
Халецкая Н.В.¹, Доценко Э.А.²

¹ Гомельский государственный медицинский университет, Гомель, Беларусь

² Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЫЯВЛЕННОЙ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИИ ИЛИ БОЛЕЗНИ РАНДЮ – ОСЛЕРА – ВЕБЕРА У БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЫ С КРОВОХАРКАНЬЕМ

Введение. Клинический случай представляет интерес в связи со сложностью диагностики редкой патологии у беременной женщины – наследственной геморрагической телеангиэктазии (НГТ) или болезни Рандю – Ослера – Вебера (РОВ). Показана критически важная роль компьютерной томографии с контрастированием сосудов для дифференциальной диагностики заболеваний, проявляющихся кровохарканьем. Сделан акцент на тактике ведения беременной женщины с угрозой одновременно геморрагических и тромботических осложнений.

Цель. Проанализировать клинический случай выявленной редкой патологии НГТ или болезни РОВ у беременной женщины с кровохарканьем.

Задачи:

1. Провести обзор научной литературы по вопросам диагностики и лечения НГТ.
2. Проанализировать клинический случай.
3. На основании проведенного анализа сделать выводы, которые в последующем применить при разработке алгоритмов дифференциальной диагностики заболеваний, проявляющихся кровохарканьем.

Материалы и методы. Исследование было выполнено на базе Гомельской областной туберкулезной клинической больницы. Описаны ведущие симптомы, методы диагностики и тактика ведения беременной женщины с угрозой легочного кровотечения. На основании проведенного анализа сделаны выводы. При проведении исследования соблюдались правила биомедицинской этики (сохранение врачебной тайны и конфиденциальной информации).

Результаты и выводы. НГТ или болезнь РОВ – редкая патология с аутосомно-доминантным типом наследования [1–4]. Но не исключены спорадические мутации [2, 3]. Частота составляет 1 случай на 5000–10 000 населения независимо от пола [1–4].

В патогенезе ведущее значение имеют точечные мутации в генах, кодирующих белки сигнального пути трансформирующего фактора роста бета (TGF- β), которые приводят к аномальному ангиогенезу и нарушению структуры эластического и мышечного слоя сосудов. Характерно образование сосудистых мальформаций с формированием непосредственных анастомозов между артериальным и венозным руслом [1–4].

Для диагностики болезни НГТ сформулированы 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 установки диагноза необходимо наличие трех или четырех критериев [4].

Легочные артериовенозные мальформации (АВМ) выявляются в 15–50% случаев. Клинические признаки зависят от размеров АВМ. При шунтировании более 20% объема сердечного выброса появляются признаки гипоксии. 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 [1–4].

Выявление висцеральных и церебральных АВМ проводят с помощью КТ и магнитно-резонансной томографии (МРТ) органов грудной и брюшной полости с контрастированием сосудов, ангиографии головного мозга, контрастной эхокардиографии [5].

Пациентка 37 лет, беременность, индуцированная ЭКО. В анамнезе – первичное бесплодие в течение 10 лет. В возрасте 30 лет перенесла инфаркт головного мозга тромботического генеза (был подтвержден

с помощью МРТ головного мозга). Перед проведением ЭКО выявлен полиморфизм генов: конвертина FVII (+/-), фибриназы FXIII (+/-), фибриногена FI (+/-), ингибитора активатора плазминогена PAI-1 (4G/4G). Во время беременности проводили профилактику тромботических осложнений далтепарином натрия (2500 МЕ 1 раз/сут подкожно).

Впервые кровохарканье появилось на 22-й неделе беременности. Ей выполнили коагулограмму, определили уровень Д-димеров, провели 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.

Через 2 недели появился субфебрилитет и кашель. Пациентке выполнили ультразвуковое исследование легких. Были выявлены субплевральные очаги консолидации до 5 мм. При рентгенографии органов грудной клетки патологических изменений выявлено не было. Симптомы были расценены как проявления острого трахеобронхита. Однако на фоне симптоматической терапии рецидивировало кровохарканье, в связи с чем пациентка была госпитализирована в пульмонологическое отделение специализированного стационара для уточнения диагноза и дальнейшего лечения.

При поступлении: телосложение правильное, индекс массы тела – 19,2 кг/м². Кожные покровы бледные. Сыпь на коже отсутствовала. Температура тела – 36,6 °С. 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. Отчетливо определялось шевеление плода. Печень не увеличена. Периферических отеков не было. Физиологические отправления в норме.

При осмотре насторожил низкий показатель оксигенации крови SpO₂ 87 – 90 % в покое. Анализ артериальной крови подтвердил недостаточный уровень оксигенации: парциальное давление кислорода (pO₂) – 67,7 мм рт. ст., парциальное давление углекислого газа (pCO₂) – 25,6 мм рт. ст., HCO₃ – 17,8 ммоль/л, pH – 7,38. Пациентка отмечала, что у нее на протяжении нескольких лет показатель SpO₂ составлял 90–92%. Ее часто 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.

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

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 тщательном сопоставлении клинических данных: наличие рецидивирующего кровохарканья и необъяснимого снижения показателя оксигенации крови SpO_2 при отсутствии патологического субстрата в легких по данным рентгенографии и низком уровне Д-димеров, что исключало тромбоэмболию легочной артерии. А также перенесенного в молодом возрасте тромботического инфаркта головного мозга, указывающего на возможное наличие АВМ легких и парадоксальную эмболию. Было принято решение о проведении КТ органов грудной клетки с контрастированием сосудов. В результате исследования 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 венами, визуализированы в периферических отделах S6–8 сегментов левого легкого и S10 сегмента правого легкого. Дефектов заполнения контрастом в сосудах легких выявлено не было.

Был установлен диагноз «Болезнь Рандю – Ослера – Вебера с наличием артериовенозных мальформаций в обоих легких, осложненная кровохарканьем и дыхательной недостаточностью. Беременность 25 – 26 недель 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».

Для дальнейшего лечения пациентка была переведена в РНПЦ «Мать и дитя». На сроке гестации 27,5 недель было выполнено преждевременное оперативное родоразрешение. После родоразрешения в РНПЦ «Кардиология» выполнена эндоваскулярная эмболизация сосудов АВМ легких, что привело к стабилизации состояния пациентки и прекращению кровохарканья.

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 недель была связана с нарастающим риском легочного кровотечения при пролонгировании беременности.

На основании проведенного анализа можно сделать выводы, что при появлении кровохарканья необходимо иметь высокую настороженность не только в отношении заболеваний органов дыхания, но и сердечно-сосудистой и других систем. Учитывая высокий риск тяжелых осложнений при наличии нераспознанных заболеваний целесообразно госпитализировать пациентов в многопрофильный стационар.

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.

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 Jan. – Дата обращения 12.09.2025. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35201714/>.

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. 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.
 5. 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.
-

Исполнительный комитет Содружества Независимых Государств
Министерство здравоохранения Республики Беларусь
ГУ «Республиканский научно-практический центр
пульмонологии и фтизиатрии»

Актуальные вопросы респираторного здоровья

Материалы I Международного конгресса
специалистов СНГ
в области респираторного здоровья

(30–31 октября 2025, Минск)

Научное электронное издание

Минск
«Профессиональные издания»
2025