https://doi.org/10.38109/2225-1685-2021-4-74-78

Check for updates

ISSN 2225-1685 (Print)
ISSN 2305-0748 (Online)

*Деветьярова Е.А.[1], Мартынюк Т.В.[2], Дюжиков А.А.[1], Пащенко Е.В.[3], Дюжикова А.В.[1]

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТКИ С ЛЕГОЧНЫМ КАПИЛЯРНЫМ ГЕМАНГИОМАТОЗОМ: БЫСТРОЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЕ ИЛИ УПУЩЕННОЕ ВРЕМЯ?

[1]Государственное бюджетное учреждение Ростовской области «Ростовская областная клиническая больница», ул. Благодатная д. 170, г. Ростов–на–Дону 344015, Российская Федерация
[2]ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Минздрава России, 3–я Черепковская, 15а., г. Москва 121552, Российская Федерация
[3]ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» (РостГМУ) Минздрава России, пер. Нахичеванский, 29, г. Ростов–на–Дону 344022, Российская Федерация

Сведения об авторах:
***Автор, ответственный за связь с редакцией: Деветьярова Елена Алмазовна,** врач кардиолог кардиологического отделения №2 ГБУ РО «РОКБ», ул. Благодатная д. 170, г. Ростов-на-Дону 344015, Российская Федерация; e-mail: helendiamond@yandex.ru, ORCID: 0000-0001-7094-2034
Мартынюк Тамила Витальевна, д.м.н., руководитель отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца Научно-исследовательского института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова; ORCID: 0000-0002-9022-8097.
Дюжиков Александр Акимович, профессор, д.м.н., директор кардиохирургического центра ГБУ РО «РОКБ», ORCID: 0000-0002-6400-8904.
Пащенко Екатерина Владимировна, к.м.н., ассистент кафедры внутренних болезней №1, ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» (РостГМУ) Минздрава России, ORCID: 0000-0003-2754-3382.
Дюжикова Анастасия Владимировна, к.м.н., врач ультразвуковой диагностики отделения УЗД ГБУ РО «РОКБ», ORCID: 0000-0002-4112-9295.

РЕЗЮМЕ

Приводится описание клинического случая пациентки 37 лет с легочным капиллярным гемангиоматозом функционального класса IV по классификации ВОЗ со сложностями диагностического поиска и особенностями ЛАГ- специфической терапии.
Легочная артериальная гипертензии – группа 1 в клинической классификации представлена несколькими формами патологии, в том числе весьма редкими заболеваниями, такими как легочная веноокклюзионная болезнь и легочный капиллярный гемангиоматоз.
Сложности диагностического поиска заключаются в отсутствии специфических симптомов, разнообразии интерстициальных или очаговых изменений по данным спиральной компьютерной томографии, а окончательный диагноз можно поставить только после выполнения биопсии легкого, что сопряжено с высоким риском развития возможных осложнений. При первичном обращении и обследовании пациентки клинические и гемодинамические параметры не позволили сразу заподозрить наличие легочного капиллярного гемангиоматоза. И только сложности ведения пациентки, связанные с отсутствием ожидаемого эффекта от проводимой терапии ЛАГ-специфическими препаратами послужили основой для дальнейшего диагностического поиска.
На фоне приема вазодилататоров при нормализации гемодинамических показателей у пациентки отмечалось прогрессирование дыхательной и правожелудочковой недостаточности. По результатам дополнительного обследования был установлен диагноз легочного капиллярного гемангиоматоза, произведена коррекции терапии и определена дальнейшая тактика ведения и лечения пациентки. В настоящее время пациентка ожидает трансплантации в НМИЦ им. В.И. Шумакова и получает специфическую терапию риоцигуатом 2,5 мг 3 раза в сутки и бозентаном 125 мг 2 раза в сутки.
Ключевые слова: легочная артериальная гипертензия, легочный капилярный гемангиоматоз, компьютерная томография, бозентан, силденафил, риоцигуат

Вклад авторов. Все авторы соответствуют критериям авторства ICMJE, принимали участие в подготовке статьи, наборе материала и его обработке.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Финансирование статьи не осуществлялось.

✉ HELENDIAMOND@YANDEX.RU

Для цитирования: Деветьярова Е.А., Мартынюк Т.В., Дюжиков А. А., Пащенко Е.В., Дюжикова А.В. Клинический случай пациентки с легочным капилярным гемангиоматозом: быстрое прогрессирование или упущенное время? Евразийский кардиологический журнал. 2021;(4):74-78, https://doi.org/10.38109/2225-1685-2021-4-74-78

Рукопись получена: 20.09.2021 I **Принята к публикации:** 29.10.2021

© Деветьярова Е.А., Мартынюк Т.В., Дюжиков А.А., Пащенко Е.В., Дюжикова А.В.

https://doi.org/10.38109/2225-1685-2021-4-74-78

ISSN 2225-1685 (Print)
ISSN 2305-0748 (Online)

***Elena A. Devetyarova [1], Tamila V. Martynyuk[2], Alexander A. Dyuzhikov[1], Ekaterina V. Pashchenko[3], Anastasia V. Dyuzhikova[1]**

CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH PULMONARY CAPILLARY HEMANGIOMATOSIS: RAPID PROGRESSION OR LOST TIME?

[1]Rostov Regional Clinical Hospital, 170 Blagodatnaya str., Rostov–on–Don 344015, Russian Federation
[2]National Medical Research Center of Cardiology, 3rd Cherepkovskaya, 15 a., Moscow 121552, Russian Federation
[3]Rostov State Medical University, per. Nakhichevansky, 29, Rostov–on–Don 344022, Russian Federation

Author information:
***Corresponding author: Elena Almazovna Devetyarova,** cardiologist of the cardiology department No. 2, Rostov Regional Clinical Hospital, 170 Blagodatnaya str., Rostov-on-Don 344015, Russian Federation, e-mail: helendiamond@yandex.ru, ORCID: 0000-0001-7094-2034.
Tamila Vital'evna Martynyuk, Dr. of Sci. (Med.), Head of the Department of Pulmonary Hypertension and Heart Diseases, Institute of Clinical Cardiology of A.L. Myasnikov, National Medical Research Center of Cardiology of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, ORCID: 0000-0002-9022-8097.
Alexander Akimovich Dyuzhikov, Professor, Dr. of Sci. (Med.), Director of the cardiac surgery center of Rostov Regional Clinical Hospital, ORCID: 0000-0002-6400-8904.
Ekaterina Vladimirovna Paschenko, Cand. of Sci. (Med.), Assistant of the Department of Internal Diseases No.1, Rostov State Medical University (RostSMU) Ministry of Health of Russia, ORCID: 0000-0003-2754-3382.
Anastasia Vladimirovna Dyuzhikova, Cand. of Sci. (Med.), doctor of ultrasound diagnostics of the department of ultrasound of Rostov Regional Clinical Hospital, ORCID: 0000-0002-4112-9295.

SUMMARY

The article describes a clinical case of a 37-year-old patient with pulmonary capillary hemangiomatosis of functional class IV according to the WHO classification with difficulties of diagnostic search and features of PAH-specific therapy.
Pulmonary arterial hypertension - group 1 in the clinical classification is represented by several forms of pathology, including very rare diseases such as pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis.
The difficulties of diagnostic search consist in the absence of specific symptoms, a variety of interstitial or focal changes according to spiral computed tomography, and the final diagnosis can be made only after performing a lung biopsy, which is associated with a high risk of possible complications. During the initial treatment and examination of the patient, clinical and hemodynamic parameters did not immediately allow to suspect the presence of pulmonary capillary hemangiomatosis. And only the difficulties of the patient's management associated with the lack of the expected effect of the therapy with PAH-specific drugs served as the basis for further diagnostic search.
Against the background of taking vasodilators, with the normalization of hemodynamic parameters, the progression of respiratory and right ventricular insufficiency was noted in the patient. According to the results of an additional examination, a diagnosis of pulmonary capillary hemangiomatosis was established, therapy was corrected and further tactics of management and treatment of the patient were determined. Currently, the patient is awaiting transplantation at V.I. Shumakov national medical research center and receives specific therapy with riociguate 2.5 mg TID and bosentan 125 mg BID.
Keywords: pulmonary arterial hypertension, pulmonary capillary hemangiomatosis, computed tomography, bosentan, sildenafil, riociguat.

Authors' contributions. All authors meet the ICMJE criteria for authorship, participated in the preparation of the article, the collection of material and its processing.

Conflict of Interest. No conflict of interest to declare.
Funding for the article: none.

✉ **HELENDIAMOND@YANDEX.RU**

For citation: Elena A. Devetyarova, Tamila V. Martynyuk, Alexander A. Dyuzhikov, Ekaterina V. Pashchenko, Anastasia V. Dyuzhikova. Clinical case of a patient with pulmonary capillary hemangiomatosis: rapid progression or lost time? Eurasian heart journal. 2021;(4):74-78 (In Russ.)]. https://doi.org/10.38109/2225-1685-2021-4-74-78

Received: 20.09.2021 I **Accepted:** 29.10.2021

© Elena A. Devetyarova, Tamila V. Martynyuk, Alexander A. Dyuzhikov, Ekaterina V. Pashchenko, Anastasia V. Dyuzhikova

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ), одна из форм прекапиллярной легочной гипертензии (ЛГ) – тяжелое прогрессирующее заболевание с неблагоприятным прогнозом, которое характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии ≥25 мм рт. ст., легочного сосудистого сопротивления более 3 единиц по Вуду и нормальным значением давления заклинивания в легочной артерии (≤15 мм рт. ст.) в покое по данным катетеризации правых отделов сердца (при отсутствии других причин прекапиллярной ЛГ). Группа ЛАГ включает идиопатическую ЛГ (ИЛАГ), наследуемую ЛГ, ЛГ, индуцированную приемом лекарств и токсинов, а также ассоциированные формы, в том числе легочную вено-окклюзионную болезнь (ВОБ) и/или легочный капиллярный гемангиоматоз (ЛКГ) (1,2). В качестве примера ЛГ на фоне легочного капиллярного гемангиоматоза представляется следующий клинический случай пациентки Е. 37 лет.

С детства больную беспокоила одышка при умеренных физических нагрузках, к врачу не обращалась и не лечилась. Курила около 3-х лет. Родила 2-их детей в 20 и 24 года, отмечала умеренную одышку, однако роды были самостоятельные, без особенностей. С мая 2020 года стала резко нарастать одышка при незначительной физической нагрузке. С подозрением на тромбоэмболию легочной артерии (ТЭЛА) была госпитализирована в ЦРБ по месту жительства. На электрокардиограмме (ЭКГ) выявлены признаки ишемии миокарда левого желудочка (ЛЖ) V2, V5, aVF; по данным эхокардиографии (ЭХО КГ) – недостаточность трехстворчатого клапана (ТК) 2 степени, дилатация правых отделов сердца. Пациентке рекомендована консультация в условиях областного лечебного учреждения. В мае 2020 года пациентка обследована в кардиологическом отделении Ростовской областной клинической больницы (ГБУ РО «РОКБ»). По данным обследования выявлены признаки ишемии миокарда переднесептальной области, верхушки, задненижней и боковой стенок ЛЖ; по данным ЭХО КГ дилатация правых отделов сердца, недостаточность ТК и легочного клапана (ЛК) 1-2 степени; систолическое давление в правом желудочке (СДПЖ) 90 мм рт. ст.; среднее давление в легочной артерии (СрДЛА) 60 мм рт. ст.; выпот по контуру сердца до 4-6 мм; по данным ангиопульмонографии: данных за ТЭЛА не выявлено, выявлены признаки интерстициального заболевания легких (ИЗЛ) (альвеолярного протеиноза?); признаки высокой ЛГ.

Пациентке назначен силденафил 20 мг 3 раза в сутки, и она направлена на консультацию в Федеральный центр для дообследования, уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики ведения.

В сентябре 2020 года пациентка обратилась на консультацию в ФГБУ НИИ пульмонологии ФМБА России. По данным ЭХО КГ выявлены признаки значительного расширения правого предсердия (ПП) и небольшое расширение правого желудочка (ПЖ); признаки ЛГ. Пациентке выставлен предварительный диагноз ИЛАГ, однако для исключения вено-окклюзионной болезни рекомендована госпитализации в Московский центр легочной гипертензии.

В октябре 2020 года пациентка проходит обследование в ГБУЗ г. Москвы «ГКБ №51 департамента здравоохранения г. Москвы». На ЭКГ при поступлении регистрируется синусовый ритм с ЧСС 50 уд в мин. Вертикальная электрическая ось сердца, отрицательный зубец т в V1-V3 и двухфазный Т в V4. (рис. 1).

При обследовании тест шестиминутной ходьбы (Т6МХ) 315 м. Сатурация (Sat O2) в покое 99%, после нагрузки 98%. Одышка по Боргу 10. По данным катетеризации правых отделов сердца (КПОС): давление в легочной артерии (ДЛА) (систолическое/среднее/диастолическое) 50/32/20 мм рт. ст.; давление заклинивания легочной артерии (ДЗЛА) 3 мм рт. ст.; сердечный выброс (СВ) 3,2 л/мин; сердечный индекс (СИ) 1,9 л/мин/м2; легочное сосудистое сопротивление (ЛСС) 3,9 ед. Вуда – выявлены признаки прекапилярной легочной гипертензии. Острая фармакологическая проба (ОФП) (с иллопростом) отрицательная. Мозговой натрийуретический пептид (NT-proBNP) 96,3 пг/мл. Выполнена спиральная компьютерная томография (СКТ) ангиопульмонография, по результатам которой данных за ТЭЛА также получено не было. При сцинтиграфии легких признаков перфузионных изменений в легких и шунта справа-налево не выявлено. Учитывая отсутствие эффекта от приема силденафила, сохраняющийся III функциональный класс (ФК) ЛАГ принято решение об эскалации терапии и замене силденафила на риоцигуат с титрацией дозы. На фоне проводимой терапии отмечалось некоторое улучшение состояния в виде уменьшения одышки и отсутствия нарастания отеков нижних конечностей. Пациентка выписана по месту жительства. До начала приема препарата риоцигуат рекомендовано продолжить прием силденафила.

В январе 2021 года с данными дообследований и медицинской документацией пациентка появилась на консилиум в ГБУ РО РОКБ для решения вопроса о смене ЛАГ специфической терапии. При обследовании Т6МХ 102 м, Sat O2 99%. Одышка по Боргу 8-9 баллов. По данным дообследований: ЭХО КГ-систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) 111 мм рт. ст., Ср ДЛА 63 мм рт. ст.; недостаточность ТК 3 степени, дилатация ПП, ПЖ. (рис. 2).

При холтеровском ЭКГ-мониторировании (ХМ-ЭКГ) выявлены нарушения ритма сердца по типу пароксизмальной фибрилляции предсердий, тахисистолической формы. Учитывая экономические сложности и невозможность лекарственного обеспечения риоцигуатом, было принято решение о добавлении бозентана 62,5 мг 2 раза в сутки к терапии силденафилом,

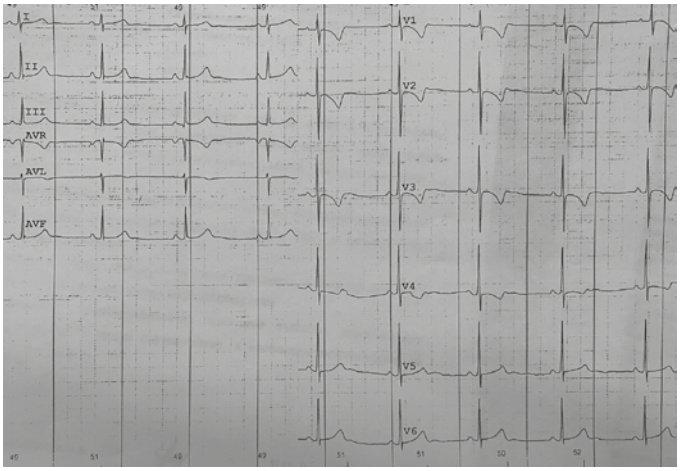

Рисунок 1. Электрокардиография больной при поступлении
Figure 1. Electrocardiography of the patient upon admission

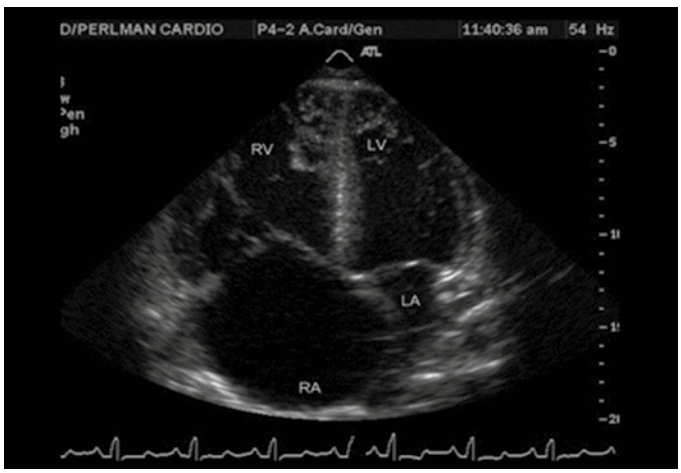

Рисунок 2. ЭХО-КГ
Figure 2. ECHO-KG

назначена антиаритмическая, антикоагулянтная терапия. Однако от приема назначенных препаратов пациента категорически отказалась, продолжила прием силденафила.

В связи с прогрессированием одышки и отеков пациентка в феврале 2021 года обратилась в НМИЦ кардиологии для дальнейшего обследования и лечения. По данным ЭКГ гипертрофия ПЖ с выраженными метаболическими сдвигами. NT-proBNP 520,4 пг/мл. По данным ЭХО КГ расширение правых камер сердца с признаками перегрузки ПЖ, расширение ствола легочной артерии (ЛА), гипертрофия ПЖ, высокая легочная артериальная гипертензия, недостаточность ТК 2 степени, ЛК 1-2 степени, следовое количество жидкости в перикарде. При катетеризации СрДЛА 69 мм рт. ст. (119/43 мм рт. ст.), ДЗЛА 5 мм рт. ст., ЛСС 1706,7 дин*сек/см^2, индекс легочного сосудистого сопротивления (ИЛСС) 2798,9 дин, СИ 1,8 л/мин/м^2, СВ 3,0 л/мин, Sat O2 97%. Т6МХ 200 м, Одышка по Боргу 10 баллов. При оценке функции внешнего дыхания (ФВД) нарушений жизненной емкости легких (ЖЕЛ) и проводимости дыхательных путей не выявлено. По данным ХМ-ЭКГ нарушений ритма не выявлено. Со слов пациентки на фоне приема амиодарона отмечала фотопсию и диплопию, в связи чем принято решение об отмене антиаритмической терапии. Диагноз вено-окклюзионной болезни был поставлен под сомнение, однако рекомендован СКТ контроль. По результатам дообследования выставлен диагноз: Идиопатическая легочная артериальная гипертензия ФК III-IV (ВОЗ). Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) III-IV (NYHA). Нарушение ритма по типу пароксизмальной фибрилляции предсердий. Рекомендовано усиление ЛАГ специфической терапии в виде увеличения дозы бозентана до 125 мг 2 раза в сутки на фоне приема силденафила 20 мг 3 раза в сутки и добавление препарата селексипаг с постепенной титрацией дозы. Пациентка в марте 2021 года обратилась снова по м/ж на консилиум для смены ЛАГ специфической терапии. Учитывая предоставленные данные, данные осмотра и учитывая возможности регионального обеспечения было принято решение о замене силденафила на риоцигуат с сохранением приема бозентана 62,5 мг 2 раза в сутки.

В течение 2-х месяцев отмечала небольшое улучшение состояния. Однако затем появились боли за грудиной, снова наросла одышка, появились выраженные отеки нижних конечностей. В августе 2021 года пациентка повторно госпитализирована в НМИЦ кардиологии МЗ РФ. К моменту поступления пациентка находилась на терапии риоцигуатом в целевой дозе и бозентаном в субтерапевтических дозах, поступила с выраженным ухудшением самочувствия в виде усиления одышки и снижения толерантности к нагрузке, явлениями застойной сердечной недостаточности, в связи с чем в течение госпитализации проводилась парентеральная диуретическая терапия (суммарная потеря в весе составила 4 кг).

Стоит отметить, что у пациентки отмечалось выраженное снижение SpO2 на атмосферном воздухе (до 78%) с необходимостью проведения постоянной кислородотерапии. Также обращало на себя внимание значительное снижение SpO_2 на высоте физической нагрузки (до 72-75%). При обследовании на рентгенограмме органов грудной клетки (ОГК) отмечается отрицательная динамика в виде усиления легочного рисунка. По данным ФВД показатели ЖЕЛ и проводимости дыхательных путей в норме. По данным ЭХО КГ также отмечается отрицательная динамика в виде увеличения правых отделов сердца, уменьшение полости ЛЖ, повышение ДЛА и центрального венозного давления (ЦВД) (СДЛА 105 мм рт. ст., Ср ДЛА 70 мм рт. ст.), снижение систолической функции правого желудочка, увеличение количества жидкости в перикарде (табл. 1).

При СКТ легких выявлена неоднозначна картина интерстициальных изменений в легких (дифференцировать между экзогенным аллергическим альвеолитом, легочной вено-окклюзионной болезнью, медикаментозном поражении легких, ранней стадией саркоидоза легких). При катетеризации выявлена картина прекапиллярной ЛГ: СрДЛА 58 мм рт. ст. (86/41 мм рт. ст.), ДЗЛА 4 мм рт. ст., ЛСС 960 дин*сек/см^2, ИЛСС 1584 дин, СИ 2,8 л/мин/м^2, СВ 4,5 л/мин, $SatO_2$ 87%. NT-proBNP 1735,0 пг/мл.

Выставлен диагноз: Легочная артериальная гипертензия ФК III-IV (ВОЗ). ХСН III-IV (NYHA). Интерстициальный фиброз легких. Дыхательная недостаточность II.

Учитывая интерстициальный фиброз легких по данным СКТ органов грудной клетки, пациентке был проведен лабораторный скрининг на заболевания соединительной ткани (полученный титр 1:160), в связи с чем рекомендовано наблюдение ревматолога.

Суммируя вышесказанное, а также принимая во внимание данные рентгенографии ОГК и СКТ легких, не исключается легочная гипертензия с признаками поражения легочных вен/капилляров (рис. 3).

Принимая во внимание полученные данные, терапия селексипагом представлялась нецелесообразной. В течение госпитализации доза бозентана была увеличена до 125 мг 2 раза/сут., переносимость препарата в целевой дозе оставалась удовлетворительной. Дальнейшая эскалация ЛАГ-специфической терапии, учитывая вовлеченность вен и капилляров не представлялась возможным. Пациентке показано продолжить прием риоцигуата и бозентана в целевых дозах совместно с активной

Таблица 1. Динамика ЭХО-КГ
Table 1. Dynamics of ECHO-KG

Параметр/год	05.2020	10.2020	01.2021	02.2021	08.2021
Левое предсердие, мм	35	36	35	34	30
КДР ЛЖ, мм	38	46	33	36	33
ФВ ЛЖ, %	60	60	60	60	60
Правый желудочек (базальный отдел), мм	45	36	47	44	47
Правый желудочек (средний отдел), мм	44	36	47	32	35
TAPSE, мм	-	24	16	14	12
Правое предсердие (линейный размер), мм	45x42	63*38	-	-	-
Правое предсердие (площадь), см^2	-	19	32	19	23
Легочная артерия, мм	40	36	40	34	34
Нижняя полая вена, мм/коллабирование	25/<50%	24/<50%	24/<50%	>50%	24/<50%
СДЛА, мм рт. ст.	60	51	111	85	105
Выпот в полости перикарда, мм	Есть	Есть	Следовое количество	Следовое количество	Увеличение в динамике
Трикуспидальная регургитация, ст.	1-2	1-2	3	2	2-3

Рисунок 3. СКТ органов грудной клетки
Figure 3. CT scan of the chest

диуретической терапией под наблюдением лечащего врача по месту жительства, при нарастании одышки – незамедлительно проводить контроль рентгенографии ОГК.

Учитывая десатурацию, потребностью в постоянной кислородотерапии, особенности КТ-картины легких пациентке рекомендована консультация и наблюдение пульмонолога. В связи с пограничным титром антинуклеарных антител пациентке рекомендована консультация ревматолога.

Пациентка была консультирована пульмонологом в ФГБУ НИИ пульмонологии ФМБА России, где выставлен диагноз легочного капилярного гемангиоматоза с высокой легочной гипертензий (1 группа) ФК IV. Рекомендовано продолжить назначенную ЛАГ-специфическую терапию (риоцигуат, бозентан). Больная консультирована в НМИЦ трансплантологии и искусственных органов им. В.И. Шумакова и находится в листе ожидания трансплантации легких.

ОБСУЖДЕНИЕ

Легочный капиллярный гемангиоматоз (ЛКГ) – редкое заболевание (в литературе описывается около 50 случаев), вызванное мелкоочаговой пролиферацией легочных альвеолярных капилляров, сочетающуюся с инфильтрацией ими легочной ткани и легочных сосудов, в частности вен и венул, что приводит к значительному повышению давления в легочной артерии и развитию клинической картины легочной артериальной гипертензии [3,6]. Согласно современной классификации ЛКГ и легочная вено-окклюзионная болезнь относятся к 1 группе в клинической классификации ЛГ [1]. Легочный капиллярный гемангиоматоз остается крайне неизученным заболеванием, и его этиология так до конца неизвестна. За счет пролиферации капилляров происходит окклюзия и сужение просвета мелких легочных сосудов, что в конечном итоге и приводит к развитию легочной гипертензии [4]. Патоморфологические изменения мелких легочных артерий очень разнообразны, в связи с чем окончательный диагноз можно поставить только при морфологическом исследовании легких [3, 5, 6]. Микроскопически это проявляется наличием многочисленных геморрагических пятен с плотными узелковыми полями. Редко отмечается пролиферация капиллярами в перикард, плевру и лимфоузлы средостения [5]. Преимущественно ЛКГ встречается в возрасте 20-40 лет, одинаково как у мужчин, так и женщин [6]. Своевременная прижизненная диагностика ЛКГ при имеет чрезвычайно важное значение, так тактика лечения будет сильно отличаться по сравнению с другими подтипами легочной артериальной гипертензии.

Клинически ЛКГ преимущественно проявляется признаками легочного венозного застоя и дыхательной недостаточности с жалобами на одышку, нехватку воздуха и кашель. При выполнении рентгенограммы органов грудной клетки выявляется усиление легочного рисунка за счет интерстициального компонента, его пятнистость или узелковые изменения, кардиомегалия, расширенные центральные легочные сосуды и плевральный выпот [7]. При вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии легких отмечается или нормальное распределения изотопа, или умеренное уменьшение вентиляции в верхних долях с некоторым уменьшением перфузии в верхних долях. Так же могут выявляться участки увеличенной перфузии, вероятнее, в местах выраженной капиллярной пролиферацией [7].

Изменения при выполнении компьютерной томографии легких соответствуют признакам увеличение центральных легочных артерий (легочная артериальная гипертензия), двухстороннего линейного или очагового затемнения по типу «матового стекла» с отсутствием ячеистости, и наличием увеличенных медиастинальных или корневых лимфоузлов [6,8].

Ранее у пациентов с легочной артериальной гипертензией, «не поддающейся» общепринятой терапии, а также при наличии нетипичной рентгенологической картины предлагалось проведение биопсии легкого, однако последнее время в виду высокого риска появления осложнений [6]. Даже использование высокоразрешающей компьютерной томографии при отсутствии гистологического подтверждения не может дать возможности поставить точный диагноз и очень часто такие проявления можно путать с легочной вено-окклюзионной болезнью (6,9). Наиболее частой причиной смерти данной категории пациентов с ЛКГ является кардиогенный шок, отек легких [6].

В представленном случае у больной на первом этапе течения болезни подозревалась идиопатическая ЛГ, однако особенности СКТ-картины легких, нарастание дыхательной недостаточности и развитие венозного застоя в легких на фоне ЛАГ-специфической терапии позволили заподозрить вовлечение в патологический процесс легочных вен и капилляров. В настоящее время на фоне активной диуретической терапии удается продолжить ЛАГ специфическую терапию препаратами риоцигуат и бозентан. Пациентка обследована в условиях НМИЦ В.И. Шумакова, находится в листе ожидания.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., Азизов В.А., Барбараш О.Л., Веселова Т.Н., Галявич А.С., Горбачевский С.В., Зелвеян П.А., Лазарева И.В., Мукаров М.А., Наконечников С.Н., Саидова М.А., Сарыбаев А.Ш., Стукалова О.В., Шалаев С.В., Шмальц А.А. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. Евразийский кардиологический журнал. 2020;(1):78-122 [Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S., Azizov V.A., Barbarash O.L., Veselova T.N., Galyavich A.S., Gorbachevsky S.V., Zelveian P.A., Lazareva I.V., Mukarov M.A., Nakonetchnikov S.N., Saidova M.A., Sarybaev A.S., Stukalova O.V., Shalaev S.V., Shmalts A.A. Eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eurasian heart journal. 2020;(1):78-122. (In Russ.)] https://doi.org/10.38109/2225-1685-2020-1-78-122*
2. *Легочная гипертензия. Ред. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В. М.: Практика, 2015. С. 928. [Pulmonary hypertension. Ed. Chazova I.E., Martynyuk T.V. M.: Praktika, 2015.S. 928 (In Russ.)] ISBN: 978-5-89816-138-5*
3. *Wagenvoort C.A., Beetstra A., Spijker J. Capilary heman giomatosis of the lungs. Histopathology. 1978; (2):401-406.*
4. *Thurlbeck W.M. Pulmonary capillary hemangiomatosis asa rare cause of pulmonary hypertension. Pathol. Res. Pract. 1996;192:298-299.*
5. *Domingo C., Encabo B., Roig J. et al. Pulmonary capillary hemangiomatosis: report of a case and review of the literature. Respiration, 1992; 59: 178–180.*
6. *Лазуткина В.К., Цаллагова З.С. Легочный капиллярный гемангиоматоз — одна из причин легочной артериальной гипертензии (обзор литературы). Медицинская визуализация, 2009;1:76-82 [Lazutkina V.K., Tsallagova Z.S. Pulmonary capillary hemangiomatosis is one of the causes of pulmonary arterial hypertension (literature review). Medical imaging, 2009; 1: 76-82 (In Russ.)]*
7. *Faber C.N., Yousem S.A., Dauber J.H. et al. Pulmonary capillary hemangiomatosis, Am. Rev. Resp. Dis. 1989;140:808–813.*
8. *Wagenaar S.S., Mulder J.J., Wagenvoort C.A. et al. Pulmonary capillary haemangiomatosis diagnosed during life. Histopathology. 1989;14:212–214.*
9. *Dufour B., Maitre S., Humbert M. et al. High_resolution CT of the chest in four patients with pulmonary capillary hemangiomatosis or pulmonary venoocclusive disease.Am. J. Roentgenol. 1998;171:1321–1324*