

ОПЫТ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АРТЕРИОВЕНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ СОСУДОВ МАЛОГО ТАЗА У ДЕВОЧКИ ШЕСТИ МЕСЯЦЕВ

И.В. ГАВРИЛОВА

заведующая отделением детской и подростковой гинекологии Национальной детской специализированной больницы «Охматдет»

Т.Ф. ТАТАРЧУК

д.мед.н., профессор, член-кор. НАМН Украины, заместитель директора по научной работе, заведующая отделением эндокринной гинекологии Института педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины

И.В. БАЧИНСКАЯ

детский гинеколог отделения детской и подростковой гинекологии Национальной детской специализированной больницы «Охматдет»

И.В. АЛЪТМАН

научный сотрудник отдела рентгенэндоваскулярной хирургии и ангиографии Национального института хирургии и трансплантологии им. А.А.Шалимова НАМН Украины

Ю.Л. КУЗЬМЕНКО

заведующая отделением рентгентерапии и эндоваскулярной хирургии ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины»

Артериовенозные мальформации (АВМ), или ангиодисплазии могут располагаться в различных органах, на конечностях, голове и шее, в органах малого таза. АВМ матки – непосредственная коммуникация маточных вен с ветвями артерий разного калибра из бассейнов внутренних подвздошных артерий. Существует два типа АВМ матки: врожденные мальформации и приобретенные (трофобластическая болезнь, аденомиоз и др.). Синонимы АВМ матки: диффузный кавернозный ангиоматоз, ангиодисплазия матки, артериовенозные соустья или шунты, лагуны, варикозная аневризма матки [9].

АВМ матки – очень редкая патология. За девяносто лет наблюдений в мировой литературе представлено менее 150 случаев истинных АВМ матки, в основном у взрослых; первое клиническое наблюдение относится к 1926 г. У детей описаны единичные случаи – у мертворожденной девочки [7] и у девочки 10 лет [1].

Для врожденных АВМ характерна дисплазия сосудов: отсутствие всех типичных слоев и обилие в стенках глиальных и коллагеновых волокон, аномальная пролиферация. Эти изменения являются наследственным дефектом. По данным литературы, дисплазии относятся к высокодифференцированным сосудистым образованиям и не малигнизируются [2].

В экспериментальных работах доказана полная идентичность фенотипических и ангиогенных свойств эндотелиальных клеток сосудов при АВМ и васкулярных клеток вен, артерий, капилляров пуповины. Вместе с тем установлено ряд отличий: превышающая в 1,8-6,4 раза частота их спонтанной пролиферации; отсутствие чувствительности к ингибирующему влиянию большинства цитокинов, включая интерлейкин-β, фактор некроза опухоли-α, трансформирующий фактора роста-β и интерферон-γ; а также резистентность к апоптозстимулирующему влиянию дексаметазона и трансформирующего фактора роста-β.

На основании полученных результатов сделано заключение о том, что аномальная пролиферация артериовенозных дисплазий происходит в результате наследственного дефекта процессов запрограммированной гибели клеток [13].

Клиника заболевания характеризуется кровотечениями из половых путей (как из матки, так и из влагалища) – менструальными и межменструальными, при беременности, в родах.

Отличительная особенность этих кровотечений – отсутствие эффекта от традиционных консервативных методов лечения. В ряде случаев возникают тяжелые постгеморрагические осложнения, требующие реанимационных мероприятий.

Наиболее доступный метод диагностики сосудистых аномалий развития женских гениталий – УЗИ. При исследовании в В-режиме определяется множество четко отграниченных анэхогенных включений всевозможных форм и диаметра, занимающих большую часть миометрия [1, 2]. При использовании цветного доплеровского картирования (ЦДК) оценивают скорость, направление, тип кровотока. Для АВМ характерен высокоскоростной турбулентный кровоток, что отличает их от гемангиом, для которых свойственны низкая скорость и венозный тип кровотока.

Более точное представление о локализации АВМ и ее ангиоархитектонике дают данные МРТ и МР-ангиографии.

Золотым стандартом диагностики АВМ считается ангиография, позволяющая визуализировать сосудистое образование, определить основной питающий сосуд [3].

С.А. Леваков и соавт. (2010) обобщили мировой опыт лечения АВМ матки (табл). Эмболизация маточных артерий (ЭМА) является наиболее эффективным методом [4, 5]. Аналоги гонодотропин-рилизинг гормона (ГнРГ) применяли в основном при подготовке к ангиографии [10-12]. Экстирпацию матки (ЭМ) проводили при неэффективности терапии [6, 8, 9, 14]. В ряде случаев после эффективного лечения наступала беременность [11].

Селективная эмболизация артерий желудка при массивном желудочном кровотечении впервые успешно применена в 1972 г. Метод нашел широкое применение при остановке различных кровотечений, в частности акушерских; в гинекологии для лечения фибромиом матки с сохранением репродуктивной функции, при различных локализациях АВМ.

При АВМ матки и органов малого таза селективная эмболизация ветвей внутренней подвздошной артерии – наиболее оптимальный метод лечения, позволяющий сохранить репродуктивную функцию. По данным литературы, эффективность лечения составляет 64-93%.

ЭМА – метод минимально инвазивной терапии – сегодня активно развивается. Разра-

ботан целый ряд эмболизирующих веществ, широко используется поливинилалкоголь. В литературе описано применение желатиновых частиц, гидрогеля – цилиндрических и сферических отливок из полигидроксиэтилметокрилата, смеси контрастного жирорастворимого вещества и антибиотиков [2, 3].

Сообщений о лечении АВМ матки у детей младшего возраста не обнаружено, что обусловило необходимость опубликовать наше клиническое наблюдение.

М-ва Карина, 2010 г. рождения (6 мес) 23 июня 2011 г. поступила в отделение детской и подростковой гинекологии Национальной детской специализированной больницы «Охматдет» по направлению Одесской областной детской клинической больницы с диагнозом «маточное кровотечение». Анамнез заболевания: скудные кровяные выделения на третьи сутки после рождения расценены как половой криз. В четырехмесячном возрасте возникло обильное кровотечение из половых путей. Девочку госпитализировали в реанимационное отделение по месту жительства. Ей была проведена гемотрансфузия, диагностическая лапаротомия (по утверждению оперировавшего хирурга патологических образований в малом тазу не выявлено) и установлен диагноз преждевременного менархе (транзиторная форма).

В июне 2011 г. произошло повторное массивное кровотечение, больную госпитализировали в отделение реанимации детской больницы Одессы, провели гемотрансфузию. После стабилизации состояния ее направили в «Охматдет».

При обследовании в больнице «Охматдет» установлено, что уровень половых и гонадотропных гормонов в крови соответствует возрасту.

23.06.2011 г. выполнено УЗИ органов малого таза: тело матки 28/15×16×18 мм, М-эхо 1 мм, по передней стенке в области перешейка имеется опухолевидное образование гетерогенной структуры без четких контуров – 32×23×30 мм. В режиме ЦДК участок интенсивно васкуляризован, характер кровотока смешан с шунтами, высокоскоростной. Яичники: правый 16×6 мм, левый 13×7,5 мм. Скорость кровотока – 95,5 см/сек ИР – 0,274 (рис. 1).

С целью дифференциальной диагностики характера образования произведено МРТ малого таза с внутривенным контрастированием в Национальном центре детской кардиологии и кардиохирургии. Заключение центра: сосудистое образование малого таза по данным МРТ соответствует АВМ.

Согласно МРТ до лечения, на рисунках 2 А и 2 Б отчетливо видно, что сосудистое образование занимает не только матку, но и распространяется в область параметриев, почти достигая стенок таза; определяются питающие образование сосуды.

ТАБЛИЦА.

Автор	Число наблюдений	Тактика лечения		Результат	
		наблюдение – аналог ГнРГ	ЭМА	ЭМ	беременность
Тиммерман, 2000	7	6	1	3	0
Янг, 2005	14	-	11	4	2
Квон, 2002	24	-	22	0	2
Гай, 2003	15	-	14	1	-
Гош, 1986	7	-	6	1	3
Брайен, 2006	11	4	11	-	5
Поппе, 1987	3	3	3	-	2
Багга, 2008	16	-	13	3	1
Всего	97	13	81	12	15

ТАБЛИЦА.
МИРОВОЙ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ АВМ МАТКИ
(Леваков С.А. и соавт., 2010)

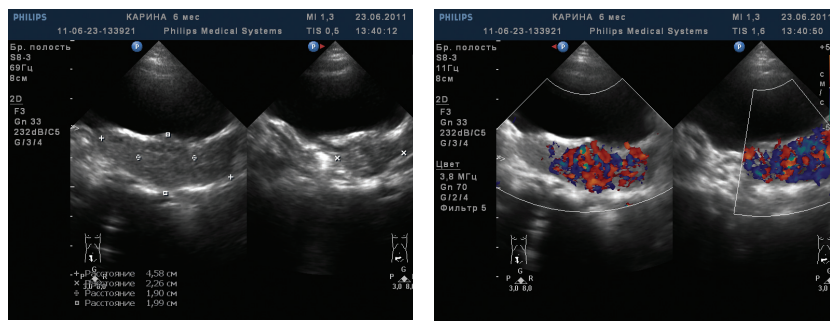


РИС. 1.
УЗИ В В-РЕЖИМЕ И РЕЖИМЕ ДОППЛЕРОГРАФИИ

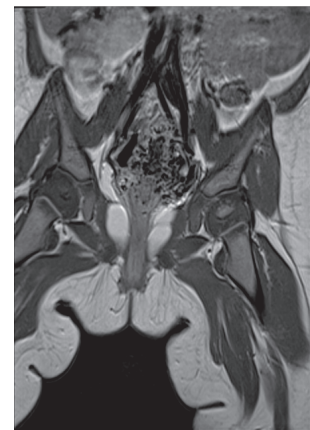


РИС. 2 А.
МРТ ДО ЛЕЧЕНИЯ

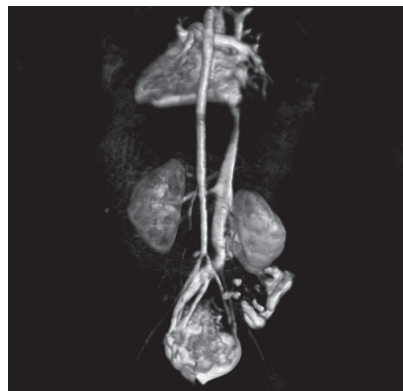


РИС. 2 Б.
МРТ ДО ЛЕЧЕНИЯ

25.06.2011 г. девочку консультировал научный сотрудник отдела ангиографии и эндоваскулярной хирургии Института хирургии и трансплантологии им. А.А. Шалимова НАМН Украины. Ей поставлен диагноз «врожденная артериовенозная ангиодисплазия сосудов матки». После консультации и обследования запланированы ангиография и эмболизация сосудов.

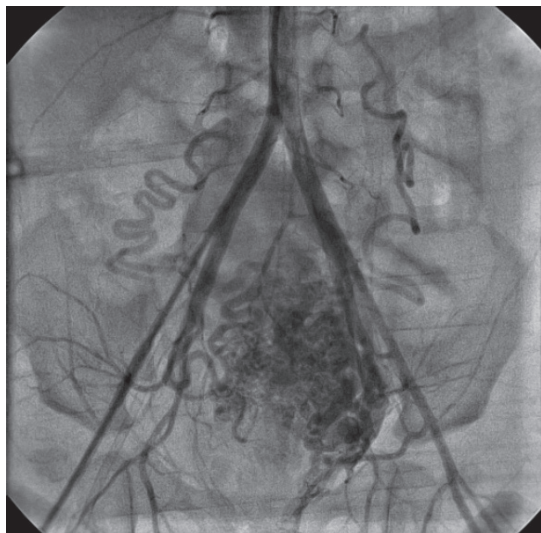


РИС. 3.
АНГИОГРАФИЯ – ОБЩИЙ ВИД

На фоне относительно полного благополучия 1.07.2011 г. появились скудные мажущие кровяные выделения (несмотря на то, что гемостатическая антианемическая терапия проводилась планоно), затем – кратковременное обильное кровотечение из половых путей (кровопотеря 160 мл) по типу «открытого и закрытого крана». Это привело к ухудшению состояния ребенка: бледность кожных покровов, кратковременное снижение АД. Девочку перевели в отделение реанимации, где ей были проведены инфузионная терапия, переливание 80 мл свежезамороженной плазмы В (III). Поскольку уровень гемоглобина не снижался до 87 г/л, гемотрансфузию не проводили.

1.07.2011 г. по ургентным показаниям выполнена ангиография сосудов малого таза, на которой четко определялось сосудистое образование с высокоскоростным кровотоком, заполняющее значительную часть малого таза – выраженная мальформация, которая васкуляризировалась маточными и яичниковыми артериями с обеих сторон (рис. 3). После селективной ангиографии была произведена рентгенэндоваскулярная эмболизация правой и левой маточных артерий и левой яичниковой

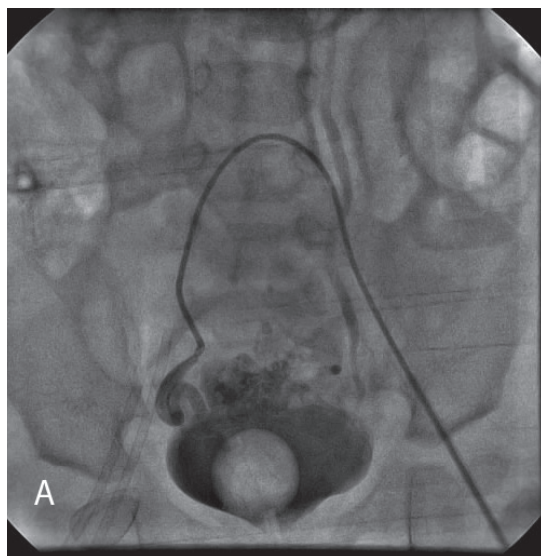


РИС. 4 (А, Б).
АНГИОГРАФИЯ – ПРАВАЯ МАТОЧНАЯ
АРТЕРИЯ ДО (А) И ПОСЛЕ (Б)
ЭМБОЛИЗАЦИИ

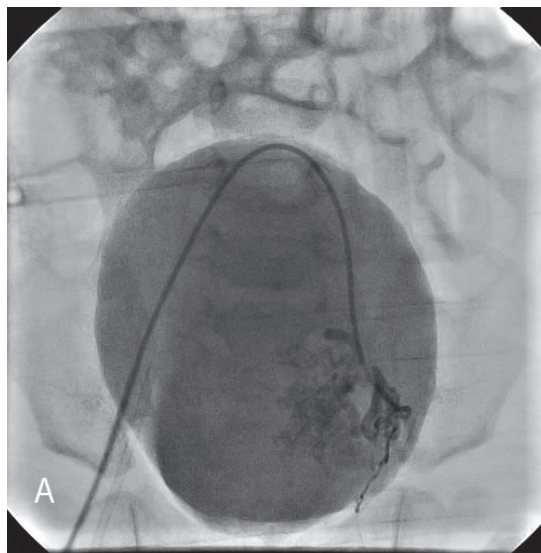
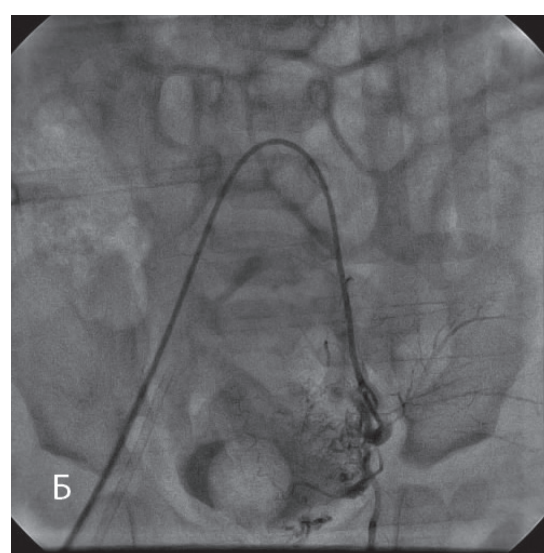
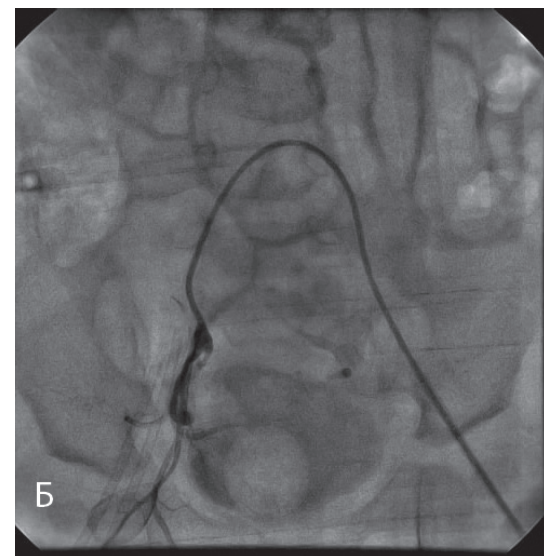


РИС. 5 (А, Б).
АНГИОГРАФИЯ – ЛЕВАЯ МАТОЧНАЯ
АРТЕРИЯ ДО (А) И ПОСЛЕ (Б)
ЭМБОЛИЗАЦИИ



артерии эмболами PVR \varnothing 470 мкр в количестве 100 мг. Правую яичниковую артерию эмболизировать не удалось из-за ее спазма.

При этом выяснилось, что правая маточная артерия значительно расширена, после ее эмболизации отмечено отсутствие кровотока в прилегающем участке, левая маточная артерия имела аналогичные изменения, ее эмболизация также была эффективна (рис. 4, 5). Наблюдался симптом «стояния контраста».

Операция проведена в центре детской кардиологии и кардиохирургии сотрудниками Центра и Института хирургии и трансплантологии им. А.А. Шалимова.

В ходе операции выполнена гемотранфузия одногруппной крови. Послеоперационный период протекал гладко, девочка получала антибактериальную и антианемическую терапию.

3.07.2011 г. наблюдались однократно скудные кровянистые выделения около 20 мл.

По данным УЗИ с ЦДК, количество сосудов уменьшилось, скорость кровотока снизилась (рис. 6).

По данным МРТ с внутривенным контрастированием (6.07.2011 г.), отмечена положительная динамика, степень контрастирования образования снизилась, калибр интрамуральных сосудов уменьшился (рис. 7).

Девочка выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение сосудистого хирурга и детского гинеколога по месту жительства. При повторении кровянистых выделений ей рекомендованы повторная ангиография и селективная эмболизация питающих артерий.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Анализируя информативность примененных диагностических методов, следует отметить, что УЗИ в В-режиме при этой АВМ матки малоинформативно, так как удалось определить только небольшую часть образования, расположенного непосредственно в толще матки. При доплерографии характер кровотока в образовании позволил заподозрить АВМ. Однако истинные размеры образования определить не удалось, возможно, из-за того, что у ребенка шести месяцев исследование может быть проведено только трансабдоминально, и добиться хорошего наполнения мочевого пузыря очень проблематично. Только МРТ с контрастированием позволило окончательно установить диагноз.

Ангиография дала наиболее полное представление об ангиоархитектонике образования и васкуляризирующих его сосудах. Самое существенное преимущество метода состоит в том, что он позволяет при необходимости сразу же провести селективную эмболизацию питающих сосудов.

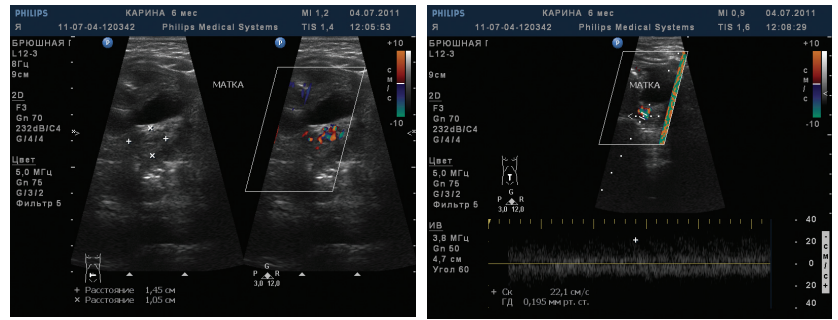


РИС. 6
УЗИ ПОСЛЕ ЭМБОЛИЗАЦИИ СОСУДОВ

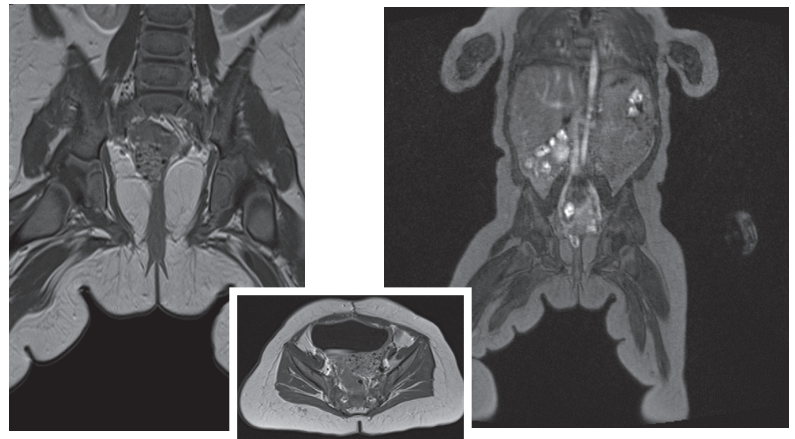


РИС. 7
МРТ ПОСЛЕ ЭМБОЛИЗАЦИИ СОСУДОВ

ЛИТЕРАТУРА

1. **Допплерография в гинекологии / Под ред. Б.И. Зыкина, М.В. Медведева.** – М.:Реальное время, 2000. – 149 с.
2. **Леваков С.А., Кедрова А.Г., Нечаева О.Е. и др.** Опыт эмболизации маточных артерий при артериовенозной мальформации матки // Клиническая практика. – 2010. – № 3. – С. 103 - 111.
3. **Сметник В.П., Бугарева Л.Б., Гус А.И., Дан В.Н.** Совершенствование тактики ведения больных с артериовенозной аномалией матки // Проблемы репродукции. – 2005. – Т. 116. № 2. – С. 66-69.
4. **Bagga R., Verma P., Aggarwal N.** Failed angiographic embolization in uterine arteriovenous malformations // J. Med. 2008; 10 (1): 12.
5. **Ghai S., Raijan D.K. Asch M.R., Muradali et al.** Efficacy of embolization in traumatic uterine vascular malformation // J. Vasc. Interv. Radiol. 2003; 14: 1301-1408.
6. **Ghosh T.K.** Arteriovenous malformation of the uterus and pelvis // Obstet. Gynecol. 1986; 68: 40S-43S.
7. **Kasznicza J., Nissar N.** Congenital vascular malformation of the in stillborn: a case report // Hum. Patol.– 1995; 26: 2 240-241.
8. **Kwon J.H., Kim G.S.** Obstetric iatrogenic arterial injuries of the uterus diagnosis with US and treatment with transcatheter arterial embolisation // Radiographics. 2002; 22: 35-46.
9. **Laurian C., Leclef Y., Gigou F. et al.** Pelvic arteriovenous fistulas: therapeutic strategy in five cases. Ann Vasc Surg 1990; 4: 1: 1-9.
10. **O'Brien P., Neyastani A., Buckley A.R., Chang S.D., Jegein G.M.** Uterine arteriovenous malformation from diagnosis to treatment // Ultrasound Med. 2006; 25:1387-1392.
11. **Poppe W., Assche F.A., Wilms G., Favril A., Baert A.** Pregnancy after transcatheter embolization of uterine arteriovenous malformation // Am.J.Obstet.Gynecol. 1987; 156: 1179-1180.
12. **Timmerman D., Van den Boscy T., Peeraer K. et al.** Vascular malformation in the uterus; ultrasound diagnosis and conservative management // Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol. 2000; 92: 171-178.
13. **Wautier M.-P., Boval B., Chappey O. et al.** Cultured endothelial cells from human arteriovenous malformations have defective growth regulation. Blood 1999; 94; 6: 2020 - 2028.6.
14. **Yang J.J., Xiang Y., Wan X.P., Yang X.Y.** Diagnosis and management of uterine arteriovenous fistulas with massive vaginal bleeding // Int. J. Obstet. Gynecol. 2005; 89: 114-119.