

ОЦЕНКА ВЛИЯНИЯ ИНТЕРВЕНЦИОННОГО ЛЕЧЕНИЯ АРТЕРИО-ВЕНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ЛЕГКИХ НА КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ПАЦИЕНТОВ ИСПОЛЬЗУЯ СОВРЕМЕННЫЕ ШКАЛЫ-ОПРОСНИКИ

EVALUATION OF THE ENDOVASCULAR TREATMENT OF PULMONARY ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS ON THE QUALITY OF PATIENT'S LIFE USING MODERN QUESTIONNAIRE SCALES

K. Petrosyan
Kh. Khakimov
G. Dadabaev

Summary. The aim of this study was to assess the effectiveness of using a highly specialized questionnaire scale (VSAQ) in addition to standard examination of patients with persistence of pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs). From August 2012 to August 2019, at the A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, 33 patients (20 men and 13 women) underwent embolization and closure of pathological PAVMs. In this study, along with general clinical examination of patients, the level of blood oxygenation before and after PAVM closure was evaluated, and a repeated assessment of the functional class of heart failure was conducted in the mid-to-long-term period after PAVM closure. To directly assess changes in quality of life, we used specialized questionnaire scales (VSAQ). The use of highly sensitive questionnaire scales is an important addition to general clinical examinations of patients with AML. Moreover, the two-factor nature of this method allows for the assessment of the effectiveness of the treatment carried out in the long term with minimal costs and in the shortest possible time.

Keywords: congenital heart defects, pulmonary arteriovenous malformations, scale-questionnaires.

Петросян Карен Валерьевич

доктор медицинских наук, врач, ФГБУ Национальный
медицинский исследовательский центр
сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева
dr.petrosian@gmail.com

Хакимов Хуршид Анварович

Врач, ФГБУ Национальный медицинский
исследовательский центр сердечно-сосудистой
хирургии им. А.Н. Бакулева
khakimov.khurshid@bk.ru

Дадабаев Гуламжан Мураджанович

кандидат медицинских наук, врач, ФГБУ Национальный
медицинский исследовательский центр
сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева
dgmed83_83@mail.ru

Аннотация. Целью данного исследования явилась оценка эффективности использования высокоспециализированной шкалы-опросника (VSAQ) в дополнении к стандартному обследованию пациентов с персистирующим артерио-венозными мальформациями легких (АВМЛ). За период с августа 2012 по август 2019 гг. на базе ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ у 33 больных (20 мужского пола и 13 женского) была выполнена эмболизация и закрытие патологических АВМЛ. В данном исследовании наряду с общеклиническим обследованием пациентов были оценены уровень оксигенации крови до закрытия АВМЛ и после, также производилась повторная оценка функционального класса СН в средне-отдаленном периоде после закрытия АВМЛ. Для непосредственной оценки изменения качества жизни нами были использованы специальные шкалы опросники (VSAQ).

Использование высокочувствительных шкал опросников является важным дополнением общеклинических обследований пациентов с АВМЛ, кроме того, двухфакторность данной методики позволяет оценить эффективность проведенного лечения в отдаленном периоде при минимальных затратах и в кратчайшие сроки.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, артерио-венозные мальформации легких, шкалы-опросники.

Введение

Распространенность врожденных пороков сердца (ВПС) в Российской Федерации продолжает увеличиваться, в частности с 2014 по 2017 гг. отмечается увеличение заболеваемости ВПС на 100 тыс. населения во всех возрастных группах с 0,6 % до 20,3 %, при этом

отмечается снижение количества впервые выявленных случаев в более старших группах и увеличение таких случаев в возрасте до 14 лет на 2,9 %, что может свидетельствовать о более ранней и эффективной диагностике данной группы патологий [1,2].

Отдельно стоящей проблемой, рассмотренной в контексте текущего исследования, являются врожден-

ные артерио-венозные мальформации легких (АВМЛ), представляющие собой аномальное сообщение между артерией и веной при отсутствии какого-либо промежуточного капиллярного русла. Такие аномальные сосудистые свищи могут образовываться как в легочном, так и в системном кругах кровообращения [3]. При этом частота АВМЛ относительно невысока и составляет около 0,02 % в популяции [4]. Следует отметить, что данная патология, в 1,5–1,8 раз чаще встречается у женщин, что, по-видимому, обусловлено более частыми обменными заболеваниями, свойственными женскому полу [5,6,7]. Помимо общепринятых классификаций, АВМЛ в мировой литературе разделяют на врожденные (изолированные) и приобретенные. Независимо от формы и типа АВМЛ основным клиническим проявлением АВМЛ является выраженная гипоксия. Однако данное состояние без иных признаков, зачастую выявляется спорадически, во многом благодаря тому, что пациенты с АВМЛ сохраняют значительную толерантность к физическим нагрузкам даже при снижении насыщения кислородом крови до 92 % ($Sa \leq 92\%$) [8,9,10]. До последнего времени основным способом выявления данных пациентов являлось общеклиническое и инструментальное обследование с интерпретацией полученных данных. Однако данный подход не всегда отражает значимость и эффективность закрытия АВМЛ по отношению к качеству жизни вышеописанных пациентов. В ходе данного исследования стандартные этапы обследования пациентов с АВМЛ на дооперационном и послеоперационном этапе были дополнены использованием шкалы опросника. В ходе анализа современных шкал-опросников нами была выбрана шкала VSAQ (Veterans Specific Activity Questionnaire). Выбор именно данной шкалы был продиктован во многом благодаря ее высокой специфичности и чувствительности в контексте обследования пациентов с АВМЛ [11,12]. В отличие от объективных данных инструментального обследования и результатов общеклинических исследований, данная шкала направлена в первую очередь на субъективную оценку физической активности пациента. В оригинальной шкале представлены виды физической активности в порядке возрастания трудности их выполнения. В ходе прохождения опроса, от пациентов требовалось отметить тот уровень физической активности, при выполнении которого наблюдалась отдышка, дискомфорт в груди, требующие прекращения деятельности. Далее, полученные данные интерпретировали совместно с результатами общеклинических обследований и формировали план реабилитации [11]. Впоследствии данная шкала подвергалась различным модификациям. За основу нашей шкалы легла шкала, предложенная коллегией авторов под руководством Gaweski F, в 2019 году [12]. Наша модификация заключалась в адаптации зарубежной версии под физическую активность более привычную для пациентов с АВМЛ из РФ и стран СНГ. Таким образом, целью данного исследования явилась оценка изменения

качества жизни пациентов с персистирующим АВМЛ после интервенционного закрытия мальформаций с дополнением стандартных методов обследования высоко специфической шкалой опросником (VSAQ).

Материал и методы

За период с августа 2012 по август 2019 гг. на базе ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ у 33 больных (20 мужского пола и 13 женского) была выполнена эмболизация и закрытие патологических АВМЛ. Возраст больных варьировал от 6 до 32 лет (в среднем 12,5+9,1). У 7 (21,2 %) пациентов развитие АВМЛ наблюдалось после выполнения гемодинамической коррекции сложных ВПС, у 4 (12,1 %) пациентов развитие АВМЛ отмечалось после ранее перенесенной травмы органов грудной клетки, у 3 (9,1 %) — на фоне системного васкулита и у оставшихся 19 (57,6 %) АВМЛ развились на фоне наследственной геморрагической телеангиоэктазии. Закрытие АВМЛ после операции Фонтена выполнялось у 6 (18,2 %), и у 1 (3,0 %) пациента — после операции Гленна. Суммарно у 33 пациентов было выявлено закрытие 39 артерио-венозных мальформаций легких.

У 19 (57,62 %) из 33 пациентов в анамнезе отмечалась наследственная геморрагическая телеангиоэктазия (НГТ), установленная в детском возрасте на основании профузных, персистирующих носовых кровотечений, а также по результатам генетического секвенирования и выявления специфических генетических маркеров.

В свою очередь, 7 (21,2 %) из 33 пациентов ранее подвергались паллиативной гемодинамической коррекции в рамках хирургического лечения сложных врожденных пороков сердца (таблица 1).

Таблица 1.

Сводные данные касательно ранее выполненных паллиативных вмешательств в рамках гемодинамической коррекции сложных ВПС

	Анастомоза Гленна	Операция Фонтена
Двухотточный правый желудочек (ДОС от ПЖ)	1	2
Атрезия трикуспидального клапана (АТК)	—	2
Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС)	—	1
Синдром гипоплазии правых отделов сердца (СГПОС)	—	1

Также, все 33 пациента, на момент госпитализации в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ имели признаки хронической сердечной недостаточности (ХСН) [7]. Сводные данные касательно выраженности ХСН указаны в таблице 2.

Таблица 2.

Выраженность ХСН по шкале NYHA у 33 пациентов с подтвержденным наличием АВМЛ

	Функциональный класс СН по классификации NYHA				
	I	II		III	
		II a	II b	III a	III b
N пациентов	—	17	5	11	—

В ходе текущего исследования всем пациентам было проведено общеклиническое обследование. В контексте исследуемой проблемы были оценены уровень оксигенации крови до закрытия АВМЛ и после, также производилась повторная оценка функционального класса СН в средне-отдаленном периоде после закрытия АВМЛ. Для непосредственной оценки изменения качества жизни нами были использованы специальные адаптированные шкалы-опросники (VSAQ). Пример данной шкалы-опросника представлен в таблице 3.

Результаты

Интервенционная процедура закрытия АВМЛ выполнялась по двум методикам: закрытие дистального сегмента питающей артерии (ЗДПА) и закрытие «мешка» и дистальной питающей артерии (ЗМидПА). Так, в группу ЗДПА были включены 15 (45,5 %) пациентов, в группу ЗМидПА — 18 (54,5 %) пациентов. В качестве основного сосудистого доступа у 32 (96,97 %) пациентов была использована общая бедренная вена; в 1 (3,03 %) случае, введу билатерального илдео-феморального тромбоза, в качестве сосудистого доступа была использована яремная вена справа.

Усредненный показатель SpO2 до операции составил 74,75±5,6 %, среднее давление в легочной артерии — 13,5+4,7 мм рт. ст.

По данным ангиометрии диаметр артерио-венозных мальформации в среднем составлял 9,2±5,2 мм.

Во всех случаях удалось успешно закрыть АВМЛ, что было подтверждено инструментально, а также ис-

Таблица 3.

Адаптированная шкала оценки физической активности VSAQ (a и b)

A)

<p>Нам важно знать какой уровень активности является для Вас оптимальным.</p> <p>Пожалуйста, обведите кругом тот уровень активности, выполняя который вы чувствуете дискомфорт, побуждающий Вас остановиться.</p>	1	Прием пищи, переодевание, работа за столом
	2	Душ, кратковременный спуск по лестнице, приготовление пищи
	3	Прогулка по плоской поверхности (без подъемов/спусков) около 100–200 м, работа по дому (легкая уборка)
	4	Легкая работа на даче
	5	Бодрая прогулка, средненагруженная работа по дому (мытьё машины, уборка квартиры).
	6	Работа на улице (огород, сад). Легкие виды спортивной нагрузки
	7	Тяжелая работа на улице. Подъем в гору, среднего уровня спортивная нагрузка
	8	Тяжелые виды работы по дому (перестановка мебели, ремонтные работы)
	9	Длительная езда на велосипеде.
	10	Плавание брассом, подъем на велосипеде в гору
	11	Подъем объемного груза вверх по лестнице, скоростная езда на велосипеде
	12	Длительный продолжительный бег
	13	Соревновательные виды спорта с длительной физической нагрузкой

B)

<p>Пожалуйста, отметьте причину, по которой Вам пришлось остановиться</p>	Нехватка дыхания
	Боль в груди
	Сердцебиение
	Мышечная боль или судороги
	Другая (указать)

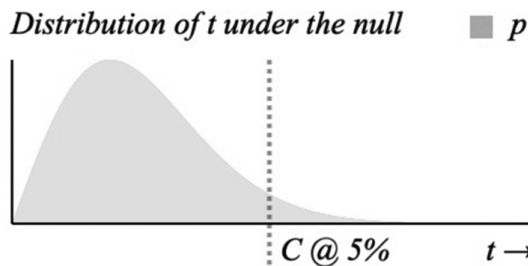
ходя из увеличения насыщения артериальной крови кислородом. По данным контрольной ангиопульмографии — подтверждающей отсутствие ($n=30$; 90,9 %) или незначительный ($n=3$; 9,1 %) резидуальный сброс по питающей артерии — без заполнения мешка мальформации и наличия сброса по венозному руслу. Насыщение артериальной крови кислородом непосредственно после закрытия/эмболизации АВМЛ возросло в среднем с $74,75 \pm 5,6$ % до $89,86 \pm 3,98$ % (Student's T-Test, $t(33)=12,452$, $C=2,292$, $P<0,001$) (рисунок 1).

При контрольном ангиокардиографическом исследовании в средне-отдаленном периоде от 6 до 8 месяцев (в среднем спустя $6,1 \pm 2,8$ месяца) отмечалось увеличение показателя SpO2 на $4 \pm 0,1$ % (Paired Student's T-Test, $t(33) = 13,134$, $C=1,993$, $P < 0,001$). Так, до операции показатель SpO2 менее 70 % отмечался у 11 (33,33 %) пациентов, от 70 до 80 % — 18 (54,55 %), от 80 до 90 % — 4 (12,12 %). Показатель SpO2 более 90 % не отмечался ни у одного из пациентов. Непосредственно после закрытия/эмболизации показатель SpO2 от 70 до 80 % ($74,9 \pm 4,8$ %) отмечался у 2 (6,1 %) пациентов, от 80 до 90 % ($85 \pm 2,8$ %) у 18 (54,5 %) пациентов, более 90 % ($92 \pm 1,8$ %) у 13 (39,4 %) пациентов. Показатель SpO2 менее 70 % не был

зарегистрирован. При контрольном ангиографическом периоде в средне-отдаленном периоде у подавляющего большинства пациентов показатель SpO2 отмечался в пределах 80–90 % ($84 \pm 3,6$ %) и более 90 % ($93 \pm 3,8$ %) ($n=18$ (54,5 %) и $n=15$ (45,5 %) соответственно). В свою очередь показатель SpO2 менее 80 % не был отмечен не у кого из пациентов (рисунок 2).

Как было сказано выше, качество жизни пациентов оценивалось различными способами. Одним из методов оценки результативности интервенционного лечения АВМЛ была оценка изменения функционального класса сердечной недостаточности по шкале NYHA при контрольной госпитализации. Так, исходно 17 пациентов (51,5 %) имели II (а) функциональный класс, 5 (15,15 %) — II (б) функциональный класс и 11 (33,3 %) пациентов находились в III (а) функциональном классе, исходя из выраженности клинических проявлений.

Спустя $6,1 \pm 2,8$ месяца после интервенционного закрытия, эмболизации АВМЛ отмечалась достоверная ($F(7, 69) = 26,655$, $C = 2,145$, $P < 0,001$) положительная динамика в изменении функционального класса сердечной недостаточности: I функциональный класс — 31 пациент (93,9 %), II (а) функциональный класс — 2 пациента (6,1 %).



VAR	N	Mean	Std Dev	Variance	Minimum	Maximum
(1)	33	74.75000	5.59954	31.35484	65.00000	88.00000
(2)	33	89.87500	3.98181	15.85484	81.00000	97.00000

Means Report

VAR	Mean	95% LCL	95% UCL
(1)	74.75000	72.73115	76.76885
(2)	89.87500	88.43940	91.31060

Mean Difference (1-2) -15.12500 12.69701 17.55299

t-test assuming equal variances (homoscedastic)

Hypothesized Mean Difference 0.00000

Mean Difference -15.12500

Pooled Variance 23.60484

Test Statistic 12.45245

Degrees of Freedom 62

H1: $\mu_1 - \mu_2 \neq 0$ / Not equal (two-tailed)

t Critical Value (5%) 1.99897 p-value 0.00000 H1 (5%) Accepted

H1: $\mu_1 - \mu_2 < 0$ / Less than (lower-tailed)

t Critical Value (5%) -1.66980 p-value 1.00000 H1 (5%) Rejected

H1: $\mu_1 - \mu_2 > 0$ / Greater than (upper-tailed)

t Critical Value (5%) 1.66980 p-value 0.00000 H1 (5%) Accepted

Рис. 1. Графическое отображение статистического анализа динамики изменения показателя SpO2

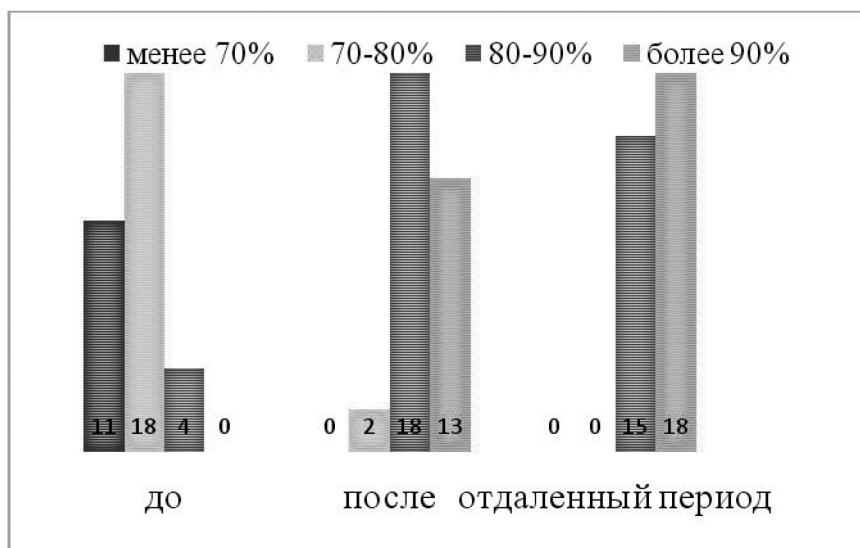


Рис. 2. Изменения показателя SpO2 непосредственно после операции и в отдаленном периоде

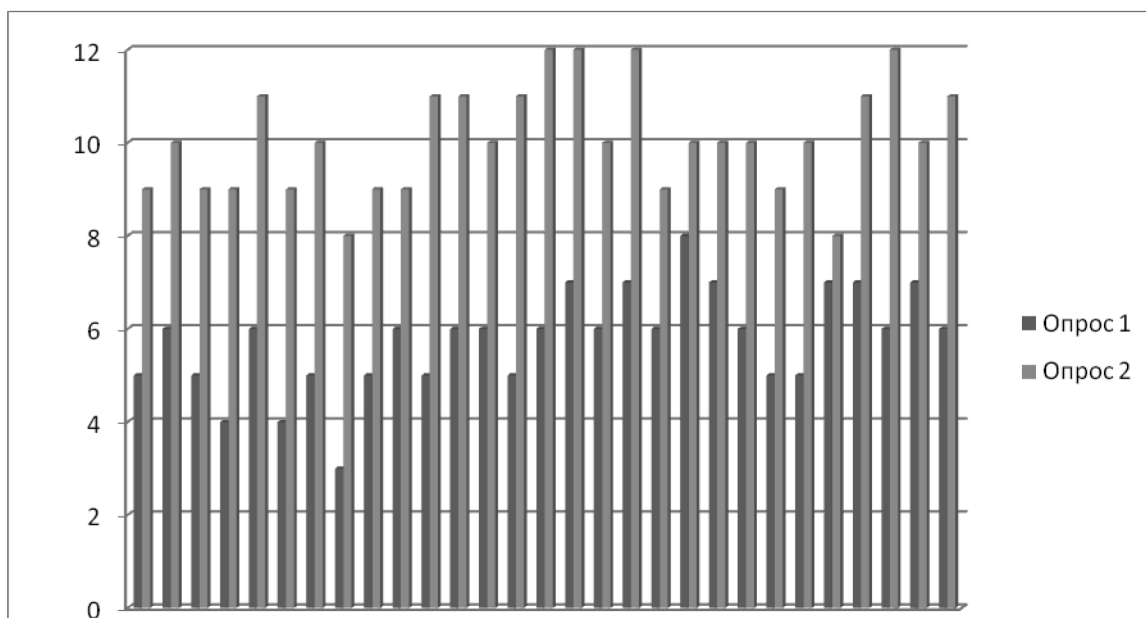


Рис. 3. Сравнение баллов по шкале опроснику VSAQ полученных до закрытия АВМЛ и в отдаленном периоде после оперативного лечения

Другим аспектом оценки качества жизни пациентов было использование шкал опросников VASQ. Данные шкалы заполнялись пациентами в два этапа: первый — в ходе госпитализации и подготовке к интервенционному вмешательству, второй спустя 6,1+2,8 месяца после интервенционного закрытия. В ходе оценки полученных результатов проведенных опросов была сформирована следующая диаграмма (рисунок 3):

В ходе анализа полученных данных и сопоставлении с результатами, полученными в ходе общеклинического обследования, нами было выявлено статистически значимое ($p < 0,05$) увеличение порога физической активности пациентов с АВМЛ после интервенционного закры-

тия фистул и, как следствие, увеличение качества жизни данных пациентов.

Обсуждение

Персистирование артерио-венозных мальформаций легких зачастую является бессимптомным. Пациенты даже со значительным право-левым сбросом крови при дальнейшем общеклиническом обследовании отмечают стойкую адаптацию к данному состоянию [10]. Однако, в ходе нашего исследования было показано, что использование высокочувствительных шкал опросников является эффективным диагностическим маневром в ходе общеклинического обследования пациентов с АВМЛ. Кроме того, двухфакторность данного метода, позволяет

косвенно судить об эффективности выполненной процедуры и, таким образом, оценить влияние АВМЛ на качество жизни данных пациентов, несмотря на высокую степень их адаптации [11,12]. Говоря непосредственно про шкалу (VSAQ) следует отметить, что уникальность данного опросника в контексте обследования пациентов с АВМЛ, заключается в возможности конвертации полученных данных, в так называемые метаболические единицы (MET) [13]. По утверждению авторов данной методики данные метаболические единицы позволяют оценить объем нехватки насыщения кислородом у пациентов в ходе физической активности, что также позволяет судить о тяжести заболевания [14]. Однако ввиду того, что наше исследование является ретроспективным, данный аспект нами не рассматривался. Данные единицы были использованы в различных зарубежных исследо-

ваниях для оценки изменения газово-электролитного состава крови у пациентов с АВМЛ, при этом, результаты нашего исследования, перекликались с данными мировой литературы, без статистически значимых отклонений [14,15].

Заключение

Артерио-венозные мальформации легких довольно редкая патология, характеризующаяся латентной клинической картиной. Использование высокочувствительных шкал опросников является важным дополнением общеклинических обследований данных пациентов, кроме того, двухфакторность данной методики позволяет оценить эффективность проведенного лечения в средне-отдаленном периоде при минимальных затратах и в кратчайшие сроки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алесян Б.Г., Григорян А.М., Стаферов А.В., Карапетян Н.Г. Рентгенэндоваскулярные диагностика и лечение заболеваний сердца и сосудов в Российской Федерации — 2020. Эндоваскулярная хирургия. 2021; 8 (Специальный выпуск): S5-S248. DOI: 10.24183/2409-4080-2021-85-S5-S248
2. Бокерия Л.А., Милюевская Е.Б., Кудзоева З.Ф., Прянишников В.В., Скопин А.И., Юрлов И.А. Сердечно-сосудистая хирургия — 2018. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. 2019
3. Odile Enjolras MWaRC. Introduction: ISSVA Classification. London: Cambridge University Press; 2007, pp 2–11.
4. Giordano P, Lenato G.M., Pierucci P, Suppressa P, Altomare M., Del Vecchio G., et al. Effects of VEGF on phenotypic severity in children with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2009; Aug;31(8) 577–582.
5. Cottin V., Plauchu H., Bayle J.Y., et al. Pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 169:994-1000.9.
6. Алесян Б.Г., Пурсанов М.Г., Зеленикин М.М., Ковалев Д.В., Дадабаев Г.М. Рентгенэндоваскулярные вмешательства при артериальной гипоксемии у пациентов после операции Фонтана. *Детские болезни сердца и сосудов.* 2012; 1: 74–78
7. Алесян Б.Г., Григорян А.М., Стаферов А.В., Карапетян Н.Г. Рентгенэндоваскулярные диагностика и лечение заболеваний сердца и сосудов в Российской Федерации — 2020. Эндоваскулярная хирургия. 2021; 8 (Специальный выпуск): S5-S248. DOI: 10.24183/2409-4080-2021-85-S5-S248
8. Tellapuri S., Park H., Kalva S. Pulmonary arteriovenous malformations. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2019;3 5(8):1421–1428. doi: 10.1007/s10554-018-1479-x.
9. Duke J., Davis J., Ryan B., et al. Decreased arterial PO₂, not O₂ content, increases blood flow through intrapulmonary arteriovenous anastomoses at rest. *J Physiology.* 2016; 594:4981–96.
10. Gill S., Roddie M., Shovlin C., et al. Pulmonary arteriovenous malformations, and their mimics. *Clin Radiol* 2015; 70:96–110.
11. Kojima S., Wang D., Tokumori K., et al. Practicality of Veterans Specific Activity Questionnaire in evaluation of exercise capacity of community-dwelling Japanese elderly. *Environ Health Prev Med.* 2006;11(6):313–20. doi: 10.1007/BF02898022.
12. Gawecki F., Myers J., Shovlin C.L. Veterans Specific Activity Questionnaire (VSAQ): a new and efficient method of assessing exercise capacity in patients with pulmonary arteriovenous malformations. *BMJ Open Respir Res.* 2019; 6(1): 35–42. doi: 10.1136/bmjresp-2018-000351.
13. Shovlin C.L., Condliffe R., Donaldson J.W., et al. British Thoracic Society Clinical Statement on Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Thorax* 2017; 72:1154–63.
14. Kojima S., Wang D.H., Tokumori K., et al. Practicality of veteran's specific activity questionnaire in evaluation of exercise capacity of community-dwelling Japanese elderly. *Environ Health Prev Med.* 2006;313–20.
15. Rizvi A., Macedo P., Babawale L., et al. Hemoglobin Is a Vital Determinant of Arterial Oxygen Content in Hypoxemic Patients with Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Ann Am Thorac Soc.* 2017;14(6):903–911. doi: 10.1513/AnnalsATS.201611-8720C

© Петросян Карен Валерьевич (dr.petrosian@gmail.com); Хакимов Хуршид Анварович (khakimov.khushid@bk.ru);
Дадабаев Гуламжан Мурадханович (dgmed83_83@mail.ru)

Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»