

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА ТЕРАПЕВТА-ПЕРВИЧНАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

О.А. ЕФРЕМОВА¹
С.И. ЛОГВИНЕНКО¹
М.А. БОЧАРОВА²
Н.А. ГУБАРЕВА¹

¹⁾ *Белгородский государственный
национальный исследовательский
университет*

²⁾ *Городская больница №2,
г. Белгород*

e-mail: doctor_ol@bk.ru

В статье изложен клинический случай одного из тяжелых заболеваний – первичной легочной гипертензии или болезни Аэрза. Несмотря на крайне редкую встречаемость этого заболевания, необходимо помнить о нем, чтобы как можно раньше выставить правильный диагноз, назначить необходимую патогенетическую и симптоматическую терапию, и, таким образом, предотвратить развитие нежелательных осложнений.

Ключевые слова: первичная легочная гипертензия.

Первичная легочная гипертензия (синдром Аэрза-Арилаго, болезнь Аэрза, Эскудеро, цианоз черный) редкое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся устойчивым повышением давления в легочной артерии (среднее давление более 25 мм рт. ст. в покое и более 30 мм рт. ст. – при физической нагрузке или систолическое давление выше 40 мм рт. ст. при доплерографии), не обусловленным известными причинами. Первичная легочная гипертензия (ПЛГ) впервые была описана в 1901 г. В 1967 – 1970 гг. в Европе было привлечено внимание к значительному увеличению числа случаев ПЛГ, что связывалось с широким назначением анорексигенного препарата аминорекса фумарата (Aminorex fumarate), по своей химической структуре сходного с эфедрином. Именно в те времена в Европе происходил настоящий бум по борьбе с ожирением и лишним весом. В этой гонке и возник всплеск легочной гипертензии.

Выявлено, что наиболее подверженными первичной легочной гипертензией являются молодые женщины, в возрасте от 20 до 40 лет. При этом случаи болезни мужчин встречаются гораздо реже. Частота заболевания составляет 2 случая на 1 млн. человек. Причины возникновения этого заболевания неизвестны. Предполагается, что важное значение имеют генетические нарушения. Прием оральных контрацептивов также может иметь отношение к возникновению первичной легочной гипертензии, особенно при наличии ряда предрасполагающих факторов – системной красной волчанки, семейных случаев заболевания.

В последнее время изучению этого вопроса в Европе уделяется значительное внимание. Но на сегодняшний день точного ответа о причине возникновения легочной гипертензии пока нет.

Заболевание заключается в разрастании и утолщении внутренней выстилки мелких и средних ветвей легочной артерии с прогрессирующим сужением их просвета. На последних стадиях заболевания возможно развитие воспаления мышечного слоя легочной артерии с последующим его разрушением. В результате перечисленных изменений в легочной артерии постепенно повышается давление, т.е. развивается легочная гипертензия (ЛГ).

Критерием наличия ЛГ при хронических заболеваниях легких является повышение среднего давления в легочной артерии (Ppa) в условиях покоя выше 20 мм. рт. ст. (в норме данный показатель находится в пределах 9-16 мм рт. ст.). Постоянный рост давления в легочной артерии передается правому желудочку, вызывая утолщение его стенки (гипертрофию). Со временем правый желудочек перестает справляться с прогрессирующей легочной гипертензией, что приводит к снижению его сократительной (насосной) функции (правожелудочковая недостаточность).

Первыми клиническими признаками первичной или вторичной ЛГ часто



являются диспноэ при нагрузке или синкопе. Оба симптома являются следствием ограниченной способности увеличивать в условиях покоя еще нормальный сердечный выброс, а вместе с тем поступление кислорода на периферию при физической нагрузке. При этом синкопе является результатом сниженного церебрального кровотока, который еще больше уменьшается в результате индуцированной физической нагрузкой периферической вазодилатации. Также типичным является ошибочный диагноз обструктивного заболевания легких вплоть до бронхиальной астмы, так как почти у всех пациентов со значительной легочной гипертензией в зависимости от степени тяжести заболевания сосудов легких развивается сопутствующая обструкция бронхов. Пациенты часто жалуются на головные боли и пектангиозные боли. Последние возникают в результате ишемии правого желудочка вследствие ограниченного коронарного кровотока при возросшей мышечной массе правого желудочка и повышенного диастолического и систолического давлений в правом желудочке. Периферические отеки, как следствие недостаточности правого сердца, являются выражением далеко зашедшего заболевания. Цианоз в покое при ЛГ является, за исключением пациентов с интракардиальными или аортопульмональными коммуникациями, следствием сниженного смешанного венозного насыщения кислородом (SvO_2). При этом цианоз оказывается поздним симптомом или даже выражением другого основного заболевания, или дополнительно приобретенного заболевания паренхимы легких. Сниженные значения SvO_2 часто коррелируют с повышенным пульмонально-капиллярным давлением вследствие обусловленной правожелудочковой дилатацией нарушением диастолической функции левого желудочка. После постановки диагноза ПЛГ ожидаемая продолжительность жизни у детей оказывается короче, чем у взрослых пациентов. У взрослых с ПЛГ и значениями $SvO_2 < 63\%$ 3-летний срок выживания составляет $< 20\%$.

Диагноз легочной гипертензии выставляется при оценке степени тяжести из анамнеза, результатов физикального обследования, ЭКГ и эхокардиографии. Катетеризационное исследование сердца позволяет произвести точное количественное определение пульмонально-артериально соотношения давления и определить *Reagibilitat* (реактивность) сосудов легких.

Для проведения дифференциальной диагностики многообразных причин требуется проведение дополнительной оценки посредством рентгенографии грудной клетки, пульмонального функционального теста, количественной перфузионсцинтиграфии и, смотря по обстоятельствам, вентиляционной сцинтиграфии. После проводится артериальный анализ газов крови, пульсоксиметрическое измерение насыщения кислородом в течение 24 часов. Эргометрия и 6-минутный тест на бег – в случае если позволяют состояние и возраст – служат для объективизации анамнестически оцениваемой переносимости физической нагрузки. В любом случае требуется проведение затратного лабораторно-химического скрининга.

Традиционное лечение ПЛГ предусматривает назначение антагонистов кальция. Хотя и у небольшого количества больных, эти препараты обуславливают обратимость ЛГ. Рекомендуемые дозы нифедипина составляют не менее 240 мг в сутки, дилтиазема – 900 мг в сутки. При неэффективности проводимого лечения в течение нескольких недель показано назначение других препаратов. Антикоагулянтная терапия (варфарин) показана всем больным в связи с наличием венозного стаза при сниженном сердечном выбросе, образованием тромбов в мелких артериях и гиперкоагуляцией. Дозу подбирают так, чтобы поддерживать МНО в диапазоне 1,5-2,5. Варфарин не влияет на общее состояние, но увеличивает продолжительность жизни пациентов.

Диуретики показаны при наличии правожелудочковой недостаточности (отеки, асцит). Они улучшают диастолическую функцию левого желудочка.

Виагра: основное действие силденафила цитрата (рабочего вещества «Виагры») основано на его способности расширять сосуды, причем механизм этого действия одинаков как в сосудах гениталий, так и в сосудах легких. Способность силденафила цитрата снижать легочное давление была подтверждена в ходе нескольких лабораторных и клинических исследований. В 2005 году силденафил цитрат был

одобрен в США в качестве препарата для лечения первичной легочной гипертензии у взрослых. Описано также несколько случаев успешного лечения младенцев с легочной гипертензией при помощи этого препарата.

В качестве примера представляем клинический случай.

Больная Я., 19 лет, поступила в ноябре 2009 г. в пульмонологическое отделение городской клинической больницы №2 с жалобами на одышку при небольшой физической нагрузке, отеки на голенях, отек передней брюшной стенки, общую слабость.

Из анамнеза известно, что впервые одышка появилась при обычной физической нагрузке 2 года назад. Обратилась к участковому терапевту, была тщательно обследована в Белгородской областной клинической больнице (БОКБ), на основании полученных данных поставлен диагноз: первичная легочная гипертензия. Проводилась диетотерапия, принимала виагру 12,5 мг, верошпирон 25 мг утром, варфарин 1,25 мг (МНО 1,5 – 2), гипотиазид 25 мг. В последние полгода стали периодически появляться отеки на нижних конечностях, отеки живота, в связи с чем была госпитализирована в очередной раз в пульмонологическое отделение городской больницы №2.

При осмотре состояние тяжелое, умеренного питания, кожные покровы и видимые слизистые бледные, субвизеричные, цианоз губ. Отеки передней брюшной стенки, нижних конечностей. Частота дыхательных движений (ЧДД) 22-23 в минуту, дыхание везикулярное, ослабленное по всем полям легких, хрипов нет. Границы сердечной тупости: правая граница сердца – +2 см от правого края грудины, верхняя граница сердца – на уровне второго межреберья, левая граница сердца – +2 см от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, ослаблен I и II тон на верхушке точки Боткина, мягкий систолический шум над аортой, на верхушке сердца. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 68 в минуту, артериальное давление (АД) 90/60 мм рт. ст. Живот увеличен в объеме, умеренно болезненный в правом подреберье. Печень по Курлову 12-10-8 см, при пальпации болезненная.

При обследовании обращает внимание:

- рентгенография органов грудной клетки: легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений, легочный рисунок обеднен, корни «обрублены», синусы свободные, тень сердца больших размеров, дуга аорты гипоплазирована;

- гипербилирубинемия 37,4 ммоль/л;

- коагулограмма: фибриноген 3,3 г/л, АЧТВ 50 сек, ПТИ 52%;

- ЭКГ: синусовый ритм, ускоренная ЧСС – 104 в минуту, блокада правой ножки пучка Гиса, гипертрофия правого предсердия (ПП) и правого желудочка (ПЖ);

- при УЗИ органов брюшной полости (ОБП) выявлено: гепатомегалия, застойная печень, диффузные изменения поджелудочной железы, асцит.

- ЭХОКС: полости сердца расширены, размеры: ЛЖ 44 мм, ПЖ 53 мм, ПП 70 x 81 мм. Миокард утолщен. ТЗСЛЖ 8 мм, ТМЖП 10 мм, ТПСЛЖ 7 мм. Диаметр устья аорты 30 мм, ЛА 41 мм, неполное смыкание створок трикуспидального клапана, движение МЖП парадоксальное. Глобальная функция ЛЖ не нарушена. КДО 44 мл, КСО 22 мл, ФВ 82%. ТР++++, ЛР 2,5+, давление в ЛА 65-70 мм рт. ст.

- зондирование полостей сердца: давление в легочном стволе 90/56/39; в ЛЛА 98/56/34, в ПЛА 96/57/35, в дуге аорты 105/72/55. С введением эуфиллина: в легочном стволе 90/58/36, в дуге аорты 110/89/71. Показатели рО₂: в ПП 37,4 мм. рт. ст., аорте 98,0 мм. рт. ст.

- сонография щитовидной железы: правая доля 44 x 18 x 24 мм, левая 56 x 19 x 23 мм, перешеек толщиной до 4 мм, структура железы диффузно неоднородна, плотность увеличена, объем железы 20,5 (в норме до 18 см³).

В результате проведенного обследования выставлен диагноз: Первичная легочная гипертензия, хроническое легочное сердце, стадия декомпенсации. Дыхательная недостаточность (ДН) II степени. Сердечная недостаточность (СН) IV функциональный класс. Недостаточность кровообращения (НК) II Б стадии. В ходе стационарного лечения (14 дней) проводилась терапия: -силденафил (виагра) 12,5 мг 3 раза в день, дексамед 4 мг + эуфиллин 2,4% – 5,0 в/в капельно, фуросемид 4,0 в/в капельно, верошпирон 25 мг, верапамил 40 мг по 1/2таблетки 3 раза в день, фенилин по 1 табл. 1 раз в день, кардиомагнил 75 мг.



Данная терапия привела положительному результату за короткий промежуток времени: значительно уменьшилась одышка, выросла толерантность к физическим нагрузкам, уменьшились отеки на нижних конечностях, передней брюшной стенке.

Больная выписана с рекомендациями:

1. Силденафил (виагра)-12,5 мг 3 раза в день.
2. Верошпирон-25 мг утром.
3. Верапамил -40 мг по 1/2 таблетки 3 раза в день.
4. Фенилин – 1 таблетка 1 раз в день.
5. Кардиомагнил – 75 мг на ночь.

Направлена на консультацию в НИИ трансплантологии им. В.И. Шумакова для дальнейшего решения вопроса о пересадке сердца и легких.

Таким образом, ПЛГ является сложно диагностируемым и тяжелым заболеванием с неблагоприятным прогнозом. Современные методы лечения позволяют существенно уменьшить клинические проявления заболевания, повысить переносимость физических нагрузок пациентами, улучшить качество жизни, увеличить ее продолжительность.

В настоящее время предпринимаются попытки пересадки больным с первичной легочной гипертензией комплекса «сердце—легкие», что сопровождается (по результатам отдельных наблюдений) увеличением продолжительности жизни пациентов. И хотя данная операция характеризуется высоким уровнем ранней послеоперационной летальности, у переживших ее больных в последующем отмечают стабильно хорошие функциональные показатели. Последнее обстоятельство позволяет рассматривать данный лечебный подход как весьма перспективный, для чего необходимы соответствующий отбор пациентов и поиск «подходящего» донора.

Литература

1. Демчук, А.В. Идиопатическая легочная гипертензия/ А.В. Демчук// Газета «Новости медицины и фармации». – 2008. – Аллергология и пульмонология (246) (тематический номер).
2. Коноплева, Л.Ф. Вопросы легочной гипертензии/ Л.Ф. Коноплева// медицинская газета «здоровье Украины». – 2003. – №62.
3. Первичная легочная гипертензия как форма легочного сердца: функциональное состояние миокарда, клиника, диагностика и принципы лечения /Е.Н.Амосова [и др.] // Укр. пульмонолог. журн. – 2000. – № 2, дополнение.- С. 28 – 31
4. Сиренко, Ю.Н. Легочная гипертензия. Часть 1. Классификация. Патогенез. Клиника . Диагностика. / Ю.Н. Сиренко//Журнал «Артериальная гипертензия». – 2009. – №2 (4)

RARE CASE IN PRACTICE OF PHYSICIAN -PRIMARY PULMONARY HYPERTENSION

O.A. EFREMOVA¹
S.I. LOGVINENKO¹
M.A. BOCHAROVA²
N.A. GUBAREVA¹

¹⁾ *Belgorod National
Research University*

²⁾ *Municipal hospital №2, Belgorod*

e-mail: doctor_ol@bk.ru

In article the clinical case of one of a serious illness – a primary pulmonary hypertension, or Ayerza disease, is stated. In spite of the fact that it meets extremely seldom, it is necessary to remember it as soon as possible to expose the correct diagnosis, to appoint necessary pathogenetic and symptomatic therapy, and, thus, to prevent development of undesirable complications.

Key words: primary pulmonary hypertension.