

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ

Ахметзянова Э.Х.*, Гайнитдинова В.В., Габдрахимова З.Г., Гареева Г.И.

Башкирский государственный медицинский университет, кафедра терапии последипломного образования; Республиканская клиническая больница им. Г.Г.Куватова, Уфа

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) — неоднородная по этиологии и патогенезу группа заболеваний. Механизмы, приводящие к ее развитию, до конца неизвестны, в настоящее время предполагают взаимодействие генетических дефектов и факторов риска (ассоциированных состояний). Факторы риска развития легочной артериальной гипертензии рассматривают с учетом уровня доказательности данных. Определенная связь с ЛАГ показана для ряда лекарственных препаратов, весьма вероятная с портальной гипертензией и заболеваниями печени. Новые возможные факторы риска включают серповидно-клеточную анемию, β -талассемию [5, 6]. Диагноз формируется согласно Венецианской клинической классификации легочной гипертензии (2003 г.). Клиническая классификация необходима для стандартизации диагностических методов и лечебных мероприятий. Первую категорию “легочная артериальная гипертензия” разделили на три группы: идиопатическая легочная гипертензия (ИЛАГ), семейная легочная артериальная гипертензия и артериальная легочная гипертензия, связанная с другими заболеваниями и факторами риска (ЛАГСДЗФР) [2, 6]. Третья группа ЛАГСДЗФР наиболее разнородная по клиническим проявлениям и, по-видимому, этот пункт классификации почти не используется при оформлении медицинской документации в практической медицине.

Проблема методов лечения ЛАГ по-прежнему остается актуальной. Новый подход к лечению при легочной гипертензии включает использование простаноидов, антагонистов рецепторов эндотелина и ингибиторов фосфодиэстеразы 5-го типа [3, 4]. Эти препараты сегодня практически не используются, в повседневной практике чаще назначают периферические вазодилататоры — антагонисты кальция, нитраты, но ограничением их применения может стать активация симпатической нервной системы [1]. Ингибитор If каналов клеток синусового узла ивабрадин позволяет контролировать число сердечных сокращений, не влияя на сократительную функцию миокарда и электрофизиологические параметры. Приводим собственное наблюдение.

Большая С., 20 лет, поступила в гастроэнтерологическое отделение республиканской клинической больницы им. Г.Г. Куватова (Уфа) 14.05.2009 с диагнозом: Аутоиммунный гепатит выраженной активно-

сти. Осложнения: гепатоцеллюлярная недостаточность I ст. Сопутствующие заболевания: хронический панкреатит средней тяжести, фаза обострения; первичная легочная гипертензия. При поступлении жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке, сердцебиение, общая слабость, отеки нижних конечностей, иногда вздутие живота.

Из анамнеза болезни: с 2005 года страдает аутоиммунным гепатитом, который развился после кратковременного профилактического приема противотуберкулезных препаратов. С этого времени регулярно лечится, постоянно принимает преднизолон 5 мг/сут, азатиоприн 25 мг/сут. Вирусный гепатит, туберкулез, сахарный диабет в анамнезе отрицает. С 2005 года постоянно регистрируется умеренная нормохромная анемия, высокая степень гиперпротеинемии до 107 г/л. При проведении УДС сосудов печени и селезенки выявляются гиперэхогенность стенок сосудов печени; повышение периферического сопротивления сосудов в бассейне печени, коллатерали по ходу воротной вены, не исключается наличие синдрома Бада-Киаре (2005, 2006, 2008 гг.). По данным сцинтиграфии печени (2005, 2006 гг.) — гепатит с переходом в цирроз печени.

С 2005 г. — синусовая тахикардия с ЧСС 92-100-120 уд/мин, параметры эхокардиографии (ЭхоКГ) в пределах нормы, но регистрируется выпот в полость перикарда. В 2006 г. ЭхоКГ не проводилась, а в 2007 году выявлена дилатация правых камер сердца, выпот в полости перикарда, выраженная легочная гипертензия до 81 мм рт. ст., по данным ЭКГ — признаки выраженной гипертрофии правого желудочка. Сцинтиграфия легких — нарушение капиллярного кровотока, больше слева.

В амбулаторной карте и историях болезни формулировка сопутствующего диагноза после консультаций кардиолога, кардиохирурга, пульмонолога различалась: 1. Идиопатическая легочная гипертензия. Осл: Хроническое легочное сердце, ст. субкомпенсации; 2. Первичная легочная гипертензия, недостаточность трикуспидального клапана и клапанов легочной артерии; 3. Болезнь Аэрза; 4. Идиопатическая легочная гипертензия; Болезнь Аэрза. Осл. Хроническое легочное сердце, субкомпенсация.

К лечению с 2007 г. были назначены верапамил 40 мг×3 раза в сут, пентоксифиллин 2%-5,0 мл в/в капельно, затем пентоксифиллин внутрь 0,2×2-3 раза в сут.

В течение года больная принимала антагонисты кальция с положительным эффектом, но дилтиазем вызывал гипотензию. Проводилась регулярная кислородотерапия. Состояние прогрессивно ухудшалось, в течение 2008 г. возникают отеки ног, нарастает одышка, принимает верошпирон 50 мг/сут, индапамид-ретард.

Объективно при поступлении в 2009 г.: состояние средней тяжести. Положение активное. Правильного телосложения. Кожные покровы физиологической окраски, чистые. Гиперемия лица. Видимые слизистые бледно-розового цвета. Склеры обычной окраски. Периферические узлы не увеличены. Пастозность стоп. Вены нижних конечностей без особенностей. Грудная клетка цилиндрической формы, перкуторно – легочный звук. Аускультативно – дыхание везикулярное, хрипов нет, частота дыхания 18 – 19 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные, пульс 118 в минуту; АД – 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, умеренно болезненный в эпигастрии, правом подреберье. Размеры печени по Курлову 9×8×7 см. Селезенка перкуторно на 12 ребре. Симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. Мочеиспускание не затруднено. Стул регулярный.

В общем анализе крови умеренная нормохромная анемия, гематокрит 31–33%, относительный лимфоцитоз. Общий анализ мочи – гипостенурия. Биохимический анализ крови – повышение уровня общего белка – 94 г/л, общего билирубина – 33,2 мкмоль/л, связанного – 8,2 и непрямого билирубина – 25,0, тимоловой пробы – до 20 ед, АЛТ- до 62 е/л, АСТ – до 56 е/л. α -амилазы – 76 л, ЩФ – 271 е/л, ГГТ- 29,6 е/л, липазы – 72,3 е/л. Электрофорез белков сыворотки крови: альбумины – 43%, α_1 -глобулины – 3,72%, α_2 – 8,24%, β - 9,4%, γ - 35,5%. Коагулограмма: протромбин по Квику – 57,8 % (норма 75,0-125,0), МНО – 1,42, индекс АПТВ – 1,26.

Кровь на ВИЧ, Hbscor, Hbs Ag, КСР на сифилис – отрицательная, антитела к вирусному гепатиту С не обнаружены.

Количественное определение методом ИФА антител к микросомам печени и почек (Anti-LKM-1-IgG), к растворимым печеночным антигенам (Anti-SLA/LP-IgG) – отрицательный результат.

Количественное определение антимитохондриальных антител (Anti-M2-IgG) – 68,5 Ru/ ml (норма до 20 Ru/ ml).

Качественное определение антиядерных антител (ANA Screen-IgG) в сыворотке крови методом ИФА: индекс 7,2 (норма до 1,0).

Иммунограмма – повышены уровни Ig G до 35,8 г/л, Ig M – до 2,4 г/л, ЦИК- до 190 ед., фагоцитарное число -13,0.

ЭКГ при поступлении (от 15.05.09) – синусовая тахикардия, ЧСС – 110 уд в мин. Умеренное диффузное нарушение реполяризации миокарда, выражен-

ная гипертрофия правого желудочка.; при выписке – синусовый ритм, ЧСС – 70 уд в мин.

УЗИ органов брюшной полости. Печень: размеры не изменены, контуры четкие, неровные, экзогенность паренхимы неравномерно понижена, структура диффузно неоднородная; сосудистый рисунок без особенностей. Желчный пузырь гипотоничной формы, контуры четкие, ровные, толщина стенки до 3 мм, в просвете – пристеночное гиперэхогенное, неподвижное образование 12×10 мм, взвесь. Внутри и внепеченочные желчные протоки не расширены. Селезенка без особенностей. Поджелудочная железа: головка 26 мм, тело 13 мм, хвост 21 мм, контуры четкие, ровные, экзогенность ткани умеренно понижена, структура диффузно неоднородная. Проток не расширен. Почки: размеры справа 106×40 мм, слева – 109×45 мм, расположение обычное, контуры четкие, ровные, паренхима почек 17 мм, экзогенность средняя, очаговой патологии не выявлено. Выделительная система не расширена, без очаговой патологии. Надпочечники не увеличены.

УДС сосудов печени и селезенки. По ходу воротной вены мелкие коллатерали, сужение внутриворотного сегмента нижней полой вены до 6-12 мм, стенки гиперэхогенны. Повышение периферического сопротивления в бассейне общей печеночной артерии. Предположение о наличии синдрома Бада-Киаре.

Компьютерная томография ОГК: легочные поля симметричные, воздушные, расширены диаметры внутрилегочных сосудов. Средостение не смещено и не расширено. Просвет трахеи и главных бронхов не изменен. Лимфатические узлы паравазальной, паратрахеальной, бифуркационной и бронхиальной групп не увеличены. Сердце обычно расположено и имеет правильную конфигурацию. Увеличены камеры сердца, преимущественно расширены желудочки. Расширен легочный ствол до 40 мм и его главные ветви (правая ЛА – 24 мм, левая ЛА – 26 мм). Заключение: картина легочной гипертензии, дилатации камер сердца.

ЭхоКГ: размер правого желудочка – 59 мм, правого предсердия -52×49 мм. Гипертрофия миокарда правого желудочка (толщина стенки субкостально – 8,5 мм). Парадоксальное движение МЖП. Значительная дилатация правых камер сердца. Выраженная легочная гипертензия – 83-85 мм рт. ст. Значительная трикуспидальная недостаточность. Систолическая и диастолическая функции левого желудочка не нарушены. ФВ 64%. Незначительный выпот в полости перикарда.

При наблюдении в стационаре отмечается тенденция к гипотензии: АД 90/60 – 80/60 мм рт.ст., регистрировались эпизоды обморочных состояний (кружилась голова, внезапное падение), дежурным врачом фиксируются ЧСС- 120, АД – 80/40 мм рт.ст.

Учитывая постоянную синусовую тахикардию в сочетании с артериальной гипотензией и противопоказания к назначению антагонистов кальция, был назначен ивабрадин 10 мг в сутки. На фоне лечения препаратом через 3 дня появилось двоение в глазах. После снижения суточной дозы до 5 мг двоение в глазах прекратилось. На 5 сутки лечения ивабрадином ЧСС снизилась до 85 уд/мин, через 10 дней – до 70 уд/мин, также снизилась степень легочной гипертензии до 70 мм рт.ст. Положительное влияние ивабрадина на гемодинамику у больной с высокой степенью ЛАГ показывает возможности в лечении этой категории больных ингибиторами If каналов. В приведенном клиническом случае аутоиммунный гепатит развился после приема противотуберкулез-

ных препаратов, динамика заболевания характеризовалась тяжелым поражением печени с выраженной активностью, гепатоцеллюлярной недостаточностью, формированием цирроза печени и умеренной нормохромной анемией. Синусовая тахикардия появилась с начала заболевания и, хотя размеры сердца были в пределах нормы, выявлялся выпот в перикард. Уже через 2 года после начала заболевания печени регистрируется высокая степень легочной гипертензии, хотя ЛАГ обычно диагностируется спустя 4-7 лет после диагностики портальной гипертензии [2]. В данном случае можно говорить об аутоиммунном гепатите с внепеченочными проявлениями, легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с портальной гипертензией.

Литература

1. Арутюнов Г.П., Корсунская М.И., Чернявская Т.К. и др. Опыт длительного применения 5-моонитрата у больных со стабильной легочной гипертензией // Кардиология, 2001, №1, 48-54.
2. Батырлеев Т.А., Махмутходжаев С.А., Э.Экинси и др. Легочная гипертензия и правожелудочковая недостаточность. Часть VII. Эпидемиология, факторы риска и патогенез первичной (идиопатической) легочной артериальной гипертензии// Кардиология, 2, 2007; с 44-56.
3. Батырлеев Т.А., Махмутходжаев С.А., Э.Экинси и др. Легочная гипертензия и правожелудочковая недостаточность. Часть X. Простаноиды в лечении первичной легочной гипертензии // Кардиология, 6, 2007; с 70-77.
4. Диагностика и лечение легочной гипертензии. Российские рекомендации. Москва, 2007// Кардиоваскулярная терапия и профилактика, 6 (6). Приложение 2.
5. Castro O., Hoque M., Brown B. P Pulmonary hypertension in sickle cell disease: cardiac catheterization results and survival // Blood 2003;101:1257-1261.
6. Galie N., Torbicki A., Barst R. et al. 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 Pulmonology // Eur Hearh J 2004; 25:2243 – 2278.
7. Rich S., Rubin L., Walker A.L. et al. Anorexigens and primary pulmonary hypertension in USA: Results from the Surveilantct of North American Pulmonary Hypertension // Chest 2000; 117:870-874.

Поступила 26/01 – 2010

© Коллектив авторов, 2010
Тел.: (347) 228 95 72
г. Уфа, ул. Достоевского, д. 132

[Ахметзянова Э.Х. (*контактное лицо) – к.м.н., доцент кафедры, Гайнитдинова В.В. – к.м.н., доцент кафедры,, Габдрахимова З.Г. – сотрудник кафедры, Гареева Г.И.- – к.м.н., доцент кафедры,].