DOI: 10.31393/reports-vnmedical-2019-23(3)-19

УДК: 616.24-089:[616.131-007.22+616.25-003.215]

ВИПАДОК СПОНТАННОГО ВЕЛИКОГО ГЕМОТОРАКСУ У ХВОРОГО З АРТЕРІО-ВЕНОЗНОЮ МАЛЬФОРМАЦІЄЮ ЛІВОЇ ЛЕГЕНІ

Сулейманова В.Г.,¹ Мітюк Б.О.,¹ Поліщук В.І.,² Усатюк Ю.О.,² Домбровський В.Ю.,² Лисак П.С.²

¹Вінницький національний медичний університет ім. М. І. Пирогова (вул. Пирогова, 56, м. Вінниця, Україна, 21018),

²Вінницька обласна клінічна лікарня ім. М. І. Пирогова (вул. Пирогова, 54, м. Вінниця, Україна, 21018)

Відповідальний за листування:
e-mail: icebergocean@gmail.com

Статтю отримано 3 червня 2019 р.; прийнято до друку 30 липня 2019 р.

Анотація. Спонтанний гемоторакс - рідкісний стан, який часто вимагає негайних радикальних операцій. Причиною цього може бути артеріо-венозна мальформація легень (АВМЛ) - рідкісна легенево-судинна аномалія, яка прогресує з часом і у 8% випадків призводить або до легеневих кровотеч, або до масивного гемотораксу як потенційно летальних ускладнень. Наводимо клінічний випадок спонтанного великого гемотораксу, який розвинувся на фоні АВМЛ зліва з формуванням гігантської аневризми нижньої частки лівої легені, і був успішно пролікований шляхом нижньої лобектомії зліва. Для запобігання небезпечним для життя ускладненням АВМЛ усім хворим показане мініінвазивне планове оперативне втручання - рентгеноваскулярна оклюзія (емболізація) АВМЛ.

Ключові слова: гемоторакс, артеріо-венозна мальформація легень, лобектомія, геморагічний шок, аневризма.

Вступ

Спонтанний гемоторакс - досить рідкісне явище у практиці хірургів, яке, однак, вимагає негайних активних дій, які можуть закінчуватися радикальними оперативними втручаннями. На жаль, в такій ситуації не завжди вдається запобігти і летальному наслідкам. Спонтанна кровотеча в плевральну порожнину найчастіше зустрічається у молодих людей у віці від 22 до 34 років. В літературі описано близько 300 випадків такого стану. Геморагічний шок розвивається при накопиченні 600 і більше мл крові у плевральній порожнині. Причини спонтанного гемотораксу різні і можуть включати розпад пухлини, прийом антикоагулянтів, розрив судин внаслідок розшаровуючої аневризми аорти, артеріо-венозну мальформацію легень (АВМЛ), ендометріоз, інфаркт легені, розрив внутрішньоплевральних адгезій та інші [3].

Артеріо-венозна мальформація легень (АВМЛ) або Pulmonary arteriovenous malformations (PAVM, англ.) - рідкісна легенево-судинна аномалія у вигляді вади розвитку артеріовенозних анастомозів у процесі ембріогенезу [1]. Це право-лівий шунт у легені, який часто пов'язаний з аутосомно-домінантною хворобою Рандю-Ослера. Набуті причини включають шистосомоз, туберкульоз, травму і ювенільний цироз печінки, а також операцію Гленна. З 1897 року з'явилося більш, ніж 500 повідомлень про АВМЛ. Часто перші клінічні ознаки виявляються у дитячому віці, поступово прогресуючи у вигляді класичної тріади симптомів - задишки при фізичному навантаженні, ціанозі та потовщенні пальців, що нагадують "барабанні палички" та "часові скельця" [2]. Частота АВМЛ становить 2-3 випадки на 100 000. Співвідношення чоловіки: жінки виглядає як 1:(1.5-1.8). Найчастішою локалізацією є нижня частка лівої легені. Перший опис АВМЛ був датований 1897 роком, коли Churton описав 12-річного хлопчика з кровохарканням, діагноз якого був встановлений на секції. 1917р. Wilkins опублікував дані не-

кропсії 23-річної жінки, яка померла від гемотораксу після розриву артеріо-венозної аневризми і спорожнення її у плевральну порожнину. Перший клінічний діагноз АВМЛ описаний Smith and Horton 1939 року у 40-річного чоловіка за допомогою рентгенографії легень. 1942 року Herburn and Dauphine повідомили про перше успішне хірургічне видалення легеневої гемангіоми шляхом пульмонектомії, після чого хірургічний метод лікування залишався провідним у лікуванні АВМЛ до 1978 року, доки Taylor та співавтори не повідомили про перший вдалий випадок емболізації АВМЛ. [5]. Brian A. Ference et al. 1994 року дослідили 143 хворих з АВМЛ і виявили, що у 8% розвивалися випадки або легеневих кровотеч, або масивного гемотораксу як потенційно летальні ускладнення [4]. 1992 року С. М. Laroche описав велику АВМЛ у вагітної з розвитком гемотораксу, яка була успішно прооперована шляхом нижньої лобектомії справа [6].

Мета роботи - проілюструвати артеріо-венозну мальформацію легень зліва з формуванням гігантської аневризми клінічним випадком спонтанного гемотораксу та геморагічного шоку, який був успішно пролікований шляхом нижньої лобектомії зліва.

Матеріали та методи

Нижче наводимо клінічний випадок спонтанного гемотораксу та геморагічного шоку, який розвинувся на фоні АВМЛ зліва з формуванням гігантської аневризми, і був успішно пролікований шляхом нижньої лобектомії зліва в умовах торакального відділення Вінницької обласної лікарні.

Хворий Г., 21 рік, № медичної карти стаціонарного хворого 14655, 26.07.18 р. був доставлений до клініки хірургії №1 Вінницького національного медичного університету ім. М.І. Пирогова на базі відділення торакальної хірургії Вінницької обласної клінічної лікарні у важкому стані. На момент госпіталізації скаржився на виражену

загальну слабкість, задишку в спокої, біль в грудній клітці зліва, запаморочення. Зі слів пацієнта, хворіє близько 8 діб, коли з'явилася слабкість, задишка. 25.07.18 р. підвищилась температура тіла до 39,0°C. 26.07.18 р. звернувся до центральної районної лікарні за місцем проживання, звідки після плевральної пункції, під час якої отримано геморагічний вміст, каретою швидкої медичної допомоги був направлений до торакального відділення ВОКЛ. З анамнезу відомо, що у 2015 році обстежувався в НДІ серцево-судинної хірургії ім. М. І. Амосова НАМН України, де було встановлено діагноз "Аневризматичне розширення передньої і задньої базальних сегментарних артерій лівої легеневої артерії", але на той час запропоноване оперативне лікування (закриття артеріо-венозних анастомозів) було відкладене за наполяганням батьків хворого. Під час об'єктивного обстеження загальний стан важкий, свідомість ясна. Шкіра чиста, бліда, з ціанотичним відтінком, акроціаноз. Аускультативно над легенями дихання жорстке, значно ослаблене на всьому протязі зліва. Пульс 100 уд./хв., АТ=90/60 мм рт. ст., тони серця ритмічні, приглушені. Кінцеві фаланги пальців кистей рук деформовані у формі "барабаних паличок" та "часових скелець". Рівень гемоглобіну при госпіталізації - 135 г/л (до речі, у 2015 році Hb = 173 г/л, Eг=6,5 Т/л - ознака компенсаторної поліцитемії). В ургентному порядку хворий був взятий в операційну з попереднім діагнозом "Спонтанний великий гемоторакс зліва. Геморагічний шок II ст.". Проведена бокова торакотомія у п'ятому міжребір'ї. З плевральної порожнини видалено близько 2000 мл крові зі згортками. Парієтальна і вісцеральна плевро гіперемовані, набряклі, вкриті брудно-сірими нашаруваннями фібрину, згортками крові. Нижня частка легені збільшена в об'ємі. У проекції її діафрагмальної поверхні вибухає напружене багрово-синюшне новоутворення діаметром до 15 см, під час пункції якого отримано свіжу кров. Дані розцінені як судинна мальформація нижньої долі лівої легені з напруженою гігантською артеріо-венозною аневризмою. З технічними труднощами виділено нижню легеневу вену, розширену до 2,5 см в діаметрі, оброблено, пересічено. Далі виділено та оброблено нижньочасточкову гілку лівої легеневої артерії, розміри якої також збільшені до 2,5 см. При подальшій мобілізації нижньочасточкового бронху було виявлено ще два додаткових аномальних артеріальних стовбура нижньої долі легені, які також були пересічені.

Результати. Обговорення

Проведена нижня лобектомія зліва. Плевральна порожнина дренована у другому та сьомому міжребір'ях за

Бюлау. Післяопераційний період перебігав без ускладнень, післяопераційна рана загоїлась первинним натягом, дренажі видалені на восьму добу після операції. На контрольній рентгенограмі від 09.08.18 р. легені розправлені, від 4 до 9 ребра зліва - потовщення костальної плеври, деформація швартами лівого косто-діафрагмального синусу. Під час УЗД серця 13.08.18 р. даних за легеневу гіпертензію не виявлено. Скоротлива здатність міокарду збережена. Патогістологічне заключення № 37228-36 від 03.08.18 р. "Ангіо-венозна дисплазія". Консервативно було призначено гемотрансфузії, інфузійну терапію, сульбактам з цефоперазоном, метронідазол, тобраміцин, декскетопрофен, трометамол, амброксол, натрію диклофенак. На 21 добу в задовільному стані пацієнт був виписаний. Встановлено заключний діагноз: "Вроджена судинна мальформація нижньої частки лівої легені з трансформацією в гігантську артеріо-венозну аневризму нижньої частки лівої легені. Великий гемоторакс зліва. Геморагічний шок II ст. ДН III".

21.11.18 р. проведена контрольна мультиспіральна комп'ютерна томографія з внутрішньовенним контрастуванням: "КТ картина після нижньочасткової лобектомії зліва. Легеневий стовбур діаметром 26 мм, права легенева артерія - 19 мм, ліва - 24 мм. У лівій підключичній артерії на 12 мм дистальніше устя спостерігається відгалуження у вигляді кукси артеріальної гілки мальформації до 6 мм. Виражена асиметрія просвітів міжреберних вен Th 11 і Th 12, більше зліва. Додаткова напівнепарна вена впадає в ліву плечоголовну вену, огинаючи дугу аорти. Післяопераційний плевро-пневмофіброз зліва". Під час огляду стан пацієнта задовільний, скарг не висловлює, не виявлено ознак гіпоксії, навпаки, колір шкіри і слизових блідо-рожевий, акроціаноз відсутній, Sa O₂ = 99%.

Висновки та перспективи подальших розробок

1. АВМЛ - досить рідка патологія, яка прогресує з часом і може призводити до інвалідизації пацієнтів внаслідок хронічної гіпоксії.

2. Розвиток легеневих кровотеч або спонтанного гемотораксу (рідше) при АВМЛ вимагають негайних радикальних оперативних втручань.

3. Для запобігання небезпечним для життя ускладненням АВМЛ усім хворим показане мініінвазивне планове оперативне лікування - рентгенендоваскулярна оклюзія (емболізація) АВМЛ.

Перспективи подальших розробок - вивчення частоти, ускладнень і видів оперативних втручань АВМЛ у дорослих.

Список посилань

1. Фетисов, Н. И., & Маскин, С. С. (2017). Артериовенозные аномалии легочных сосудов: патоморфология, диагностика, хирургическое лечение. *Вестник хирургии им. И.И. Грекова*, 176 (3), 103-107.
2. Цап, Н. А. Виноградова, И. А., & Некрасова, Е. Г. (2011). Редкий порок развития лёгких у детей - артериовенозная

мальформация нижней доли правого лёгкого. *Детская больница*, 1, 56-59.

3. Ali, H. A., Lippmann, M., Mundathaje, U., & Khaleeq, G. (2008). Spontaneous Hemothorax. *Chest*, 134 (5), 1056-65. doi: <https://doi.org/10.1378/chest.08-0725>.
4. Ference, B. A., Shannon, T. M., White, Jr. R. I., Zawin, M.,

- Catherine, M., Burdge, C. M. (1994). Life-Threatening Pulmonary Hemorrhage With Pulmonary Arteriovenous Malformations and Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Chest.*, 106 (5), 1387-90. doi: <https://doi.org/10.1378/chest.106.5.1387>.
5. Khurshid, I., & Downie, G. H. (2002). Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgraduate Medical Journal*, 78, 191-197. DOI: 10.1136/pmj.78.918.191.
6. Laroche, C. M., Wells, F., & Shneerson, J. (1992). Massive hemothorax due to enlarging arteriovenous fistula in pregnancy. *Chest.*, 101, 1452-4. DOI: 10.1378/chest.101.5.1452.
- porok razvitiya lyogkih u detej - arteriovenoznaya malformaciya nizhnjej doli pravogo lyogkogo [A rare malformation of the lungs in children is arteriovenous malformation of the lower lobe of the right lung]. *Detskaya bolnica - Children's Hospital*, 1, 56-59.
3. Ali, H. A., Lippmann, M., Mundathaje, U., & Khaleeq, G. (2008). Spontaneous Hemothorax. *Chest.*, 134 (5), 1056-65. doi: <https://doi.org/10.1378/chest.08-0725>.
4. Ference, B. A., Shannon, T. M., White, Jr. R. I., Zawin, M., Catherine, M., Burdge, C. M. (1994). Life-Threatening Pulmonary Hemorrhage With Pulmonary Arteriovenous Malformations and Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Chest.*, 106 (5), 1387-90. doi: <https://doi.org/10.1378/chest.106.5.1387>.
5. Khurshid, I., & Downie, G. H. (2002). Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgraduate Medical Journal*, 78, 191-197. DOI: 10.1136/pmj.78.918.191.
6. Laroche, C. M., Wells, F., & Shneerson, J. (1992). Massive hemothorax due to enlarging arteriovenous fistula in pregnancy. *Chest.*, 101, 1452-4. DOI: 10.1378/chest.101.5.1452.

References

1. Fetisov, N. I., & Maskin, S. S. (2017). Arteriovenoznye anomalii legochnyh sosudov: patomorfologiya, diagnostika, hirurgicheskoe lechenie [Arteriovenous abnormalities of the pulmonary vessels: pathomorphology, diagnosis, surgical treatment]. *Vestnik hirurgii im. I.I. Grekova - Bulletin of Surgery. I.I. Grekova*, 176 (3), 103-107.
2. Cap, N. A. Vinogradova, I. A., & Nekrasova, E. G. (2011). Redkij

СЛУЧАЙ СПОНТАННОГО БОЛЬШОГО ГЕМОТОРАКСА У БОЛЬНОГО С АРТЕРИО-ВЕНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИЕЙ ЛЕВОГО ЛЕГКОГО

Сулейманова В.Г., Митюк Б.А., Полищук В.И., Усатюк Ю.А., Домбровский В.Ю., Лысак П.С.

Аннотация. Спонтанный гемоторакс - редкое состояние, которое часто требует немедленных радикальных операций. Причиной этому может быть артерио-венозная мальформация легких (АВМЛ) - редкая легочно-сосудистая аномалия, которая прогрессирует со временем и в 8% случаев приводит или к легочным кровотечениям, или к массивному гемотораксу как потенциально летальным осложнениям. Приводим клинический случай спонтанного большого гемоторакса, который развился на фоне АВМЛ слева с формированием гигантской аневризмы нижней доли левого легкого, и был успешно излечен путем нижней лобэктомии слева. Для предотвращения опасных для жизни осложнений АВМЛ всем больным показано миниинвазивное плановое оперативное вмешательство - рентгенэндоваскулярная окклюзия (эмболизация) АВМЛ.

Ключевые слова: гемоторакс, артерио-венозная мальформация легких, лобэктомия, геморрагический шок, аневризма.

A CASE OF LARGE SPONTANEOUS Hemothorax IN PATIENT WITH PULMONARY ARTERIO-VEIN MALFORMATION OF LEFT LUNG

Suleimanova V.G., Mitiuk B.O., Polischuk V.I., Usatyuk Yu.O., Dombrovskiy V.Yu., Lysak P.S.

Annotation. Spontaneous hemothorax is an uncommon condition that often requires immediate radical surgery. Pulmonary arteriovenous malformations (PAVM) is a rare lung vascular anomaly that progresses in time and in 8% of cases leads to either pulmonary hemorrhage or massive hemothorax as potentially fatal complications. We present a clinical case of spontaneous large hemothorax, which developed on PAVM and led to huge aneurysm of the lower lung lobe. The patient underwent left lower lobectomy successfully. Nowadays to prevent life-threatening complications of PAVM, all patients should undergo miniinvasive planned surgical technique - endovascular occlusion (embolization) of PAVM.

Keywords: hemothorax, pulmonary arteriovenous malformations, lobectomy, hemorrhagic shock, aneurysm.