

Казачков Е.Л.¹, Подобед О.В.¹, Коваленко В.Л.¹, Воропаева Е.Е.¹,
Казачкова Э.А.², Андрусик Е.Ю.¹

Генерализованный гемангиоматоз как причина непредотвратимой материнской смерти

1 - Кафедра патологической анатомии и судебной медицины ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск; 2 - Кафедра акушерства и гинекологии ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск

Kazachkov E.L., Podobed O.V., Kovalenko V.L., Voropaeva E.E., Kazachkova E.A., Andrusik E.Yu.

Generalized hemangiomas as a cause of unintentionable maternal death

Резюме

Приведено наблюдение клинического случая генерализованного гемангиоматоза у родильницы 28 лет. Пациентка поступила в родильный дом на сроке беременности 39-40 недель с клиникой преждевременной отслойки нормально расположенной плаценты и антенатальной гибели плода. В экстренном порядке ей были произведены лапаротомия, Кесарево сечение. На протяжении последующего срока пребывания пациентки в стационаре четырежды ей выполнялось оперативное вмешательство в связи с развившимся послеоперационным кровотечением и ДВС-синдромом. В ходе операций была произведена экстирпация матки и труб на 12 сутки, спленэктомия на 32 сутки пребывания в стационаре. Каждое оперативное вмешательство сопровождалось значительной кровопотерей (1800 мл, 1500 мл). Несмотря на реанимационные мероприятия, проведенные в полном объеме, смерть родильницы наступила в связи с прогрессированием ДВС-синдрома. В результате аутопсийного исследования в рубрике «Основное заболевание» звучал диагноз О99.8 генерализованный гемангиоматоз с поражением матки и селезенки, тромбозом аномальных сосудов различной давности при беременности 39-40 недель. С позиций учения о предотвратимой смертности данный летальный исход следует считать непредотвратимым, а клиническую диагностику генерализованного гемангиоматоза затруднительной в связи с отсутствием кожных проявлений заболевания.

Ключевые слова: генерализованный гемангиоматоз, материнская смерть, поражение матки, селезенки

Summary

The article presents the observation of a generalized hemangiomas in the puerpera of 28 years. The patient entered the maternity hospital at the gestational age of 39-40 weeks with the clinic of antenatal fetal death, premature detachment of the normally located placenta. In an emergency, she was laparotomy, a Caesarean section. During the subsequent period of the patient's stay in the hospital four operations were performed. In the course of the operations, the uterus and tubes were extirpated for 12 days, splenectomy for 32 hospital stings. Each surgical intervention was accompanied by a significant blood loss (1800 ml, 1500 ml). Despite the resuscitation measures carried out in full, the death of the child was due to the progression of the DIC syndrome. As a result of an autopsy study, the diagnosis "General Disease" was diagnosed with O99.8 generalized hemangiomas with uterine and splenic lesions, thrombosis of abnormal vessels of various prescriptions during pregnancy 39-40 weeks. From the standpoint of the doctrine of preventable mortality, this lethal outcome should be considered unacceptable, and clinical diagnosis of generalized hemangiomas is difficult due to the absence of cutaneous manifestations of the disease.

Key words: generalized hemangiomas, maternal death, defeat of the uterus, spleen

Введение

Генерализованный (системный) гемангиоматоз – заболевание, характеризующееся формированием сосудистых мальформаций в различных органах, преимущественно в печени, почках, селезенке, головном мозге, костной ткани с частым вовлечением кожи в патологический процесс [1, 2, 3]. Распространенные висцеральные поражения без кожных проявлений редки и являются сложной диагностической проблемой [4].

Пациентка Д., 28 лет, поступила в родильный дом на сроке беременности 39-40 недель с клиникой преждевременной отслойки нормально расположенной плаценты и антенатальной гибели плода. По экстренным показаниям произведены операции - лапаротомия, Кесарево сечение, извлечен доношенный мертвый плод мужского пола. Кровопотеря составила 750 мл. Через сутки по поводу гематомы передней брюшной стенки выполнена релапаротомия, ревизия брюшной полости, обнаруже-

на диффузная кровоточивость мышц (кровопотеря 700 мл). Состояние больной было тяжелым в связи с наличием преэклампсии, ДВС-синдрома, анемии тяжелой степени; проводились ИВЛ, интенсивная терапия в отделении реанимации. На 10 сутки появились лихорадка до 38-40°C, сдвиг лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов, положительный прокальцитонинный тест (до 44 нг/мл), спленомегалия. Был заподозрен послеродовой эндометрит, и на 12 сутки произведена экстирпация матки с трубами. В ходе первичного морфологического исследования диагностирован послеродовой очаговый гнойный эндометрит. Продолжена интенсивная терапия с выраженной положительной динамикой, однако на 23 сутки прогрессировали проявления ДВС-синдрома: геморрагическая сыпь, кровотечение из носа и раны передней брюшной стенки, по дренажной трубке из брюшной полости поступило 400 мл крови. Выполнена релапаротомия, ревизия брюшной полости (культи матки без особенностей), хирургический гемостаз в области прямых мышц живота, общая кровопотеря составила 1800 мл. Спустя еще 9 суток возникло повторное обильное кровотечение из брюшной полости (по дренажу 1500 мл крови). Во время релапаротомии обнаружен дефект капсулы селезенки диаметром 0.5 см, выполнена спленэктомия, но кровотечение из раневых поверхностей рецидивировало. Несмотря на реанимационные мероприятия, проведенные в полном объеме, смерть роженицы наступила в связи с прогрессированием ДВС-синдрома. Заключительный клинический диагноз возглавил криптогенный сепсис, осложнившийся синдромом диссеминированного внутрисосудистого свертывания и полиорганной недостаточностью.

Аутопсийное исследование выявило геморрагический отек легких, отек головного мозга, диффузный некронефроз, множественные острые эрозии и язвы слизистых оболочек пищевода и желудка, жировой гепатоз и центрлобулярные геморрагические некрозы печени. Сосуды микроциркуляторного русла легких, почек, головного мозга содержали фибриновые тромбы. В ткани селезенки обнаружены многочисленные неправильно сформированные, толстостенные сосуды, обтурированные смешанными тромбами (рис. 1, а - рисунки к статье см на специальной цветной вкладке журнала - прим. ред.). Один из них располагался в зоне разрыва капсулы органа. Морфологических признаков сепсиса выявлено не было.

Гистологическое исследование операционного материала в ходе реэкспертизы позволило обнаружить во всех отделах миометрия мелкие очаги некроза, множественные извитые сосуды, отличающиеся по структуре, среди которых преобладали артерии среднего калибра с тромбозом различной давности и выраженным фиброзом стенок (рис. 1, б, в). Количество артерии мелкого калибра с толстыми стенками и узкими просветами также было значительным (рис. 1, г). Выявлялись так называемые диспластические сосуды, тонкие стенки которых были образованы соединительной и мышечной тканью, а просветы выполнены красными тромбами (рис. 1, д). На зна-

чительном протяжении миометрий замещали пролиферирующие капилляры, артериолы и вены (рис. 1, е).

Патологоанатомический диагноз.

Основное заболевание. О99.8 Генерализованный гемангиоматоз с поражением матки и селезенки, тромбозом аномальных сосудов различной давности при беременности 39-40 недель. Преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты. Своевременные оперативные роды мертвым плодом. Послеродовой период 32 дня. Операции (даты).

Осложнения. (D65) Тромбгеморрагический синдром с синдромом системного воспалительного ответа. Нетравматический подкапсульный разрыв селезенки, операция – спленэктомия (дата). (O36.4) Внутриутробная гибель плода.

Непосредственная причина смерти. Тромбгеморрагический синдром.

Заключение

Таким образом, следствием тромбоза патологически измененных сосудов в пораженных органах стало нарушение кровообращения с формированием некрозов и кровоизлияний. Синдром системного воспалительного ответа, развившийся в ответ на это повреждение, следует трактовать как проявление тромбгеморрагического синдрома, а не сепсиса.

Решением клинико-патологоанатомической конференции случай расценен как расхождение диагнозов по основному заболеванию, причина расхождения – переоценка результатов лабораторных, рентгенологических, функциональных методов исследования больного. В то же время с позиций учения о предотвратимой смертности данный летальный исход следует считать непредотвратимым, а клиническую диагностику генерализованного гемангиоматоза. 

Казачков Е.Л., д.м.н., профессор кафедры патологической анатомии и судебной медицины ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск, **Подобед О.В.**, к.м.н., доцент кафедры патологической анатомии и судебной медицины ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск, **Коваленко В.Л.**, д.м.н., профессор кафедры патологической анатомии и судебной медицины ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск, **Воропаева Е.Е.**, д.м.н., профессор кафедры патологической анатомии и судебной медицины ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск, **Казачкова Э.А.**, д.м.н., профессор кафедры акушерства и гинекологии ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск, **Андрусик Е.Ю.**, клинический ординатор кафедры патологической анатомии и судебной медицины ГБОУ ВПО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск. Автор, ответственный за переписку: Казачков Евгений Леонидович – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой патологической анатомии и судебной медицины ГБОУ ВПО ЮУГМУ Минздрава России. 454092, Челябинск, ул. Воровского, 64. e-mail: doctorkel@narod.ru Тел. 8(351)232-01-45. моб. +7-912-3233974.

Литература:

1. Tsukagoshi H., Iwasaki Y., Toyoda M., Sato T., Takagi H., Mori M. et al An autopsy case of systemic hemangiomas with honeycomb-like liver and focal splenic sarcomatoid changes / *Internal medicine* 37: 10, 1998, 847-52.
2. Sugimura H., Tange T., Yamaguchi K., Mori W. Systemic hemangiomas / *Acta Pathol Jpn* 1986, 36 (7): 1089-98.
3. Odum B. R., Wen F., Anthony D. C. Systemic hemangiomas with a deletion in the KRIT1 Gene: an unusual manifestation of cerebral cavernous malformation / <http://hld.handle.net/10355/16076>.
4. Paden P. A., Mantz F. A. Benign systemic hemangiomas without cutaneous involvement / <http://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/64.2.252>

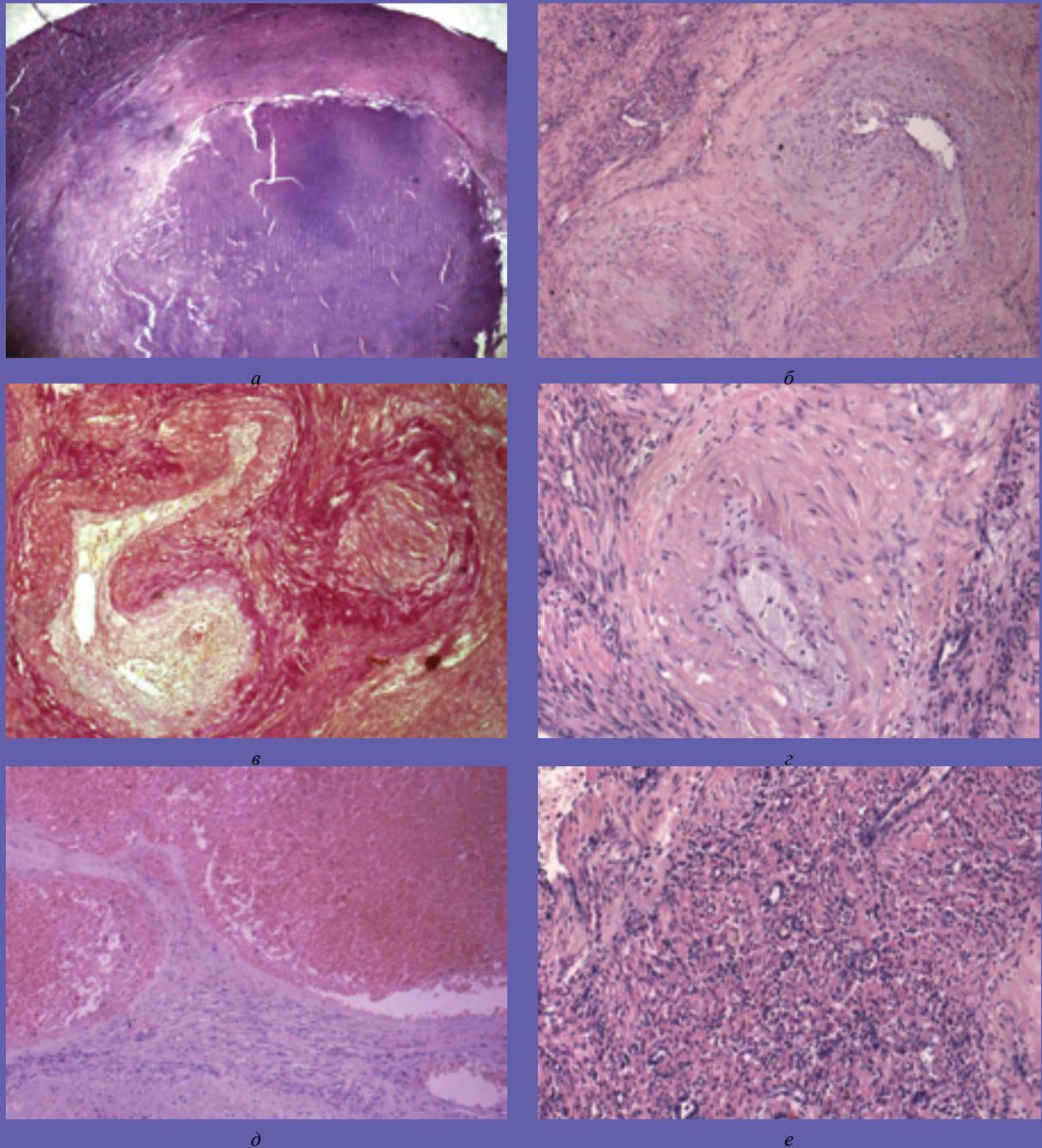


Рис. 1. Морфологическая характеристика аномальных сосудов при генерализованном гемангиоматозе
а - кавернозный сосуд селезенки, обтурированный смешанным тромбом; б - извитая артерия среднего калибра с организующимся тромбом в просвете; в - выраженный фиброз стенки артерии среднего калибра; г - артерия мелкого калибра с утолщенной стенкой и суженным просветом; д - диспластические тонкостенные сосуды, обтурированные красными тромбами; е - сосуды капиллярного типа, формирующие в миометрии поля.
Окраска: а,б,г-е – гематоксилином и эозином, в – пикрофуксином по ван Гизону; а-е – х 200.