

ID: 2019-09-4020-A-19099

Клинический случай

Таинкин А.А., Ирлык К.И., Круглова М.П., Бецуков И.О., Лобачёва Д.Н., Мартынова И.Р., Капъёва А.А.

**Первичная легочная гипертензия (клинический случай)***ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра терапии, гастроэнтерологии и пульмонологии*

Tainkin A.A., Irlyk K.I., Kruglova M.P., Betsukov I.O., Lobachyova D.N., Martynova I.R., Kapuyova A.A.

**Primary pulmonary hypertension (clinical case)***Saratov State Medical University n.a. V.I. Razumovsky, Department of Therapy, Gastroenterology and Pulmonology***Резюме**

В работе представлен клинический случай первичной легочной гипертензии у молодого мужчины.

**Ключевые слова:** первичная легочная гипертензия

**Abstract**

In article the clinical case of primary pulmonary hypertension at the young man is provided.

**Keywords:** primary pulmonary hypertension

**Введение**

Проблема легочной гипертензии в настоящее время стала очень популярной. Если гипертоническая болезнь сейчас относительно хорошо контролируется, в ведении больных с легочной гипертензией существуют проблемы. Среди пациентов с данным заболеванием есть когорта больных с первичной легочной гипертензией. Этиология ее не известна. Актуальность проблемы высока в связи с малой продолжительностью жизни пациентов при отсутствии своевременно назначенной специфической терапии.

**Цель работы:** на примере клинического случая рассказать о принципах и сложностях ведения больных с первичной легочной гипертензией.

**Описание клинического случая**

Больной А., 39 лет поступил в кардиологическое отделение 25.02.2019 с жалобами: на одышку с затрудненным вдохом, головокружение, слабость при подъеме на один лестничный пролет, головные боли при повышении артериального давления, периодически перебои в работе сердца, учащенное сердцебиение.

С 2012 г. повышается артериальное давление максимально до 160 и 90 мм рт ст. Обращался в поликлинику по месту жительства, принимал антигипертензивные препараты. С 2014 г. беспокоит одышка при привычных физических нагрузках, проходил обследование в кардиологическом отделении и был направлен в кардиохирургический стационар с подозрением на врожденный порок сердца, куда обратился в 2017 г. в связи с усилением ордышки. Выполнено зондирование полостей сердца (25.09.2017): давление в легочной артерии 81 и 50 мм рт ст (среднее 61 мм рт ст), в правом желудочке 76 и 24 мм рт ст (44 мм рт ст), в правом предсердии 21 и 15 мм рт ст (среднее 18 мм рт ст). При мультиспиральной компьютерной томографии сердца 22.09.2017 (рис. 1) КТ-признаки изолированной артериальной легочной гипертензии. Расширение правых отделов сердца, гипертрофия миокарда правого предсердия и правого желудочка, расширение ствола и крупных ветвей легочной артерии. Данных за врожденный порок сердца не получено. Выписан с диагнозом «первичная легочная гипертензия. Рекомендовано наблюдение кардиолога по месту жительства, прием лекарственных препаратов: тромбо Асс 100 мг в сутки, периндоприл 2,5 мг 1 раз в сутки, беталок зок 50 мг 1 раз в сутки, амлодипин 5 мг 1 раз в сутки, торасемид 10 мг 1 раз в сутки. Был запланирован контроль доплерэхокардиографии через 3 месяца с последующей консультацией главного внештатного кардиолога. На фоне приема данных препаратов отмечал улучшение самочувствия, наблюдался в поликлинике по месту жительства. С ноября 2018 г. признан инвалидом 2 группы. Ухудшение состояния около двух месяцев, когда снизилась толерантность к физической нагрузке, появилась одышка при подъеме на один лестничный пролет, головокружение, слабость при выполнении физических нагрузок на работе. Госпитализирован для обследования, подбора специфической терапии легочной артериальной гипертензии.

Из анамнеза жизни известно, что пациент в течение 6 лет служил в армии: обслуживал самолеты. Работал на заводе по производству стеклопластика. В настоящее время работает слесарем: ремонтирует автомобили. Курит.

При осмотре отеков не было. При пальпации определялся сердечный толчок, эпигастральная пульсация, усиливающаяся на вдохе. При перкуссии левая граница относительной сердечной тупости располагалась по левой среднеключичной линии. При аускультации тоны сердца были ритмичными, частота сердечных сокращений составляла 60 в минуту, на верхушке сердца первый тон был ослаблен. Над легочной артерией определялся акцент второго тона. При аускультации легких выслушивалось везикулярное дыхание. Частота дыхательных движений составляла 20 в минуту. Живот при пальпации был мягким, безболезненным. Печень имела нормальные размеры.

В общем анализе крови обращал на себя внимание эритроцитоз 6,19 млн в 1 мкл, повышение уровня гемоглобина до 187 г/л.

При электрокардиографии 25.02.2019 (рис. 2) регистрировалось отклонение электрической оси сердца вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка.



Рисунок 1. Мультиспиральная компьютерная томография сердца 22.09.2017

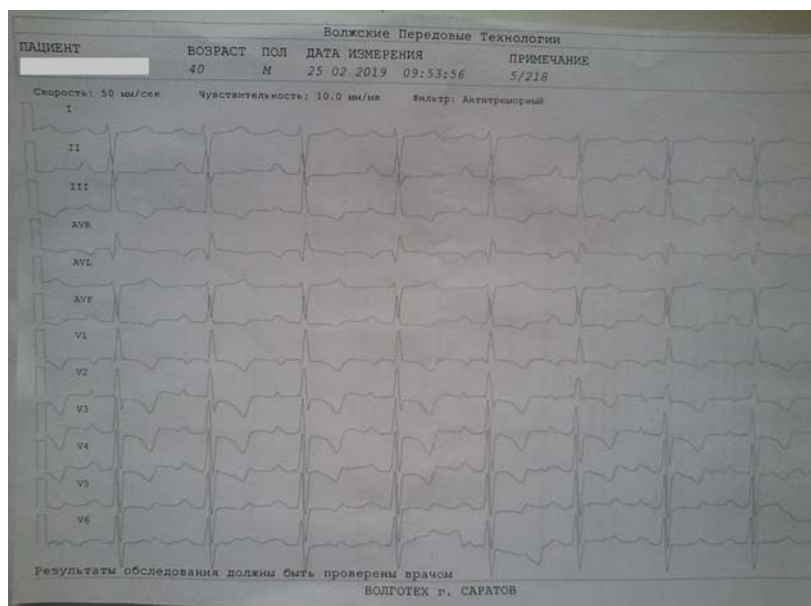


Рисунок 2. Электрокардиограмма 25.02.2019

При холтеровском мониторингировании ЭКГ 27.02.2019 в течение всего периода мониторинга ритм синусовый, средняя частота сердечных сокращений составила 80 в минуту. За сутки было зарегистрировано 35 одиночных желудочковых экстрасистол и 3 одиночных наджелудочковых экстрасистолы. Сердечный ритм пациента включал 11 минут 45 секунд синусовой тахикардии с максимальной частотой сердечных сокращений 120 в минуту.

При рентгенографии органов грудной клетки 26.02.2019 (рис. 3) выявлялись признаки артериальной легочной гипертензии, признаки увеличения правых камер сердца, расширения легочной артерии.

Легочные поля были прозрачными. Отмечалось усиление легочного рисунка за счет сосудистого компонента в прикорневых отделах. Корни легких были структурны, расширены: нисходящая ветвь правой легочной артерии 28 мм (норма менее 16 мм), левая легочная артерия 34 мм (норма менее 24 мм). На тени сердца в прямой проекции выявлялось увеличение второй и четвертой дуги по левому контуру. Аорта была уплотнена. В первой (правой косо́й) проекции по переднему контуру выявлялось увеличение пульмонального конуса и дуги левого желудочка. Во второй (левой косо́й) проекции отмечалось незначительное увеличение дуг правого предсердия и дуги правого желудочка.

Пациенту был выставлен диагноз:

Первичная легочная гипертензия. Артериальная гипертензия 3 стадии риск 4.

Осложнение: Хроническая сердечная недостаточность 2 А стадии, функциональный класс 3.

Помимо аспирина (ацекардол 100 мг в 20:00), ингибиторов АПФ (престариум 2,5 мг в 8:00), бета-блокаторов (бисопролол 5 мг в 8:00), антагонистов кальция (лотонел 10 мг в 8:00), антагонистов минералокортикоидных рецепторов (верошпирон 100 мг в 14:00) к лечению были добавлены препараты для специфической терапии легочной артериальной гипертензии: силденафил кардио по 20 мг 2 раза в день и бозенекс 125 мг по ½ таблетки 2 раза в день с последующим увеличением дозировки до 125 мг 2 раза в сутки.

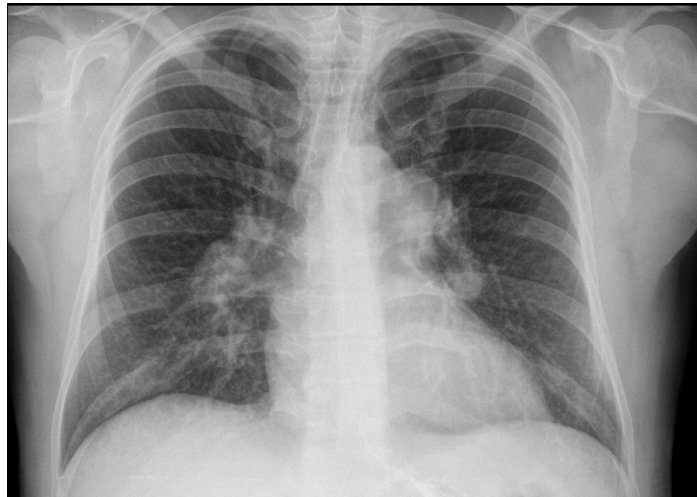


Рисунок 3. Рентгенограмма органов грудной клетки с контрастированным пищеводом 26.02.2019

### Обсуждение

Первичная легочная гипертензия - это редкое заболевание неизвестной этиологии, которое характеризуется значительным увеличением лёгочного сосудистого сопротивления, повышением давления в лёгочной артерии, имеющие прогрессирующее течение с быстрым развитием декомпенсации правого желудочка [1]. Распространенность данного заболевания составляет 1 – 2 случая на 1 миллион человек, чаще болеют женщины. Средний возраст начала заболевания составляет 36,4 года [2]. У нашего пациента первые симптомы легочной гипертензии появились в возрасте 33 лет, что приблизительно соответствует литературным данным.

25% спорадических случаев первичной лёгочной гипертензии ассоциируется с мутацией гена BMPR2, обуславливающей нарушение ангиогенеза, сосудистой дифференциации, органогенеза легких и почек [1].

В патогенезе заболевания важное значение имеет эндотелиальная дисфункция. Она проявляется снижением образования оксида азота и простациклина – веществ, обладающих антипролиферативным и вазодилатирующим действием, и увеличением продукции тромбоксана А2 и эндотелина 1, обладающих вазоконстрикторным и пролиферативным действием [3]. Значительную роль играет редукция легочного сосудистого русла, снижение эластичности, облитерация легочных сосудов вследствие пролиферации гладкомышечных клеток, тромбоза *in situ* [1]: генетические изменения обуславливают усиление тенденции к тромбообразованию [2]. Все это приводит к повышению легочного сосудистого сопротивления, и, следовательно, увеличению нагрузки на правый желудочек [1], его гипертрофии, дилатации, развитию правожелудочковой сердечной недостаточности.

Симптомы первичной легочной гипертензии неспецифичны [2, 4]. Нашего пациента больше всего беспокоила инспираторная одышка при физической нагрузке. По данным литературы в начале заболевания эта жалоба является наиболее частой [1, 4]. Реже встречаются обмороки; давящие, ноющие, колющие боли в грудной клетке, длящиеся от нескольких минут до суток, усиливающиеся при физической нагрузке, не купирующиеся приемом нитратов [4]; перебои в работе сердца; кашель; кровохарканье [1].

При объективном исследовании больных обычно выявляют сердечный толчок, эпигастральную пульсацию, обусловленные гипертрофией или дилатацией правого желудочка, акцент второго тона над легочной артерией. Может выслушиваться систолический шум у основания мечевидного отростка грудины, обусловленный недостаточностью трехстворчатого клапана, диастолический шум над легочной артерией, связанный с регургитацией через клапан легочной артерии [1, 2]. При развитии правожелудочковой сердечной недостаточности появляются отеки, акроцианоз, набухание яремных вен, асцит [1, 2]. У больного А признаков правожелудочковой недостаточности не было, что свидетельствует о недавнем начале заболевания и своевременном назначении лечения.

Эритроцитоз и увеличение уровня гемоглобина, имевшие место у нашего пациента, объясняются компенсаторной реакцией на гипоксемию [1].

Для исключения других форм легочной гипертензии в план обследования помимо общего, биохимического анализов крови включают определение уровня гормонов щитовидной железы, серологические исследования для исключения системных заболеваний соединительной ткани, ВИЧ-инфекции, гепатита [5].

Перечень необходимых инструментальных методов исследования включает в себя ЭКГ, рентгенографию органов грудной клетки, эхокардиографию, катетеризацию правых камер сердца, которая выполняется для подтверждения диагноза, оценки тяжести гемодинамических изменений и проведения теста на вазореактивность сосудов легких [5].

При установлении диагноза первичной легочной гипертензии необходимо немедленное назначение специфической медикаментозной терапии. Для лечения легочной гипертензии применяются: антагонисты рецепторов эндотелина (амбризентан, бозентан); аналоги простациклина (илопрост, эпопростенол), агонисты его рецепторов (селексипаг); оксид азота, ингибиторы фосфодиэстеразы 5-го типа (силденафил), стимуляторы гуанилатциклазы (риоцигуат). Антагонисты кальция эффективны при положительном остром тесте на вазореактивность [5].

При тяжелой легочной гипертензии, неэффективности медикаментозной терапии выполняется балонная предсердная септостомия, билатеральная трансплантация легких или трансплантация комплекса сердце-легкие.

Прогноз у больных с первичной легочной гипертензией неблагоприятный. Выживаемость без специфической медикаментозной терапии в течение 1 года составляет 68%, 3 лет – 48%, 5 лет – 34% [4], а на фоне лечения выживаемость существенно выше: 90%, 75% и 65% соответственно [3].

### Заключение

Первичная легочная гипертензия – редкое тяжелое заболевание с неблагоприятным прогнозом. Симптомы его неспецифичны, поэтому диагноз часто ставится не сразу. Своевременная диагностика и назначение специфической медикаментозной терапии позволяют значительно улучшить выживаемость больных.

### Литература

1. Анализ случаев идиопатической лёгочной гипертензии по данным амурской областной клинической больницы / О. Н. Сивякова, В. В. Войцеховский, Е. С. Скрипкина [и др.] / Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2017. Вып. 64. С. 88 – 93
2. Породенко Н. В., Скибицкий В. В., Запеева В. В. Диагностика и лечение первичной легочной гипертензии: Современный взгляд на проблему. Кубанский научный медицинский вестник. - № 3 (145). – 2014. – С. 140 - 144
3. Клинический случай 10-летнего успешного применения амбризентана у пациентки с идиопатической легочной гипертензией / Т. В. Мартынюк [и др.] // Евразийский кардиологический журнал. 2015. № 4. С. 48 – 55
4. Стентирование межпредсердной перегородки при идиопатической лёгочной гипертензии / Б. Г. Алекаян, С. В. Горбачевский, М. Г. Пурсанов [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2015. № 5. С. 26 – 33
5. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension / Nazzareno Galiè [et al.] // European Heart Journal. 2016. Vol. 37, № 1. P. 67 – 119

### References

1. The analysis of cases of idiopathic pulmonary hypertension according to the Amur regional hospital / O.N. Sivyakova, V.V. Voytsekhovsky, E.S. Skripkina [etc.] / the Bulletin of physiology and pathology of breath. 2017. Issue 64. Page 88 – 93
2. Porodenko N. V., Skibitsky V. V., Zapevina V. V. Diagnostics and treatment of primary pulmonary hypertension: A modern view on a problem. Kuban scientific medical bulletin. - No. 3 (145). – 2014. – Page 140 - 144
3. A clinical case of 10 years' successful use of an ambrisentan for the patient with idiopathic pulmonary hypertension/T. V. Martynyuk [etc.]//Eurasian cardiological magazine. 2015. No. 4. Page 48 – 55
4. Stenting of an interatrial partition at idiopathic pulmonary hypertension / B.G. Alekryan, S.V. Gorbachevsky, M.G. Pursanov [etc.]//Chest and cardiovascular surgery. 2015. No. 5. Page 26 – 33
5. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension / Nazzareno Galiè [et al.] // European Heart Journal. 2016. Vol. 37, № 1. P. 67 – 119.