

СЛУЧАЙ ЭНДОВАСКУЛЯРНОЙ КОРРЕКЦИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИОВЕНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ У НОВОРОЖДЕННОГО, СОПРОВОЖДАЮЩЕЙСЯ ТЯЖЕЛОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОКСЕМИЕЙ

В. В. Базылев – д.м.н., главный врач
М. Г. Шматков – зав.отд. РХМДиЛ
Т. И. Невважай – к.м.н., зав. дет. кардиохирург. отд.
А. Е. Черногринов – д.м.н., кардиохирург
Ю. Б. Калиничева – кардиолог дет. отд.
***З. А. Морозов** – хирург РХМДиЛ

*ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ России, г. Пенза
440071 Россия, г. Пенза, ул. Стасова, 6*

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:

- легочная артериовенозная мальформация
- врожденный порок сердца
- окклюдер
- окклюзия АВМ легкого у новорожденного

РЕЗЮМЕ:

Приведен клинический случай эндоваскулярного лечения легочной артериовенозной мальформации у новорожденного, сопровождающейся тяжелой артериальной гипоксемией. Особенность данного случая состоит в исключительной редкости успешного лечения патологии при ее манифестации в грудном возрасте. Второй особенностью являлось использование сосудистых окклюдеров. В настоящее время, в связи с единичными клиническими наблюдениями у новорожденных, считаем целесообразным описание нашего случая, уделяя особое внимание техническим аспектам выполнения вмешательства.

CASE REPORT: ENDOVASCULAR CORRECTION IN NEWBORN WITH PULMONARY ARTERIOVENOUS MALFORMATION ACCOMPANIED BY SEVERE ARTERIAL HIPOXEMIA

Bazylev V.V. – MD, PhD
Shmatkov M.G. – MD
Newvazhay T.I. – MD, PhD
Chernogrivov A.E. – MD, PhD
Kalinicheva U.B. – MD
***Morozov Z.A.** – MD

*Ministry of Health of the Russian Federation National Center of Cardiovascular Surgery, Penza
6, Stasova str., Penza, Russian Federation, 440071*

KEY-WORDS

- pulmonary arteriovenous malformation
- congenital heart defect
- occluder
- occlusion of pulmonary arteriovenous malformation in newborn

ABSTRACT:

This case report is about endovascular treatment of pulmonary arteriovenous malformations accompanied by severe arterial hypoxemia in the newborn. The peculiarity of this case is the extreme rarity of manifestation and successful treatment of the pathology in infancy. The second feature was the use of vascular occlude devices. Currently due to the sporadic clinical observations in newborn, we consider to appropriate description of this case, focusing on the technical aspects of the intervention.

Введение

Артериовенозная мальформация (АВМ) легкого является врожденной патологией, подразумевающая прямое сообщение между ветвями легочной артерии и венами, которое исключает процесс нормальной оксигенации крови. Основными симптомами являются:

цианоз, диспноэ и проявления легочно-сердечной недостаточности. Частота порока составляет 2–3 случая на 1 млн. населения [1]. В литературе данная патология может быть упомянута терминами: артериовенозная фистула, артериовенозная аневризма, легоч-

*Адрес для корреспонденции (Correspondence to): Морозов Захар Анатольевич (Morozov Z.), e-mail: zolotarevka@yandex.ru

ная гемангиома, легочная кавернозная ангиома и легочная телеангиэктазия [2].

Начальная публикация, содержащая морфологическое описание субстрата ЛАВМ приходится на 1897 год [3]. Первым методом коррекции был хирургический, заключающийся в лобэктомии или пульмонэктомии [4]. Первая эндоваскулярная коррекция датирована 1977 годом [5].

Примерно из 600 описанных случаев коррекции АВМ легкого у пациентов всех возрастов, лишь 20 приходится на период новорожденности не только из-за низкой встречаемости, но еще из-за более редкой манифестации в раннем возрасте, что указывает на тяжесть порока. В большинстве случаев данная патология выявляется на 3-4 декаде жизни с увеличением правого левого сброса [4]. На сегодняшний день мировой опыт по коррекции АВМ легкого в детском возрасте представлен единичными сообщениями и сериями не более 5 случаев [6,7].

Таким образом, в настоящее время, в связи с крайне редкими клиническими наблюдениями у новорожденных, считаем целесообразным описание нашего случая.

Клинический пример

Пациент С., 3-х дней жизни с массой тела 4370 г был доставлен на реанимобиле в ФГБУ «ФЦССХ» (г. Пенза). На жестких параметрах ИВЛ с концентрацией кислорода во вдыхаемой смеси 80%, кислородонасыщение крови не превышало 58–60%. При аускультации над областью сердца выслушивался систоло-диастоличе-

ский шум. По данным ЭХО-КГ выявлено расширение левой нижнедолевой легочной вены с ускорением кровотока. При МСКТ с контрастированием, в нижней доле левого легкого обнаружена ЛАВМ больших размеров, питающаяся из сегментарных ветвей (рис. 1). Пациент в экстренном порядке доставлен в рентгеноперационную, где была выполнена ангиопульмонография (рис. 2). Учитывая тяжелое состояние ребенка, было решено выполнить эмболизацию ЛАВМ.

Доставочная система 8 F последовательно установлена в целевых сосудах. Окклюдеры типа «plug» 4 мм и 8 мм позиционированы и раскрыты в просвете двух вторичных ветвей-доноров. Для уменьшения риска возникновения гемолиза и повышения эффективности эмболизации вмешательство дополнено имплантацией еще одного устройства диаметром 8 мм в основной донорский сосуд. На контрольной ангиографии скорость кровотока резко снизилась, определяется пассаж контрастного вещества (рис. 3). Сатурация возросла с исходной до 97% при снижении доли кислорода во вдыхаемой смеси с 80% до 40%. Ребенок выписан на 4-е сутки в удовлетворительном состоянии при сатурации 95%.

При выборе размера окклюдеров руководствовались данными ангиометрии, полученными по результатам МСКТ-ангиографии. Основным вопросом стал выбор сосудистого доступа, учитывая относительно большой диаметр необходимой доставочной системы 8 F (около 2,7 мм), что, как минимум было сопоставимо с диаметром общей бедренной вены пациента. Однако, в

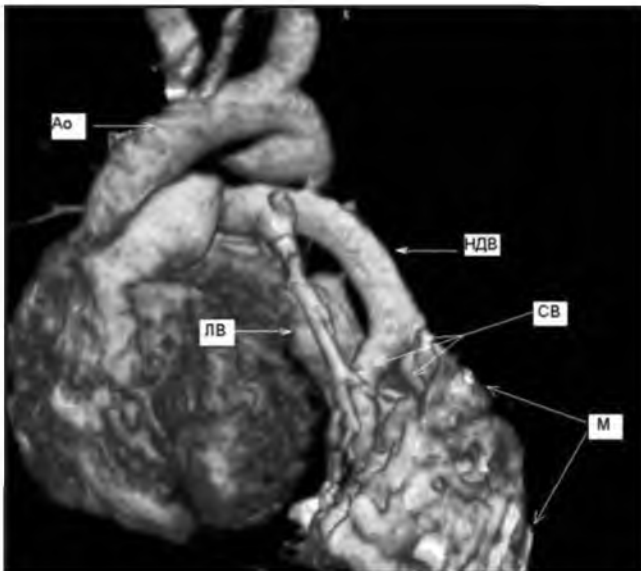


Рис. 1. 4-D реконструкция при МСКТ с контрастированием (левая косая проекция) у новорожденного с артериовенозной мальформацией в левой нижней доле легкого. Визуализированы: дуга аорты (Ао), левая легочная вена (ЛВ), левая нижнедолевая ветвь легочной артерии (НДВ) и 3 сегментарные ветви (СВ), являющиеся основными донорами мальформации (М) размерами.

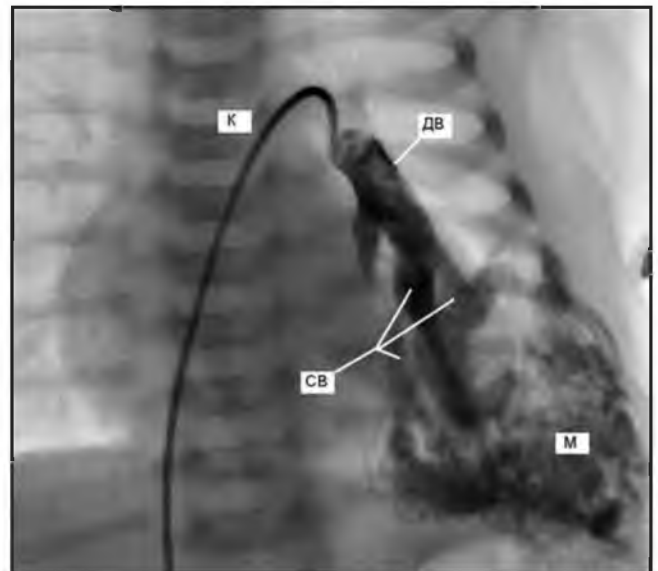


Рис. 2. Исходная ангиопульмонограмма левого легкого (прямая проекция) у новорожденного с артериовенозной мальформацией. Через катетер (К) контрастированы: левая нижнедолевая ветвь легочной артерии (ДВ) и 3 сегментарные ветви (СВ), являющиеся основными донорами мальформации (М).



Рис. 3. Контрольная ангиопульмонограмма (прямая проекция) того же пациента. В просвете сегментарных ветвей левой легочной артерии визуализированы 3 окклюдера (о).

нашем случае удалось выполнить вмешательство трансфеморальным доступом.

Спустя месяц ребенок был обследован. Состояние его удовлетворительное, сатурация составила 97% на атмосферном воздухе.

Обсуждение

В литературе нами найдено не более 40 упоминаний о выявленных АВМ легкого у детей от 0 до 1 года жизни. Из них только около 20 приходится на период новорожденности. Так, Коррен S. с соавт., при анализе сообщений за период с 1975 по 2000 гг. указали только 12 клинических случаев АВМ легкого у пациентов в возрасте до года. К 2012 г. количество наблюдений возросло до 17 [7, 8].

Клинические проявления АВМ легкого обычно включают цианоз, тахипноэ и шум над областью мальформации. В 45–88% АВМ легкого сочетаются с сосудистыми мальформациями другой локализации (кожа, слизистые оболочки и т.д.). В этом случае имеет место генетическое аутосомное доминантное расстройство – врожденная геморрагическая телеангиэктазия или болезнь Рендю-Вебер-Ослера [8].

АВМ легкого делятся на простые и сложные, когда питающие сосуды отходят от одной или нескольких сегментарных ветвей соответственно. В особую подгруппу выделены диффузные мальформации с билатеральной полисегментарной локализацией, как наиболее тяжелые [4, 9–12]. АВМ легкого у пациентов более старшего возраста представляют опасность в связи с высоким риском возникновения эмболических осложнений и легочных кровотечений. Наиболее частыми

осложнениями являются ишемический инсульт и абсцесс головного мозга, встречающиеся в анамнезе у 30% и 10% пациентов с АВМ легкого, соответственно [4]. При естественном течении, даже в отсутствии ярких клинических проявлений, около трети пациентов перенесет неврологическое событие [6, 13].

Младенческая смертность при клиническом проявлении данной патологии крайне высока даже при ее хирургической коррекции [14]. Летальность от осложнений АВМ легкого в более старшем возрасте может достигать 55% [15].

Дифференциальный диагноз проводится с ВПС цианотического типа, кистозным повреждением легких, атрезией бронхов, легочной секвестрацией, кистозными новообразованиями бронхов, дупликацией пищевода и ЛАВМ [4, 9–12].

У нашего пациента АВМ легкого, в связи с тяжелой десатурацией (58–60%), на фоне ИВЛ смесью с 80% кислородом имитировала тяжелый ВПС цианотического типа. Однако дуплексное сканирование помогло исключить внутрисердечную патологию. В дальнейшем МСКТ верифицировало диагноз окончательно.

Лечение включает хирургический и эндоваскулярный методы, а также их сочетание. При долевым поражении и стабильной гемодинамике оправдано применение эндоваскулярных методов, тогда как при вовлечении всего легкого и ухудшении состояния пациента предпочтение отдается открытой операции [10, 11]. Послеоперационная смертность при выполнении хирургической коррекции в старших возрастных группах варьирует от 0 до 9%. Рецидивы возникают в 10–12% случаев, что обусловлено в первую очередь дальнейшим прогрессированием АВМ с вовлечением новых сосудов-доноров. Персистирующие ЛАВМ легкого после лечения будут иметь аналогичный риск возникновения осложнений [6–8, 13].

Методом выбора при лечении АВМ считается сегментарная резекция легкого, однако при больших размерах субстрата может потребоваться лобэктомия или пневмонэктомия. В нашем наблюдении, учитывая большие размеры субстрата, объем хирургического вмешательства не ограничился бы дозированной резекцией и включал бы лобэктомию, либо пульмонэктомию. С учетом исходного тяжелого состояния ребенка риск открытой коррекции был бы крайне высоким.

Эмболизация предпочтительна для пациентов с противопоказаниями к хирургическому лечению или с множественными АВМ легкого. Однако, последние опубликованные случаи коррекции АВМ легкого у новорожденных с гипоксемией посвящены эндоваскулярному методу [6, 7]. В большинстве ранее описанных случаев в качестве эмболов применялись спирали. По нашему мнению, а также по заключению некоторых авторов, окклюдерная эмболизация обеспечивает более эффективное прекращение кровотока, так как данное

устройство, в отличие от спирали, целиком выполняет поперечный просвет артерии. Таким образом, эндоваскулярное лечение возможно в большинстве случаев, за исключением множественных билатеральных артерио-венозных мальформаций среднего и мелкого калибра [2]. Послеоперационное наблюдение должно

включать томографическое исследование, проводящееся спустя 8–12 месяцев и далее ежегодно для исключения рецидива [2, 6–8].

Таким образом, окклюдерная эмболизация АВМ легкого может являться альтернативой открытой операции в неонатальном периоде. ■

Список литературы/References

1. Khurshid I., Downie G. Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad Med J* 2002; 78:191–7.
2. Andrade C., Ferreira H., Fischer G. Congenital lung malformations. *Bras. Pneumol.* 2011; 37: 259–271.
3. Churton T., Multiple aneurysms of pulmonary artery. *BMJ.* 1897; 1: 1223.
4. Mitchell R., Austin E. Pulmonary arteriovenous malformation in the neonate. *J. Pediatr. Surg.* 1993; 28: 1536–1538.
5. Porstmann W. Therapeutic embolization of arteriovenous pulmonary fistula by catheter technique. Current concepts in pediatric radiology. *Springer.* 1977; 23–31.
6. 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: 35–45.
7. Cirstoveanu C., Balomir A., Bizubac M., Costinean S. Pulmonary arteriovenous malformation – a rare cause of hypoxemia. *Practic. Med.* 2012; 7: 28.
8. Koppen S., Korver C., Dalinghaus M., Westermann C. Neonatal pulmonary arteriovenous malformation in hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed.* 2002; 87: 226–227.
9. Guidone P., Burrows P., Blickman J. Pediatric case of the day. Congenital pulmonary arteriovenous malformation. *Am. J. Roentgenol.* 1999; 173: 818–819.
10. Trivedi K., Sreeram N. Neonatal pulmonary arteriovenous malformation. *Arch. Dis. Child.* 1996; 74: 80.
11. Ravasse P., Maragnes P., Petit T., et al. Total pneumonectomy as a salvage procedure for pulmonary arteriovenous malformation in a newborn: report of one case. *J. Pediatr. Surg.* 2003; 38: 254–255.
12. Trerotola S., Pyyeritz R. PAVM Embolization: An Update. *AJR.* 2010; 195: 837–845
13. Swanson K., Prakash U., Stanson A. Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic experience. *Mayo Clinic Proc.* 1999; 74: 671–680.
14. Shapiro J., Paul C. Stillwell – Diffused Pulmonary arteriovenous malformation (Angiodysplasia) with unusual histologic features: Case report and review of the literature. *Pediatric Pulmonology* 1995; 21: 255–261.
15. Белозеров Ю.М., Детская кардиология. М.: Медпрессинформ. 2004;167–180. Belozarov Ju. M., Detskaja kardiologija [Pediatrics cardiology]. M.: Medpressinform. 2004;167–180 [In Russ].