

ISSN 2782-3806

ISSN 2782-3814 (Online)

УДК [616.133.33 + 616.145.11]-007.1:616.24:616.12-008.48

## СЛУЧАЙ ВЫЯВЛЕНИЯ РЕДКОГО ПОРОКА РАЗВИТИЯ — АРТЕРИОВЕНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ НИЖНЕЙ ДОЛИ ПРАВОГО ЛЕГКОГО

Никоненко А. М., Кульчицкая Н. С., Голубева А. В., Ильина И. В.

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

### Контактная информация:

Никоненко Анна Михайловна,  
ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова»  
Минздрава России,  
ул. Акkuratова, д. 2, Санкт-Петербург,  
Россия, 197341.  
E-mail: Nikonenko\_AM@almazovcentre.ru

Статья поступила в редакцию 15.04.2022  
и принята к печати 27.05.2022.

### РЕЗЮМЕ

Артериовенозные мальформации являются одним из вариантов врожденных сосудистых пороков, возникающих в результате дефекта развития артериальной и венозной систем с формированием прямых сообщений между сосудами различного диаметра и шунтированием крови с высокими скоростными характеристиками из артериального в венозный отдел сосудистой системы. Артериовенозные мальформации отличаются большим разнообразием клинических проявлений и в ряде случаев могут сопровождаться тяжелыми нарушениями кровообращения. Артериовенозная мальформация легкого (АВМЛ) составляет малую долю в структуре АВМ. Порок заключается в наличии артериовенозных соустьев на уровне сегментарного, субсегментарного и более мелкого деления сосудов. В данной статье представлен случай выявления редкого порока развития — артериовенозной мальформации нижней доли правого легкого.

**Ключевые слова:** артериовенозная мальформация легкого, мультиспиральная компьютерная томография, нарушение кровообращения, цианоз.

*Для цитирования:* Никоненко А.М., Кульчицкая Н.С., Голубева А.В., Ильина И.В. Случай выявления редкого порока развития — артериовенозной мальформации нижней доли правого легкого. *Российский журнал персонализированной медицины.* 2022;2(5):80-84. DOI: 10.18705/2782-3806-2022-2-5-80-84.

## A CASE OF RARE DEVELOPMENT OF ARTERIOVENOUS MALFORMATION OF THE LOWER LOBE OF THE RIGHT LUNG

Nikonenko A. M., Kulchitskaya N. S., Golubeva A. V., Il'ina I. V.

Almazov National Medical research Centre, Saint Petersburg, Russia

**Corresponding author:**

Nikonenko Anna M.,  
Almazov National Medical Research Centre,  
Akkuratova str., 2, Saint  
Petersburg, Russia, 197341.  
E-mail: Nikonenko\_AM@almazovcentre.ru

Received 15 April 2022; accepted 27 May 2022.

### ABSTRACT

Arteriovenous malformations are one of the variants of congenital vascular malformations resulting from a defect in the development of the arterial and venous systems with the formation of direct messages between vessels of different diameters and shunting of blood with high velocity characteristics from the arterial to the venous part of the vascular system. Arteriovenous malformations are characterized by a wide variety of clinical manifestations and in some cases may be accompanied by severe circulatory disorders. Arteriovenous lung malformation (AVML) accounts for a small fraction of the AVM structure. The defect consists in the presence of arteriovenous anastomoses at the level of segmental, subsegmental and smaller vascular divisions. This article presents a case of detection of a rare malformation of arteriovenous malformation of the lower lobe of the right lung.

**Key words:** arteriovenous lung malformation, circulatory disorders, cyanosis, multispiral computed tomography.

*For citation: Nikonenko AM, Kulchitskaya NS, Golubeva AV, Il'ina IV. A case of rare development of arteriovenous malformation of the lower lobe of the right lung. Russian Journal for Personalized Medicine. 2022;2(5):80-84. (In Russ.) DOI: 10.18705/2782-3806-2022-2-5-80-84.*

**Список сокращений:** АВМ — артериовенозная мальформация, АВМЛ — артериовенозная мальформация легкого, МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография, ЭхоКГ — эхокардиография.

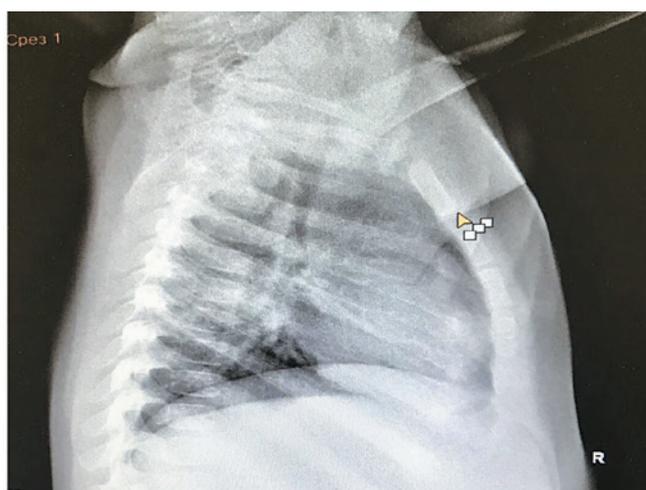
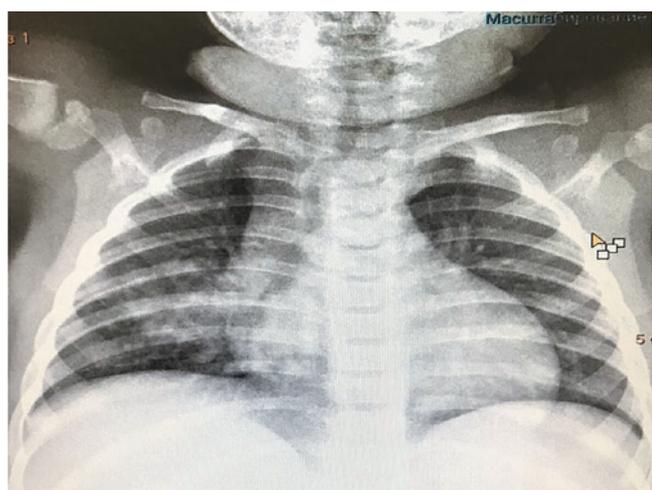
Артериовенозные мальформации (АВМ) являются одним из вариантов врожденных сосудистых пороков, возникающих в результате дефекта развития артериальной и венозной систем с формированием прямых сообщений между сосудами различного диаметра и шунтированием крови с высокими скоростными характеристиками из артериального в венозный отдел сосудистой системы [1]. АВМ отличаются большим разнообразием клинических проявлений и в ряде случаев могут сопровождаться тяжелыми нарушениями кровообращения. Большинство современных доступных данных о частоте АВМ посвящены поражениям с цереброспинальной локализацией. Другие формы локализаций встречаются достаточно редко и составляют от 5 до 10 % от общего количества [2]. Осведомленность практических врачей на местах о них недостаточна, что нередко приводит к запоздалой постановке диагноза в этой группе пациентов. Также не всегда учитывается вероятность сочетанной аномалии в виде формирования АВМ различных зон.

Артериовенозная мальформация легкого (АВМЛ) составляет малую долю в структуре АВМ. Порок заключается в наличии артериовенозных соустьев на уровне сегментарного, субсегментарного и более мелкого деления сосудов.

Различают несколько типов артериовенозных свищей: единичные, множественные, обширные — с ангиоматозной сетью [3]. Патогенетическая характеристика АВМЛ включает нарушение нормального кровотока по типу формирования право-левого (по отношению к большому кругу кровообращения) сосудистого шунта — сброс крови из легочной артерии в легочные вены до ее насыщения кислородом, минуя капиллярную сеть ацинусов. Патологическое сообщение между артериями и венами малого круга кровообращения приводит к сбросу от 30 до 80 % венозной крови, протекающей через малый круг в артериальное русло.

### КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Девочка А., 1 год 1 месяц, доставлена матерью на прием к гематологу консультативно-диагностического отделения (КДО) для детей ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России в плановом порядке по направлению педиатра поликлиники по месту жительства (диагноз направления: полицитемия, эритроцитоз) с жалобами на цианоз, одышку при беспокойстве. Из анамнеза известно, что девочка родилась от I беременности, протекавшей на фоне токсикоза в первом триместре. Роды на сроке 41–42 недель. Родовая стимуляция, слабость родовой деятельности. Родовой период длился 12 часов 30 минут. Ребенок родился с массой 3370 г, рост 51 см. Окружность головы 36 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 б. Интранатально ке-



**Рис. 1.** Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях.

В прикорневой зоне среднего пояса правого легкого определяется неоднородное затемнение с неровными контурами, распространяющееся в латеральном направлении ~ на 2/3 легкого

фалогематома, перелом левой ключицы. Выписана из роддома на 7-е сутки жизни. В возрасте 22 суток жизни, по данным нейросонографии, выявлено кистозное образование левой затылочной доли. По данным мультиспиральной компьютерной томографии: артериовенозная фистула между ветвью левой задней мозговой артерии и веной задней трети левой височной доли с формированием гигантского мешковидного расширения вены тотчас после впадения в нее артерии. В возрасте 4-х месяцев ребенку произведена внутрисосудистая окклюзия артериовенозной фистулы между левой задней мозговой артерией и варикозно расширенной веной, дренирующей в сигмовидный синус слева. Послеоперационный период гладкий. Девочка выписана на 5-е послеоперационные сутки.

С 6 месяцев жизни родители стали отмечать появление цианотичной окраски кожных покровов. Ребенку неоднократно в различных учреждениях выполнялась эхокардиография (ЭхоКГ), патологии не выявлено. Также в связи с инфантильной гемангиомой (?) нижней губы девочка получала лазеротерапию. Однако после проведения второго сеанса отмечалось достаточно интенсивное кровотечение из изъязвленной поверхности.

Ребенок осмотрен и обсужден мультидисциплинарной бригадой в составе врача детского хирурга, гематолога, детского кардиолога, пульмонолога.

На момент осмотра в КДО для детей девочка в ясном сознании. Реакция на осмотр адекватная. Физическое и психомоторное развитие по возрасту. Выраженный цианоз кожных покровов. Частота сердечных сокращений 102 удара в минуту. Частота дыхания 30 в минуту. Грудная клетка правильной формы, вспомогательные мышцы в акте дыхания не участвуют, дистанционные хрипы не слышны. Дыхание жесткое справа, над нижней долей несколько ослабленное. Сатурация (SatO<sub>2</sub>) 70 %. Пульсация на конечностях отчетливая, чувствительность и движения сохранены. В день обращения выполнены:

- ЭхоКГ: данных за врожденный порок сердца нет, сократительная способность в норме; камеры не расширены, данных за легочную гипертензию не получено; размер правого желудочка в норме; фракция выброса левого желудочка — норма;

- Лабораторно: выраженная полицитемия за счет эритроцитоза (Hb — 204 г/л; Eг — 7,52 x 10<sup>12</sup>; HCT — 58,2 %; Tr — 220 x 10<sup>9</sup>; Leu — 7,1 x 10<sup>9</sup>; лейкоцитарная формула в пределах нормы. Коагулограмма — нормокоагуляция;

- Рентгенограмма грудной клетки: в прикорневой зоне среднего пояса правого легкого определяется неоднородное затемнение с неровными контурами, распространяющееся в латеральном



**Рис. 2. МСКТ-ангиография органов грудной клетки: массивная артериовенозная мальформация, сформированная извитыми ветвями нижнедолевой правой легочной артерии и правой нижней легочной вены**

направлении ~ на 2/3 легкого. Купол диафрагмы четкий и ровный. Органы средостения занимают срединное положение. Контур сердечной тени четкий, не расширен (кардиоторакальный индекс = 54,7 %). Верхние отделы средостения расширены, более вероятно, за счет тимуса. Реберно-диафрагмальные синусы свободны (рис. 1).

Учитывая данные анамнеза и клинико-лабораторную картину, диагноз артериовенозной мальформации правого легкого практически не вызвал сомнений.

Диагноз подтвержден выполнением МСКТ грудной клетки с контрастным усилением. Установлено, что объем сегментов нижней доли правого легкого снижен за счет наличия массивной артериовенозной мальформации, сформированной извитыми ветвями нижнедолевой правой легочной артерии и правой нижней легочной вены. Отмечается значительное расширение легочной вены, диаметр ее на уровне дренирования в полость левого предсердия составляет 1,3 см. Размеры полости левого предсердия составляют 3,55 x 2,3 x 2,4 см. Левая легочная артерия не расширена, диаметром 0,8 см, диаметр нижнедолевой ветви составляет 0,55 см. Очаговых, инфильтративных изменений в легочной ткани не выявлено; бронхиальная проходимость не нарушена; средостение без особенностей (рис. 2).

Пациентке проведена эндоваскулярная окклюзия артериовенозной фистулы. Послеоперационный период протекал гладко. Отмечались нормализация цвета кожных покровов и оксигенации. Постепенно нормализовались показатели красной крови.

#### Конфликт интересов/Conflict of interest

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

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Cox JA, Bartlett E, Lee EI. Vascular malformations & a review. *Seminars in plastic surgery*. 2014; 28 (2): 58–63.
2. Khurshid I, Downie GH. Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad Med J*. 2002;78 (918): 191–7.
3. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 1998; 158 (2): 643–61.

#### Информация об авторах:

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

Кульчицкая Наталья Сергеевна, врач детский кардиолог ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

Голубева Анастасия Владимировна, врач детский гематолог ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

Ильина Ирина Владимировна, врач-пульмонолог ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия.

#### Author information:

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

Kulchitskaya Natalia S., pediatric cardiologist of the Almazov National Medical research Centre;

Golubeva Anastasia V., paediatric haematologist of the Almazov National Medical research Centre;

Il'ina Irina V., pulmonologist of the Almazov National Medical research Centre.