М. С. Опанасенко, Б. М. Конік, О. В. Терешкович, А. М. Степанюк, Л. І. Леванда, С. М. Шалагай, М. І. Калениченко, В. І. Лисенко, О. Д. Шестакова

ПРАВОСТОРОННІЙ ГЕМОТОРАКС ЯК НАСЛІДОК АРТЕРІОВЕНОЗНОЇ МАЛЬФОРМАЦІЇ ЛЕГЕНЬ

ДУ «Національний науковий центр фтизіатрії, пульмонології та алергології імені Ф. Г. Яновського Національної академії медичних наук України»

ПРАВОСТОРОННІЙ ГЕМОТОРАКС ЯК НАСЛІДОК АРТЕРІОВЕНОЗНОЇ МАЛЬФОРМАЦІЇ ЛЕГЕНЬ

М. С. Опанасенко, Б. М. Конік, О. В. Терешкович, А. М. Степанюк, Л. І. Леванда, С. М. Шалагай, М. І. Калениченко, В. І. Лисенко, О. Д. Шестакова

Резюме

Артеріовенозна мальформація легень — захворювання, що характеризується патологічним «прямим» зв'язком судин системи легеневої артерії з легеневими венами і формуванням право-лівого внутрішньолегеневого шунта. Частота легеневих артеріовенозних мальформацій становить приблизно 1:50 000. Вони трапляються вдвічі частіше у жінок, ніж у чоловіків. Приблизно 10 % випадків діагностуються в дитинстві, після чого спостерігається збільшення захворюваності протягом п'ятого та шостого десятиліть. Етіологія хвороби достеменно не вивчена.

Ступінь вияву симптомів при артеріовенозній мальформації легень напряму залежить від діаметру судин, на рівні яких відбувається шунтування крові. Найтяжчими ускладненнями артеріовенозної мальформації легень є кровохаркання (легенева кровотеча), гемоторакс, абсцес та інфаркт мозку. Основою діагностики захворювання є рентгенологічні методи, зокрема спіральна комп'ютерна ангіографія легеневих судин.

Лікування артеріовенозної мальформації легень може здійснюватись шляхом емболізації артеріальних судин ділянки мальформації, шляхом резекційних втручань на легені або комбінації двох описаних вище методів.

У статті описано клінічний випадок артеріовенозної мальформації легень, ускладнений гемотораксом.

Ключові слова: артеріовенозна мальформація легень, гемоторакс, спадкова геморагічна телеангіектазія, відеоасистована торакоскопія, комп'ютерна томографія органів грудної порожнини.

Укр. пульмонол. журнал. 2024;32(2):59–62.

Опанасенко Микола Степанович
ДУ «Національний науковий центр фтизіатрії, пульмонології та алергології імені Ф. Г. Яновського НАМНУ»
Завідуючий відділенням торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики
Доктор мед. наук, професор
10, вул. М. Амосова, Київ, 03038
Тел.: 380672718511, opanasenko@ifp.kiev.ua

RIGHT-SIDED HEMOTHORAX AS A RESULT OF ARTERIOVENOUS MALFORMATION OF THE LUNGS

M. S. Opanasenko, B. M. Konik, O. V. Tereshkovich, A. M. Stepaniuk, L. I. Levanda, S. M. Shalagai, M. I. Kalenichenko, V. I. Lysenko, O. D. Shestakova

Abstract

Arteriovenous malformation of lung is a condition characterized by a direct connection of pulmonary artery system arteries with pulmonary veins and intrapulmonary right-to-left bypass formation. The prevalence of arteriovenous malformation is 1 per 50 000, observed more often in women. About 10 % of cases are diagnosed in childhood with the next rise of morbidity at the age of 50-60 years. Etiology is not studied yet.

Clinical picture of arteriovenous malformation depends on a diameter of vessels, responsible for the bypass of blood. The most serious complication of arteriovenous malformation is a hemoptysis (pulmonary hemorrhage), hemothorax, abscess and brain infarction. Radiological methods, mainly spiral computed tomography of lung vessels, are the mainstay of diagnosis.

Management of arteriovenous malformation is done using embolization of arterial vessels of affected area, resection of lung or combination of these methods.

We present the clinical case of arteriovenous malformation, complicated by hemothorax.

Key words: arteriovenous malformation, hemothorax, congenital hemorrhagic telangiectasia, video-assisted thoracoscopy, thoracic cavity computed tomography.

Ukr. Pulmonol. J. 2024;32(2):59–62.

Mykola S. Opanasenko
SO "National scientific center of phthisiatry, pulmonology and allergology named after F. G. Yanovsky of the National academy of medical sciences of Ukraine"
Head of thoracic surgery
and invasive methods of diagnostics department
Doctor of medicine, professor
10, M. Amosova str., 03038, Kyiv
Tel.: 380672718511, opanasenko@ifp.kiev.ua

Вступ

Артеріовенозна мальформація легень (АВМ) — захворювання, що характеризується патологічним зв'язком судин системи легеневої артерії з легеневими венами, формуванням право-лівого внутрішньолегеневого шунта [2]. Також ця хвороба має назви: легеневі артеріовенозні фістули, легеневі артеріовенозні аневризми, кавернозні ангіоми легень і легеневі телеангіектазії [1]. Вперше хвороба була зареєстрована в літературі у 1897 році Т. Чертоном [2].

© Опанасенко М. С., Конік Б. М., Терешкович О. В., Степанюк А. М., Леванда Л. І., Шалагай С. М., Калениченко М. І., Лисенко В. І., Шестакова О. Д., 2024

www.search.crossref.org
DOI: 10.31215/2306-4927-2024-32-2-59-62

Частота легеневих артеріовенозних мальформацій становить приблизно 1:50 000 випадків. Вони трапляються вдвічі частіше у жінок, ніж у чоловіків. Приблизно 10 % випадків діагностуються в дитинстві, після чого спостерігається збільшення захворюваності протягом п'ятого та шостого десятиліть [3].

Набуті легеневі АВМ зустрічаються не так часто, і найпоширенішими причинами є цироз печінки та хірургічне втручання вроджених вад серця, метастатичне захворювання легень, мітральний стеноз, метастатична карцинома щитовидної залози, гепато-легеневий синдром, бронхоектатична хвороба, шистосомоз і актиномікоз.

Етіологія хвороби достеменно не вивчена, але є така кореляція, що більшість пацієнтів із легеневими

АВМ мають аутосомно-домінантне захворювання — спадкову геморагічну телеангіектазію Ослера-Рандю [8, 11].

Ступінь прояву симптомів при АВМЛ напряму залежить від діаметру судин, на рівні яких відбувається шунтування крові. Так, якщо АВМЛ локалізується між сегментарними судинами легень, то клінічні прояви захворювання будуть вираженими, якщо ж патологічне сполучення знаходиться між субсегментарними або судинами ще меншого калібру, то в таких випадках патологія тривалий час може перебігати безсимптомно.

Найпоширенішою скаргою у пацієнтів із симптомами є носова кровотеча. Це свідчить про високу частоту спадкових геморагічних телеангіектазій (СГТ) [5, 12]. Другою за поширеністю скаргою є задишка при фізичному навантаженні, яка частіше спостерігається у пацієнтів з великими або множинними легеневими АВМ. Може виникати кровохаркання і /або легенева кровотеча. Менш поширені скарги включають біль у грудях, кашель, мігрень, головні болі, запаморочення, дизартрію, синкопе, диплопію. Причина цих симптомів неясна, але це може бути пов'язано з гіпоксемією, поліцитемією або парадоксальною емболією через легеневі АВМ.

Типова тріада клінічних проявів:

- ціаноз (SaO_2 ~ 85 %);
- поліцитемія (Hb > 185 г / л, Ht > 52 %, RBC > 5,1×10^{12}/л);
- зміни кінцевих фаланг пальців у вигляді «барабанних паличок».

Проте потенційно серйозні ускладнення були зареєстровані приблизно у 2,0 % пацієнтів. Вони включають церебральний абсцес та інсульт, розрив АВМ легеневої артерії, що призводить до важкого кровохаркання або гемотораксу [16]. З цих причин навіть пацієнтів з невеликими легеневими АВМ слід направити на обстеження та лікування. Після лікування може виникнути колатералізація та реканалізація легеневої АВМ. Тому вкрай важливо мати довготривале регулярне клінічне та візуалізаційне спостереження для оцінки розширення легеневої АВМ та реперфузії [6, 10].

Основними методами діагностики є рентгенологічні методи обстеження, які дають можливість виявити в легені різної форми і розміру досить чітко контуровану гомогенну тінь. Також використовують трансторакальну контрастну ехокардіографію, при якій у серце уводиться контрастна речовина, яка має з'явитися у правому передсерді і якої не має бути в лівих камерах серця [17]. Особливою точністю володіє спіральна комп'ютерна ангіографія легеневих судин, яка дозволяє одержати кольорове 3D зображення мозаїчного типу потоку крові в патологічно змінених судинах і доступним та загальновживаним методом є комп'ютерна томографія органів грудної порожнини із внутрішньовенним контрастуванням [14, 15].

Лікування АВМ легень може здійснюватися шляхом емболізації артеріальних судин ділянки мальформації [4, 13], шляхом резекційних втручань на легені або комбінації двох вищеописаних методів.

Хірургічна резекція АВМ показана пацієнтам, у яких:

- емболотерапія не дає результатів;
- розвиваються серйозні ускладнення: кровотечі, кровохаркання;
- пацієнти мають алергію на контрастну речовину;
- ураження, які не піддаються емболотерапії (масивні).

Більшість авторів висловлюються на користь хірургічної резекції легені при АВМ, яка дозволяє не тільки радикально вилікувати пацієнта, але й уникнути ускладнень обтураційного способу закриття шунта. Об'єм операції залежить від обсягу враження легеневої тканини і може коливатися від краєвої резекції сегмента до пульмонектомії. Особливо важливе оперативне втручання при гігантських шунтах, множинних АВМ легень і при впадінні дренуючої вени безпосередньо в ліве передсердя [3, 7, 9]. При наявності двобічної патології легень Ogino M. et al. [11] рекомендують проводити поетапні резекції.

Прогноз після лікування, як правило, сприятливий, рівень успішності спіральної або балонної емболізації становить 85 % [4, 13].

Перевагою оперативних втручань є радикалізм і уникнення ускладнень обтураційного способу закриття шунта.

Клінічний випадок

Жінка 65 р. звернулася в хірургічне відділення зі скаргами на задишку при фізичному навантаженні.

Хворіє близько тижня, коли відмітила болі у правій половині грудної клітки. Звернулася до сімейного ліка-

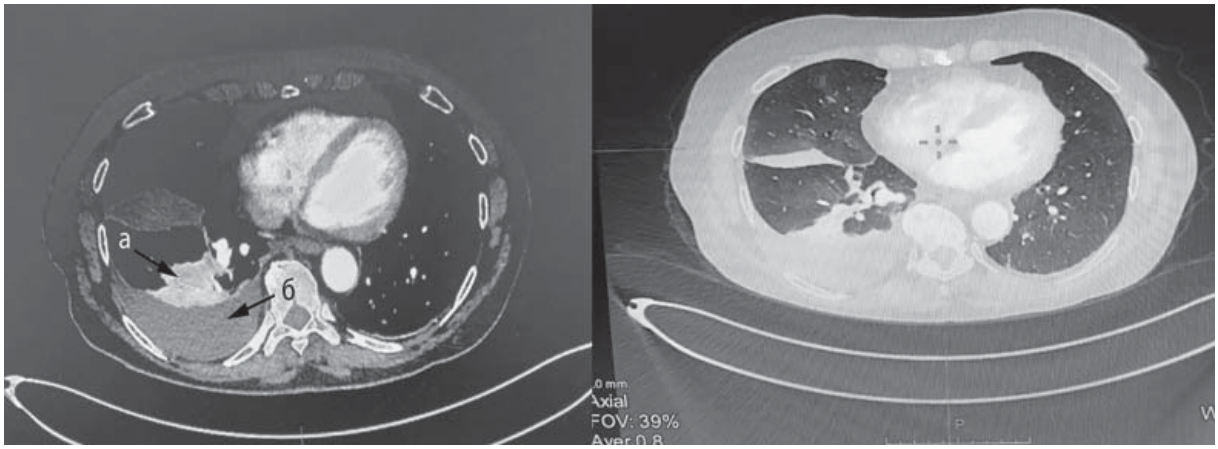

Рис. 1. КТ ОГК до операції: а — АВМ нижньої частки правої легені, б — правосторонній гемоторакс

Рис. 2. Інтраопераційно. Нижня частка правої легені з тромбованою судиною АВМ легень.

ря, який встановив діагноз невралгії і призначив знеболюючі препарати. Стан дещо покращився, але турбував дискомфорт у правій половині грудної клітки. Надалі хвора звернулася за допомогою у лікувальний заклад м. Києва, де їй було проведено комп'ютерну томографію органів грудної порожнини (КТ ОГП), виявили правосторонній гідроторакс і утворення нижньої частки правої легені (рис. 1).

Пацієнтці було проведно торакоцентез правої грудної порожнини, отримано 1000 мл рідини кольору «м'ясних змивів», встановлено діагноз: С-р нижньої частки правої легені із метастазуванням у парієтальну плевру. Хвора від подальшого лікування відмовилася і звернулася в Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського (НІФП НАМНУ), друге хірургічне відділення.

З анамнезу життя відомо, що хворіє на гіпертонічну хворобу II ст. та має алергію на стрептоміцин. При дообстеженні загальноклінічні показники були в межах норми.

Для виключення синхронної патології хворій запропоновано і виконано VATS санація, біопсія парієтальної плеври справа. Інтраопераційно: парієтальна плевра гіперемована, ін'єкована судинами, близько 1100 мл геморагічного випоту було евакуйовано. При ревізії в нижній частці правої легені візуалізувалася тромбована судина в місці локалізації АВМ в S10. Вирішено взяти біопсію парієтальної плеври для того, щоб спростувати метастатичне ураження плеври. При гістологічному дослідженні виявлено підгострий неспецифічний плеврит.

Пацієнтці виконано КТ ОГП із внутрішньовенним (в/в) контрастуванням.

На КТ ОГП із в/в контастуванням – в об'ємно зменшеній нижній частці правої легені (S10) визначається судинний вузол розміром 34×25×43 мм, обумовлений звитими судинами що живиться від додаткової нижньодолевої гілки правої легеневої артерії. В плевральній порожнині випіт до 5 мм. Заключення – ознаки артеріовенозної мальформації нижньої частки правої легені, правобічний мінімальний випіт, стан після дренування плевральної порожнини.

Після ретельної доопераційної підготовки другим етапом було виконано VATS нижню лобектомію справа (рис. 2).

Під однолегеневим інтубаційним наркозом в положенні хворої на здоровому боці проведено бокову мініторакотомію справа. При ревізії нижня частка легені безповітряна, м'якої консистенції, в S10 пальпується утворення 3 × 4 см в діаметрі, щільно-еластичне, з якого видніється тромбована судина. Типово виконано нижню лобектомію справа. Проведено санацію плевральної порожнини, перевірку кукси бронху на герметизм, встановлено дренажі в плевральну порожнину, післяопераційна рана пошарово ушита.

Макропрепарат нижньої частки правої легені з тромбованою судиною АВМ легені демонструє рис. 3.

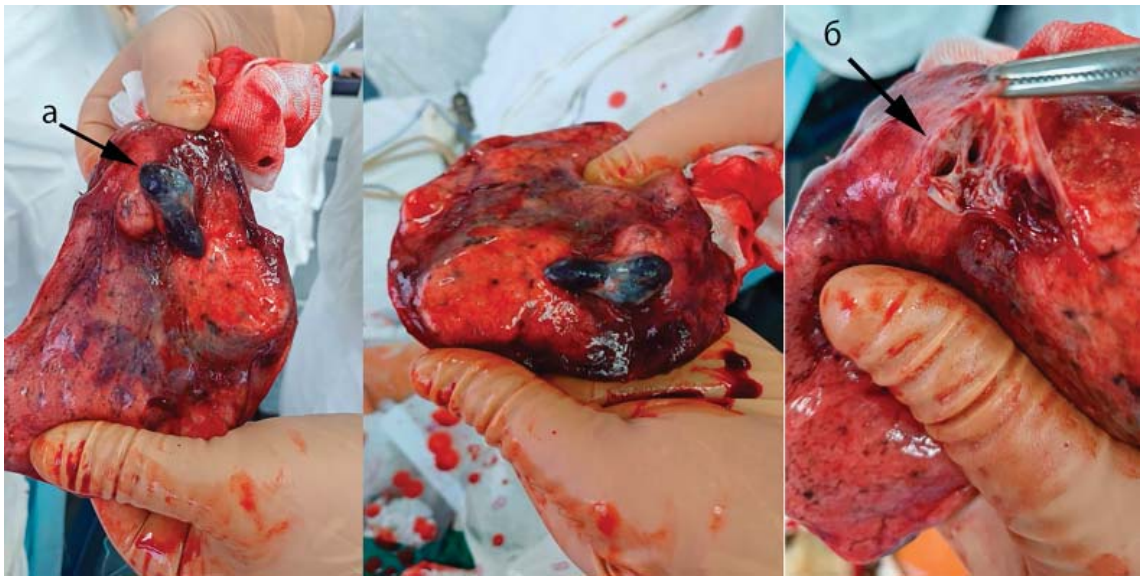

Рис 3. Макропрепарат: а — нижня частка правої легені з тромбованою судиною АВМ легень, б — АВМ легені.

Рис. 4. Рентгенографія ОГП після операції.

При гістологічному дослідженні у легеневій тканині виявлено перибронхіальну — судинну мальформацію (судини крупного калібру), поряд — перибронхіальна гіперплазія лімфоїдної тканини, периваскулярні скупчення лімфоїдних тканин. Заключення — судинна мальформація з реактивними змінами легеневої паренхіми.

Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Проводилась системна антибактеріальна терапія. На рентгенограмі органів грудної порожнини без патологічних змін, стан після оперативного втручання на правій легені (рис. 4).

Через три тижні після операції пацієнтку в задовільному стані було виписано із стаціонару.

Висновок: АВМ є рідкісною патологією, не завжди є можливість встановити діагноз навіть при використанні найсучасніших методів обстеження, а лікування потребує швидкого рішення, особливо при виникненнні ускладнень.

ЛІТЕРАТУРА

1. Опанасенко МС, та ін. Артеріовенозні фістули легень. Клінічна хірургія. 2013;3(3):32–40.
2. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. Am J Respir Crit Care Med. 1998;158(2):643–661.
3. Tellapuri S, Park HS, Kalva SP. Pulmonary arteriovenous malformations. Int J Cardiovasc Imaging. 2019;35(8):1421–1428.
4. Pollak JS, Saluja S, Thabet A, et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. J Vasc Interv Radiol. 2006;17(1):35–44.
5. Moussouttas M, Fayad P, Rosenblatt M, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: cerebral ischemia and neurologic manifestations. Neurology. 2000;55(7):959–964.
6. Wong HH, Chan RP, Klatt R, et al. Idiopathic pulmonary arteriovenous malformations: clinical and imaging characteristics. Eur Respir J. 2011;8(2):368–375.
7. Dines DE, Seward JB, Bernatz PE. Pulmonary arteriovenous fistulas. Mayo Clin Proc. 1983;58(3):176–181.
8. Cottin V, Dupuis-Girod S, Lesca G, et al. Pulmonary vascular manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (rendu-osler disease). Respiration. 2007;74(4):361–378.
9. Shovlin CL. Pulmonary arteriovenous malformations. Am J Respir Crit Care Med. 20141;190(11):1217–1228.
10. Lacombe P, Lacout A, Marcy PY, et al. Diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: An overview. Diagn Interv Imaging. 2013;94(9):835–848.
11. Ogino M, et al. Cerebellar abscess associated with pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia – case report. Neurologia Medico-Chirurgica. 1996;36(8):575–579.
12. Karam C, Sellier J, Mansencal N, et al. Reliability of contrast echocardiography to rule out pulmonary arteriovenous malformations and avoid CT irradiation in pediatric patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Echocardiography. 2015;32(1):42–48.
13. Trerotola SO, Pyeritz RE. PAVM embolization: an update. AJR Am J Roentgenol. 2010;195(4):837–845.
14. Faughnan ME, Lui YW, Wirth JA, et al. Diffuse pulmonary arteriovenous malformations: characteristics and prognosis. Chest. 2000;117(1):31–38.
15. Saboo SS, Chamarthy M, Bhalla S, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis. Cardiovasc Diagn Ther. 2018;8(3):325–337.
16. Gill SS, Roddie ME, Shovlin CL, Jackson JE. Pulmonary arteriovenous malformations and their mimics. Clin Radiol. 2015;70(1):96–110.
17. Chick JFB, Reddy SN, Pyeritz RE, et al. A Survey of Pulmonary Arteriovenous Malformation Screening, Management, and Follow-Up in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia Centers of Excellence. Cardiovasc Intervent Radiol. 2017;40(7):1003–1009.

REFERENCES

1. Opanasenko MS, et al. *Arteriovenozni fistuly lehen* (Arteriovenous fistulas of the lungs). *Klinichna khirurhiya*. 2013;3(3):32–40.
2. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. Am J Respir Crit Care Med. 1998;158(2):643–661.
3. Tellapuri S, Park HS, Kalva SP. Pulmonary arteriovenous malformations. Int J Cardiovasc Imaging. 2019;35(8):1421–1428.
4. Pollak JS, Saluja S, Thabet A, et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. J Vasc Interv Radiol. 2006;17(1):35–44.
5. Moussouttas M, Fayad P, Rosenblatt M, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: cerebral ischemia and neurologic manifestations. Neurology. 2000;55(7):959–964.
6. Wong HH, Chan RP, Klatt R, et al. Idiopathic pulmonary arteriovenous malformations: clinical and imaging characteristics. Eur Respir J. 2011;8(2):368–375.
7. Dines DE, Seward JB, Bernatz PE. Pulmonary arteriovenous fistulas. Mayo Clin Proc. 1983;58(3):176–181.
8. Cottin V, Dupuis-Girod S, Lesca G, et al. Pulmonary vascular manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (rendu-osler disease). Respiration. 2007;74(4):361–378.
9. Shovlin CL. Pulmonary arteriovenous malformations. Am J Respir Crit Care Med. 20141;190(11):1217–1228.
10. Lacombe P, Lacout A, Marcy PY, et al. Diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: An overview. Diagn Interv Imaging. 2013;94(9):835–848.
11. Ogino M, et al. Cerebellar abscess associated with pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia – case report. Neurologia Medico-Chirurgica. 1996;36(8):575–579.
12. Karam C, Sellier J, Mansencal N, et al. Reliability of contrast echocardiography to rule out pulmonary arteriovenous malformations and avoid CT irradiation in pediatric patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Echocardiography. 2015;32(1):42–48.
13. Trerotola SO, Pyeritz RE. PAVM embolization: an update. AJR Am J Roentgenol. 2010;195(4):837–845.
14. Faughnan ME, Lui YW, Wirth JA, et al. Diffuse pulmonary arteriovenous malformations: characteristics and prognosis. Chest. 2000;117(1):31–38.
15. Saboo SS, Chamarthy M, Bhalla S, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis. Cardiovasc Diagn Ther. 2018;8(3):325–337.
16. Gill SS, Roddie ME, Shovlin CL, Jackson JE. Pulmonary arteriovenous malformations and their mimics. Clin Radiol. 2015;70(1):96–110.
17. Chick JFB, Reddy SN, Pyeritz RE, et al. A Survey of Pulmonary Arteriovenous Malformation Screening, Management, and Follow-Up in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia Centers of Excellence. Cardiovasc Intervent Radiol. 2017;40(7):1003–1009.