

Одышка и синкопальные состояния в отсутствие изменений в легких у женщины 40 лет

Н.А. Царева

Пациентка П., 40 лет, поступила в НИИ пульмонологии в 2001 г. с **жалобами** на одышку при умеренной физической нагрузке (ходьба до 150 м), сердцебиение, обмороки, увеличение объема живота.

Анамнез. В 1993 г. пациентка перенесла надвлагалищную ампутацию матки по поводу массивного маточного кровотечения, развившегося в результате самопроизвольного выкидыша. Послеоперационный период протекал без осложнений. В 1995 г. впервые стала отмечать одышку при физической нагрузке. С 1999 г. одышка значительно усилилась, присоединились синкопальные состояния, стал нарастать асцит. В поликлинике по месту жительства был поставлен предположительный диагноз легочной гипертензии. Получала терапию нитратами без эффекта.

При осмотре: состояние тяжелое, ортопноэ, диффузный цианоз. Границы легких перкуторно не изменены, при аускультации дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются, частота дыхания 22 в 1 мин. Границы сердечной тупости расширены вправо на 1,5 см, при аускультации тоны ритмичные, выслушивается систолический шум вдоль левого края грудины, акцент II тона над легочной артерией. Частота сердечных сокращений 106 в 1 мин, артериальное давление 110/70 мм рт. ст. Живот увеличен в объеме за счет асцита. Печень увеличена, выступает из-под края реберной дуги на 6 см, плотная, безболезненная при пальпации. Отеков нижних конечностей нет.

Рентгенография грудной клетки: легочные поля прозрачные. Корни

легких расширены за счет ветвей легочной артерии. Сосудистый рисунок обеднен. Синусы свободны. Сердце расширено в поперечнике, ротировано за счет увеличения правых отделов, по левому контуру выбухает II дуга. Аорта без особенностей.

ЭКГ: синусовый ритм, резкое отклонение электрической оси сердца вправо, признаки перегрузки правого предсердия и гипертрофии правого желудочка.

Спирометрия: нормальная бронхиальная проходимость, небольшое снижение воздушного потока по мелким бронхам.

Исследование диффузии: снижение общей диффузионной способности легких (74% от должной) и удельной диффузионной способности легких (63% от должной).

Газовый состав артериальной крови: pH 7,43, парциальное напряжение O_2 68,3 мм рт. ст., парциальное напряжение CO_2 31,0 мм рт. ст. Насыщение гемоглобина кислородом 92%, при ходьбе на 50 м снижается до 85%.

Эхокардиография: аорта не расширена, камеры левого предсердия и левого желудочка сдавлены дилатированными правыми отделами сердца, гипертрофии стенок левого желудочка не выявлено. Правый желудочек увеличен: из парастернальной позиции – 4,7 см, из апикальной 4-камерной позиции – 5,8 см. Правое предсердие: из апикальной 4-камерной позиции – 6,4 × 6,8 см. Показатели насосной и сократительной функции миокарда не изменены. Допплер-эхокардиография (рис. 1): систолическая регургитация в полость правого предсердия III степени; систолическое давление в легочной артерии (ЛА) >90 мм рт. ст. (расчет по скорости трикуспидальной регургитации).

Дуплексное сканирование сосудов нижних конечностей: признаков тромбоза поверхностных и глубоких вен нижних конечностей не обнаружено.

Учитывая практически нормальные показатели спирометрии при наличии клинико-инструментальных признаков

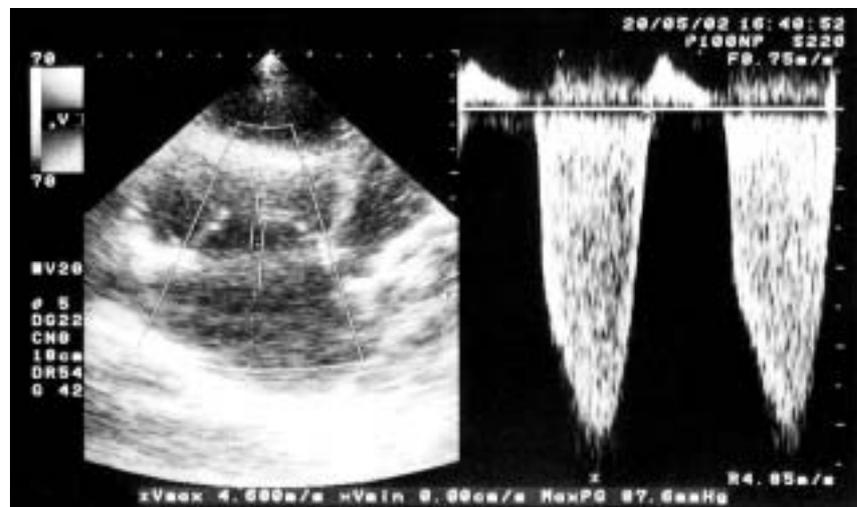


Рис. 1. Допплер-эхокардиография.

Наталья Анатольевна Царева – канд. мед. наук, научный сотрудник НИИ пульмонологии Росздрави.

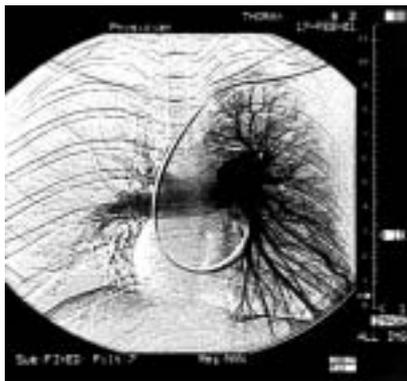


Рис. 2. Ангиопульмонография.

высокой легочной гипертензии и умеренных нарушений газообмена, решено было применить более инвазивные методы диагностики для исключения пороков сердца и тромбоэмболической формы легочной гипертензии.

Ангиопульмонография: значительное расширение основного ствола ЛА и ее крупных ветвей, массивный тромбоз субсегментарных артерий правой главной ветви ЛА (рис. 2). Данных о наличии пороков сердца не получено.

Ретроградная илеокаваграфия: признаков тромбоза нижней полой вены и вен малого таза не обнаружено.

Катетеризация правых отделов сердца (термодилуционный катетер Свана–Ганца): давление в ЛА 118/75 мм рт. ст. (в норме до 30/12 мм рт. ст.); среднее давление в ЛА 89 мм рт. ст. (в норме до 16 мм рт. ст.), давление в правом предсердии 12 мм рт. ст. (в норме 4–5 мм рт. ст.); давление заклинивания ЛА 11 мм рт. ст. (в норме до 12 мм рт. ст.); сердечный индекс 2,9 л/мин (в норме 4–7 л/мин); легочное сосудистое сопротивление 1283 дин $\text{с}/\text{см}^5$ (в норме 50–120 дин $\text{с}/\text{см}^5$); индекс работы правого желудочка 37,2 г $\text{м}/\text{м}^2$ (в норме до 10 г $\text{м}/\text{м}^2$).

Учитывая данные проведенных исследований, был поставлен **диагноз:** хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, недостаточность кровообращения IV класса по NYHA.

Обсуждение

Сообщений, описывающих течение и клинические проявления хронической

тромбоэмболической легочной гипертензии (ХТЭЛГ), очень мало. Обзор мирового опыта хирургического лечения этой болезни до 1985 г., к сожалению, показал высокую интраоперационную смертность (22%) при **легочной тромбэндартериозектомии** у 85 оперированных пациентов. Следовательно, хотя ХТЭЛГ была подтверждена как потенциально излечимая форма легочной гипертензии, высокий риск летального исхода существенно ограничивал готовность специалистов заниматься этой проблемой. Мировое медицинское сообщество относило ХТЭЛГ к тяжелым заболеваниям с плохим прогнозом вплоть до конца 1980-х годов, когда Daily P. et al. в 1987 г. опубликовали несколько сообщений о достижениях в лечении ХТЭЛГ, связанных с улучшением диагностики, усовершенствованием хирургических методов и эндартериозектомической аппаратуры, а также с адекватной послеоперационной терапией. Ими было представлено наблюдение самой большой группы пациентов (42 человека) с ХТЭЛГ в одном медицинском центре (Сан-Диего, США), где смертность составила 16,6% [1].

В течение последних двух десятилетий отмечается значительное увеличение числа пациентов с ХТЭЛГ, подвергшихся оперативному вмешательству. В Университете Сан-Диего с 1989 по 2003 г. тромбэндартериозектомия из легочных сосудов проведена более чем 1600 пациентам [2]. Активно ведутся работы в Северной Америке, Европе, Японии и Австралии. Хотя, казалось бы, возрастающее число пациентов с ХТЭЛГ отражает увеличивающуюся распространенность этой патологии, наиболее вероятная причина – более пристальное внимание врачей к этой болезни. Возрастание врачебного интереса поддерживается пониманием того факта, что тромбэндартериозектомия при ХТЭЛГ значительно улучшает легочную гемодинамику и влияет на прогноз болезни, увеличивая долгосрочную выживаемость у этой категории больных.

Патофизиологические механизмы, приводящие к ХТЭЛГ, до конца

не ясны. Трудность в понимании этих процессов связана с обращением пациентов на поздней стадии болезни, часто без предшествующего анамнеза венозного тромбоза. Следовательно, ретроспективный анализ анамнестических и клинических данных, наряду с анализом причин и течения острой **тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА)**, является основой в понимании развития ХТЭЛГ.

Развитие ХТЭЛГ представляется продолжением естественного течения острой ТЭЛА, хотя это выявляется лишь у небольшого числа пациентов (хирургические вмешательства проводятся приблизительно лишь у 0,1–0,3% больных, переживающих острую ТЭЛА) [3]. Самостоятельный тромболитический с восстановлением газообмена и нормальной толерантности к физическим нагрузкам происходит у большинства пациентов, переносящих эпизод острой ТЭЛА. Последние данные, однако, показывают, что чаще всего полного анатомического и гемодинамического восстановления после острой ТЭЛА не происходит, чем обусловлен высокий риск развития ХТЭЛГ [4]. Очевидно также, что острая ТЭЛА может протекать бессимптомно и оставаться недиагностированной, приводя впоследствии к развитию ХТЭЛГ [5]. Неадекватная терапия таких состояний создает благоприятный фон для дальнейшего развития ХТЭЛГ [6].

Определение основного фактора, который мог бы объяснить неверную тактику ведения пациента после эпизода острой ТЭЛА, порой бывает невозможно при ХТЭЛГ. У небольшого числа пациентов с доказанной ТЭЛА необоснованный тромболитический может быть идентифицирован как фактор риска ретромбоза [7]. Присутствие волчаночного антикоагулянта или антител к кардиолипину может быть установлено у 10–24% пациентов с ХТЭЛГ [8], наследственный дефицит антитромбина III и протеинов C и S присутствует менее чем у 5% [3], мутация Лейдена – у 4–6,5% [9]. Роль других тромботических факторов (мутации гена протромбина, свертывающего фактора VIII, гипергомоцистеинемия) не была досто-

верно установлена у этой категории больных [9].

10-летняя **выживаемость** у перенесших ТЭЛА пациентов зависит от среднего давления в ЛА: при его уровне 31–40 мм рт. ст. выживаемость составляет 50%, при уровне 41–50 мм рт. ст. она снижается до 20%, а при среднем давлении в ЛА >50 мм рт. ст. – до 5% [6].

В начале заболевания пациенты с ХТЭЛГ наиболее часто жалуются на **одышку**, хотя толерантность к физическим нагрузкам сохраняется достаточно высокой даже при длительном анамнезе ХТЭЛГ и серьезной легочной гипертензии. Возможен кашель, усиливающийся при нагрузке. Кровохарканье отмечается редко, только в случае поражения бронхиальных артерий. Атипичные боли в грудной клетке часто имеют плевральную природу, возможно, вследствие инфарктной пневмонии. Связанный с физической нагрузкой дискомфорт в грудной клетке часто приводит к гипердиагностике ишемической болезни сердца (эта жалоба обычно возникает поздно, ассоциирована с возникновением синкопальных состояний и одышки в покое).

При физикальном обследовании часто выявляются варикозные изменения вен нижних конечностей, указывающие на возможный венозный тромбоз. В случае отсутствия других легочных заболеваний при аускультации легких, как правило, отклонений не обнаруживается. Приблизительно у 30% пациентов может выслушиваться мягкий сосудистый шум над легочными полями. Этот аускультативный феномен следует отличать от сердечных шумов, так как его возникновение связано с мощным выбросом крови в легочную артерию, которому препятствуют суженные легочные сосуды. Иногда, при существенной дисфункции правого желудочка, ведущей к значительной трикуспидальной регургитации, диагноз становится очевиден: наблюдаются увеличение правых отделов сердца, ритм галопа, гепатомегалия, асцит, периферические отеки и диффузный цианоз.

Функциональное исследование легких является наиболее информа-

тивным для исключения сопутствующих паренхиматозных или обструктивных изменений. Для пациентов с ХТЭЛГ проведения одной лишь спирометрии недостаточно, необходима адекватная оценка легочных объемов, которые могут быть значительно изменены в случае развития инфарктов легкого. Также при ХТЭЛГ может отмечаться умеренное снижение диффузионной способности легких.

Анализ **газового состава артериальной крови** часто демонстрирует почти нормальный уровень напряжения кислорода, несмотря на гипервентиляцию, присущую таким пациентам. Эти данные отражают несоответствие вентиляционно-перфузионного отношения и уровня сердечного выброса и могут быть подтверждены снижением напряжения кислорода в смешанной венозной крови [10]. Гипоксемия в покое указывает на серьезную дисфункцию правого желудочка либо на наличие шунта со сбросом крови через овальное окно.

Рентгенологическая картина грудной клетки на ранних стадиях ХТЭЛГ остается нормальной. С развитием существенной легочной гипертензии может наблюдаться расширение границ правого желудочка и ЛА (последнее иногда ошибочно принимают за лимфаденопатию). Хотя и при невысокой легочной гипертензии может наблюдаться расширение сосуда легочного пучка, для пациентов с ХТЭЛГ характерно именно асимметричное увеличение проксимальных сосудов [11].

Ценным методом служит трансторакальная **эхокардиография**, позволяющая подтвердить повышение давления в ЛА и исключить патологию левого желудочка, клапанные поражения сердца и другие внутрисердечные причины легочной гипертензии. Систолическое давление в ЛА измеряется с помощью доплер-эхокардиографии по степени трикуспидальной регургитации с оценкой сердечного выброса. Дополняют картину изменений сердца при ХТЭЛГ оценка систолической функции правого желудочка, наличие или отсутствие парадоксального движения створок трехстворчатого

клапана, скорость заполнения левого желудочка [12].

После установления наличия легочной гипертензии основная роль в дифференциальной диагностике хронической обструктивной болезни легких и сосудистой патологии легких принадлежит **вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии легких** [13]. Этот метод имеет ряд ограничений: величина дефектов накопления при ХТЭЛГ часто не соответствует реальной степени обструкции сосудов (по данным ангиопульмонографии), а изменения, обнаруживаемые во время сцинтиграфии при ряде заболеваний (внутригрудная лимфаденопатия, легочный фиброз, первичные легочные сосудистые опухоли, легочная веноокклюзионная болезнь, легочные артерииты), неотличимы от ХТЭЛГ [14].

Данные **компьютерной томографии** при ХТЭЛГ включают мозаичную перфузию легочной паренхимы, расширение главных ветвей ЛА и разность диаметров легочных сосудов (наименьших – в областях с выраженным тромбозом) [15]. Организованные тромбоэмболы часто подвергаются эндотелизации и становятся недоступны для обнаружения при томографической ангиографии.

У пациентов с подозрением на ХТЭЛГ необходимо проводить **катетеризацию правых отделов сердца и ангиопульмонографию**. Ангиопульмонография является наиболее надежным методом для определения локализации организованных тромбоэмболов [16].

Наряду с традиционной **терапией** ХТЭЛГ (применение антикоагулянтов) используется ингаляционный оксид азота, который является селективным легочным вазодилататором и оказывает минимальное влияние на системное артериальное давление. Несомненным положительным эффектом на давление в легочной артерии обладает и длительное внутривенное введение эпопростенола или антагонистов эндотелиновых рецепторов [17]. ●

Со списком литературы вы можете ознакомиться на нашем сайте www.atmosphere-ph.ru