

УДК 616-007-053.1

3.1.18 Внутренние болезни

DOI: 10.37903/vsgma.2023.4.10 EDN: KVKIBF

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ© Шнырёва А.В.¹, Царёва В.М.¹, Рогутский Б.С.²¹Смоленский государственный медицинский университет, Россия, 214019, Смоленск, ул. Крупской, 28²Смоленская областная клиническая больница, Россия, 214019, Смоленск, просп. Гагарина, 27*Резюме*

Цель. Дать краткую характеристику структуры заболеваемости легочной гипертензией в Смоленском регионе, а также представить и проанализировать редкий клинический случай идиопатической легочной артериальной гипертензии.

Методика. Проведен ретроспективный анализ клинических историй болезни пациентов с диагнозом «Легочная гипертензия» за 2013-2023 гг. на базе отделений общей и неотложной кардиологии ОГБУЗ «Смоленская областная клиническая больница». В анализ включено 32 истории болезни. Для изучения клинического случая ИЛАГ был выполнен подробный анализ медицинской документации нескольких медицинских учреждений, данных лабораторных и инструментальных методов исследования.

Результаты. В статье представлен редкий клинический случай первичной артериальной легочной гипертензии. Пациентке А. в возрасте 20 лет была диагностирована высокая легочная гипертензия. В феврале 2018 г. пациентка впервые была госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ, где по результатам комплексного обследования (ЭхоКГ, сцинтиграфия легких) была диагностирована идиопатическая легочная гипертензия. Пациентке проводилась катетеризация правых отделов сердца, по результатам которой СДЛА = 102 мм рт.ст., ср.ДЛА = 77 мм рт.ст., ДЗЛА = 6 мм рт.ст. Учитывая тяжесть состояния, больной была инициирована ЛАГ-специфическая терапия антагонистом рецепторов к эндотелину – мацитентаном. В июле 2018 г. произошло ухудшение самочувствия, больная была повторно госпитализирована в «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ. Было принято решение об эскалации ЛАГ-специфической терапии и присоединении риоцигтата. В связи с высоким риском тромбоземболических осложнений пациентке был назначен варфарин. Больная была выписана с улучшением. В 2019 г. после перенесенной ОРВИ у пациентки отмечалось ухудшение состояния, в «НМИЦ кардиологии» была проведена коррекция терапии до тройной ЛАГ-специфической с добавлением селексипага. В 2020 г. пациентка была доставлена в тяжелом состоянии в СОКБ в АРО после оперативного лечения апоплексии правого яичника.

Заключение. Данный клинический пример должен насторожить врачей всех специальностей в отношении данной патологии с целью улучшения прогноза больных с ИЛАГ.

Ключевые слова: первичная легочная гипертензия, идиопатическая легочная артериальная гипертензия, болезнь Аэрза

CLINICAL CASE OF IDIOPATHIC PULMONARY HYPERTENSION

Shnyreva A.V.¹, Tsareva V.M.¹, Rogutsky B.S.²¹ Smolensk State Medical University, 28, Krupskoj St., 214019, Smolensk, Russia² Smolensk Regional Clinical Hospital, Smolensk, Russia*Abstract*

Objective. To give a brief description of the structure of the incidence of pulmonary hypertension in the Smolensk region, as well as to present and analyze a rare clinical case of idiopathic pulmonary arterial hypertension.

Methods. A retrospective analysis of clinical case histories of patients diagnosed with pulmonary hypertension for 2013-2023 was carried out on the basis of the departments of general and emergency cardiology of the Smolensk Regional Clinical Hospital. The analysis included 32 case histories. To study the clinical case and LAC, a detailed analysis of the medical documentation of several medical institutions, data from laboratory and instrumental research methods was performed.

Results. The article presents a rare clinical case of primary arterial pulmonary hypertension. Patient A. was diagnosed with high pulmonary hypertension at the age of 20. In February 2018, the patient was hospitalized for the first time at the FSBI "NMIC of Cardiology" of the Ministry of Health of the Russian Federation, where idiopathic pulmonary hypertension was diagnosed according to the results of a comprehensive examination (EchoCG, lung scintigraphy). The patient underwent catheterization of the right parts of the heart, according to the results of which SDLA = 102 mmHg, cf. DLA = 77 mmHg, DLA = 6 mmHg. Taking into account the severity of the condition, the patient initiated LAG-specific therapy with an endothelin receptor antagonist – macitentan. In July 2018, there was a deterioration in health, the patient was re-hospitalized in the "NMIC of Cardiology" of the Ministry of Health of the Russian Federation. It was decided to escalate the LAG-specific therapy and administer riociguat. Due to the high risk of thromboembolic complications, the patient was prescribed warfarin. The patient was discharged with improvement. In 2019, after undergoing acute respiratory viral infection, the patient's condition worsened, and therapy was corrected to triple LAG-specific therapy with the addition of selexipag in the "NMIC Cardiology". In 2020, the patient was taken in severe condition to the SOCB in the ARO after surgical treatment of apoplexy of the right ovary.

Conclusions. This clinical example should alert doctors of all specialties in relation to this pathology in order to improve the prognosis of patients with ILAG.

Keywords: primary pulmonary hypertension, idiopathic pulmonary arterial hypertension, Aërza disease

Введение

Легочная гипертензия (ЛГ) – гемодинамическое и патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии (ДЛА) > 20 мм рт. ст. в покое, измеренного при чрезвенозной катетеризации сердца (ЧВКС) [2]. В большинстве случаев она носит вторичный характер, однако встречается и первичная легочная гипертензия. Идиопатическая легочная артериальная гипертензия (ИЛАГ), болезнь Аэрзы – тяжелое прогрессирующее заболевание неуточненной этиологии, развивающееся в результате ограничения потока через легочное артериальное русло, что приводит к повышению легочного сосудистого сопротивления и в конечном итоге к недостаточности правого желудочка [3].

Согласно данным современных исследований, общая распространенность ИЛАГ в мире составляет 1-2 случая на миллион человек [4]. Установлено, что наиболее подверженным к развитию данной патологии является женский пол в возрасте от 20 до 40 лет. Средний возраст манифестации заболевания составляет 36,4 года [4, 8]. В патогенезе ИЛАГ значимую роль играют эндотелиальная дисфункция, при которой нарушается баланс в системе «вазодилатация – вазоконстрикция», редукция легочного сосудистого русла, снижение эластичности стенок легочных сосудов и облитерация их просвета, в первую очередь дистальных легочных артерий, в которых развиваются тромбоз, пролиферация, фиброзирование гладкомышечных клеток, местные воспалительные реакции, сопровождающиеся повышением уровней провоспалительных цитокинов, а в тромбоцитах – нарушением метаболизма серотонина [3, 5, 7].

Диагностика болезни Аэрзы затруднительна, поскольку симптоматика на начальных этапах имеет неспецифический характер. Зачастую клинические проявления у пациентов развиваются уже после формирования необратимых изменений в сосудах легких [1]. Все больные с ИЛАГ подвержены высокому риску развития острой сердечно-сосудистой недостаточности и внезапной сердечной смерти [2, 6].

Цель исследования – дать краткую характеристику структуры заболеваемости легочной гипертензией в Смоленском регионе, а также представить и проанализировать редкий клинический случай идиопатической легочной артериальной гипертензии.

Методика

В ходе исследования был проведен ретроспективный анализ клинических историй болезни пациентов с диагнозом «Легочная гипертензия» за 2013-2023 гг. на базе отделений общей и неотложной кардиологии ОГБУЗ «Смоленская областная клиническая больница». Критерий включения в исследование – наличие выписки с федерального центра, ЛГ ФК ≥ 2-3. В анализ включено 32 истории болезни. Анализ осуществлялся с помощью пакета программ: ОС Windows 11, Microsoft Excel. Описательная статистика для количественных данных приведена в виде

$M \pm SD$, для качественных данных – в виде абсолютных значений и относительных частот (n, %). Для рассмотрения клинического случая ИЛАГ был выполнен подробный анализ медицинской документации нескольких медицинских учреждений, данных лабораторных и инструментальных методов исследования.

Результаты исследования и их обсуждение

В ходе исследования были установлены основные особенности заболеваемости легочной гипертензией в Смоленском регионе. Средний возраст пациентов на момент верификации диагноза ЛГ составил $55,3 \pm 12,51$ лет (от 21 до 74). Наиболее часто данная патология диагностировалась у пациентов женского пола (n=19; 59,4%).

Структура заболевания была следующей: у большинства пациентов была диагностирована ХТЭЛГ (n=14; 43,8%), причем ХТЭЛГ стала отдаленным осложнением острой ТЭЛА у 8 пациентов в течение первых 2-х лет с момента перенесенного эпизода (57,14%). Далее в порядке убывания: ИЛГ (n=7; 21, 9%), ЛАГ-ВПС (n=6; 18,7%), ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца (n=5; 15,6%).

Определенная взаимосвязь была установлена с Covid-19. У 6 больных произошла декомпенсация ЛГ после перенесенного Covid-19 в течение 6 месяцев (18,8%), что проявилось ухудшением клинической картины, повышением уровня СДЛА по данным ЭХОКГ и катетеризации правых отделов сердца). СрСДЛА в данной группе составило 113,83 мм.рт.ст., что было выше, чем в общей выборке. Причем нет достоверной связи, какие группы ЛГ больше подвержены декомпенсации – среди 6 пациентов 2 (33,3%) имели ХТЭЛГ, 2 (33,3%) ЛАГ-ВПС, 1 (16,7%) ИЛГ и 1 (16,7%) ЛГ, вследствие патологии левых отделов сердца.

Из приведенных кратких статистических данных видно, что первичная легочная гипертензия является достаточно редким заболеванием, однако каждый случай заслуживает внимания и обсуждения в виду высокой смертности пациентов с данной патологией.

Пациентка А., 1997 г.р., поступила в кардиологическое отделение ОГБУЗ СОКБ 08.12.2017 г. (на момент поступления 20 лет) с жалобами на одышку смешанного характера, сердцебиение, потемнение в глазах, шум в ушах, их заложенность при физической нагрузке, периодические колющие боли в области сердца, кашель с периодическим отделением небольшого количества светлой и желтоватой мокроты и желтовато-зеленые, периодически кровянистые выделения из носа.

Из анамнеза известно, что в 2007 г. пациентка перенесла сотрясение головного мозга в связи с ДТП, была госпитализирована, в ходе обследования было выявлено удвоение левой почки, патологии со стороны сердечно-сосудистой системы, со слов больной, обнаружено не было (ЭхоКГ выполнялось). Считала себя больной с сентября 2016 г., когда после перенесенной ОРВИ (с гипертермией) впервые возникло пресинкопальное состояние при подъеме по лестнице. С января 2017 г. пациентка отметила появление одышки, учащенного сердцебиения при обычной физической нагрузке, снижение работоспособности. Постепенно прогрессивно снижалась толерантность к физическим нагрузкам. В октябре 2017 года произошел эпизод потери сознания после ходьбы в быстром темпе, накануне синкопе чувствовала учащенное сердцебиение, выраженную слабость и заложенность в ушах. Обратилась к кардиологу в поликлинику по месту жительства, было рекомендовано: рамиприл 2,5 мг вечером, верошпирон 25 мг 2 р/д, аспаркам 1 таб 3 р/д, мексидол 1 таб 3 р/д, глицин 2 таб 3 р/д, цераксон 4,0 в/м №10 – без эффекта. В связи с прогрессирующим ухудшением самочувствия пациентка была госпитализирована в кардиологическое отделение 08.12.2017 года для обследования и лечения.

При оценке общего анализа крови (ОАК) от 11.12.2017 – без патологии; в биохимическом анализе крови (БхАК) от 11.12.2017 отмечалась гипохолестеринемия (холестерин – 2,62 ммоль/л), незначительное повышение уровня ЛДГ (ЛДГ 256 Ед/л); коагулограмма от 11.12.2017 без патологии; общий анализ мочи (ОАМ) от 11.12.2017 – патологических отклонений выявлено не было, анализ крови на гормоны ЩЖ 12.12.17 – ТТГ – 3,0 Ед/л, Т4 – 14,3 нмоль/л – без особенностей.

ЭКГ от 30.11.17: Синусовая тахикардия с ЧСС 92 в мин. Резкое отклонение ЭОС вправо. Поворот сердца вокруг продольной оси по часовой стрелке. Нельзя исключить гипертрофию ПЖ. Очаговые изменения миокарда перегородочной области ЛЖ. з. TV2 (–), з. TV3 (–). PQ=0,13 сек., QT=0,32 сек.

30.11.2017 года была консультирована неврологом, выставлен диагноз: Последствия перенесенной черепно-мозговой травмы. Синдром ВСД. Цефалгия. Рекомендации даны.

При проведении ЭхоКГ 01.12.17 были выявлены ЭхоКГ-признаки выраженной легочной гипертензии, выставлено заключение: дилатация правых камер сердца, ствола и ветвей легочной артерии, гипертрофия правого желудочка (за счет боковой стенки и МЖП). Умеренная трикуспидальная, небольшая легочная регургитации. ЭхоКГ-признаки выраженной легочной гипертензии (СДЛА = 110 мм Hg). «D-образный» левый желудочек за счет перегрузки правого желудочка, неопределенное движение МЖП.

На основании данных анамнеза, клинической картины, инструментальных методов исследования (СДЛА = 110 мм Hg по данным ЭхоКГ) был установлен клинический диагноз: Высокая легочная гипертензия, II ФК. НК II А, II ФК. С момента поступления была начата терапия: цераксон 4,0 в/м, мексидол 1 таб 3 р/д, глицин 2 таб 3 р/д; после дообследования больной было назначено: ивабрадин 5 мг 2 р/д впоследствии в связи с брадикардией дозировка была уменьшена до 2,5 мг 2 р/д, эуфиллин 2,4% 5,0 + NaCl 0,9% в/в капельно №5, аскорутин 1 таб 3 р/д, промывание носа физиологическим раствором, витамин А, верошпирон 25 мг утром.

В процессе госпитализации пациентке было выполнено МСКТ органов грудной клетки от 14.12.17: в легких с обеих сторон без очаговых и инфильтративных теней. Свободной жидкости в плевральных полостях не определяется. Средостение расположено срединно, дополнительных образований в нем не определяется. Просвет крупных бронхов не изменен. Внутригрудные лимфоузлы – не увеличены. Сердце и крупные сосуды – не изменены. Костно-деструктивных, в том числе структурных, изменений не выявлено. ЛА с обеих сторон хорошо контрастированы до мелких ветвей, без дефектов наполнения – данных за ТЭЛА не выявлено. Диаметр ЛС до 37 мм. Выставлено заключение: данных за патологический процесс в органах грудной клетки при МСКТ не выявлено.

Также было выполнено УЗИ ОБП 14.12.17, заключение: узи-признаки деформации желчного пузыря (перегиб), УЗИ почек 14.12.17, заключение: неполное удвоение левой почки.

В ходе обследования пациентка была консультирована следующими узкими специалистами: эндокринологом 11.12.17 – был установлен диагноз: Хронический тиреоидит с узлообразованием. Клинический эутиреоз. Рекомендации даны. Консультация оториноларинголога 12.12.17 – Данных за острую ЛОР-патологию не выявлено. DS: Ринит. Рекомендовано аскорутин 1 таб 3 р/д, промывание носа физиологическим раствором, витамин А 2-3 капли 3 р/д интраназально. Консультация офтальмолога 19.12.17 – выставлен диагноз: Миопия слабой степени обоих глаз.

ЭКГ 11.12.17: При сравнении с ЭКГ от 30.11.17, синусовая брадикардия с ЧСС 57 в мин. Относительное ускорение А-В проведения. PQ = 0,12 сек., QT = 0,38 сек. Остальные данные те же. 12.12.17 был выполнен ЭхоКГ-контроль, заключение: СДЛА 115 мм Hg. Дилатация и объемная перегрузка правых камер сердца. Остальные данные прежние.

Пациенткой был пройден тест 6-минутной ходьбы от 13.12.17, результат составил 411,3 метра, повторный тест от 18.12.17 с результатом 488,3 метра.

На фоне проведенной терапии состояние пациентки несколько улучшилось, 19.12.17 больная была выписана из кардиологического отделения СОКБ в удовлетворительном состоянии. Выставлен диагноз. Основное заболевание: Высокая легочная гипертензия, II ФК. Осложнение: НК II А, II ФК. Сопутствующее: Последствия перенесенной черепно-мозговой травмы. Синдром ВСД. Цефалгия. Хронический тиреоидит с узлообразованием. Клинический и лабораторный эутиреоз. Хронический пиелонефрит вне обострения. Неполное удвоение левой почки. Ринит. Миопия слабой степени обоих глаз. Материалы истории болезни переданы в «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ с целью определения дальнейшей тактики ведения пациентки. Даны рекомендации: верошпирон 25 мг утром или эплеренон (инспра, эспиро) 25 мг утром.

В феврале 2018 г. пациентка впервые была госпитализирована в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» МЗ РФ, где по результатам комплексного обследования (ЭхоКГ, сцинтиграфия легких, скрининговое исследование на заболевания соединительной ткани) была диагностирована идиопатическая легочная гипертензия. Пациентке проводилась катетеризация правых отделов сердца, по результатам которой СДЛА = 102 мм рт.ст., ср.ДЛА = 77 мм рт.ст., ДЗЛА = 6 мм рт.ст. Данные теста 6-минутной ходьбы: пройденная дистанция – 425 метров, степень одышки по шкале Борга – 3-4 балла (умеренная одышка). Учитывая тяжесть состояния, снижение толерантности к физическим нагрузкам, прогрессирование легочной гипертензии и факторы неблагоприятного прогноза, больной была инициирована ЛАГ-специфическая терапия антагонистом рецепторов к эндотелину, мацитентаном 10 мг/сут. В дальнейшем на этапе амбулаторных обследований отмечалось умеренное повышение

печеночных трансферах (не более 3-х верхних границ нормы). В июле 2018 г. состоялся повторный эпизод потери сознания (сразу после посещения бани). 10.09.2018 г. больная была повторно госпитализирована во второе кардиологическое отделение «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ в связи с ухудшением состояния для дообследования и определения дальнейшей тактики ведения пациентки. На момент госпитализации пациентка предъявляла жалобы на одышку, колющую боль в левой половине грудной клетки, учащенное сердцебиение при физической нагрузке (при ускорении темпа ходьбы, подъеме по лестнице на два этажа), проходящие самостоятельно в покое в течение 3-5 минут, выраженную общую слабость и головокружение. Больная регулярно получала медикаментозную терапию мацитентаном 10 мг/сут.

Объективный статус при поступлении: состояние средней степени тяжести, стабильное. Положение активное. Рост 163 см, масса тела 61 кг. Индекс массы тела – 23 кг/м². Температура тела 36,6°C. Кожные покровы чистые, обычной окраски, умеренной влажности. Гиперемия щек. Слизистые оболочки бледно-розовой окраски, чистые, умеренной влажности. Подкожно-жировой слой развит умеренно. Лимфоузлы, доступные пальпации, не увеличены. Костно-суставная система, мышечная система – внешне без грубых деформаций, мышечной тонус не изменен. Щитовидная железа не увеличена. Периферических отеков нет. Органы дыхания: форма грудной клетки нормостеническая. Дыхание через нос свободное. ЧДД – 17/мин. Обе половины грудной клетки участвуют в акте дыхания равномерно. Аускультация легких: дыхание проводится во все отделы, везикулярное с жестким оттенком, хрипов нет. Шума трения плевры нет. Органы кровообращения: область сердца визуально не изменена. Сердечный толчок не определяется. Верхушечный толчок определяется в V межреберье на 1,7 см кнутри от *lin. medioclavicularis sinistra*. Границы относительной сердечной тупости: правая – на 2 см кнаружи от правого края грудины, левая – в V межреберье на 1,7 см кнутри от *lin. medioclavicularis sinistra*, верхняя – в III межреберье. Тоны сердца ясные, патологических шумов нет. Акцент второго тона над легочной артерией. Ритм правильный. ЧСС – 84 уд/мин, пульс – 84 уд/мин. АД (мм рт.ст.): на правой руке – 100/70, на левой руке – 100/70. Пульсация периферических сосудов удовлетворительных свойств, D=S. Шумы над сонными, почечными артериями и в проекции брюшного отдела аорты не выслушиваются. Органы пищеварения: аппетит хороший. Язык влажный, чистый. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Нижний край печени по краю правой реберной дуги, при пальпации эластичный, гладкий. Стул нормальный. Мочевыделительная система: мочеиспускание свободное, безболезненное. Неврологический статус – без особенностей.

Данные лабораторных исследований: ОАК, ОАМ от 11.09.18 без патологии. В БхАК от 11.09.18 г. отмечалось повышение уровня печеночных ферментов – АЛТ 47,0 Ед/л (N: 3,0-40,0); АСТ 41,0 Ед/л (N: 3,0-29,0); билирубин общий 22,4 мкмоль/л (N: 1,7-20,5), гипопропротеинемия – 57,0 г/л (N: 64,0-83,0), незначительное снижение уровня общего холестерина – 3,45 ммоль/л (N: 3,5-5,00). БхАК от 12.09.18 г. в динамике без существенных изменений. Определение Д-Димера количественного от 11.09.18 – 0,30 мкг/мл. Коагулологическое исследование от 11.09.18: протромбиновое время – 12,8 сек, МНО – 1,17, протромбин по Квику – 80,0%.

Данные инструментальных исследований. ЭКГ от 10.09.18 г.: Ритм синусовый, регулярный. ЧСС = 97/мин. Отклонение электрической оси сердца вправо. Изменение предсердного компонента с признаками P-pulmonale. Признаки изменения миокарда вследствие гипертрофии правого желудочка. Нарушение внутрижелудочковой проводимости.

Рентгенологическое исследование грудной клетки от 11.09.18 г.: Легкие – полипозиционно (рентгенография), сердце – с контрастированием пищевода (рентгенография). В легких очаговых и инфильтративных изменений не выявляется. Легочный рисунок видоизменен: сосудистый рисунок обеднен на периферии легочных полей. Нарушения легочной гемодинамики имеются. Артериальная легочная гипертензия – значительно выражена: выбухает ствол ЛА, увеличен коэффициент Мура = 32% (N=22-30%), увеличена выпуклость (высота) легочного сегмента – 10 мм (N=0-1 мм), увеличен коэффициент Люпи = 38% (N до 33%). Корни легких структурны, расширены. Нисходящая ветвь правой ЛА = 18 мм (N<15 мм), левая ЛА = 28 мм, правая ЛА = 29 мм (N<24 мм). Диафрагма расположена обычно. Плевральные синусы свободны. Правый желудочек увеличен, правое предсердие увеличено, правопредсердный коэффициент = 45% (N<35%). Аорта не изменена. Верхняя полая вена расширена. Непарная вена не расширена. Заключение: Изменения соответствуют высокой артериальной легочной гипертензии. Увеличение правых отделов сердца. Расширена верхняя полая вена. По сравнению с данными от 19.02.18 г. динамика отрицательная: увеличились размеры сердца (правых камер), ширина главных ветвей ЛА, поперечник верхней полой вены.

Спирометрия с компьютерной обработкой данных (ФВД) от 11.09.18 г.: Жизненная емкость легких и показатели проходимости дыхательных путей в пределах возрастной нормы.

Тест с 6-минутной ходьбой от 12.09.18 г.: пройденная дистанция – 435 метров (без остановок). Одышка до начала исследования отсутствовала. Степень одышки по десятибалльной шкале Борга после завершения теста 6 баллов (сильная одышка). Сатурация на атмосферном воздухе до начала теста – 97%, после завершения – 99%. Пульс до начала теста – 75 уд/мин, после завершения – 120 уд/мин.

Дуплексное сканирование вен верхних конечностей от 12.09.18. При исследовании вен обеих верхних конечностей выявлено: кубитальные вены диаметром справа – 4,2 мм, слева – 2,5 мм, проходимы, сжимаемы без признаков тромбоза; v. Basilica диаметром справа – 3,0 мм, слева – 3,8 мм, проходимы, сжимаемы до конца, без признаков тромбоза. С обеих сторон отмечается слияние v. Basilica и плечевой вены в верхней трети плеча; подключичные вены, проходимы, окрашиваются в режиме ЦДК, кровоток по ним синхронизирован с дыханием, без признаков тромбоза; глубокие вены с обеих сторон на плече проходимы, сжимаемы до конца, без признаков тромбоза. Обращает на себя внимание расширение правой яремной вены.

12.09.19 г. пациентке была выполнена катетеризация правых отделов сердца, являющаяся «золотым стандартом» для верификации диагноза ИЛГ: ДЛА (сistol./диастол./средн.): 136/57/82 мм рт.ст. Давление ПП (сistol./диастол./средн.): 18/13/11 мм рт.ст. Давление ПЖ (сistol./диастол./средн.): 147/-10/31 мм рт.ст. Давление заклинивания ЛА (среднее из 3 систолических): 13 мм рт.ст.

УЗИ органов брюшной полости от 12.09.18 г.: Небольшие диффузные изменения паренхимы печени.

В ходе обследования была выполнена комплексная эхокардиография (М- и В-режим, ЦДК, доплерография) от 12.09.18. Аорта: не уплотнена, не расширена, АО корень = 2,6 см (N=2,0-3,7 см). Левое предсердие не увеличено: ЛП = 2,85 см (N=2,7-3,8 см), объем ЛП = 25 мл (N до 52 мл), индекс объема ЛП = 15,7 мл/м² (N до 34 мл/м²). Полость левого желудочка не расширена: КДР = 3,7 см (N=3,8-5,2 см). Индекс эксцентricности = 1,4 (N=1,0). Сократительная функция миокарда левого желудочка удовлетворительная: ФВ = 60% (по Симпсону) (N=54-74%). Нарушений локальной сократимости нет. Межжелудочковая перегородка не утолщена: ТМЖП = 0,7-0,8 см (N=0,6-0,9 см), движение МЖП – парадоксальное, обусловленное перегрузкой ПЖ давлением. Задняя стенка левого желудочка не утолщена: ТЗСЛЖ = 0,7-0,8 см (N=0,6-0,9 см). Аортальный клапан: створки не уплотнены, амплитуда раскрытия нормальная. Митральный клапан: створки не уплотнены, противофаза есть. Легочный клапан: створки не уплотнены. Правое предсердие расширено: S ПП = 29-30 см² (N<18 см²). Правый желудочек расширен: ПЗР = 3,5 см (N до 2,9 см), апикально = 4,75 см (N до 4,2 см). Толщина передней стенки ПЖ: ТПСЛЖ = 0,7 см (N<0,5 см). Легочная артерия расширена: ствол ЛА = 3,0 см (N<2,7 см), правая ветвь ЛА = 1,8 см (N до 1,5 см), левая ветвь ЛА = 1,8 см (N до 1,5 см). Нижняя полая вена расширена: 2,4/1,8, коллабирует <50%. Признаки легочной гипертензии есть: СДЛА = 140 мм рт.ст. (N до 30 мм рт.ст.), мГДсТК = 125 мм рт.ст., ДЗЛА (по ТМД) = 5 мм рт.ст. (N до 12 мм рт.ст.), срГДсТК = 64 мм рт.ст. Признаков обструкции ВТЛЖ нет. Допплерэхокардиография: патологические потоки в полостях сердца не выявлены. Признаки недостаточности клапанов: митрального 1 ст., трикуспидального 2 ст., легочного 1 ст. Признаков стеноза клапанов нет. Трансмитральный поток: замедленная релаксация. Диастолическая функция миокарда ЛЖ нарушена: E 48 см/с; ТМД: Em 1 = 4 (N>13 см/с). Комментарий: Объем жидкости в полости перикарда – следовое количество жидкости в проекции АВ-борозды. Выставлено заключение: Дилатация правых отделов сердца с признаками перегрузки ПЖ давлением. Высокая артериальная ЛГ. Расширение ствола ЛА и ее ветвей. Гипертрофия миокарда ПЖ. Выраженное снижение глобальной сократимости ПЖ, нарушение его диастолической функции. Регургитация ТК 2 ст., ЛК 1 ст. НПВ незначительно расширена, коллабирование на вдохе снижено. В полости перикарда в проекции ПЖ определяется следовое количество жидкости. По сравнению с ЭхоКГ от 21.02.18 г. за предыдущую госпитализацию отмечается отрицательная динамика. Холтеровское мониторирование 24 часа от 17.09.18: без особенностей.

Таким образом, на фоне проводимой терапии мацитентаном 10 мг/сут у больной по результатам комплексного обследования, включающего рентгенографию ОГК, ЭхоКГ, КПОС, была выявлена отрицательная динамика. Учитывая высокую легочную гипертензию, прогрессирование заболевания, предикторы неблагоприятного прогноза, низкий функциональный класс, по витальным показателям принято решение об эскалации ЛАГ-специфической терапии – присоединение второго препарата, стимулятора гуанилатциклазы – риоцигтата. Терапия была инициирована за время госпитализации в стационаре с положительным клиническим эффектом, аллергических и побочных реакций не отмечалось. По жизненным показаниям пациентке показано продолжение приема 2-компонентной ЛАГ-специфической терапии. В связи с выявленными явлениями недостаточности кровообращения, больной в период госпитализации проводилась

диуретическая терапия, прием которой необходимо продолжить на амбулаторном этапе под контролем массы тела, гидробаланса. Принимая во внимание высокий риск тромбозомболических осложнений, пациентке показан прием оральных антикоагулянтов – варфарина (целевой МНО – 1,5-2,5). В связи с выявленной гипопроотеинемией больной была рекомендована высокобелковая диета, прием высококалорийных смесей для специализированного питания взрослых.

За весь период госпитализации пароксизмальных нарушений ритма сердца, болей в грудной клетке не отмечалось. Показатели АД были стабилизированы в пределах 90-100/60-70 мм рт.ст., ЧСС 82-88 уд/мин. 18.09.2018 г. пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии домой для продолжения лечения под наблюдением кардиолога по месту жительства. Заключительный диагноз. Основное заболевание: Идиопатическая легочная гипертензия. Функциональный класс III (ВОЗ). Легочное сердце: относительная недостаточность трикуспидального клапана 2 степени. Осложнения: Хроническая сердечная недостаточность IIА стадии. Сопутствующие заболевания: Неполное удвоение левой почки. Миопия слабой степени обоих глаз. Узловой зоб, эутиреоз. Пациентке были даны общие рекомендации по соблюдению строгого режима труда и отдыха, режима питания (высокобелковая диета, соблюдение диеты при приеме варфарина), а также рекомендации по приему лекарственных препаратов: мацитентан 10 мг 1 таб 1 р/д, риоцигуат 1 мг 3 р/д с последующей титрацией дозы на 0,5 мг 3 раза в сутки каждые 2 недели до максимальной дозы (2,5 мг 3 р/д) под контролем АД. Данные препараты для пациентки являются жизненно необходимыми, замене и отмене не подлежат. Также было назначено: варфарин 2,5 мг по 2 таб 1 р/д под строгим контролем МНО (целевой МНО 1,5-2,5), спиринолактон 25 мг 1 таб утром, фуросемид 40 мг ½ таб 2 раза в неделю, утром под контролем массы тела и гидробаланса.

С момента последней госпитализации в «НМИЦ кардиологии» пациентка состояла на учете у кардиолога по месту жительства. В 2019 г. после перенесенной ОРВИ у пациентки отмечалось ухудшение состояния, в «НМИЦ кардиологии» была проведена коррекция лечения в виде эскалации до тройной ЛАГ-специфической терапии: мацитентан 10 мг 1 р/д, риоцигуат 2,5 мг 3 р/д, селекспаг 200 мг 2 р/д (агонист простаглинных рецепторов); также были назначены торасемид 2,5 мг утром, спиринолактон 50 мг утром, ивабрадин 2,5 мг 2 р/д.

10.11.2020 г. в 21:25 пациентка была доставлена в тяжелом состоянии санитарным транспортом на ИВЛ в СОКБ отделение анестезиологии и реанимации из Велижской ЦРБ с диагнозом: Ранний послеоперационный период после лапаротомии по Пфанненштилю, резекции правого яичника, санации и дренирования брюшной полости по поводу апоплексии правого яичника (геморрагическая форма), геморрагический шок, тяжелая постгеморрагическая анемия, ДВС-синдром. ОСА (Идиопатическая легочная гипертензия 3 ФК).

В ОАК от 10.11.20 г. 22:56 при поступлении обращает на себя внимание анемия средней степени тяжести (RBC – $2,39 \times 10^{12}/L$, HGB – 76 g/L, HCT – 22,2 %), нейтрофильный лейкоцитоз (WBC – $11,5 \times 10^9/L$, NE – 86,3%), незначительная тромбоцитопения (PLT – $114 \times 10^9/L$). В БхАК от 10.11.20 22:40 отмечается гипопроотеинемия (общий белок – 59 г/л), гипергликемия (глюкоза – 11,1 ммоль/л), повышение уровня креатинина (127 мкмоль/л). В коагулограмме от 10.11.20 22:40 повышены показатели: протромбиновое время (31,50 с), МНО (2,56 МЕ).

10.11.20 г. в 23:30 пациентка была консультирована дежурным кардиологом. На ЭКГ: Синусовая тахикардия, ЧСС 120/мин. Отклонение ЭОС вправо. Признаки гипертрофии правых отделов сердца. Был выставлен диагноз: Идиопатическая легочная гипертензия 3 ФК. Рекомендован контроль МНО с последующим решением вопроса об антикоагулянтной терапии.

В АРО проводилась интенсивная и гемотрансфузионная терапия, направленная на поддержание жизненно важных функций организма.

11.11.20 г. в 08:15 больная была осмотрена гинекологом. Состояние расценивалось как крайне тяжелое. Выставлен диагноз: Апоплексия правого яичника. Гемоперитонеум. Состояние после лапаротомии, резекции правого яичника, санации, дренирования брюшной полости. ДВС-синдром? Постгеморрагическая анемия тяжелой степени. Рекомендовано: консультация кардиолога, УЗИ органов малого таза (с целью подтверждения/исключения свободной жидкости), решение вопроса о релапаротомии по результатам УЗИ. УЗИ малого таза 11.11.20 г. 09:30: В полости малого таза определяется свободная жидкость в умеренном количестве, сгустки в заднем отделе в незначительном количестве. УЗИ ОБП 11.11.20 г.: Печень увеличена, диффузно повышенной эхогенности. Признаки застоя в системе НПВ. Свободная жидкость во всех отделах брюшной полости. Поджелудочная железа не визуализируется. Селезенка без особенностей. Почки средних размеров. Паренхима диффузно повышенной эхогенности, ЧЛС не расширена.

11.11.20 г. в 09:30 повторный осмотр гинеколога: Учитывая клиническую картину и данные дополнительных методов исследования больной показано дальнейшее лечение в условиях АРО,

показаний для релапаротомии нет, данные за продолжающееся внутреннее кровотечение отсутствуют.

11.11.20 г. в 08:30 пациентка была повторно консультирована кардиологом. Фиксировалась нестабильная гемодинамика (АД 70/40 мм рт.ст.). В 07:40 по ЭКГ-монитору была зафиксирована пробежка желудочковой тахикардии. Состояние крайне тяжелое. Кожные покровы бледные. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, глухие, отмечается появление систолического шума на верхушке сердца, в т. Боткина. Живот мягкий, по дренажу 100 мл геморрагической жидкости. Поязки пропитаны геморрагическим отделяемым. По мочевого катетеру за ночь 400 мл желтой мочи. Пастозность стоп, голеней. Диагноз прежний. Рекомендован ЭКГ, ЭхоКГ-контроль. Варфарин отменить.

ЭКГ 11.11.20 г.: Синусовая тахикардия, ЧСС 120 в мин. Не исключается наджелудочковая предсердная тахикардия. ЭОС резко отклонена вправо. Блокада задней ветви ЛНПП. Блокада ПНПП. Признаки гипертрофии ПЖ с перегрузкой.

Заключение ЭхоКГ от 11.11.20 г.: Правые камеры сердца значительно превалируют над левыми. Левый желудочек С-образный. Значительная гипертрофия миокарда правого желудочка. Дилатация правых камер сердца. Легочная гипертензия высокой степени (СДЛА = 140 мм рт.ст.). Глобальная сократимость левого желудочка сохранена. Парадоксальное движение МЖП. Небольшая гипертрофия миокарда левого желудочка. Увеличение левого предсердия. Выраженная трикуспидальная, умеренные митральная и легочная регургитации. В 19:45 11.11.20 проведен ЭхоКГ-контроль: СДЛА 85 мм рт.ст. Остальные данные прежние.

Несмотря на проводимую гемотрансфузионную терапию в лабораторных показателях отмечалась отрицательная динамика. В ОАК от 11.11.20 г. 06:50 сохранялась тенденция снижения уровня эритроцитов, гемоглобина, тромбоцитов (RBC – $2,07 \times 10^{12}/L$, HGB – 67 g/L, PLT – $73 \times 10^9/L$), нарастание лейкоцитоза (WBC – $14,5 \times 10^9/L$). В БхАК от 11.11.20 10:42 также сохраняется отрицательная динамика в виде нарастающей гипопротеинемии (46 г/л), гипоальбуминемии (29 г/л), повышения уровня мочевины (9,6 ммоль/л), креатинина (180 мкмоль/л), повышении АЛТ (52 Ед/л), АСТ (81 Ед/л), гиперкалиемии (5,3 ммоль/л), гипонатриемии (130,4 ммоль/л). Коагулограмма от 11.11.20 11:09 – без существенных изменений.

В БхАК от 11.11.20 г. 14:56 фиксировалась стойкая отрицательная динамика по всем основным показателям: гипопротеинемия (52 г/л), повышение уровня общего и прямого билирубина (27,6 мкмоль/л; 17,2 мкмоль/л), гипогликемия (2,1 ммоль/л), увеличение креатинина до 195 мкмоль/л, повышение АЛТ, АСТ (235 Ед/л; 403 Ед/л), гиперкалиемия (5,7 ммоль/л), гипонатриемия (133,7 ммоль/л). В коагулограмме от 11.11.20 14:57: протромбиновое время – 29,10 с, МНО – 2,35 МЕ, АЧТВ – 38,30 с. В ОАК от 11.11.20 17:48 зафиксирован минимальный уровень тромбоцитопении (PLT – $31 \times 10^9/L$).

Крайне тяжелое состояние больной с отрицательной динамикой обусловлено геморрагическим шоком 3 ст, ДВС-синдромом, длительным течением идиопатической легочной гипертензии. Несмотря на проводимую интенсивную терапию, состояние больной прогрессивно ухудшалось (нестабильность гемодинамики, нарастающая гипотония на фоне инотропной поддержки, выраженная тахикардия). В 21:00 на фоне интенсивной терапии у пациентки развилась остановка сердечной деятельности, были начаты реанимационные мероприятия в полном объеме в течение 30 мин. На фоне проводимых реанимационных мероприятий восстановления сердечной деятельности нет. 11.11.20 г. в 21:30 констатирована биологическая смерть. Выставлен посмертный диагноз. Основные сочетанные заболевания: Идиопатическая легочная гипертензия 3 ФК. Апоплексия правого яичника, геморрагическая форма (состояние после лапаротомии по Пфанненштилю, резекции правого яичника, санации и дренирования брюшной полости от 10.11.2020 г.). Осложнения: Декомпенсированный необратимый геморрагический шок. Тяжелая постгеморрагическая анемия. Тромбоцитопения. ДВС-синдром.

В ходе патологоанатомического исследования была установлена причина смерти: фолликулярная киста правого яичника с кровоизлиянием и кровотечением в брюшную полость на фоне первичной идиопатической легочной гипертензии и приема варфарина, осложнившаяся геморрагическим шоком.

Заключение

Таким образом, самой распространенной формой вторичной легочной гипертензии в Смоленском регионе за последние 10 лет стала хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (43,8% от всех случаев). В рамках исследования было зафиксировано 7 случаев идиопатической легочной

гипертензии, что составило 21,9%. Несмотря на то, что ИЛАГ является редким заболеванием, она представляет большую опасность, поскольку отмечается худшим прогнозом по сравнению с другими формами легочной гипертензии. Болезнь Аэрза на сегодняшний момент является глобальной проблемой здравоохранения в связи с затруднительной диагностикой на ранних этапах, уменьшением возраста дебюта заболевания, не всегда эффективной монотерапией и комбинаций ЛАГ-специфических препаратов, часто прогрессирующим течением с быстрым развитием декомпенсации правого желудочка, фатальным прогнозом, дорогостоящим лечением, а также невысоких показателей выживаемости после оперативного лечения ИЛАГ (трансплантация легких или комплекса сердце-легкие).

Описание современного состояния проблемы диагностики и лечения данной патологии с рассмотрением приведенного клинического случая, по нашему мнению, может повысить настороженность врачей всех специальностей в отношении данного заболевания с целью диагностики ИЛАГ на ранних этапах и оперативном направлении пациента в специализированный региональный или экспертный центр.

Литература (references)

13. Ефремова О.А., Логвиненко С.И., Бочарова М.А., Губарева Н.А. Редкий случай в практике врача терапевта – первичная легочная гипертензия // Научные ведомости. – 2011. – Т.117, №22. – С. 281-284. [Efremova O.A., Logvinenko S.I., Bocharova M.A., Gubareva N.A. *Nauchnye vedomosti*. Scientific bulletin. – 2011. – V.117, N22. – P. 281-284. (in Russian)]
14. Клинические рекомендации «Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия» МЗ РФ. – 2023. – 152 с. [*Klinicheskie rekomendacii «Legochnaja gipertenzija, v tom chisle hronicheskaja tromboembolicheskaja legochnaja gipertenzija»*. Clinical recommendations "Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension". – 2023. – 125 p. (in Russian)]
15. Породенко Н.В., Скибицкий В.В., Запеева В.В. Диагностика и лечение первичной легочной гипертензии: современный взгляд на проблему // Кубанский научный медицинский вестник. – 2014. – №3. – С. 140-144. [Porodenko N.V., Skibickij V.V., Zapeeva V.V. *Kubanskij nauchnyj medicinskij vestnik*. Kuban Scientific Medical Bulletin. – 2014. – N3. – P. 140-144. (in Russian)]
16. Романова К.Р., Хацук А.С. Первичная легочная гипертензия // Международный студенческий научный вестник. – 2022. – №3. [Romanova K.R., Hacuk A.S. *Mezhdunarodnyj studencheskij nauchnyj vestnik*. International Student Scientific Bulletin. – 2022. – N3. (in Russian)]
17. Трисветова Е. Л. Диагностика и лечение легочной гипертензии // Медицинские новости. – 2009. – №15. – С. 13-18. [Trisvetova E. L. *Medicinskie novosti*. Medical news. – 2009. – N15. – P. 13-18. (in Russian)]
18. Hoeper MM, Humbert M, Souza R, et al. A global view of pulmonary hypertension // *Lancet Respiratory Medicine*. – 2016. – N4. – P. 306-322.
19. Sitbon O. Pathways in pulmonary arterial hypertension: the future is here // *European Respiratory Review*. – 2012. – V.21, N126. – P. 321-327.
20. Vachery J.L. Challenges in the treatment of pulmonary arterial hypertension // *European Respiratory Review*. – 2012. – V.21, N126. – P. 313-320.

Информация об авторах

Шнырёва Анастасия Владимировна – ординатор кафедры терапии, ультразвуковой и функциональной диагностики факультета ДПО ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: kravtsiva1999@bk.ru

Царёва Валентина Михайловна – доктор медицинских наук, профессор кафедры терапии, ультразвуковой и функциональной диагностики факультета ДПО ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: tsarev.al@mail.ru

Рогутский Богдан Сергеевич – врач кардиолог отделения неотложной кардиологии ОГБУЗ «Смоленская областная клиническая больница». E-mail: rogutsky@me.com

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 21.11.2023

Принята к печати 15.12.2023