

ISSN 2782-3806

ISSN 2782-3814 (Online)

УДК [616.131+616.141]-007.2:616.12-008.318.4-053.2

ВПЕРВЫЕ ДИАГНОСТИРОВАННЫЕ ЛЕГОЧНЫЕ АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ У 16-ЛЕТНЕЙ ПАЦИЕНТКИ С ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ЭКСТРАСИСТОЛИЕЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Шеянова Е. С., Горбатов А. В., МIRONчук Р. Р., Чернова А. П.,
Никоненко А. М., Копылов В. В., Первунина Т. М., Васичкина Е. С.

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский
исследовательский центр имени В. А. Алмазова» Министерства здравоохранения
Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

Контактная информация:

Шеянова Елизавета Сергеевна,
ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава
России,
ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург, Россия,
197341.
E-mail: sheyanovaes@gmail.com

Статья поступила в редакцию 03.03.2025
и принята к печати 01.04.2025

РЕЗЮМЕ

Одна из причин хронической гипоксемии — это легочные артериовенозные мальформации, патофизиологической основой которых является шунтирование венозной крови в артериальный кровоток без этапа насыщения кислородом. Данная патология редко диагностируется в детском возрасте в связи с поздним дебютом клинических симптомов, а также отсутствием настороженности врачей педиатрического профиля в отношении этой редкой патологии. В настоящей статье представлен клинический случай пациентки 16 лет, подтверждающий важность тщательного физикального осмотра, сложность дифференциальной диагностики артериовенозных мальформаций и необходимость междисциплинарного подхода в лечении данной группы пациентов.

Ключевые слова: артериовенозные мальформации, гипоксемия, десатурация, клинический случай, легочные артериовенозные мальформации, полицитемия

Для цитирования: Шеянова Е.С., Горбатов А.В., МIRONчук Р.Р. и др. Впервые диагностированные легочные артериовенозные мальформации у 16-летней пациентки с желудочковой экстрасистолнией: клинический случай. Российский журнал персонализированной медицины. 2025;5(2):174-182. DOI: 10.18705/2782-3806-2025-5-2-174-182. EDN: CJCWL

NEWLY DIAGNOSED PULMONARY ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS IN A 16-YEAR-OLD FEMALE PATIENT WITH VENTRICULAR EXTRASYSTOLE: A CASE REPORT

Sheyanova E. S., Gorbatykh A. V., Mironchuk R. R., Chernova A. P.,
Nikonenko A. M., Kopylov V. V., Pervunina T. M., Vasichkina E. S.

Almazov National Medical Research Centre, Saint Petersburg, Russia

Corresponding author:

Sheyanova Elizaveta S.,
Almazov National Medical Research Centre,
Akkuratova str., 2, Saint Petersburg,
Russia, 197341.
E-mail: sheyanovaes@gmail.com

Received 03 March 2025; accepted 01 April
2025

ABSTRACT

One of the causes of chronic hypoxemia is pulmonary arteriovenous malformations, the pathophysiological basis of which is the shunting of venous blood into the arterial blood flow without the stage of oxygen saturation. This pathology is rarely diagnosed in childhood due to the late onset of clinical symptoms, as well as the lack of alertness of pediatricians in the field of this rare pathology. This article presents a clinical case of a 16-year-old patient, confirming the importance of a thorough physical examination, the complexity of differential diagnosis of arteriovenous malformations with other diseases and the need for an interdisciplinary approach to the treatment of this group of patients.

Key words: arteriovenous malformations, clinical case, desaturation, hypoxemia, polycythemia, pulmonary arteriovenous malformations

For citation: Sheyanova ES, Gorbatykh AV, Mironchuk RR, et al. Newly diagnosed pulmonary arteriovenous malformations in a 16-year-old female patient with ventricular extrasystole: a case report. Russian Journal for Personalized Medicine. 2025;5(2):174-182. (In Russ.) DOI: 10.18705/2782-3806-2025-5-2-174-182. EDN: CJCWL

Список сокращений: АВМ — артериовенозные мальформации, МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография, ОЖЭС — одиночная желудочковая экстрасистолия, ЭхоКГ — эхокардиограмма.

ВВЕДЕНИЕ

Артериовенозные мальформации (АВМ) представляют собой аномальные сообщения между артериями и венами с отсутствием капиллярного русла между ними.

АВМ могут возникать спорадически или как одно из проявлений полисиндромных поражений. Диагностика и лечение АВМ различаются в зависимости от локализации поражения и связанных с ним клинических симптомов, что усложняет их лечение [1].

В общей популяции легочные АВМ встречаются относительно редко. В крупном исследовании, включающем более 21 000 результатов мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) грудной клетки, распространенность легочных АВМ составила примерно 1 на 2600 [2]. У женщин данные мальформации встречаются чаще, на их долю приходится от 59,7 % до 87,5% всех случаев [2, 3].

В 97 % легочные АВМ — унилатеральные, в 90 % — одиночные [3].

Согласно модифицированной классификации, предложенной White R. и соавторами, различают

четыре основных типа и два подтипа легочных АВМ (рис. 1).

Простые легочные АВМ получают кровоснабжение от одной сегментарной артерии. В зависимости от ангиоархитектоники они могут представлять собой либо прямое соединение между сегментарной артерией и дренирующей веной, которая, как правило, аневризматически расширена (рис. 1а), либо формироваться за счет нескольких субсегментарных артерий, которые сливаются в сосудистый клубок и отводят кровь в одну (рис. 1б) или несколько вен (рис. 1в).

Сложные легочные АВМ питаются кровью из двух и более сегментарных артерий (рис. 1г). Выделяют два их подтипа: диффузный, при котором наблюдается обширное вовлечение легочной паренхимы с множественными измененными сосудами примерно одинакового диаметра (рис. 1д), и телеангиэктатический, поражающий лишь часть доли легкого (рис. 1е) [7].

Наличие легочных АВМ, как правило, диагностируется поздно. Это связано с тем, что у 73–84 % пациентов такие характерные клинические симптомы, как одышка, кровохарканье, цианоз, изменение пальцев в виде барабанных палочек, появляются на четвертом–шестом десятилетиях жизни [4–6]. Средний возраст на момент постановки диагноза 48 ± 18 лет [3]. В остальных случаях заболевание протекает бессимптомно.

Все клинические проявления АВМ связаны с гипоксией, обусловленной шунтированием кро-

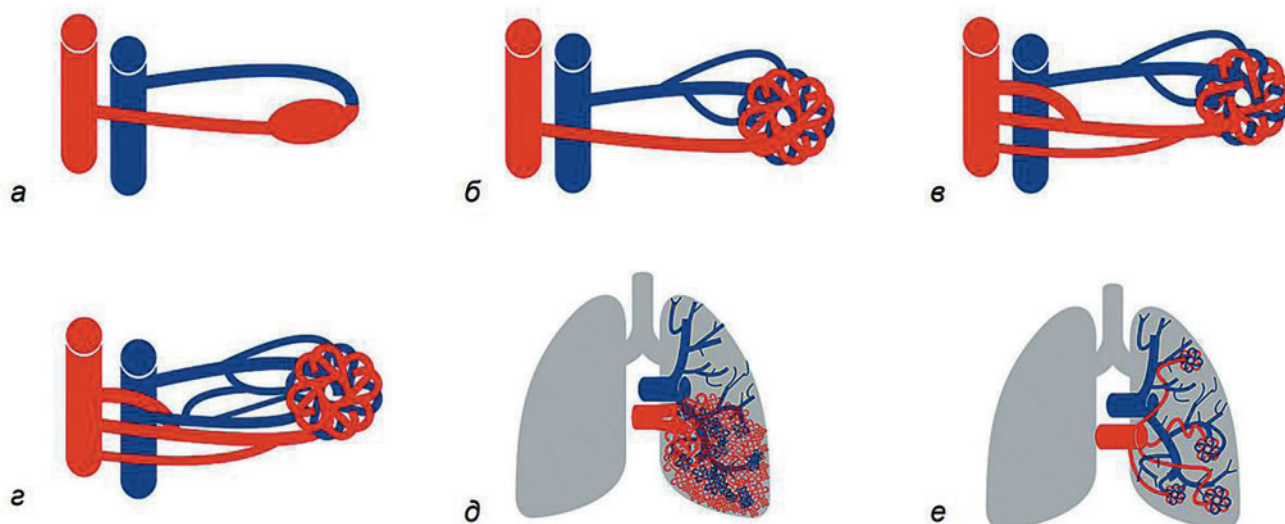


Рис. 1. Модифицированная классификация легочных артериовенозных мальформаций по White R., et al. (пояснение в тексте)

Figure 1. Modified classification of pulmonary arteriovenous malformations according to White R., et al. (explanation in the text)

ви (рис. 2) из легочной артерии в легочные вены. Кровоток не проходит через систему капилляров и альвеол в легких и не обогащается кислородом. Далее в ответ на хроническую гипоксию возникает полицитемия из-за повышенного эритропоэза и гематокрита [8].

Наиболее доступным исследованием для выявления легочных АВМ является компьютерная томография, а диагностическими критериями: круглый или овальный узел/масса однородной плотности, четко обозначенные гладкие границы, от 0,5 до 5 см в диаметре, но иногда более 10 см

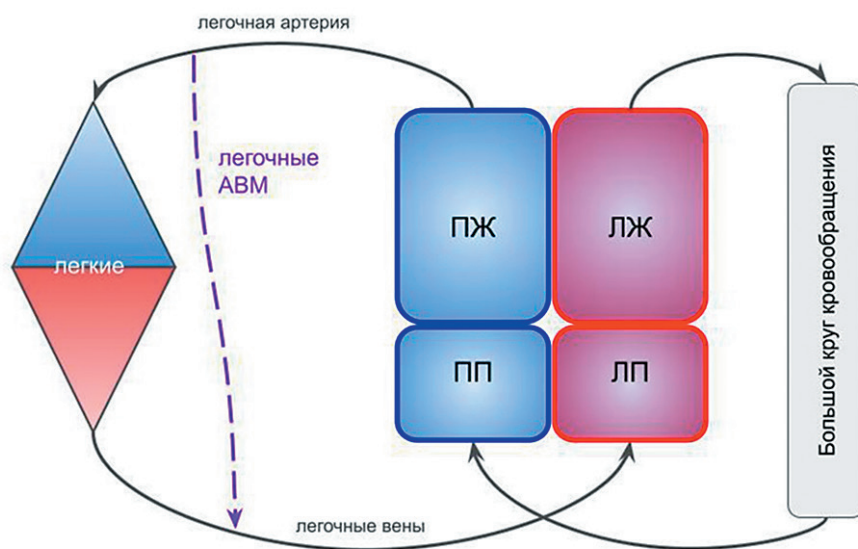


Рис. 2. Схема гемодинамики при наличии легочных АВМ: anomalous communication (фиолетовая стрелка) между легочной артерией и легочными венами

Примечание: АВМ — артериовенозная мальформация, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, ПЖ — правый желудочек, ПП — правое предсердие.

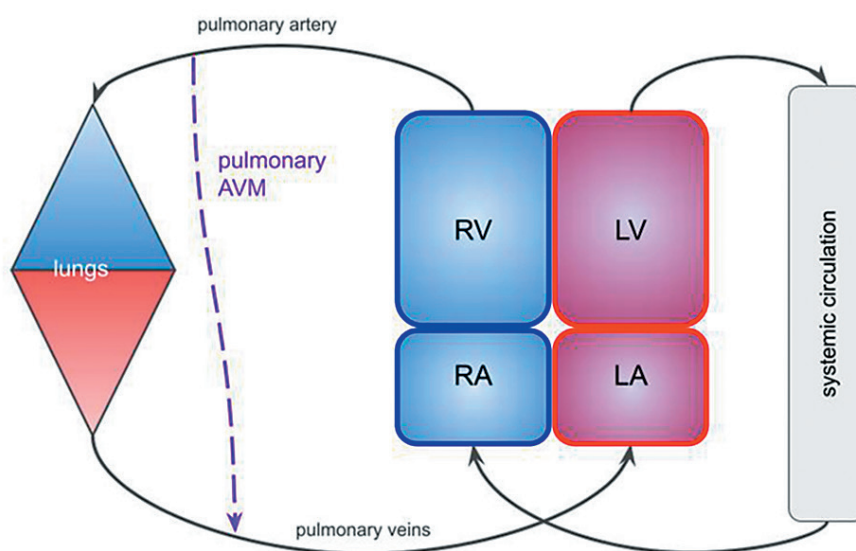


Figure 2. Hemodynamic diagram in the presence of pulmonary AVMs: abnormal communication (purple arrow) between the pulmonary artery and pulmonary veins

Note: AVM is an arteriovenous malformation, LV is the left ventricle, LA is the left atrium, RV is the right ventricle, and RA is the right atrium.

в диаметре, видимые питающие сосуды (артерия отходит от ветвей легочной артерии, а вена ведет к левому предсердию).

Однако золотым стандартом остается ангиография: она помогает в определении анатомии легочных мальформаций, которые выявлены ранее на МСКТ и считаются потенциально подходящими для эмболизации. Но иногда ангиография выполняется исключительно в целях окончательной диагностики [8].

Точных данных о распространенности АВМ в педиатрической популяции в настоящее время нет, и во многом это связано с более редкой выявляемостью патологии, которая часто бывает случайной находкой, а также с отсутствием настороженности врачей-педиатров в отношении этого заболевания. Как и в представленном нами клиническом случае.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Девочка У. 16 лет впервые обратилась в ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России в 2024 году с целью плановой консультации амбулаторного детского кардиолога. Активных жалоб на момент осмотра нет. Физическую нагрузку, со слов, переносит хорошо. Занимается карате в течение 8 лет по 5 тренировок в неделю по 2 часа. Из анамнеза заболевания известно, что девочка наблюдается с 2021 года с одиночной желудочковой экстрасистолой (ОЖЭС), редкой, выявленной при обследовании для допуска к спорту, и неспецифическими изменениями процессов реполяризации (отрицательные/слабоположительные Т в нижних и левых грудных отведениях с улучшением на фоне физической нагрузки). По результатам холтеровского мониторинга электрокардиограммы (ХМЭКГ) динамика ОЖЭС 588-929-2214-1081-2961 шт/сут (преимущественно дневной тип, полное подавление желудочковой экстрасистолы на фоне физической нагрузки). По результатам эхокардиографии (ЭхоКГ) данных за врожденный порок сердца нет, размеры камер сердца не увеличены, толщина миокарда в норме, сократительная способность миокарда сохранена, клапанный аппарат без особенностей.

В 2021 и 2023 годах пациентка проходила обследование на базах детских городских стационаров. В 2021 году в клиническом анализе крови отмечалась полицитемия (гемоглобин 170 г/л, эритроциты $5,7 \times 10^{12}/л$, гематокрит 50 %), в 2023-м — уровень гемоглобина повышен до 190 г/л (с последующим снижением показателя в динамике до 167 г/л), эритроцитоз ($5,6 \times 10^{12}/л$). Однако дообследование у профильных специалистов не проходила. Во

время последней госпитализации, с целью поиска этиологии желудочковых нарушений ритма сердца (очаги фиброза, хронический миокардит, кардиомиопатии), была выполнена магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием (патологии не выявлено).

По последним результатам амбулаторного инструментального обследования — без отрицательной динамики. Однако при амбулаторном осмотре обращает на себя внимание деформация ногтевых пластин в виде часовых стекол. Показатели гемодинамики стабильные: тоны сердца ясные, ритмичные, шум не выслушивается, частота сердечных сокращений 77 уд/мин, артериальное давление 112/70 мм рт. ст. При измерении сатурации: 91–93 % на всех конечностях, после 20 приседаний десатурация до 83–88 %. После осмотра проведен более активный расспрос жалоб, тогда девочка сообщила, что отмечает посинение губ с возраста 7 лет, прохладные нижние конечности. Пациентке повторно выполнена ЭхоКГ для исключения пороков сердца, аномальных сбросов крови, однако патологии не выявлено.

В дифференциальный ряд вышеописанных изменений были включены сосудистые мальформации, патология легких (фиброз) и крови (мутация тирозинкиназы JAK2). Девочка направлена к профильным специалистам (пульмонолог и гематолог).

С целью подтверждения или исключения сосудистых мальформаций выполнена МСКТ сердца и ангиография его магистральных сосудов (рис. 3, 4). По результатам выявлены множественные сосудистые мальформации легких, наибольшая — в S4 правого легкого.

Пациентка обсуждена совместно с эндоваскулярным хирургом, рекомендована ангиопульмонография с эндоваскулярным закрытием сосудистых мальформаций.

Девочка поступила на отделение детской сердечно-сосудистой хирургии ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России. Выполнена ангиопульмонография (рис. 5). Визуализированы артериовенозные мальформации в A9, A10 справа, эмболизированы спиралями IMWCE 3x5, IMWCE 5x5 и IMWCE 5x5 соответственно. До левой легочной артерии проведен диагностический катетер. Выполнена ангиопульмонография. Визуализируется АВМ в A9. Принято решение выполнить эмболизацию АВМ спиралью IMWCE 5x5. Ангиографический результат удовлетворительный.

Осложнений не было. В палате сатурация на конечностях 96 %.

С целью поиска артериовенозных мальформаций других локализаций выполнена МСКТ сосу-

дов головного мозга с контрастированием. Данных за патологию не обнаружено.

Пациентка выписана на 3-и сутки после операции с рекомендациями, а также запланирована повторная госпитализация через 6 мес. для контрольного обследования, включая МСКТ сердца и ангиографию магистральных сосудов.

ОБСУЖДЕНИЕ

Учитывая позднее появление жалоб у пациентов, неспецифичность симптомов, обнаружение сосудистых мальформаций часто становится случайной находкой. Так, в ретроспективном исследовании 77 больных с АВМ легких средний воз-

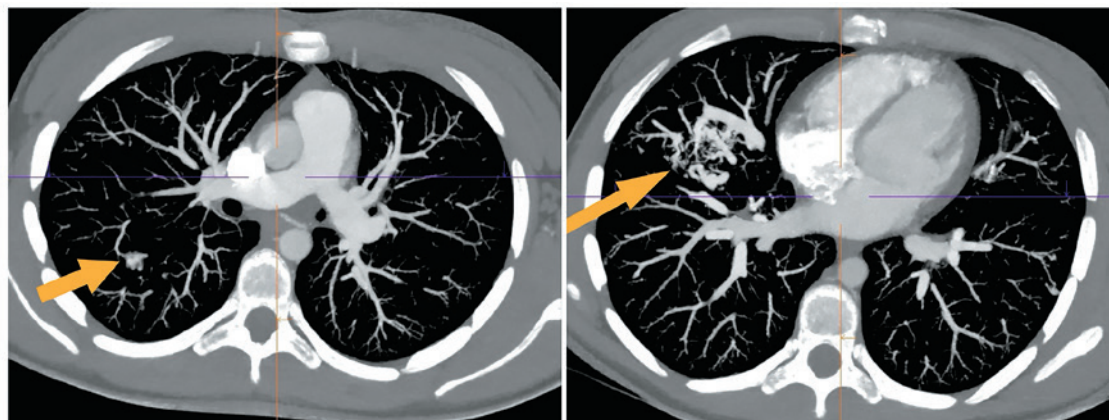


Рис. 3. МСКТ-ангиография сердца, сосудистые мальформации легких указаны стрелками

Figure 3. MSCT angiography of the heart, vascular malformations of the lungs are indicated by arrows



Рис. 4. МСКТ-ангиография сердца, трехмерная реконструкция, сосудистые мальформации легких указаны стрелками, для наглядности увеличены в размере и вынесены в окружности

Figure 4. MSCT angiography of the heart, three-dimensional reconstruction, vascular malformations of the lungs are indicated by arrows, enlarged in size and placed in circles for clarity

раст на момент постановки диагноза 48 лет, самый младший — 30 лет [3]. Нашей пациентке диагноз установлен в 16 лет, что предположительно может быть также связано с размерами мальформаций, их количеством и, как следствие, большим сбросом крови и более выраженной гипоксией.

Общеизвестно, что сосудистые мальформации могут локализоваться не только в легких, но и в головном мозге, внутренних органах, верхних и нижних конечностях [10–15]. Принимая во внимание риски интракраниального кровоизлияния, необходимо направлять пациентов с выявленными сосудистыми мальформациями любой области на МСКТ головного мозга и шеи с контрастированием для исключения сосудистых мальформаций головного мозга. В данном клиническом случае — патологии не выявлено.

В литературе также подчеркивается важность оценки результатов эмболизации АВМ в динамике. Так, в результате наблюдения 148 пациентов после эмболизации легочных АВМ в последующие 3–7 лет инволюция легочных АВМ отмечалась в 97 % случаев, оставшиеся 3 % составляют пациенты с реканализацией мальформаций в связи

с наличием дополнительной питающей артерии, легочными или бронхиальными коллатеральными сосудами. Рекомендуемое последующее наблюдение включало клиническую оценку, спиральную компьютерную томографию и физиологическую оценку в течение 1 года, а затем каждые 5 лет [16]. Так и нашей пациентке рекомендована плановая госпитализация через 6 мес. от операции с целью контрольного обследования.

Принимая во внимание тот факт, что сосудистые мальформации могут иметь множественные локализации, а также являться одним из признаков некоторых генетических заболеваний (таких как наследственная геморрагическая телеангиэктазия) [17], необходим междисциплинарный подход с привлечением гематолога, пульмонолога, невролога, нейрохирурга, кардиолога, генетика.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данный клинический случай еще раз подтверждает важность активного расспроса пациента, внимательного и комплексного физикального

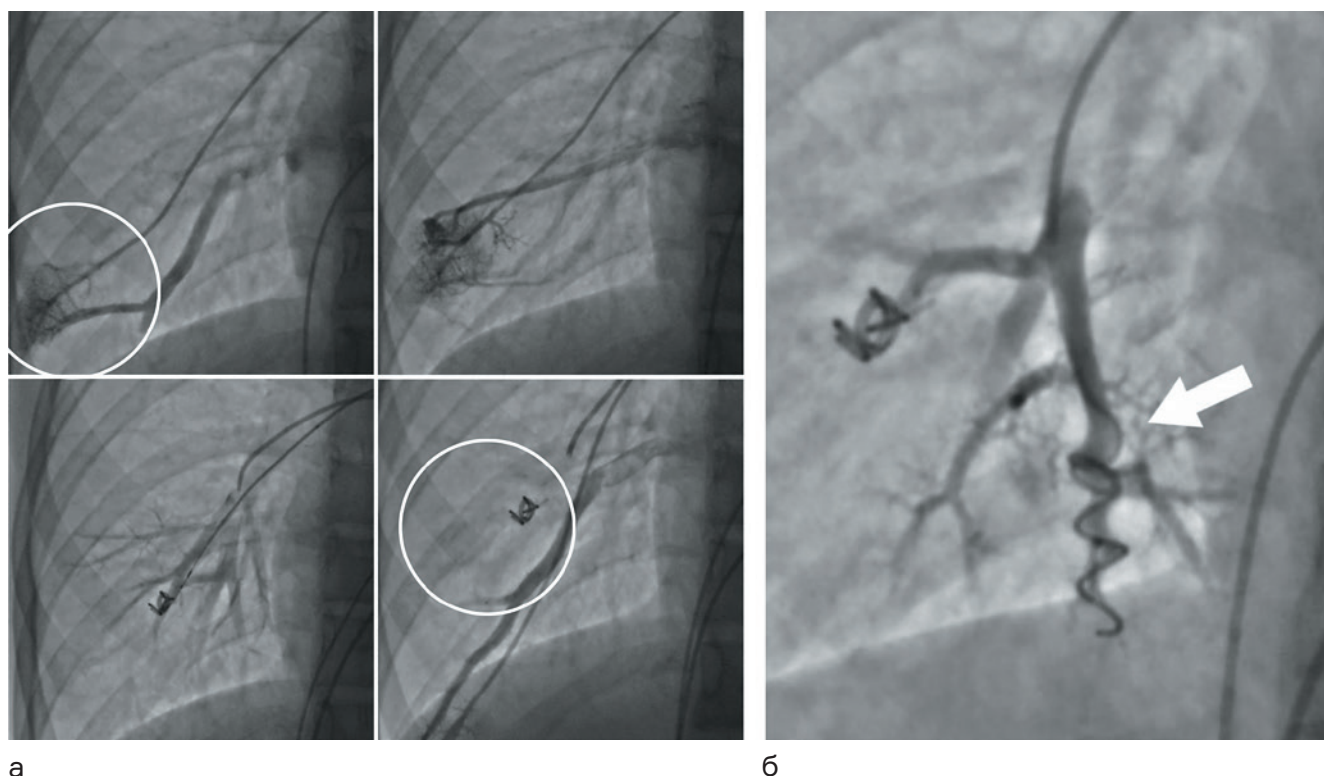


Рис. 5. Ангиопульмонография легочной АВМ (выделено окружностью): а — два изображения диагностической ангиопульмонографии, эмболизация, контроль; б — процесс эмболизации легочной АВМ спиралью IMWCE

Figure 5. Pulmonary AVM angiopulmonography (circled): a — two images of diagnostic angiopulmonography, embolization, control; b — the process of pulmonary AVM embolization with an IMWCE spiral

осмотра, несмотря на предшествующее многократное обследование.

В стандартный протокол осмотра детского кардиолога не входит пульсоксиметрия, но именно это исследование стало началом пути к постановке диагноза у данной пациентки. Пульсоксиметрия не занимает много времени, однако такой скрининговый формат позволяет выявлять гипоксемию еще до появления симптомов.

При неоднократном выявлении патологических изменений лабораторных данных (в описываемом случае — полицитемия, эритроцитоз), не соотносящихся с клинической картиной, требуется дообследование для выяснения причины (в нашем случае — гипоксемия).

Иногда за отсутствием жалоб на самочувствие стоят адаптационные возможности организма, особенно — детского. После лечения и устранения гипоксии пациенты наблюдают улучшение качества жизни, выносливости и замечают, что раньше физические нагрузки давались тяжелее.

Некоторые симптомы не являются специфическими — например, холодные конечности, которые часто встречаются у пациентов подросткового возраста с вегетативной дисфункцией. Однако, если неспецифических симптомов несколько, а также присутствуют не до конца объясненные изменения лабораторных, инструментальных данных — следует проявить настороженность и использовать мультидисциплинарный подход. Возможно, эти симптомы что-то объединяет.

Конфликт интересов/ Conflict of interest

Авторы заявили об отсутствии потенциального конфликта интересов. / The authors declare no conflict of interest.

Финансирование / Funding

Исследование выполнено в рамках государственного задания № 056-000081-25-00. / The study was carried out within the framework of the state assignment No. 056-000081-25-00.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Shen Y, Su L, Wang D, et al. Overview of peripheral arteriovenous malformations: From diagnosis to treatment methods. *J Interv Med*. 2023;6(4):170–175.
2. Nakayama M, Nawa T, Chonan T, et al. Prevalence of pulmonary arteriovenous malformations as estimated by low-dose thoracic CT screening. *Intern Med*. 2012;51(13):1677–81.
3. Albitar HAH, Segreaves JM, Almodallal Y, et al. Pulmonary Arteriovenous Malformations in Non-

hereditary Hemorrhagic Telangiectasia Patients: An 18-Year Retrospective Study. *Lung*. 2020;198(4):679–686.

4. Shin JH, Park SJ, Ko GY, et al. Embolotherapy for pulmonary arteriovenous malformations in patients without hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Korean J Radiol*. 2010 May-Jun;11(3):312–9.

5. Pollak JS, Saluja S, Thabet A, et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol*. 2006 Jan;17(1):35–44.

6. Fuchizaki U, Miyamori H, Kitagawa S, et al. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease). *Lancet*. 2003 Nov 1;362(9394):1490–4.

7. Gorbatykh AV, Manannikov DA, Soynov IA, et al. Successful endovascular treatment of pulmonary arteriovenous malformation in a child. *Detskiye bolezni serdtsa i sosudov=Children's Heart and Vascular Diseases*. 2024; 21(1):66–73. In Russian [Успешное эндоваскулярное лечение легочной артериовенозной мальформации у ребенка / А. В. Горбатов, Д. А. Мананников, И. А. Соинов и др. // Детские болезни сердца и сосудов. 2024. Т. 21, № 1. С. 66–73].

8. Swanson KL, Prakash UB, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic experience, 1982–1997. *Mayo Clin Proc*. 1999 Jul;74(7):671–80.

9. Jaskolka J, Wu L, Chan RP, et al. Imaging of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *AJR Am J Roentgenol*. 2004 Aug;183(2):307–14.

10. Chen CJ, Ding D, Derdeyn CP, et al. Brain arteriovenous malformations: A review of natural history, pathobiology, and interventions. *Neurology*. 2020 Nov 17;95(20):917–927.

11. Cura M, Elmerhi F, Suri R, et al. Vascular malformations and arteriovenous fistulas of the kidney. *Acta Radiol*. 2010 Mar;51(2):144–9.

12. Buscarini E, Danesino C, Olivieri C, et al. Liver involvement in hereditary haemorrhagic telangiectasia or Rendu-Osler-Weber disease. *Dig Liver Dis*. 2005 Sep;37(9):635–45.

13. Matsushige T, Kiya K, Satoh H, et al. Arteriovenous malformation of the scalp: case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 2004 Sep;62(3):253–9.

14. Plettendorff L, Werner JA, Wiegand S. Vascular Malformations of the Head and Neck in Children. *In Vivo*. 2023 Jan-Feb;37(1):366–370.

15. Nguyen TH, Tran LT, Nguyen BC, et al. Rare Cause of Gastrointestinal Bleeding: A Case Report of Pancreatic Arteriovenous Malformation. *Am J Case Rep*. 2023 Nov 23;24:e941638.

16. Pollak JS, Saluja S, Thabet A, et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol*. 2006 Jan;17(1):35–44; quiz 45.

17. Majumdar S, McWilliams JP. Approach to Pulmonary Arteriovenous Malformations: A Comprehensive Update. J Clin Med. 2020 Jun 19;9(6):1927.

Информация об авторах:

Шеянова Елизавета Сергеевна, врач — детский кардиолог консультативно-диагностического отделения ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России;

Горбатов Артем Викторович, к.м.н., заведующий научно-исследовательской лабораторией интервенционной хирургии, эндоваскулярный хирург ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России;

Мирончук Ростислав Ростиславович, врач-рентгенолог, заведующий отделением лучевой диагностики № 3 ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России;

Чернова Анна Петровна, врач — детский кардиолог, врач ультразвуковой диагностики ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России;

Никоненко Анна Михайловна, заведующая консультативно-диагностическим отделением для детей, врач — детский хирург, ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России;

Копылов Владимир Владимирович, к.м.н., главный врач Клиники материнства и детства Университетской клиники ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России; главный внештатный детский специалист анестезиолог-реаниматолог Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга;

Первунина Татьяна Михайловна, д.м.н., директор Института перинатологии и педиатрии, заведующая кафедрой перинатологии и педиатрии с клиникой ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России;

Васичкина Елена Сергеевна, д.м.н., главный научный сотрудник научно-исследовательского отдела сердечно-сосудистых заболеваний у детей ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России.

Authors information:

Sheyanova Elizaveta S., pediatric cardiologist, Almazov National Medical Research Centre;

Gorbatykh Artem V., Cand. Med. Sci., Head of Research Laboratory of Interventional Surgery, Endovascular Surgeon of the Almazov National Medical Research Centre;

Mironchuk Rostislav R., radiologist, Head of the Department of Radiation Diagnostics No. 3 of the Almazov National Medical Research Centre;

Chernova Anna P., pediatric cardiologist, ultrasonographer, Almazov National Medical Research Centre;

Nikonenko Anna M., pediatric surgeon, head of the children's advisory department of the Almazov National Medical Research Centre;

Kopylov Vladimir V., PhD, Chief Physician of the Clinic of Maternity and Childhood of the University Clinic of the Almazov National Medical Research Centre; Chief Pediatric Anesthesiology of the Health Committee of St. Petersburg;

Pervunina Tatyana M., MD, Director of the Institute of Perinatology and Pediatrics, Head of the Department of Perinatology and Pediatrics with a Clinic of the Almazov National Medical Research Centre;

Vasichkina Elena S., MD, Chief Researcher of the Research Department of Cardiovascular Diseases in Children of the Almazov National Medical Research Centre.