

- 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 МТГФР, 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- жгутообразные 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.