

Н.Д. Гоборов, А.Н. Собко

ФГБОУ ВО Амурская ГМА
Минздрава России
г. Благовещенск

СЛУЧАЙ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЁГочНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ В СОЧЕТАНИИ С ХРОНИЧЕСКИМ ГЕПАТИТОМ В

Идиопатическая (первичная) легочная гипертензия (ИЛГ) (синонимы: синдром Аэрза–Арилаго, болезнь Аэрза, болезнь Эскудеро) – 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 [10]. Клинические исследования семейных случаев заболевания показали аутосомнодоминантный тип наследования с низкой пенетрацией (10–20%), гетерозиготная мутация гена костного морфогенетического белкового рецептора-II установлена в 50% случаев семейной ПЛГ и в 25% спорадических случаев [8].

В современных теориях патогенеза болезни Аэрза главную роль отводят дисфункции или повреждению эндотелия с возникновением дисбаланса между вазоконстрикторными и вазодилатирующими веществами и развитием вазоконстрикции. В патогенезе ИЛГ выделяют 4 основных патофизиологических механизма: 1) вазоконстрикция, 2) редукция легочного сосудистого русла, 3) снижение эластичности легочных сосудов, 4) облитерация легочных сосудов (тромбоз *in situ*, пролиферация гладкомышечных клеток) [10].

В результате перечисленных изменений в легочной артерии постепенно повышается давление, что влечет за собой гипертрофию правого желудочка с последующим развитием правожелудочковой недостаточности [3]. Кроме того, заболевание может осложниться тромбообразованием – тромбозом легочной артерии [4].

Клинически ПЛГ проявляется нарастающей со временем одышкой, утомляемостью, сердцебиением, редко могут отмечаться боль в области сердца и обмороки. У некоторых больных еще до появления признаков заболевания могут возникать боль в различных суставах (артралгии) и расстройства кровообращения в конечностях (синдром Рейно) [10]. При объективном исследовании определяются симптом «барабанных палочек», набухание шейных вен, пульсация правого желудочка, расщепление и акцент II тона над легочной артерией, систолический шум над трехстворчатым клапаном, возможен ритм галопа, увеличение печени; отеки на нижних конечностях [7]. С целью диагностики синдрома ИЛГ применяются электрокардиография, перфузионное и вентиляционное сканирование легких, эхокардиография, катетеризация легочной артерии с измерением гемодинамических показателей в системе малого круга кровообращения, магнитно-резонансное исследование [1, 5]. При этом должны быть исключены заболевания легких и других органов и систем при которых может возникнуть вторичная легочная гипертензия [2, 6, 9, 11, 12, 13].

Учитывая редкость заболевания, приводим пример из собственной практики.

Больная Н., 32 года, находилась на лечении в пульмонологическом отделении Амурской областной клинической больницы (АОКБ) с 26.01.2011 по 3.02.2011 с диагнозом: идиопатическая легочная гипертензия, ХСН II Б, ФК IV, ДН III, ХЛС, стадия декомпенсации; симптоматический эритроцитоз, кровохарканье; нозокомиальная двусторонняя полисегментарная пневмония, тяжелое течение, фаза разгара.

Больна хроническим бронхитом с раннего

РЕЗЮМЕ

В статье приведен короткий обзор литературы, посвященной современным представлениям об идиопатической легочной гипертензии. Приведен случай сложной диагностики данного заболевания, протекавшего на фоне хронического вирусного гепатита В, из личной практики авторов.

Ключевые слова: идиопатическая легочная гипертензия, хронический гепатит В.

DOI 10.22448/amj.2017.17.85-87

A CASE OF IDIOPATHIC PULMONARY HYPERTENSION COMBINED WITH CHRONIC HEPATITIS B

N.D. Goborov, A.N. Sobko

ABSTRACT

This article presents a brief review of the literature devoted to modern concepts of idiopathic pulmonary hypertension. A case of difficult diagnosis of the disease on the background of chronic viral hepatitis B is presented from the personal experience of the authors.

Key words: idiopathic pulmonary hypertension, chronic hepatitis B.

детского возраста, неоднократно перенесла пневмонии, частые простудные заболевания. Ухудшение состояния с сентября 2009 г., когда на фоне ОРВИ впервые появилась одышка. За медицинской помощью впервые обратилась в декабре 2009 г., осмотрена участковым терапевтом, выполнена флюорография (без патологии). Короткое время получала антибиотики, муколитики – без эффекта. В апреле 2010 г. выявлены изменения на ЭКГ, направлена в кардиохирургический центр (КХЦ) (г. Благовещенск) на обследование. В сентябре 2010 г. в КХЦ впервые по данным УЗИ сердца выявлена легочная гипертензия до 90 мм рт. ст. Диагноз: легочная гипертензия (ЛГ), врожденный порок сердца, дренаж легочных вен в левое предсердие.

В сентябре 2010 г. обследовалась в НИИ патологии кровообращения имени академика Е.Н. Мешалкина (г. Новосибирск). По данным обследования (ЭХОКГ: давление в ЛА 88–90 мм рт. ст.) был выставлен диагноз: первичная легочная гипертензия, хроническая сердечная недостаточность (ХСН) 2Б, ФК 4, хроническое легочное сердце (ХЛС), декомпенсация. В хирургическом лечении отказано. Назначена терапия: каптоприл, верошпирон, кардиомагнил.

В октябре 2010 г. находилась на обследовании и лечении в гастроэнтерологическом отделении АОКБ с диагнозом: хронический вирусный гепатит В минимальной активности; хронический эрозивный гастрит, обострение; первичная легочная гипертензия; ХСН 2Б, ФК 4; хронический сальпингоофорит, ремиссия; ОГА; бактериальный вагиноз.

26.01.2011 г. госпитализирована в пульмонологическое отделение АОКБ. Общее состояние тяжелое. Сознание ясное. Кожа сухая, выраженный диффузный цианоз. Склеры субиктеричны. Периферические лимфоузлы не увеличены. Выраженные отеки голеней и стоп на обеих конечностях. Деформация ногтей, дистальных фаланг кистей по типу «барабанных палочек, часовых стеклышек». Дыхание через нос, не затруднено, с частотой 28 в минуту. Грудная клетка эмфизематозной формы. Обе половины грудной клетки симметрично участвуют в акте дыхания, так же в акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура. Перкуторно над всей поверхностью легких звук с коробочным оттенком. Аускультативно дыхание жесткое, сухие рассеянные хрипы с удлиненным выдохом по всем полям. Со стороны сердечно-сосудистой системы: при осмотре визуально определяются набухание и пульсация сосудов шеи, эпигастральная пульсация. Область сердца деформирована сердечным горбом. Верхушечный толчок визуально не определяется, пальпаторно – в пятом межреберье по среднеключичной линии, разлитой, слабой силы и резистентности.

Аускультативно: тоны сердца приглушены, выраженный акцент и расщепление 2 тона над ЛА, короткий систолический шум в третьем межреберье слева от грудины и на верхушке. АД 90 и 60 мм рт. ст. ЧСС 110 в мин. Слизистая полости рта и языка покрыта белым налетом, определяется ангулярный стоматит. Живот правильной формы, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий, безболезненный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень – нижний край пальпируется на 6 см ниже реберной дуги, острый, умеренно болезненный. Селезенка пальпаторно не определяется.

При проведении дополнительных методов обследования выявлены следующие изменения. Спирограмма: значительные нарушения вентиляции по смешанному типу, преимущественно обструктивному. ЭКГ: синусовая тахикардия с ЧСС 92 в мин. Неполная АВ-блокада 1 степени, признаки острой перегрузки правых отделов сердца. ЭхоКГ: гипертрофия правых отделов, повышенное давление в ЛА (90 мм рт. ст.). Обзорная рентгенография органов грудной клетки: выраженность сосудистого рисунка в корнях легких. КТ органов грудной клетки: определяется диффузное усиление бронхо-сосудистого рисунка по всем полям от центральных до периферических отделов. В верхней доле справа – две воздушные полости с тонкими неровными стенками размером 12 мм и 23 мм. Сердце расширено в поперечнике, определяется расширение ствола и обеих легочных артерий.

Больной проводилось следующее лечение: капотен, верошпирон, лазикс, ацетилсалициловая кислота, антибиотики – метрогил, цефтриаксон, ингаляционный глюкокортикоид вентолин, фраксипарин, верапамил, дилтиазем, дигоксин, микосист, вазопрессоры, квател, лазикс, оксигенотерапия с переходом на ИВЛ.

Несмотря на проводимую терапию, состояние больной оставалось тяжелым, нарастала одышка при малейшей физической нагрузке, отеки, цианоз. Ухудшение 02.02.2011 г.: усугубилась гипотония (АД 80 и 0 мм рт. ст.), Sa O₂ 79–80%, выросла одышка, присоединилась рвота. Больная была переведена в отделение реанимации, интубирована, вводились вазопрессоры, антибиотики, антикоагулянты. Несмотря на лечение, состояние больной ухудшалось, смерть наступила при нарастающей дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности.

При патологоанатомическом исследовании: совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов по основному и сопутствующим заболеваниям. Непосредственной причиной смерти послужила массивная легочная тромбоэмболия с развитием пульмонокоронарного шока.

Заключение

Рассмотрение данного клинического случая интересно тем, что ИЛГ является редко встречающимся заболеванием (1–2 случая на миллион в год). Трудность диагностики связана с тем, что клинические симптомы неспецифичны и имитируют многие распространённые заболевания сердца и лёгких. При жизни вовлечение в процесс лёгких диагностируется редко, что связано с минимальным количеством клинических симптомов и отсутствием специфических изменений при физикальном обследовании пациента. Важным диагностическим критерием является проведение ЭхоКГ. Предрасполагающими факторами развития ИЛГ у данной больной послужили женский пол, курение, ХОБЛ, бесконтрольный приём оральных контрацептивов, вирусный гепатит В. Трудности в лечении данной больной заключались в наличии множества сопутствующих заболеваний (хронический бронхит, гепатит В, ХЛС и др.). Это значительно осложнило подбор и дозировку необходимых лекарственных препаратов (с учётом показаний и противопоказаний для конкретной больной). Несмотря на проводимое лечение, заболевание прогрессировало и привело к летальному исходу.

Литература

1. Али Садек Али, Сергакова Л.М., Наумов В.Г., Мареев В.Ю. Изменение потока крови в области клапана легочной артерии по данным доплер-эхокардиографии у больных с легочной гипертензией // Кардиология. 1989. № 3. С.67–70.
2. Войцеховский В.В., Ландышев Ю.С. Современные аспекты диагностики и лечения множественной миеломы // Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости. 2006. №4. С. 18–22.
3. Жданова В.С., Чазова И.Е., Веселкова С.П. и др. Клинико-морфологические аспекты первичной легочной гипертензии // Терапевтический архив 1993. №2. С. 112–116.
4. Корнев Б.М., Козловская Л.В., Попова Е.Н., Фомин В.В. Тромбоз легочной артерии: факторы риска, диагностика, лечение // Consilium medicum. 2003. Т. 5. № 5. С. 289–292.
5. Кужель Д.А., Шульман В.А., Матюшин Г.В. Случай семейной формы первичной легочной гипертензии // Терапевтический архив. 2002. №3. С. 65–66.
6. Ландышев Ю.С., Филиппова И.С., Войцеховский В.В. и др. Эпидемиологические исследования хронического лимфолейкоза в Амурской области // Дальневосточный медицинский журнал. 2006. №4. С. 77–81.
7. Мухарлямов Н.М. Легочная гипертензия. Легочное сердце. Болезни сердца и сосудов. Под редакцией Чазова Е.И. Том III. М.: «Медицина». 1992. С. 230–280.
8. Росс Д. Первичная легочная гипертензия. Внутренние болезни. Под редакцией Харрисон Т.Р. Том VI. М.: «Медицина». 1995. С. 127–132.
9. Филатова Е.А., Войцеховский В.В., Григоренко А.А. Особенности эндобронхиальной микрогемодинамики у больных истинной полицитемией // Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2013. №47. С. 53–58.
10. Чазова И.Е. Идиопатическая (первичная) легочная гипертензия // Кардиология. Национальное руководство / под ред. Ю.Н. Беленкова и Р.Г. Оганова. М. ГЭОТАР-медиа, 2008. С. 940–955.

11. Чучалин А.Г. Диагностика респираторных заболеваний. Анамнез и физикальное обследование // Респираторная медицина: рук. для врачей. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. Т.1. С. 231–237.

12. Чучалин А. Г. Хроническая обструктивная болезнь легких и сопутствующие заболевания // Пульмонология. 2008. № 2. С. 5–14.

13. Яковлев В.Б., Яковлева М.В. Тромбоз легочной артерии: патофизиология, диагностика, лечебная тактика // Consilium medicum. 2005. № 6. С. 493–499.

Статья поступила в редакцию 11.04.2016

Координаты для связи

Гоборов Николай Дмитриевич, к. м. н., ассистент кафедры госпитальной терапии с курсом фармакологии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России.

Собко Анна Николаевна, ассистент кафедры внутренних болезней ФПДО ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России.

Почтовый адрес ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России: 675000 г. Благовещенск Амурской области, ул. Горького, 95. E-mail: amurgma@list.ru