1</sup> SI «M. M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of NAMS of Ukraine», Kyiv

<sup>2</sup> P. L. Shupyk National Academy of Postgraduate Education, Kyiv

Arteriovenous malformation of the lungs (AVML) is a rare congenital vascular anomaly characterized by the presence of direct communication between pulmonary artery branches and pulmonary veins and discharge of venous blood into the arterial system. The occurrence of the defect does not exceed 2–3 cases per 100 000 of population. Despite the predominantly congenital character of AVML, only 10 % of cases of clinical manifestations of the pathology arise in childhood. In the remaining patients, the disease manifests itself in the second, third and fourth decades of life. However, the classic signs of arterial hypoxemia such as cyanosis, shortness of breath, weakness, deformation of the distal phalanges of fingers and nails, are determined only in 30 % of patients. The final diagnosis is based on computed tomography and reduction in saturation of arterial blood. In view of rare occurrence of the disease and difficulties of diagnosis in childhood, we present a clinical case of our own practice of diagnosis and treatment of a patient with arteriovenous malformation of the lower lobe of the right lung.

**Key words:** arteriovenous malformation of lungs, endovascular embolization, occluder.