



# Сложный случай диагностики болезни Рандю — Ослера — Вебера у беременной женщины с кровохарканьем

<sup>1</sup>Н. В. Халецкая, <sup>2</sup>Э. А. Доценко, <sup>1</sup>С. В. Гопоняко,

<sup>3</sup>Н. А. Филимонова, <sup>3</sup>Т. Т. Шебушева

<sup>1</sup>Гомельский государственный медицинский университет, Гомель, Беларусь

<sup>2</sup>Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

<sup>3</sup>Гомельская областная туберкулезная клиническая больница, Гомель, Беларусь

Представлены обзор научных публикаций и клинический случай первичной диагностики редкой патологии у беременной женщины — болезни Рандю — Ослера — Вебера, осложняющейся кровохарканьем и легочным кровотечением. Для заболевания характерно формирование легочных (а также церебральных и висцеральных) артериовенозных мальформаций, что приводит к шунтированию малого круга кровообращения. Беременность может являться фактором, вызывающим прогрессирующий рост патологических сосудистых образований с потенциальным развитием жизнеугрожающих осложнений.

Ключом к диагностике в представленном случае послужило наличие диссоциации клинических и рентгенологических проявлений заболевания — персистирующее рефрактерное снижение оксигенации крови при отсутствии признаков поражения легочной паренхимы. Характерными для болезни Рандю — Ослера — Вебера клиническими проявлениями были наличие единичных элементов телеангиэктазии на слизистой оболочке твердого и мягкого неба, обнаруженных при целенаправленном поиске, а также перенесенный в молодом возрасте тромботический инфаркт головного мозга (одно из ранних проявлений болезни Рандю — Ослера — Вебера, возникновение которого в данном случае не привело к выявлению первопричины).

Показана критически важная роль компьютерной томографии с контрастированием сосудов для дифференциальной диагностики заболеваний, проявляющихся кровохарканьем.

В описанном случае особая сложность была связана с наличием у пациентки сочетания болезни Рандю — Ослера — Вебера, не диагностированной ранее, и тромбофилии. Легочный геморраж из артериовенозных мальформаций развился на фоне применения антикоагулянтов. В связи с наличием двух заболеваний, угрожающих возникновением одновременно тромботических и геморрагических осложнений, потребовалось досрочное родоразрешение с последующим неотложным проведением эмболизации патологически измененных сосудов легких.

**Ключевые слова:** кровохарканье, кровохарканье во время беременности, болезнь Рандю — Ослера — Вебера, телеангиэктазия, артериовенозные шунты, аневризмы.

We are presenting the review of scientific publications and the clinical case of Rendu — Osler — Weber disease which is a rare disorder tending to complicate with lung hemorrhage. The disease was primarily found in a pregnant woman. The disease develops pulmonary (as well as cerebral and visceral) arteriovenous malformations which leads to right-to-left blood shunt. Pregnancy may promote the progressive growth of arteriovenous malformations with potential life-threatening complications.

The clue to the proper diagnosis in the case presented was the dissociation of clinical and X-ray manifestations of the disease — the persistent refractory decrease of blood oxygenation with no X-ray findings of the lung parenchyma affected. The typical telangiectasia was found on the oral mucosa by purposeful searching. Moreover, the patient had passed through thrombotic cerebral accident at a young age which might be an early manifestation of Rendu — Osler — Weber disease while remained unrecognized.

We showed the critical role of the computed tomography angiography for the differential diagnosis of the diseases manifesting with hemoptysis.

The diagnosis in the case presented was yet more challenging as Rendu — Osler — Weber disease manifested with pulmonary bleeding on the background of the using of anticoagulants due to concomitant thrombophilia. Whereas the disease combination

*severely increased the risk of both hemorrhagic and thrombotic complications the preterm abdominal delivery followed by embolization of the pulmonary malformations was successfully applied to the patient.*

**Key words:** *hemoptysis, hemoptysis during pregnancy, Rendu — Osler — Weber disease, telangiectasia, arteriovenous shunts, aneurysms.*

---

HEALTHCARE. 2025; 8: 34—45

CHALLENGING DIAGNOSIS OF RENDU — OSLER — WEBER DISEASE DETECTED IN A PREGNANT WOMAN WITH HEMOPTYSIS

N. Khaletskaya, E. Dotsenko, S. Goponiako, N. Filimonova, T. Shebusheva

Болезнь Рандю — Ослера — Вебера (РОВ), или наследственная геморрагическая телеангиэктазия, — редкая патология с аутосомно-доминантным типом наследования [1—14]. Не исключено развитие болезни при спорадических мутациях *de novo* без наличия семейного анамнеза [2; 3]. Частота составляет 1 случай на 5000—10 000 населения независимо от пола. Фенотипическими проявлениями болезни РОВ является телеангиэктазия на коже и слизистых оболочках, а также легочные, церебральные, спинномозговые, печеночные и другие висцеральные артериовенозные мальформации (АВМ) [1—14]. Образование элементов телеангиэктазии и аневризм возможно на протяжении всей жизни пациента [1; 2].

В патогенезе болезни РОВ ведущее значение имеют точечные мутации в генах, кодирующих белки сигнального пути трансформирующего фактора роста бета (TGF- $\beta$ ), появление мутаций приводит к аномальному ангиогенезу и нарушению структуры эластического и мышечного слоя сосудов. При болезни РОВ происходят анатомическая перестройка сосудов, недостаточное развитие субэндотелиального каркаса мелких сосудов, образование неполноценного эндотелия на отдельных участках сосудистого русла, очаговые истончения стенки и расширение просвета микрососудов. Характерно образование сосудистых мальформаций с формированием непосредственных анастомозов между артериальным и венозным руслом, минуя капилляры [1—14].

Изучены три основных типа мутаций, детерминирующих болезнь РОВ. При мутациях первого типа (ген *ENG*, около 61 % случаев) имеется тенденция к формированию большого числа АВМ в легких и центральной нервной системе. Для второго типа мутаций (ген *ACVRL1*, 37 % случаев) наиболее характерно формирование АВМ в печени. Третий тип мутаций (ген *SMAD4*, встречается редко, 2 % случаев) приводит к развитию ювенильного полипоза кишечника и формированию множественных АВМ [1—7].

Клинические проявления болезни РОВ могут возникать в любом возрасте, их развитие обусловлено повышенной травматичностью сосудистой стенки и высокой фибринолитической активностью крови. Вероятность развития тромбогеморрагических осложнений особенно высока во время беременности и родов, это связано с гемодинамическими изменениями (увеличение объема циркулирующей крови и сердечного выброса) и гормональными эффектами воздействия эстрогенов и прогестерона на стенки патологически измененных сосудов [1—4].

Наиболее частым клиническим проявлением болезни РОВ является рецидивирующее носовое кровотечение (встречается у 95 % пациентов) [1—7].

Наличие телеангиэктазии на коже и слизистых оболочках встречается у 20—30 % пациентов [1]. Элементы имеют вид сосудистых звездочек размером менее 5 мм. На лице элементы телеангиэктазии локализуются в периорбитальной, периоральной зонах и на красной кайме губ. Характерно также формирование симметричных элементов телеангиэктазии на кистях и стопах [1; 2]. Телеангиэктазия может вызывать кровоточивость слизистых оболочек зева, гортани, бронхов, в желудочно-кишечном тракте на всем его протяжении, в мочевых путях и во влагалище [5].

Церебральные и легочные АВМ обычно формируются в перинатальном и пренатальном периодах [2]. Проявлениями церебральных АВМ могут быть головные боли, умеренный неврологический дефицит, судороги, гемипарез, гемипарезия, мозжечковые симптомы, спастичность и дисфункция мочевого пузыря, также болезнь может приводить к внутричерепному кровоизлиянию. Средний возраст пациентов с внутричерепными кровоизлияниями при болезни РОВ составляет 25 лет [1].

Множественные легочные АВМ выявляются в 15—50 % случаев болезни РОВ. Клинические признаки обычно появляются в старшем возрасте и зависят от размеров АВМ и выраженности шунтирования кровотока [6]. При небольших размерах и незначительном шунтировании симптомы могут быть выражены слабо или отсутствовать. При шунтировании более 20 % объема сердечного выброса появляются признаки гипоксии: одышка при физической нагрузке, цианоз кожных покровов [4]. Наличие легочных АВМ может приводить к парадоксальной эмболии (попадание тромбоемболов из венозного отдела малого круга кровообращения в артерии большого круга кровообращения) и вызывать инсульты, транзиторные ишемические атаки, абсцессы мозга. Опасными осложнениями легочных АВМ являются гемоторакс и легочное кровотечение [1—7].

Печеночные АВМ различных размеров встречаются в 40—75 % случаях болезни РОВ, их количество увеличивается с возрастом, что может приводить к диффузному поражению печени. Чаще всего АВМ печени протекают бессимптомно. Клинически проявляются только у 8 % пациентов в виде портальной гипертензии, ишемической холангиопатии, мезентериальной ишемии. Наличие печеночных АВМ может приводить к развитию сердечной недостаточности с высоким сердечным выбросом [1].

У 80 % пациентов с болезнью РОВ при эндоскопическом исследовании можно выявить телеангиэктазии на слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта. Чаще поражаются желудок и тонкая кишка. Геморрагические осложнения возникают в 15—45 % случаев. Кровотечения чаще развиваются в возрасте 50—60 лет [1; 5].

Для диагностики болезни РОВ были сформулированы следующие клинические критерии (Curasao, 2000):

- рецидивирующие спонтанные носовые кровотечения;
- множественные телеангиэктазии на коже и слизистых оболочках;
- артериовенозные аневризмы внутренних органов (легких, головного и спинного мозга, печени, желудочно-кишечного тракта);
- семейный характер заболевания (наличие родственника первой линии родства, соответствующего первым трем критериям).

Для достоверной установки диагноза необходимо наличие трех или четырех критериев. Диагноз считается возможным при наличии двух критериев, при наличии единственного критерия диагноз сомнителен [8].

Проведение генетического исследования с целью обнаружения детерминант болезни РОВ рекомендуется при наличии одного-двух критериев Curasao, в том числе клинически здоровым детям при наличии заболевания у родителя [6—8]. При первоначальном генетическом тестировании могут быть выявлены наиболее распространенные мутации генов (*ENG*, *ACVRL1*, *SMAD4*), в таких случаях необходимо комплексное обследование для выявления АВМ и предупреждения развития осложнений. Отрицательный результат генетического тестирования не исключает наличие болезни РОВ [1; 2; 7].

Пациентам с рецидивирующими носовыми кровотечениями с целью выявления телеангиэктазии в слизистой оболочке необходимо выполнение передней риноскопии или эндоскопии полости носа. Фибробронхоскопию проводят при кровохарканье [7].

Выявление висцеральных и церебральных АВМ проводят с помощью компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии органов грудной и брюшной полости с контрастированием сосудов (ангиография), ангиографии головного мозга, контрастной эхокардиографии [9]. Скрининговое исследование для выявления бессимптомных печеночных АВМ можно проводить с помощью ультразвуковой доплерографии. Чтобы обнаружить АВМ желудочно-кишечного тракта, применяют эзофагогастродуоденоскопию, капсульную эндоскопию, колоноскопию [1—7].

Наблюдение и лечение при болезни РОВ требует междисциплинарного подхода (с привлечением генетика, гематолога, оториноларинголога, пульмонолога, невролога, кардиолога, интервенционного хирурга, нейрохирурга), необходим систематический мониторинг симптомов заболевания, чтобы предотвратить осложнения, связанные с наличием АВМ в различных органах [1—7]. Хирургическое лечение при наличии показаний может включать лазерные, химические и электрические методы эндоназальной коагуляции [10—14]. При выраженном поражении слизистой оболочки носовой полости может быть показано проведение дермопластики перегородки носа (пересадка кожи или буккальной слизистой оболочки), эмболизации носовой артерии и закрытие носовой полости (операция Янга). Возможно возникновение анемии и потребности в восполнении дефицита железа [1—7].

Основным методом лечения висцеральных АВМ является транскатетерная эмболизация питающих мальформацию сосудов с помощью специальных спиралей и отделяемых надувных баллонов. Показаниями к эмболизации легочных АВМ являются: прогрессирующее увеличение АВМ, парадоксальные эмболии, симптомы гипоксемии и размер питающих сосудов более 3 мм в диаметре [7—13]. Но, несмотря на эмболизацию, может наблюдаться реперфузия АВМ или увеличение в размерах других АВМ, в связи с чем рекомендуется проведение контрольного исследования КТ органов грудной клетки в течение 6—12 мес. после эмболизации, затем каждые 3 года [7].

Беременных с болезнью РОВ должны наблюдать многопрофильные команды врачей, имеющих соответствующий клинический опыт [2—4; 7]. При наличии (или подозрении на наличие) легочных или церебральных мальформаций с клиническими проявлениями показано плановое родоразрешение, поскольку необходимо снизить риск кровотечения вследствие разрыва патологически измененных сосудов. Родоразрешение через естественные родовые пути можно планировать при отсутствии церебральных и легочных мальформаций или при их полноценной коррекции до беременности [2—4; 6; 7]. Важным аспектом в ведении таких пациенток является поддержание систолического артериального давления не выше 120 мм рт. ст.

С открытием генетической основы и механизмов наследственной геморрагической телеангиэктазии стало возможным направление лекарственной терапии на ингибирование ангиогенеза с использованием талидомида и бевацизумаба [14]. Но, несмотря на проводимые исследования в этой области, в настоящее время преимущество отдают хирургическим (в том числе малоинвазивным) методам лечения.

### Материал и методы

Проведен обзор литературы и анализ клинического случая — болезни РОВ. Описаны ведущие симптомы, методы диагностики и тактика ведения беременной женщины с угрозой легочного кровотечения. На основании проведенного анализа сделаны выводы, которые будут использованы при разработке алгоритмов дифференциальной диагностики заболеваний, проявляющихся кровохарканьем.

### Клинический случай

*П а ц и е н т к а* А. 37 лет, с беременностью, индуцированной экстракорпоральным оплодотворением (ЭКО), срок гестации — 25—26 нед., в анамнезе — первичное бесплодие в течение 10 лет. В возрасте 30 лет пациентка перенесла инфаркт головного мозга тромботического генеза (был подтвержден с помощью магнитно-резонансной ангиографии головного мозга), после чего проведено генетическое исследование и выявлен полиморфизм генов: конвертина FVII (+/-), фибриназы FXIII (+/-), фибриногена FI (+/-), ингибитора активатора плазминогена PAI-1 (4G/4G). В связи с имеющейся патологией гемостаза во время беременности проводили профилактику тромботических осложнений далтепарином натрия (2500 МЕ 1 раз/сут подкожно).

Пациентка поступила в пульмонологическое отделение специализированного стационара по причине развития рецидивирующего кровохарканья — кашля с отделением мокроты слизистого характера с примесью алой крови (около 10 мл/сут).

Впервые кровохарканье появилось на 22-й нед. беременности, в связи с чем определили уровень Д-димеров, сделали коагулограмму, выполнили электрокардиографию, дуплексное сканирование вен нижних конечностей, ультразвуковое исследование сердца. По результатам проведенного обследования признаков тромбоэмболических осложнений выявлено не было, кровохарканье было расценено как проявление гипокоагуляции на фоне применения далтепарина. Пациентке было рекомендовано проконсультироваться у гематолога с целью коррекции дозы антикоагулянта. К гематологу женщина не обратилась, так как при самостоятельной отмене далтепарина натрия кровохарканье прекратилось. В последующем пациентка возобновила введение далтепарина в той же дозе через 1 день.

Через 2 нед. появились кашель, субфебрилитет. Пациентке выполнили ультразвуковое исследование легких (по собственной инициативе), были выявлены субплевральные очаги консолидации легочной ткани размером до 5 мм в обоих легких. Изменения были расценены как ЭХО-признаки интерстициального воспаления. При обращении в приемное отделение пульмонологического стационара сделали рентгенографию органов грудной клетки. Патологических изменений выявлено не было (рис. 1).

Симптомы были расценены как проявления острого трахеобронхита, рекомендовано симптоматическое лечение амбулаторно.

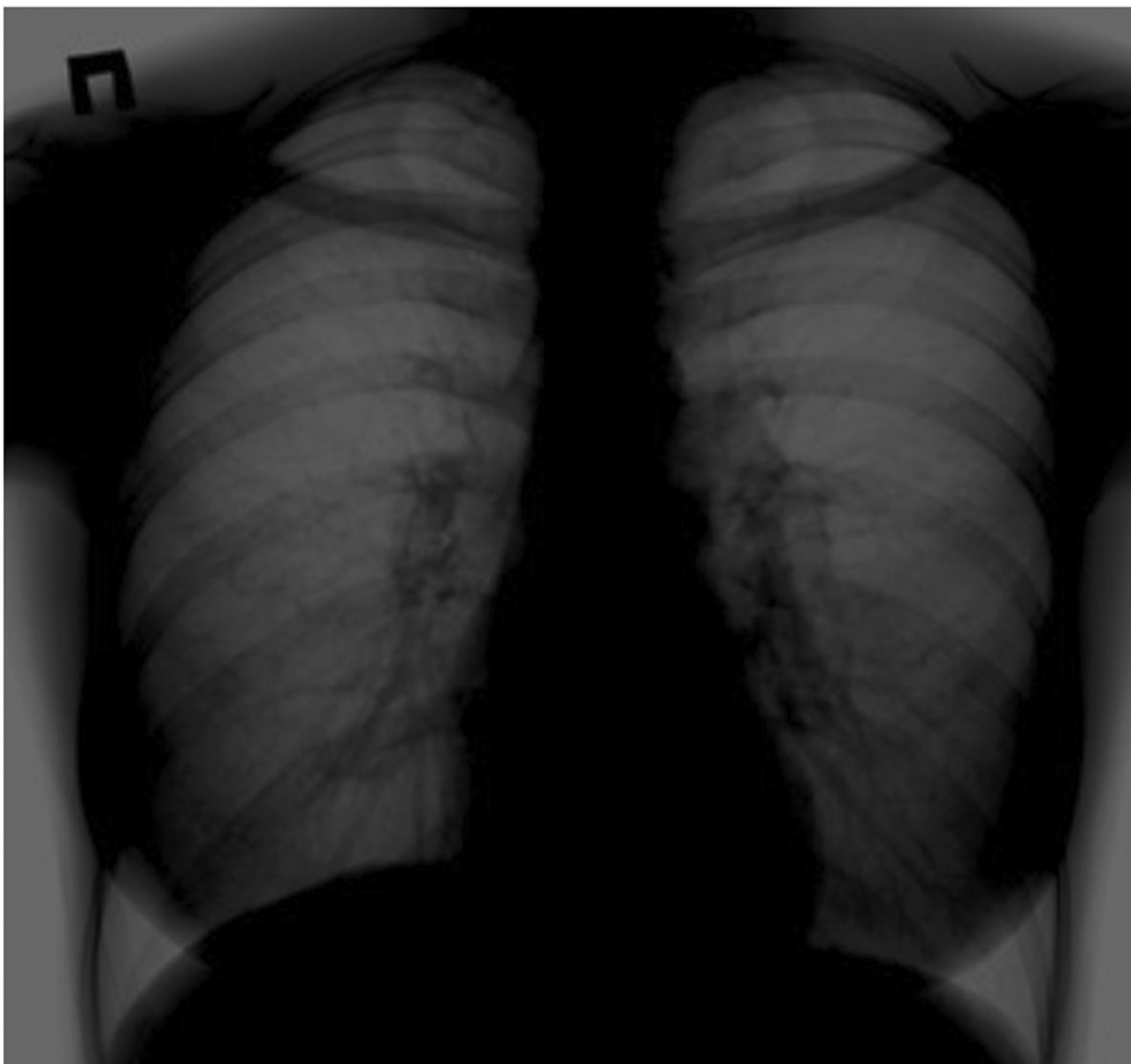


Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки. Рентгенография выполнена на сроке гестации 24 нед. в связи с подозрением на интерстициальную пневмонию, патологические изменения не выявлены (позитивное изображение); при ретроспективном анализе рентгенограммы можно отметить нарушение структуры корня левого легкого

На фоне симптоматической терапии состояние не улучшалось, повторно возник эпизод кровохарканья, в связи с чем пациентка была госпитализирована в пульмонологическое отделение специализированного стационара для уточнения диагноза и дальнейшего лечения. Также она предъявляла жалобы на одышку во время повседневной физической нагрузки, затруднение носового дыхания.

Объективные данные при поступлении: телосложение правильное, масса тела — 51 кг, рост — 163 см, индекс массы тела —  $19,2 \text{ кг/м}^2$ . Кожные покровы бледные, чистые. Сыпь на коже отсутствовала. Температура тела —  $36,6 \text{ }^\circ\text{C}$ . Частота дыхания — 18 в минуту. При аускультации — в легких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные. Частота

сердечных сокращений — 110 уд/мин. Артериальное давление — 120/80 мм рт. ст. Живот при пальпации несколько болезненный в левой подвздошной области. Отчетливо определялось шевеление плода. Печень не увеличена. Периферических отеков нет. Физиологические отправления в норме.

Во время осмотра пациентки насторожил низкий показатель оксигенации крови ( $SpO_2$ ), определенный при помощи пульсоксиметрии, — 87—90 % в покое.

Состояние было расценено как среднетяжелое в связи с наличием признаков снижения оксигенации крови.

Пациентка осмотрена врачом — акушером-гинекологом, было выполнено ультразвуковое исследование плода. Срок гестации по бипариетальному размеру составил 25,2 нед., по нижним конечностям — 23,4 нед. Патологических признаков течения беременности и развития плода выявлено не было.

По результатам общеклинических анализов крови и мочи, коагулограммы была выявлена анемия легкой степени тяжести (гемоглобин — 103 г/л), других патологических изменений не обнаружено. Уровень Д-димеров — 309 нг/мл, проведено исследование крови на активность далтепарина натрия анти-Ха (0,6 МЕ/мл).

При бактериологических посевах в мокроте роста клинически значимой микрофлоры не получено.

Электрокардиограмма без патологии. При сравнении результатов ультразвукового исследования сердца в динамике отмечали снижение фракции выброса левого желудочка до 66 %. При дуплексном сканировании вен нижних конечностей тромбообразования не выявлено.

При проведении кислородотерапии (поток кислорода — 5 л/мин) показатель  $SpO_2$  не превышал 92—93 %. Анализ артериальной крови подтвердил недостаточный уровень оксигенации: парциальное давление кислорода ( $pO_2$ ) — 67,7 мм рт. ст., парциальное давление углекислого газа ( $pCO_2$ ) — 25,6 мм рт. ст.,  $HCO_3^-$  — 17,8 ммоль/л, pH — 7,38. Во время опроса пациентка указала, что на протяжении нескольких лет при периодически проводимой пульсоксиметрии показатель  $SpO_2$  составлял 90—92 %.

Провели врачебный консилиум, учитывая наличие персистирующей рефрактерной гипоксемии/гипоксии при отсутствии рентгенологических признаков поражения паренхимы легких, было принято решение о необходимости выполнения КТ органов грудной клетки с контрастированием сосудов для уточнения диагноза и генеза кровохарканья. До получения результатов исследования продолжали введение далтепарина натрия 2500 ЕД/сут подкожно.

По данным КТ органов грудной клетки с контрастированием сосудов выявлено образование в области корня левого легкого, прилежащее к средостению и медиальным отделам язычковых сегментов в виде клубка патологически измененных расширенных сосудов (ветвей легочной артерии), равномерно интенсивно заполняющихся контрастным веществом, размером 60×20×23 мм, а также зона апневматоза в сегменте S5 левого легкого. Более мелкие узелки, образованные расширенными сосудами, с подводящими артериолами и отводящими венулами, визуализированы в периферических отделах сегментов S6—S8 левого легкого и сегмента S10 правого легкого. Дефектов заполнения контрастом в сосудах легких выявлено не было. Данные КТ-ангиографии представлены на рис. 2.



Рис. 2. Компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием сосудов (ангиография): определяются крупное сосудистое образование, заполненное контрастом, прилежащее к средостению (обведено белой линией), сосудистые узелки в периферических отделах легких (показаны стрелками)

Выявленные сосудистые образования в легких были идентифицированы как АВМ (появление зоны апневматоза в сегменте S5 левого легкого, вероятно, было связано с геморрагическим пропитыванием ткани легкого). Установили диагноз «болезнь Рандю — Ослера — Вебера с наличием артериовенозных мальформаций в обоих легких, осложненная кровохарканьем и дыхательной недостаточностью. Беременность 25—26 нед. ЭКО-индуцированная. Полиморфизм генов системы гемостаза: FVII (+/-), FXIII (+/-),

FI (+/-), PAI-1 (4G/4G). Анемия легкой степени тяжести. Отдаленные последствия перенесенного инфаркта головного мозга в правой гемисфере мозжечка (2017)».

При опросе пациентки установлено, что ее беспокоили головные боли, с детства возникали носовые кровотечения, такие же проявления отмечались и у ее матери. При осмотре полости рта выявлены единичные сосудистые звездочки размером 2—3 мм на слизистой оболочке твердого и мягкого неба.

Несмотря на патологию системы гемостаза по согласованию с гематологом антикоагулянтная терапия была временно отменена, учитывая высокий риск геморрагии из крупной АВМ в левом легком.

Для дальнейшего лечения пациентка была переведена в акушерско-обсервационное отделение многопрофильного стационара областного уровня, имеющего также отделение торакальной хирургии, затем в РНПЦ «Мать и дитя». На сроке гестации 27,5 нед. было выполнено преждевременное оперативное родоразрешение. После родоразрешения в РНПЦ «Кардиология» выполнена эндоваскулярная эмболизация сосудов АВМ легких. Проведенное вмешательство привело к стабилизации состояния пациентки: кровохарканье прекратилось, а показатель SpO<sub>2</sub> повысился до 97 %. В настоящее время пациентка находится под наблюдением терапевта, пульмонолога, гематолога по месту жительства.

### Результаты и обсуждение

Представленный клинический случай интересен для специалистов разного профиля. Наиболее тревожным симптомом было рецидивирующее кровохарканье. В настоящее время не существует общепринятого подхода для дифференциальной диагностики заболеваний и состояний, проявляющихся кровохарканьем, нет утвержденных клинических рекомендаций в Республике Беларусь, не сформулированы дифференцированные показания для госпитализации в специализированные стационары, пациенты чаще всего направляются в отделения пульмонологического профиля.

Отсутствие четкого алгоритма обследования привело к тому, что пациентка при первом обращении с кровохарканьем не была госпитализирована и обследована в полном объеме. Появление кровохарканья было расценено как симптом гипокоагуляции на фоне проводимой профилактики тромбоэмболических осложнений далтепарином без проведения комплексного обследования и исключения других причин.

Активность подавления фактора Ха на фоне проведения тромбопрофилактики у данной пациентки была несколько выше должного уровня — 0,6 МЕ/мл (целевой показатель составляет 0,2—0,4 МЕ/мл), что могло быть возможной причиной кровохарканья. Кровохарканье во время беременности впервые появилось на 22-й нед. гестации — на сроке, когда возрастает гемодинамическая нагрузка.

В описанной клинической ситуации следует отметить, что после развития у пациентки тромботического инфаркта головного мозга было проведено генетическое исследование, направленное на выявление патологии гемостаза, однако подозрения на наличие предрасполагающего заболевания сосудов не возникло.

Важной представляется необходимость поиска сосудистых мальформаций у пациентов, перенесших острые тромботические события в молодом возрасте, в частности исключение болезни РОВ, при которой парадоксальная эмболия является одним из проявлений заболевания.

Кроме того, у пациентки в течение длительного времени не проводили обследование, направленное на выяснение причин, приводящих к снижению оксигенации крови, выявляемой при пульсоксиметрии, несмотря на то что снижение SpO<sub>2</sub> до 90 % определяли в течение длительного времени еще до проведения процедуры ЭКО и наступления беременности. Остается открытым вопрос о влиянии ЭКО на прогрессию АВМ. В научных публикациях не удалось найти сведений о подобных случаях, в этом контексте приведенное клиническое наблюдение представляется заслуживающим особенного внимания.

Вызывает большой интерес вопрос, является ли применимым для визуализации АВМ в легких ультразвуковое исследование — в данном случае у пациентки были обнаружены ЭХО-признаки субплевральных очаговых образований, которые были интерпретированы как участки воспаления. При этом следует отметить, что большую, интимно прилежащую к сердцу мальформацию, размеры которой были сопоставимы с объемом предсердия, обнаружить при ультразвуковом исследовании сердца (проводилось дважды) у данной пациентки не удалось. Тем не менее вопрос о воспроизводимости и информативности ультразвукового исследования легких, ультразвуковой доплерографии для обнаружения патологии сосудов легких требует дальнейшего изучения.

В приведенном клиническом случае своевременное обнаружение АВМ оказалось возможным в результате тщательного сопоставления клинических данных: наличие рецидивирующего кровохарканья и необъяснимое снижение показателя оксигенации крови при отсутствии патологического субстрата в легких по данным рентгенографии и низком уровне Д-димеров, что исключало тромбоэмболию легочной артерии. Перенесенный в молодом возрасте тромботический инфаркт головного мозга также указывал на возможное наличие предрасполагающего заболевания сосудов и, возможно, был связан с парадоксальной эмболией.

Своевременная диагностика и адекватная клиническая тактика с проведением малоинвазивного хирургического вмешательства позволила избежать развития тяжелых геморрагических осложнений у молодой женщины. Необходимость родоразрешения на сроке гестации 27,5 нед. была связана с нарастающим риском легочного кровотечения при пролонгировании беременности.

## Выводы

1. Кровохарканье — опасный симптом, возникающий при самых различных заболеваниях, в том числе редких, лечение которых может потребовать выбора клинической тактики противоположной направленности: предупреждение и лечение тяжелых тромбоэмболических или геморрагических осложнений.

2. При появлении кровохарканья целесообразно госпитализировать пациентов в многопрофильный стационар. Обследование должно проводиться с обязательным привлечением торакальных и сосудистых хирургов, терапевтов, пульмонологов, кардиологов, гематологов, гемостазиологов, риноотоларингологов и других специалистов. При впервые возникшем кровохарканье, рецидивирующем кровохарканье, а также при развитии кровохарканья на фоне заболеваний и состояний (патология гемостаза, беременность) отказ от госпитализации недопустим.

3. Учитывая высокий риск тяжелых осложнений при наличии нераспознанных заболеваний, проявляющихся снижением оксигенации крови (необъяснимое уменьшение

показателя SpO<sub>2</sub> ниже 94—95 %), необходимо иметь высокую настороженность не только в отношении заболеваний органов дыхания, но и сердечно-сосудистой и других систем, обеспечивающих вентиляционно-перфузионный процесс. При отсутствии визуализируемого соразмерного поражения легких обязательно должно проводиться исследование, направленное на исключение сосудистой патологии. На необходимость проведения исследования сосудов может указывать персистирующий рефрактерный характер снижения оксигенации, а также наличие в анамнезе эпизодов кровотечения (например, носового), тромбозмболических осложнений в молодом возрасте, наличие даже единичных элементов телеангиэктазии на коже и слизистых оболочках, поэтому важно целенаправленно опрашивать и осматривать пациента для получения этой информации.

4. Алгоритм дифференциальной диагностики заболеваний, проявляющихся кровохарканьем, должен включать КТ органов грудной клетки с ангиографией, поскольку исследование, проведенное без контрастирования сосудов, имеет ограниченную информативность. КТ-ангиографию следует проводить незамедлительно, наличие относительных противопоказаний не должно препятствовать проведению исследования, поскольку оно направлено на исключение жизнеугрожающих состояний и предупреждение тяжелого, потенциально летального осложнения. В частности, проведение рентгеновского исследования органов грудной клетки во время беременности при наличии достаточного обоснования общепризнано безопасным [15].

## Литература

1. Мизерницкий, Ю. Л. Болезнь Рандю — Ослера — Вебера (наследственная геморрагическая телеангиэктазия) с поражением органов дыхания / Ю. Л. Мизерницкий, П. А. Шатоха, Л. В. Соколова // Пульмонология. — 2023. — Т. 33, № 2. — С. 216—224.
2. Locke, T. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT) / T. Locke, J. Gollamudi, P. Chen // *Treasure Island (FL) : StatPearls Publishing*. — 2025. — URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35201714/> (date of access: 01.01.2025).
3. Di Guardo, F. Pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs) and pregnancy : a rare case of hemothorax and review of the literature / F. Di Guardo, V. Lo Presti, G. Costanzo [et al.] // *Case Reports in Obstetrics and Gynecology*. — 2019. — Vol. 2019. — DOI: 10.1155/2019/8165791.
4. Ведение беременных с мезенхимальной дисплазией / Л. С. Радецкая, А. Д. Макацария, В. О. Буцадзе, М. А. Удовиченко // *Акушерство, гинекология и репродукция*. — 2017. — Т. 11, № 2. — С. 29—39.
5. Войцеховский, В. В. Особенности диагностики болезни Рандю — Ослера с поражением тонкого кишечника / В. В. Войцеховский, Е. Ю. Брегадзе, Е. А. Долина // *Амурский медицинский журнал*. — 2021. — Т. 11, № 1. — С. 79—84.
6. Hereditary haemorrhagic telangiectasia / R. Hermann, C. L. Shovlin, R. S. Kasthuri [et al.] // *Nature Reviews Disease Primers*. — 2025. — Vol. 11, № 1. — DOI: 10.1038/s41572-024-00585-z.
7. Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia / M. E. Faughnan, J. J. Mager, S. W. Hetts [et al.] // *Annals of Internal Medicine*. — 2020. — Vol. 173, № 12. — P. 989—1001.
8. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu — Osler — Weber syndrome) / C. L. Shovlin, A. E. Guttmacher, E. Buscarini [et al.] // *American Journal of Medical Genetics*. — 2000. — Vol. 91, № 1. — P. 66—67.

9. Arteriovenous malformations in the setting of Osler — Weber — Rendu: what the radiologist needs to know / K. E. Lantz, S. Q. Armstrong, F. Butt [et al.] // *Current Problems in Diagnostic Radiology*. — 2022. — Vol. 51, № 3. — P. 375—391.

10. Future treatments for hereditary hemorrhagic telangiectasia / F. Robert, A. Desroches-Castan, S. Bailly [et al.] // *Orphanet Journal of Rare Diseases*. — 2020. — Vol. 15, № 1. — DOI: 10.1186/s13023-019-1281-4.

11. Байдарова, М. Д. Наследственная геморрагическая телеангиэктазия: современные проблемы диагностики и тактики хирургического лечения / М. Д. Байдарова, К. А. Тупикин, О. И. Андрейцева // *Доказательная гастроэнтерология*. — 2016. — Т. 5, № 4. — С. 36—43.

12. Endovascular treatment for Low-Grade (Spetzler-Martin I—II) brain arteriovenous malformations / H. Baharvahdat, R. Blanc, R. Fahed [et al.] // *American Journal of Neuroradiology*. — 2019. — Vol. 40, № 4. — P. 668—672.

13. Pulmonary arteriovenous malformations: endovascular therapy / M. R. Chamrathy, H. Park, P. Sutphin [et al.] // *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*. — 2018. — Vol. 8, № 3. — P. 338—349.

14. Al-Samkari, H. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: systemic therapies, guidelines, and an evolving standard of care / H. Al-Samkari // *Blood*. — 2021. — Vol. 137, № 7. — P. 888—895.

15. Методы лучевой диагностики в исследовании беременных на разных сроках гестации / А. О. Возгомент, Д. А. Дорошенко, Е. А. Зубарева, В. М. Чигвинцев // *Acta medica Eurasica*. — 2023. — № 4. — С. 107—119.

**Контактная информация:**

Халецкая Наталья Васильевна — ассистент кафедры внутренних болезней № 2 с курсом ФПКИП.

Гомельский государственный медицинский университет.

Ул. Ланге, 5, 246000, г. Гомель.

Сл. тел. +375 232 54-05-82

ORCID: 0000-0002-2295-3860.

**Участие авторов:**

Концепция и дизайн исследования: Н. В. Х., Э. А. Д.

Подготовка обзора: Н. В. Х., Э. А. Д., С. В. Г.

Анализ клинического случая: Н. В. Х., Э. А. Д., С. В. Г., Н. А. Ф., Т. Т. Ш.

Написание текста: Н. В. Х., С. В. Г.

Редактирование: Н. В. Х., Э. А. Д.

Доценко Эдуард Анатольевич. ORCID: 0000-0001-5252-340X.

Гопоняко Светлана Владимировна. ORCID: 0000-0001-9965-7755.

**Конфликт интересов отсутствует.**

Поступила 14.04.2025

Принята к печати 05.06.2025