

DOI: <https://doi.org/10.17650/2782-3202-2024-4-1-52-57>

АРТЕРИОВЕНОЗНАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ НОСОГЛОТКИ. РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

И.Н. Юричев, В.В. Верещак, А.М. Мудунов*Клинический госпиталь «Лапино» группы компаний «Мать и дитя»; Россия, 143081 Московская обл., д. Лапино, 1-е Успенское шоссе, 111***Контакты:** Илья Николаевич Юричев ilia-yurichev@yandex.ru

Артериовенозная мальформация (АВМ) области головы и шеи — редкое заболевание, возникающее в процессе эмбрио- и васкулогенеза ввиду мутации *RASA1*, которая наследуется по аутосомно-доминантному типу и связана с локусом *CMC1* на длинном плече 5-й хромосомы 5q13.3. По статистике, АВМ встречаются реже, чем другие врожденные пороки развития сосудов, такие как лимфатические или венозные мальформации. Несмотря на то что АВМ — незлокачественные новообразования, они являются наиболее агрессивными, деструктивными и сложными в плане строения из всех сосудистых аномалий. В зарубежной литературе имеются немногочисленные работы с описанием случаев данной патологии (например, I.T. Jackson и соавт. проанализировали 16 случаев патологии, M.T. Chen и соавт. сообщили о 14 случаях, M.P. Kohaut и соавт. проанализировали 81 случай с экстракраниальными АВМ). В отечественной литературе работы с описанием клинических случаев АВМ единичны, поэтому тема остается достаточно актуальной.

В статье представлено редкое клиническое наблюдение АВМ полости носоглотки и ротоглотки с формированием менингоэнцефалоцеле у пациентки 34 лет.

Ключевые слова: артериовенозная мальформация, патология сосудов, менингоэнцефалоцеле, редкий клинический случай

Для цитирования: Юричев И.Н., Верещак В.В., Мудунов А.М. Артериовенозная мальформация носоглотки. Редкое клиническое наблюдение. MD-Onco 2024;4(1):52–7. <https://doi.org/10.17650/2782-3202-2024-4-1-52-57>

NASOPHARYNGEAL ARTERIOVENOUS MALFORMATION. RARE CLINICAL OBSERVATION

I.N. Iurichev, V.V. Vereshchak, A.M. Mudunov*Clinical Hospital “Lapino” of the “Mother and Child” Group of companies; 111 1st Uspenskoe Shosse, Lapino, Moscow region 143081, Russia***Contacts:** Ilya Nikolaevich Iurichev ilia-yurichev@yandex.ru

Arteriovenous malformation (AVM) of the head and neck is a rare disease developing during embryo- and vasculogenesis due to *RASA1* mutation which is inherited in accordance with autosomal dominant pattern and is associated with *CMC1* locus on the long arm of the 5th chromosome 5q13.3. Statistically, AVMs are rarer than other congenital vascular abnormalities such as lymphatic or venous malformations. While AVMs are non-malignant neoplasms, among all vascular abnormalities they are the most aggressive, destructive and complex in their structure. In international literature, a small number of articles describing cases of this pathology exists (for example, I.T. Jackson et al. analyzed 16 cases of this pathology, M.T. Chen et al. reported on 14 cases, M.P. Kohaut et al. analyzed 81 cases of extracranial AVMs). In Russian literature, the number of articles describing clinical cases of AVM is in the single digits, and this topic remains quite relevant. The article presents a rare clinical observation of AVM of the nasopharyngeal and oropharyngeal cavity with formation of meningoencephalocele in a 34-year-old female patient.

Keywords: arteriovenous malformation, vascular pathology, meningoencephalocele, rare clinical case

For citation: Iurichev I.N., Vereshchak V.V., Mudunov A.M. Nasopharyngeal arteriovenous malformation. Rare clinical observation. MD-Onco 2024;4(1):52–7. (In Russ.). <https://doi.org/10.17650/2782-3202-2024-4-1-52-57>

ВВЕДЕНИЕ

Аномалии сосудистого строения составляют гетерогенную группу врожденных патологий сосудов. Они включают сосудистые опухоли и мальформации, которые различаются между собой по характерному

строению, патофизиологии, клинической картине, а в дальнейшем — подходами к лечению. Эти врожденные пороки развития сосудов клинически можно разделить на следующие виды.

1. Сосудистые опухоли:

- инфантильная гемангиома;
- врожденная гемангиома;
- пучковидная гемангиома;
- капошиформная гемангиоэндотелиома;
- веретенородоподобная гемангиоэндотелиома;
- другие, редкие гемангиоэндотелиомы;
- приобретенные сосудистые опухоли (пиогенная гранулема, гемангиома в виде мишени, микро-венулярная гемангиома и т. д.).

2. Сосудистые мальформации:

- Мальформации с медленным кровотоком:
 - Капиллярные:
 - «винное пятно»;
 - телеангиэктазия;
 - ангиокератома.
 - Венозные:
 - обычная спорадическая;
 - синдром Бина;
 - семейная кожная и слизистых оболочек;
 - гломангиома;
 - синдром Мафуччи.
 - Лимфатические.
- Мальформации с быстрым кровотоком:
 - артериальная;
 - артериовенозная фистула;
 - артериовенозная.
- Комбинированные сложные сосудистые мальформации.

Артериовенозные мальформации (АВМ) — пороки развития, при которых имеется аномальное сообщение между артериями и венами, чаще всего обнаруживаемые у людей в подростковом и ювенильном периодах. Эта патология возникает в процессе эмбрио- и васкулогенеза ввиду мутации *RASA1*, которая наследуется по аутосомно-доминантному типу и связана с локусом *СМС1* на длинном плече 5-й хромосомы 5q13.3. По статистике, АВМ встречаются реже, чем другие врожденные пороки развития сосудов, такие как лимфатические или венозные мальформации [1].

В школьном возрасте АВМ часто ошибочно принимают за сосудистое родимое пятно или гемангиому. В отличие от других мальформаций артериовенозная при рождении может представлять трудности для диагностики вследствие отсутствия характерной клинической картины на начальных этапах. Известно, что они возникают из-за аномалий развития кровеносных сосудов в возрасте от 4 до 6 нед.

Несмотря на то что АВМ — незлокачественные новообразования, они являются наиболее агрессивными, деструктивными и сложными в плане строения из всех сосудистых аномалий.

При гистологическом исследовании визуализируются расширенные тонкостенные сосуды, состоящие из эндотелиоцитов, не склонных к пролиферации;

определяются нормальный уровень тучных клеток, тонкая базальная мембрана и дефицит гладких мышц. Сосуды заполнены богатой белком жидкостью и эозинофилами [2, 3]. В 90 % случаев мальформации определяются при рождении с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. В отличие от гемангиом, у мальформаций отмечается полное отсутствие склонности к инволюции.

Обычно размер поражения постепенно увеличивается, что, как известно, связано с формированием коллатерального кровотока, поскольку нормальный кровоток движется к артериовенозному шунту с низким сопротивлением [4, 5]. Пубертатный период и различные травмы могут стать триггерными факторами для роста [5, 6]. Чаще всего диагноз устанавливают на основании клинической картины. На коже АВМ проявляется ярко-розовыми возвышающимися образованиями с четкими границами, для которых характерны повышенная локальная температура и пульсация. Характерная локализация — центральная часть лица, полость рта, конечности. Рост мальформации сопровождается местной инфильтрацией мягких тканей с последующим их разрушением.

При ультразвуковом исследовании АВМ визуализируются как множественные трубчатые структуры, кровоток может не определяться из-за его низкой скорости. Магнитно-резонансная томография является основным лучевым методом исследования. Поражения имеют выраженную гиперинтенсивность в режиме T2. Один из наиболее распространенных высокоспецифичных лучевых признаков — наличие флеболитов. Данные поражения могут тромбироваться [7]. Компьютерную томографию следует применять при необходимости четкой визуализации флеболитов или при подозрении на костное вовлечение [8].

При отсутствии симптомов лечение не назначают и проводят только при их наличии, а также при возникновении осложнений. В настоящее время лечение АВМ включает хирургическое вмешательство, внутрисосудистую эмболизацию, комбинированную терапию в виде эмболизации с последующей хирургической резекцией, а также склеротерапию [9].

По мере увеличения размеров АВМ они прорастают в окружающие мягкие или костные ткани, и в зависимости от степени инвазии появляются различные симптомы. Наиболее частый симптом — выраженное пульсирование, локальные изменения могут появиться из-за давления на окружающие ткани. Если объем велик и через шунт проходит большой кровоток, это может повлиять на сердечно-сосудистую систему и вызвать такие симптомы, как кардиомегалия, артериальная гипертензия и сердечная недостаточность [10].

Стандартизированный метод лечения АВМ в области головы и шеи еще не разработан. Для этих целей была предложена классификация R.A. Schöbinger, ко-

торая описывает АВМ как различные стадии процесса, концентрируясь на клиническом статусе пациента с приведением практических рекомендаций по выбору наиболее удачного времени для проведения лечения [11].

Классификация АВМ, предложенная R.A. Schöbinger:

- I стадия – **покой** (покраснение кожи, гипертермия, артериовенозное шунтирование при доплеровском исследовании; АВМ может скрываться под маской капиллярной мальформации или гемангиомы в стадии регресса);
- II стадия – **экспансия** (увеличение сосудов в размерах, дрожание, усиление пульсации, расширение и извитость вен);
- III стадия – **деструкция** (трофические нарушения, язвы, кровотечения; возможен лизис костной ткани);
- IV стадия – **декомпенсация** (проявление сердечной недостаточности с увеличенным сердечным выбросом и гипертрофией левого желудочка).

J.B. Milliken и J. Glowacki [1] рекомендовали хирургическую резекцию или комбинированную терапию на ранних стадиях (I и II), а также начинать лечение как можно скорее при стадиях III и выше, поскольку высока вероятность осложнений. H.S. Jeong и соавт. [12] предложили стратегию лечения, включающую комбинацию эмболизации и хирургической резекции только в тех случаях, когда нет ответа после применения склеротерапии в качестве первоначального лечения АВМ головы и шеи. Однако на данный момент самым радикальным методом избавления от АВМ был и остается хирургический. Но в качестве самостоятельного метода он применим лишь у пациентов с низким риском развития осложнений.

Стоит отметить, что в литературе имеются немногочисленные работы с описанием случаев данной па-

тологии. Так, I.T. Jackson и соавт. проанализировали 16 случаев АВМ [13], M.T. Chen и соавт. сообщили о 14 случаях патологии [3], M.P. Kohaut и соавт. проанализировали 81 случай с экстракраниальными АВМ [5]. В отечественной литературе работы с описанием клинических случаев АВМ единичны, поэтому тема остается достаточно актуальной.

Мы представляем редкое клиническое наблюдение АВМ полости носоглотки и ротоглотки с формированием менингоэнцефалоцеле.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка К., 34 лет, в мае 2023 г. обратилась в клинику с жалобами на затруднение дыхания при изменении положения головы, в частности при наклонах вперед. Из анамнеза известно, что это явление беспокоит ее уже в течение 10 лет, однако ранее пациентка к врачам с данными жалобами не обращалась и обследование не проходила. Лечилась самостоятельно с помощью сосудосуживающих назальных спреев – без существенного эффекта.

Пациентка была обследована в объеме магнитно-резонансной и компьютерной томографии области головы и шеи, также было выполнено эндоскопическое эндоназальное исследование.

На серии магнитно-резонансных томограмм определяется АВМ с менингоэнцефалоцеле средней черепной ямки справа (рис. 1).

На серии компьютерных томограмм также визуализируются измененные сосуды полости носоглотки и ротоглотки (рис. 2).

Также было выполнено 3D-моделирование полученных изображений области головы и шеи (рис. 3).

При проведении эндоскопического исследования в полости носоглотки и ротоглотки определялись расширенные, извитые, пульсирующие сосуды, образующие единую сеть (рис. 4).

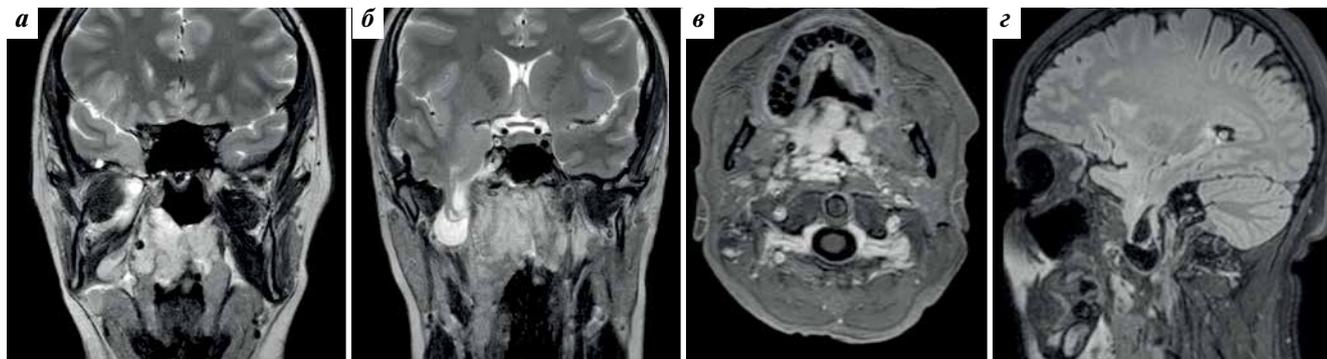


Рис. 1. Магнитно-резонансные томограммы. Определяется артериовенозная мальформация с менингоэнцефалоцеле средней черепной ямки справа: а, б – T2-взвешенные изображения во фронтальной плоскости; в – T1-взвешенное изображение в аксиальной плоскости; з – FLAIR-импульсная последовательность в сагиттальной плоскости

Fig. 1. Magnetic resonance imaging. An arteriovenous malformation with meningoencephalocele of the middle cranial fossa on the right is visualized: а, б – T2-weighted images in the frontal plane; в – T1-weighted image in the axial plane; з – FLAIR pulse sequence in the sagittal plane

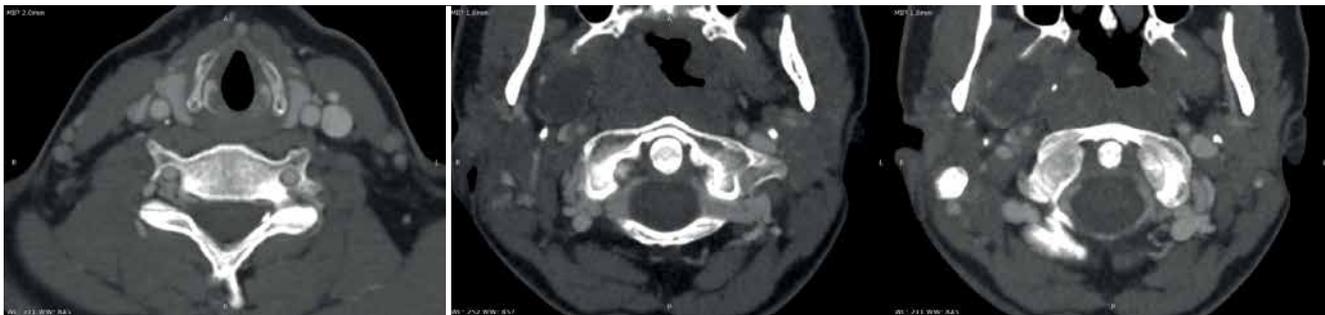


Рис. 2. Компьютерно-томографическая ангиография. Аксиальные постконтрастные изображения. Визуализируются измененные сосуды полости носоглотки и ротоглотки

Fig. 2. Computed tomography angiography. Axial postcontrast images. Modified vessels on the nasopharyngeal and oropharyngeal cavity are visualized

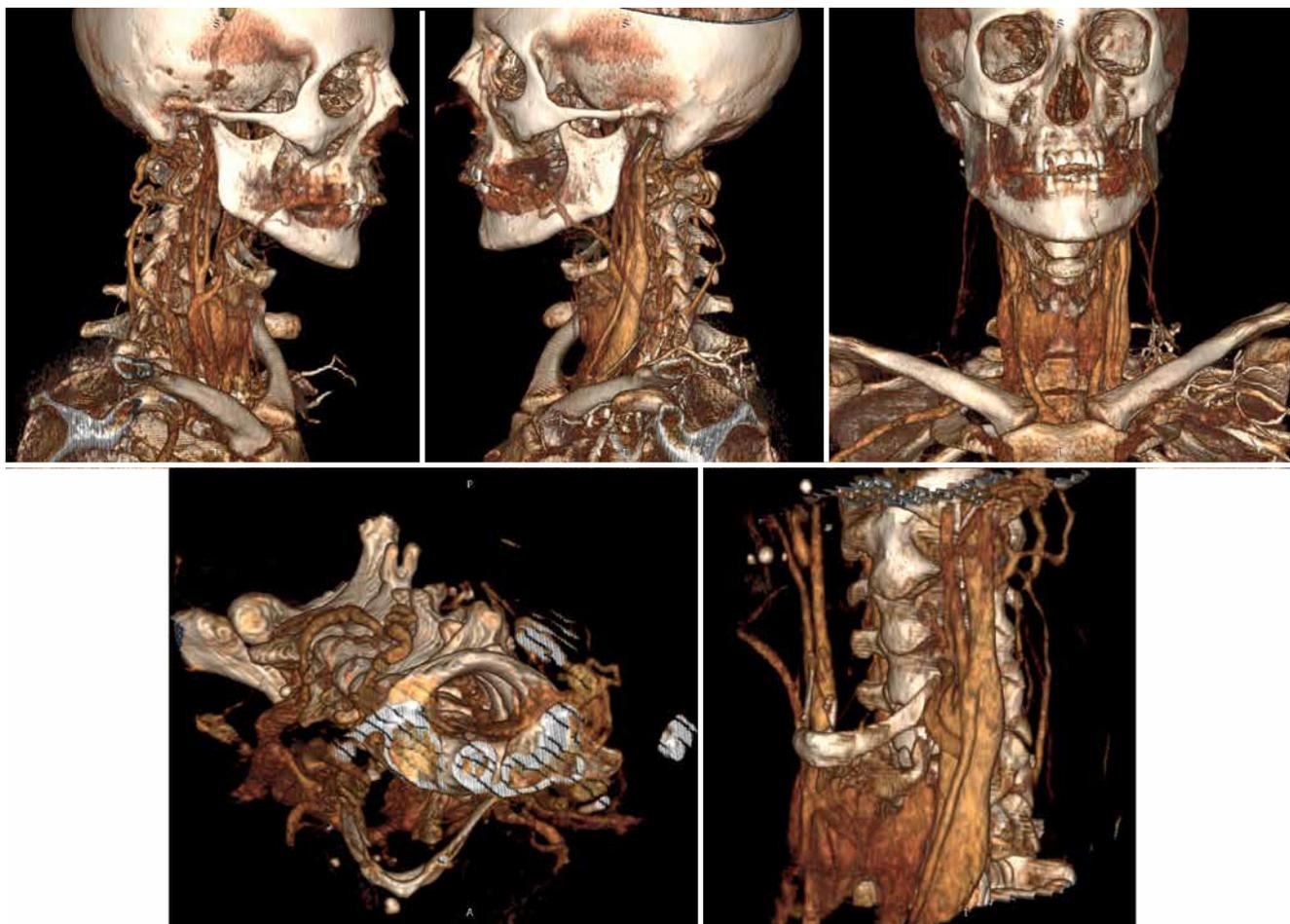


Рис. 3. Компьютерно-томографическая ангиография, артериальная фаза. 3D-моделирование

Fig. 3. Computed tomography angiography, arterial phase. 3D modeling

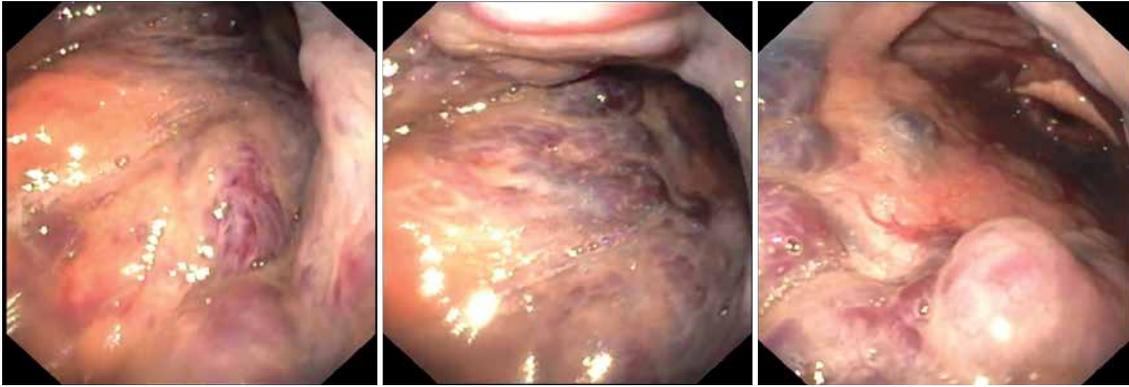


Рис. 4. Эндоскопические изображения. Артериовенозная мальформация полости носоглотки

Fig. 4. Endoscopic images. Arteriovenous malformation of the nasopharyngeal cavity

Таким образом, по данным инструментальных исследований у пациентки диагностирована АВМ полости носоглотки и ротоглотки с формированием менингоэнцефалоцеле.

В связи с риском развития таких тяжелых осложнений, как менингит, пневмоцефалия и абсцесс мозга, для удаления менингоэнцефалоцеле пациентке было рекомендовано хирургическое вмешательство, однако пациентка от предложенного лечения отказалась.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на то что АВМ — незлокачественные новообразования, они являются наиболее агрессивными, деструктивными и сложными в плане строения из всех

сосудистых аномалий. В литературе имеются немногочисленные работы с описанием случаев данной патологии. Стандартизированный метод лечения АВМ в области головы и шеи в настоящее время не разработан.

Представленный случай демонстрирует редкое клиническое наблюдение — АВМ полости носоглотки и ротоглотки с формированием менингоэнцефалоцеле. Данная ситуация сопряжена с риском развития таких тяжелых осложнений, как менингит, пневмоцефалия и абсцесс мозга, в связи с чем пациентке для удаления менингоэнцефалоцеле было рекомендовано хирургическое вмешательство, однако пациентка от предложенного лечения отказалась.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Milliken J.B., Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69(3):412–22. DOI: 10.1097/00006534-198203000-00002
2. Гончарова Я.А. Гемангиомы и сосудистые мальформации. Современные теории и лечебная тактика. *Здоровье ребенка* 2013;6(49):148–52. Goncharova Ya.A. Hemangiomas and vascular malformations. Modern theories and therapeutic tactics. *Zdorovye rebenka = Child's Health* 2013;6(49):148–52.
3. Chen M.T., Horng S.Y., Yeong E.K., Pan Q.D. Treatment of high-flow vascular malformations in the head and neck with arterial ligation followed by sclerotherapy. *Ann Plast Surg* 1996;36(2):147–53. DOI: 10.1097/00006537-199602000-00007
4. Jin Y., Lin X., Chen H. et al. Auricular arteriovenous malformations: potential success of superselective ethanol embolotherapy. *J Vasc Interv Radiol* 2009;20(6):736–43. DOI: 10.1016/j.jvir.2009.02.008
5. Kohout M.P., Hansen M., Pribaz J., Mulliken J.B. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 1998;102(3):643–54. DOI: 10.1097/00006534-199809030-00006
6. Pekkola J., Lappalainen K., Vuola P. et al. Head and neck arteriovenous malformations: results of ethanol sclerotherapy. *AJNR Am J Neuroradiol* 2013;34(1):198–204. DOI: 10.3174/ajnr.A3180
7. Vogelzang R.L., Atassi R., Vouche M. et al. Ethanol embolotherapy of vascular malformations: clinical outcomes at a single center. *J Vasc Interv Radiol* 2014;25(2):206–13; quiz 214. DOI: 10.1016/j.jvir.2013.10.055
8. Griaudze J., Srinivasan A. Imaging of vascular lesions of the head and neck. *Radiol Clin North Am* 2015;53(1):197–213. DOI: 10.1016/j.rcl.2014.09.001
9. Eivazi B., Werner J.A. Management of vascular malformations and hemangiomas of the head and neck — an update. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2013;21(2):157–63. DOI: 10.1097/MOO.0b013e32835e15a9
10. Burns J.C., Julian J., Alexander J. Arteriovenous malformation of the submandibular gland. *J Oral Maxillofac Surg* 1985;43(4):294–6. DOI: 10.1016/0278-2391(85)90292-7
11. Schobinger R.A. [Diagnostic and therapeutic possibilities in peripheral angiodyplasias (In German)]. *Helv Chir Acta* 1971;38(3):213–20.
12. Jeong H.S., Baek C.H., Son Y.I. et al. Treatment for extracranial arteriovenous malformations of the head and neck. *Acta Otolaryngol* 2006;126(3):295–300. DOI: 10.1080/00016480500388950
13. Jackson I.T., Carreño R., Potparic Z., Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg* 1993;91(7):1216–30. DOI: 10.1097/00006534-199306000-00006

Вклад авторов

И.Н. Юричев: обзор публикаций по теме статьи, подготовка иллюстративного материала статьи, написание текста статьи;
В.В. Верещак: выполнение эндоскопического исследования, перевод англоязычных источников литературы по теме статьи;
А.М. Мудунов: редактирование и окончательное утверждение текста статьи.

Authors' contributions

I.N. Iurichev: review of publications on the topic of the article, preparation of the illustrative material of the article, article writing;
V.V. Vereshchak: endoscopic exam, translation of English-language literature sources on the topic of the article;
A.M. Mudunov: editing and final approval of the article.

ORCID авторов / ORCID of authors

И.Н. Юричев / I.N. Iurichev: <https://orcid.org/0000-0002-1345-041X>
В.В. Верещак / V.V. Vereshchak: <https://orcid.org/0000-0002-6850-6919>
А.М. Мудунов / A.M. Mudunov: <https://orcid.org/0000-0002-0918-3857>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Funding. The work was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов. Пациентка подписала информированное согласие на публикацию своих данных.

Compliance with patient rights. The patient gave written informed consent to the publication of her data.