

ПАЦИЕНТ С ПЕРВИЧНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ – КТО ОН И КАК ЕМУ ПОМОЧЬ?

С.В. Гарькина, Е.В. Адонина, Д.В. Дупляков, Л.В. Ксенофонтова, Г.Н. Кастригина, И.А. Тюрина, Л.В. Лебедева
ГУЗ Самарский областной клинический кардиологический диспансер

Контакты: Светлана Витальевна Гарькина garkina82@mail.ru

Дифференциально-диагностический поиск у пациентов с легочной гипертензией всегда представляет непростую клиническую задачу. В статье приведено описание клинического случая лечения пациента с первичной легочной гипертензией высокой степени.

Ключевые слова: первичная легочная гипертензия, тромбоэмболия легочной артерии, антикоагулянтная терапия

PATIENT WITH PRIMARY PULMONARY HYPERTENSION – WHO HE IS AND HOW TO HELP HIM?

S.V. Garkina, E.V. Adonina, D.V. Duplyakov, L.V. Ksenofontova, G.N. Kastrigina, I.A. Tyurina, L.V. Lebedeva
Samara Regional Clinical Cardiology Clinic

Differential diagnostic search in patients with pulmonary hypertension is always difficult clinical problem. This article describes the clinical case of treating patient with high risk primary pulmonary hypertension.

Key words: primary pulmonary hypertension, pulmonary embolism, anticoagulation therapy

Введение

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) является тяжелым заболеванием, характеризующимся неблагоприятным прогнозом. Согласно рекомендациям National Institutes of Health Registry, ЛАГ диагностируется при повышении среднего давления в легочной артерии (ЛА) > 25 мм рт. ст. в покое и > 30 мм рт. ст. при нагрузке [1]. Первичная легочная гипертензия (ПЛГ) – редко встречающееся заболевание, диагностика которого основана на исключении других известных и более распространенных причин повышения давления в малом круге кровообращения. По данным литературы, частота встречаемости ПЛГ в общей популяции составляет 1–1,7 на 1 млн населения, в то время как причина ее возникновения до настоящего времени остается неизвестной [2–6]. Основными звеньями патогенеза заболевания служат эндотелиальная дисфункция, вазоконстрикция, редукция легочного сосудистого русла, снижение эластичности и облитерация легочных сосудов [7–9]. Данные статистики по выживаемости пациентов с ПЛГ на современном этапе являются неутешительными: средняя продолжительность жизни у взрослых после установления диагноза идиопатической легочной гипертензии (ЛГ) – около 3 лет при отсутствии интенсивного лечения, что сравнимо с прогнозом при онкологических заболеваниях [1, 4–6]. Дифференциально-диагностический поиск у пациентов с ЛГ всегда представляет непростую клиническую задачу. В данном аспекте несомненный интерес представляет клинический случай лечения пациента с признаками ЛГ высокой степени и подозрением на тромбоэмболию

ЛА (ТЭЛА) с обсуждением выбранной тактики ведения больного.

Больной В., 31 год, госпитализирован в Самарский областной клинический кардиологический диспансер (СОККД) 26.01.2011 г. с жалобами на одышку в покое, усиливающуюся в горизонтальном положении, головокружение, предобморочное состояние в положении лежа, перебои в работе сердца. Из анамнеза известно, что перебои в работе сердца беспокоят пациента с 2006 г., с 2009 г. отмечена одышка при нагрузке, в мае 2009 г. впервые установлен диагноз ПЛГ. В семье подобных заболеваний не было. В анамнезе – хронический вирусный гепатит В с 2001 г. В ноябре 2009 г. – госпитализация в СОККД в связи с появлением одышки в покое на фоне приступов учащенного сердцебиения, отеков нижних конечностей. Для исключения ТЭЛА 05.11.2009 г. больному выполнена ангиопульмонография – признаков тромбов не выявлено, однако зафиксирована ЛГ высокой степени (рис. 1). На фоне лечения зафиксирована положительная динамика, пациент выписан в связи с улучшением состояния. 25.01.2011 г. зарегистрировано ухудшение состояния (возникновение пароксизма трепетания предсердий с частотой сердечных сокращений – ЧСС – 145 в минуту), пациент госпитализирован в Самарскую городскую больницу № 3. На стационарном этапе 26.01.2011 г. пароксизм трепетания купирован внутривенным (в/в) введением кордарона, однако одышка в покое усилилась, нарастала слабость. Пациент переведен в СОККД для дальнейшего обследования (исключения ТЭЛА) и коррекции лечения.

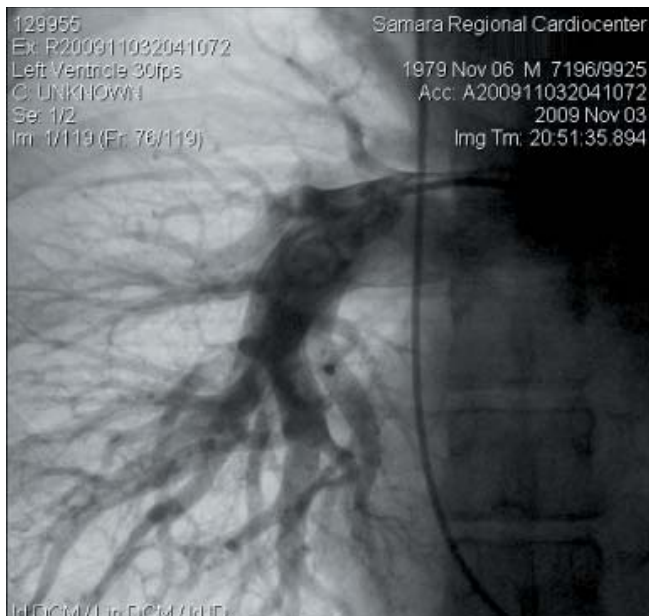


Рис. 1. Ангиопульмонография пациента В., 2009 г.

Данных, подтверждающих наличие ТЭЛА, не выявлено. Признаки ЛГ

На момент поступления при осмотре – состояние средней степени тяжести. Телосложение нормостеническое. Грудная клетка при дыхании симметричная. Дыхание проводится во все отделы, везикулярное, слегка ослаблено в нижних отделах, хрипов нет, частота дыхательных движений (ЧДД) – 22 в минуту. В положении лежа – ЧДД 24–26 в минуту. Границы сердца не смещены. Обращает внимание акцент II тона в зоне ЛА, ритм правильный, ЧСС – 90 в минуту. Артериальное давление (АД) – 120/80 мм рт. ст. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см. Отеки нижней трети голени. Остальные органы и системы – без патологии. Общеклинические анализы крови и мочи в норме. Из биохимических показателей отмечено повышение D-димера до 0,89, МВ-фракции креатинфосфокиназы – до 36,9 МЕ. Общий билирубин – 12,6 мкмоль/л, аланин-аминотрансфераза – 60,7 МЕ, аспартат-аминотрансфераза – 61,3 МЕ, гаммаглутаминтранспептидаза – 84,7 МЕ, лактатдегидрогеназа – 154,9 МЕ, щелочная фосфатаза – 104,7 МЕ. Тропонин методом качественного определения – отрицательный, уровень натрийуретического пептида соответствует верхней границе нормы. Анализ крови на антитела к вирусу иммунодефицита человека (ВИЧ) – отрицательный.

Электрокардиограмма (ЭКГ) при поступлении: ритм синусовый, отклонение электрической оси вправо, ЧСС – 90 в минуту, признаки блокады правой ножки пучка Гиса (БПНП), увеличение правого предсердия, правого желудочка (ПЖ), длительность интервала QT – 0,48“. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) – выраженная дилатация правых отделов сердца (ПЖ – 45 мм), относительная недостаточность трехстворчатого клапана III степени. Предполагаемое давление в ПЖ – 88 мм рт. ст. Недостаточность аортального клапана I степени. Зон гипо-, акинезии нет. Фракция выброса левого желудочка – 65 %.

С учетом клинических данных (выраженная одышка, отеки голени, наличие ЛГ, незначительное повышение D-димера) к лечению добавлен варфарин в начальной дозе 5 мг. 27.01.2011 г. у больного возникло пресинкопальное состояние в положении лежа на фоне выраженной одышки, после чего он был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии. Проводимое лечение – варфарин, гепарин, антагонисты кальция, нитраты, оксигенотерапия. Для исключения ТЭЛА 28.01.2011 г. в срочном порядке выполнена диагностическая ангиопульмонография: ствол и ветви ЛА резко расширены, свободно проходимы, прослеживаются до периферических отделов, признаков тромбов не выявлено (рис. 2). Давление в ЛА – 93/36/55 мм рт. ст. при АД 124/91/99 мм рт.

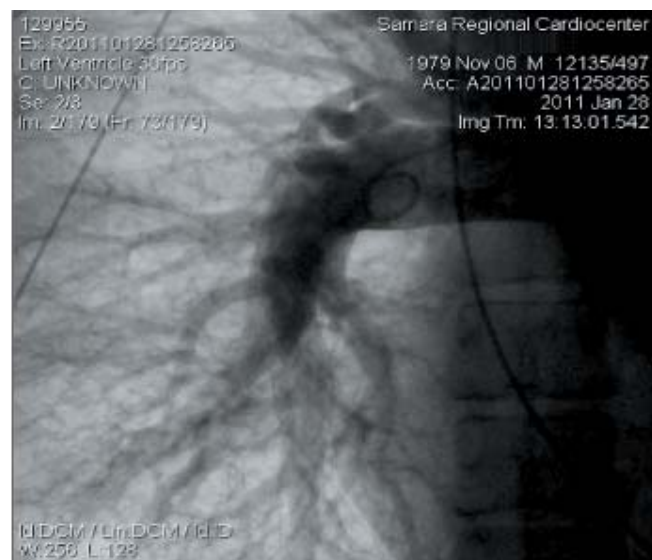


Рис. 2. Ангиопульмонография пациента В., 2011 г. Признаки ЛГ

При катетеризации правых отделов сердца давление в ЛА составило 93/36, а среднее давление в ЛА – 55 мм рт. ст. (нормы: пиковое систолическое давление – 25–30, диастолическое – 10–15, среднее – 17–23 мм рт. ст.). Системное давление – 124/91, среднее давление в аорте – 99 мм рт. ст. (нормы: пиковое систолическое давление – 90–140, диастолическое – 60–90, среднее – 70–105 мм рт. ст.).

Заключение: подозрение на ПЛГ. Острый вазореактивный тест не проводили в связи с получением пациентом к моменту исследования длительной предшествующей терапии антагонистами кальция.

Обследование больного было дополнено проведением холтеровского мониторирования ЭКГ, в ходе которого наджелудочковой и желудочковой эктопической активности, а также ишемических изменений не выявлено. Результат теста 6-минутной ходьбы – 215 м.

В связи с повторением пресинкопальных эпизодов пациент был осмотрен невропатологом: симптомов локального поражения центральной нервной системы не обнаружено. Консультация кардиохирурга: в протезировании трикуспидального клапана не нуждается. Выполнение радиочастот-

ной абляции кава-трикуспидального перешейка на момент осмотра не показано. С учетом однократного возникновения пароксизма трепетания предсердий без антиаритмической терапии больному рекомендовано консервативное лечение.

Проведенное лечение: кордарон в дозе 200 мг по 1 таблетке утром и вечером, варфарин — 2 таблетки в 19.00, престариум — 2,5 мг утром, нормодипин — 5 мг вечером, гепарин — 1000 ЕД/ч в/в, клексан — 0,8 мг под кожу живота 2 раза в день утром и вечером. Для достижения необходимого антикоагуляционного эффекта в период насыщения варфарином одновременно назначали гепарин в лечебной дозе (в ОРИТ — нефракционированный гепарин, при переводе в кардиологическое отделение — клексан) с последующей отменой гепарина при международном нормализованном отношении (МНО) 2,0–3,0 (в данном случае — на 4-й день).

На фоне лечения состояние пациента улучшилось: сократилась одышка, восстановился синусовый ритм, уменьшились признаки сердечной недостаточности, повысилась толерантность к физической нагрузке.

Данные ЭхоКГ в динамике (04.02.2011 г.): ПЖ — 48 мм, трикуспидальный клапан — регургитация II степени, систолический градиент — 66 мм рт. ст., предполагаемое давление в ПЖ — 76 мм рт. ст., давление в ЛА — 76 мм рт. ст.

На основании клинических данных и результатов проведенных обследований был установлен диагноз ПЛГ. Пароксизм трепетания предсердий от 25.01.2011 г., купирован 26.01.2011 г. Недостаточность трикуспидального клапана тяжелой степени. БПНПГ. Недостаточность кровообращения IIA стадии III функционального класса (ФК) с трансформацией до II ФК. Ангиопульмонография от 28.01.2011 г. Хронический гепатит В.

04.02.2011 г. пациент выписан домой с улучшением состояния, даны рекомендации по приему препаратов: варфарин в дозе 5 мг под контролем МНО (целевое значение — 2,0–3,0), амлодипин — 5 мг, периндоприл — 5 мг по 1/2 таблетки. Рекомендованы постоянное наблюдение кардиолога, контроль ЭхоКГ в динамике.

Обсуждение

Лечение ЛГ представляет одну из самых сложных проблем современной кардиологии. Необходимо отметить, что в целом ЛГ является патофизиологическим и гемодинамическим состоянием, а не клиническим диагнозом. В качестве клинического диагноза можно рассматривать только особую форму заболевания — первичную ЛАГ. В данном примере нами сделана попытка исключить у пациента остальные группы ЛГ, являющиеся вторичными состояниями при различных заболеваниях и патологических нарушениях, в том числе при ВИЧ-инфекции и ТЭЛА. Предикторами неблагоприятного прогноза в данном случае служили III ФК ЛГ, низкие результаты теста 6-минутной ходьбы, наличие ассоциированных предсердных аритмий и сопутствующего хронического вирусного гепатита. Положительный ответ на терапию антагонистами кальция в сочетании с варфарином позволяет считать выбранную тактику верной и рекомендовать дальнейший прием указанных препаратов.

Заключение

В связи с тяжестью заболевания и неблагоприятным прогнозом пациенты с ЛГ должны на протяжении всей жизни наблюдаться в специализированных центрах. Лечение больных с ЛГ главным образом направлено на максимальное снижение давления в ЛА, профилактику тромбообразования, купирование симптомов сердечной недостаточности. К сожалению, применение дорогостоящих антагонистов эндотелиновых рецепторов, простаноидов, ингибиторов фосфодиэстеразы, не говоря уже о высокотехнологичной хирургической помощи, в нашей стране для большинства пациентов недоступно. Вероятным выходом из ситуации может стать создание единого регистра и принятие программ бесплатного лекарственного обеспечения больных с ЛГ.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Dweik R.A., Erzurum S.C. Update on pulmonary vascular diseases 2010. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;184:26–31.
2. Galie N., Torbicki A., Barst R., et al.; Task Force. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. The task force on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2004;25(24):2243–78.
3. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Авдеев С.Н. и др.; ВНОК. Диагностика и лечение легочной гипертензии. Кардиоваскулярная терапия и профилактика 2007;6(6, Прил 2):503–22.
4. Rosenkranz S., Erdmann E. World Conference 2008 in Dana Point: important developments in the field of pulmonary

- hypertension. *Dtsch Med Wochenschr* 2008;133(Suppl 6):165–6.
5. McLaughlin V.V., Archer S.L., Badesch D.B. et al.; ACCF/AHA. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension. A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association. Developed in Collaboration With the American College of Chest Physicians, American Thoracic Society, Inc., and the Pulmonary Hypertension Association. *Circulation* 2009;119(16):2250–94.
6. Galie N., Hoeser M.M., Humbert M., et al.; ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task

- Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009;30:2493–537.
7. Белозеров Ю.М., Агапитов Л.И. Диагностика и лечение идиопатической легочной гипертензии. *Лечащий врач* 2009;(6):67–9.
8. Haworth S.G. Pathobiology of pulmonary hypertension in infants and children. *Prog Ped Cardiol* 2001;12:249–69.
9. Rubin L.J., Badesch D.B., Barst R.J. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2002;346:896–903.