

мАТВ (коэффициент корреляции Спирмена для теста мАТВ - % патологического показателя мАТВ: $r=0,58$; $p<0,005$; максимальное значение мАТВ: $r=0,41$; $p<0,01$), повышенным уровнем КФК ($r=0,53$; $p<0,005$), шириной комплекса QRS ($r=0,43$; $p<0,01$), АВ-блокадой 1-3 ст. (интервал PR: $r=0,74$; $p<0,0001$) и устойчивой ЖТ (уЖТ: $r=0,57$; $p<0,005$). Желудочковые тахикардии (устойчивые и неустойчивые ЖТ) коррелировали с патологической ТСР (начало турбулентности ТО: $r=0,52$; $p<0,005$), QT интервалом ($r=0,43$; $p<0,01$) и позитивной мАТВ (% патологической мАТВ ≥ 46 мкВ: $r=0,57$; $p<0,005$). Положительная корреляция выявлена также между гипертрофическим строением ЛЖ, продольной деформацией (GLS) ЛЖ, наклоном ТСР (TS) и устойчивыми пароксизмами ЖТ ($r>0,49$; $p<0,005$), а также с изменениями в 10 экзоне гена ламина (нуклеотидные замены с.1698С>Т, rs4641СТ: $r=0,55$; $p<0,001$). Различия по частоте выявления АВ-блокады (1-3 ст.), пароксизмальной ЖТ, повышенного уровня КФК и скелетно-мышечных расстройств в группах LMNA-позитивных ($n=45$) и LMNA-негативных пациентов ($n=120$) с ДКМП статистически различались по скорректированному критерию χ^2 ($p<0,003$) и по точному одностороннему методу Фишера ($p<0,002$). По частоте диагностики дефектов межжелудочкового проведения (ПБЛНПГ и ПБПНПГ) и фибрилляции предсердий, анализируемые группы значимо не различались (по критерию χ^2 и по точному тесту Фишера, $p>0,052$). Для определения независимых клинических предикторов ламин-позитивной ДКМП проведен многофакторный ROC анализ количественных фенотипических признаков с построением ROC (receiver-operating characteristic curve) кривых. В результате ROC анализа определены независимые ЭКГ предикторы и точки отсечения их значений (АВ-блокада - удлинение PR интервала ≥ 215 мс: AUC 0.987, 95% ДИ 0.973 - 0.999, $p=0.0001$, чувствительность 95%, специфичность 95%; патологический тест мАТВ (≥ 25 % мАТВ ≥ 46 мкВ): AUC 0.775, 95% ДИ 0.701 - 0.848, $p=0.0001$; и ширина QRS комплекса ≥ 122 мс: AUC 0.773, 95% ДИ 0.689 - 0.857, $p=0.0001$) с приоритетной значимостью в прогностической оценке LMNA-позитивного фенотипа по сравнению с биохимическим КФК-тестом (уровень КФК: AUC 0.671, 95% ДИ 0.548 - 0.793, $p=0.009$; чувствительность 65%, специфичность 69%). В качестве первичных конечных точек в модель многофакторной регрессии Кокса (модель пропорциональности рисков) были приняты: устойчивая желудочковая тахикардия (уЖТ) или фибрилляция желудочков (ФЖ), документированная ВСС. В результате анализа выявлены два независимых предиктора жизнеопасных ЖТА: неустойчивая ЖТ (≥ 5 комплексов с ЧСС ≥ 150 уд. в мин: HR 3.24; 95% ДИ: 1.29 - 9.25; $p=0.007$) и изменения в гене LMNA (миссенс-мутации или rs4641, с.1698С>Т: HR 2.01; 95% ДИ: 1.02 - 4.32; $p=0.032$).

Заключение:

Полученные нами данные подтверждают стратегическую важность генетического поиска мутаций LMNA у пациентов с признаками ламин-позитивной ДКМП для раннего прогнозирования неблагоприятных тахикардических событий и, с учетом выявленных предикторов (в результате регрессионного анализа Кокса кумулятивный эффект 2-х факторов, нЖТ и LMNA-позитивности, составил HR 5.23; 95 % ДИ 1.45-16.9; $p=0.013$), своевременного отбора потенциальных кандидатов для первичной профилактики ВСС – имплантации кардиовертер-дефибриллятора.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ, ИНДУЦИРОВАННОЙ ПРИЕМОМ ИНТЕРФЕРОНА β

Мовсисян Г. А.

ФГБУ РКНПК Мз РФ, Москва

Введение (цели/ задачи):

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) - тяжелое прогрессирующее заболевание с неблагоприятным прогнозом, которое может иметь идиопатическую или наследственную природу, ассоциироваться с другими заболеваниями или приемом лекарственных средств и токсинов. Возможными факторами риска развития заболевания являются препараты интерферонов.

Материал и методы:

Больная К. поступила в РКНПК с жалобами на одышку и головокружение при небольшой физической нагрузке, сердцебиение. Из анамнеза: в 2005 г. - неврит левого зрительного нерва. В 2006 г. - неврит правого зрительного нерва, при проведении МРТ головного мозга выявлены множественные демиелинизирующие очаги в белом веществе. Диагностирован рассеянный склероз, назначена терапия интерфероном β -1b 0,3 мг п/к (9,6 млн. МЕ) через день. Лечение сопровождалось гриппоподобным синдромом в виде повышения температуры тела до субфебрильных цифр, озноба, артралгий и миалгий. С целью купирования симптомов пациентка принимала парацетамол и ибупрофен с положительным эффектом. Обострения заболевания - в 2007 г., 2008 г. и 2013 г., когда при проведении МРТ головного мозга выявлена отрицательная динамика, что не привело к коррекции терапии. В 2015 г. впервые отметила появление одышки при умеренных физических нагрузках, которая постепенно прогрессировала, снижалась толерантность к физическим нагрузкам. В январе 2016 г. в связи с усилением одышки госпитализирована в ЦРБ с подозрением на острый миокардит, проводилось стационарное лечение без улучшения. В феврале 2016 г. при обследовании по месту жительства по данным ЭхоКГ впервые выявлены признаки высокой ЛГ (СДЛА 92 мм.рт.ст.), значительное расширение правых отделов сердца и ствола ЛА. По данным КТ органов грудной клетки данных за ТЭЛА не получено.

Результаты:

В мае 2016 г. впервые госпитализирована в РКНПК, где при обследовании: по данным ЭхоКГ - расширение правых отделов сердца, выраженная ЛГ (СДЛА 111 мм.рт.ст.), ДЗЛА - 13,8 мм.рт.ст., ТР - 3 ст., ЛР - 2 ст., расширение нижней полой вены (2,5 см) с недостаточным коллабированием на вдохе; по данным рентгенографии органов грудной клетки - признаки ЛАГ (обеднение периферического легочного рисунка с обеих сторон, коэфф. Мура - 39%, коэфф. Люпи - 39%); по данным УЗИ органов брюшной полости - диффузные изменения паренхимы печени, признаки венозного застоя, расширение печеночных вен и нижней полой вены. Дистанция в тесте 6-минутной ходьбы (Т6МХ) - 450 м., индекс Борга - 5. В ходе диагностического поиска исключалась ЛГ на фоне патологии левых отделов сердца, легких, врожденных пороков сердца, системных заболеваний соединительной ткани, перенесенной ТЭЛА. После компенсации явлений ХСН проводилась катетеризация правых отделов сердца: ДЛА (сист/диаст/ср)

- 66/34/46 мм.рт.ст, ДЗЛА - 5 мм/рт/ст., сердечный выброс - 3,2л/мин, ЛСС - 1025 дин/м/с-5. Острая фармакологическая проба с оксидом азота - отрицательная. Учитывая полученные результаты проведенного диагностического поиска, исключение других факторов риска развития ЛАГ, вероятной причиной формирования ЛГ у пациентки явился длительный прием препаратов интерферона β. В связи с наличием рассеянного склероза по рекомендации невролога проведена МРТ головного мозга, выявлены множественные очаги в белом веществе с небольшой отрицательной динамикой по сравнению с данными от 2013 г. Учитывая неэффективность и плохую переносимость интерферона препарат заменен на глатирамера ацетат (копаксон). В плане ЛАГ - специфической терапии назначен риоцигуат 1,5/сут с титрацией дозы до 3 мг/сут. По данным повторного Т6МХ дистанция составила 473 метра, одышка по Боргу - 3.

Заключение:

Данный клинический случай демонстрирует трудности диагностики отдельных форм легочной гипертензии, формирование заболевания в течение длительного периода времени, что диктует необходимость тщательного анализа анамнестических данных, исключения возможных триггерных факторов, способствующих развитию и прогрессированию ЛАГ.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХРОНИЧЕСКОЙ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У БОЛЬНОЙ С СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКОЙ И ВТОРИЧНЫМ АНТИФОСФОЛИПИДНЫМ СИНДРОМОМ

Мовсисян Г. А.

ФГБУ РКНПК Мз РФ, Москва

Введение (цели/ задачи):

Описать клинический случай хронической тромбоземболической легочной гипертензии у больной с системной красной волчанкой (СКВ) и вторичным антифосфолипидным синдромом (АФС) Хроническая тромбоземболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ) - это редко встречающийся вариант прекапиллярной легочной гипертензии, возникает после перенесенного эпизода тромбоземболии легочной артерии (ТЭЛА) с неполноценной реканализацией легочного русла.

Материал и методы:

Больная М., 28 лет, поступила в РКНПК с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке, учащенное сердцебиение. Из анамнеза известно, что с 16 лет беспокоили артриты мелких суставов кистей и коленных суставов, по поводу чего не обследовалась. В январе 2003 г. после перенесенного травматического разрыва камбаловидной мышцы слева стала периодически возникать отечность левой голени. В марте 2004 г. обратилась в клинику, где при проведении УЗИ вен нижних конечностей выявлен тромбоз глубокой подвздошной вены слева, проводилась терапия гепарином, варфарином. В марте 2005 г - эпизод тромбоза правой наружной подвздошной вены. Тогда же впервые появились жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке, учащенное сердцебиение, в связи с чем госпитализировалась в ГКБ №1, проводилась МСКТ с ангиопульмонографией (АПГ), диагностирована ТЭЛА. Назначалась терапия

варфарином, однако через 5 месяцев препарат был самостоятельно отменен. Тогда же возобновились боли и припухлость мелких суставов кистей, консультирована в НИИ Ревматологии, выявлена СКВ, вторичный АФС (аФЛ АТlg G 80,6; антиДНК -42, АНФ-1/320), выявлена гетерозиготная мутация в гене МТТФР, назначена терапия метипредом 16 мг/сут, плаквенилом 400 мг/сут, в последующем пациентка наблюдалась в НИИ ревматологии, клинических признаков активности СКВ не отмечалось. В марте 2013 г. в связи с плохим контролем МНО варфарин заменен на дабигатран. В феврале 2014 усилилась одышка, появились боли за грудиной давящего характера, госпитализирована впервые в РКНПК, где проводилось комплексное обследование, подтверждена ХТЭЛГ, выявлено повышение Д-димера (1,45мкг/мл), NT-proBNP-143пг/мл, при проведении теста 6-минутной ходьбы (Т6МХ) дистанция - 480 метров, одышка по Боргу - 3, по данным: ЭхоКГ-признаки ЛГ: ДЛА -95/28/55мм.рт.ст, расширение правых отделов сердца; сцинтиграфии легких - картина субсегментарного нарушения перфузии нижней доли левого легкого; МСКТ легких с АПГ- окклюзия артерий язычковых сегментов С4,С5; бифуркационные стенозы нижнедолевой ветви к С7-С10 с обеих сторон, стеноз сегментарной ветви С 2 справа. катетеризации правых отделов сердца с ангиопульмонографией (КПОС с АПГ) - ДЛА -85/36/56 мм.рт.ст, ДЗЛА -6мм/рт/ст, СВ-2,8 л/мин, ЛСС - 1246 дин, проксимальное поражение легочного сосудистого русла.

Результаты:

Полученные результаты обследования консультированы кардиохирургом, рекомендовано оперативное вмешательство после коррекции терапии и стабилизации состояния. В связи с этим была инициирована ЛАГ-специфическая терапия силденафилом в дозировке 60 мг/сут. В апреле 2014 г.- увеличена доза силденафила до 120 мг/сут. На фоне терапии через 16 недель отмечается прирост дистанции в Т6МХ до 540 м, положительная динамика по данным КПОС -ДЛА 70/20/44мм.рт.ст., СВ-2,8 л/мин, ЛСС- 1005 дин. В ноябре 2014 г. проведена операция легочной тромбэндартерэктомии. В послеоперационный период по данным ЭхоКГ: СДЛА-45 мм.рт.ст., ПП- 1,7 см2, ПЖ - 2.8 см. В дальнейшем, состояние оставалось стабильным (ФК I), однако в сентябре 2015 г. после авиаперелета стали беспокоить боли в области сердца, одышка при минимальной физической нагрузке, сухой приступообразный кашель. При обследовании: Д-димер -3,03 пкг/мл, по данным МСКТ легких с АПГ: справа- жгутобразные тромбы в субсегментарных ветвях к С9/С10, к С4/С5, слева -окклюзия субсегментарных ветвей С7,С9,С10. Проводилась КПОС: СДЛА 64 мм.рт.ст., ЛСС-608 дин.,СВ-4,6 л/мин. Повторно консультирована кардиохирургом, рекомендовано проведение курса антикоагулянтной терапии эноксапарином натрия с последующим рассмотрением вопроса о проведении ангиопластики легочных артерий.

Заключение:

Представленный клинический случай демонстрирует необходимость в комплексном подходе к терапии ХТЭЛГ с обязательной оценкой возможности хирургического лечения, в предоперационном периоде пациентам часто требуется медикаментозная терапия с целью улучшения состояния и подготовки пациента к оперативному вмешательству. Интерес представляет эндоваскулярное лечение ХТЭЛГ.