

И. В. Корнелюк¹, С. Е. Алексейчик¹, Н. К. Варавя²,
Л. А. Карпович², М. Н. Корнелюк³

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА. СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УО «Белорусский государственный медицинский университет»¹

УЗ «10я городская клиническая больница»²

Республиканский научно-практический центр «Кардиология»³

Легочная гипертензия может развиваться у пациентов с бронхолегочной патологией, а также вследствие левожелудочковой сердечной недостаточности. Сложность дифференциальной диагностики между хронической дыхательной и сердечной недостаточностью обусловлена тесной патофизиологической связью между дыхательной и сердечно-сосудистой системами, а также схожестью клинических проявлений. Ведущими симптомами являются прогрессирующая одышка, утомляемость при физической нагрузке, тахипноэ, тахикардия, а также периферический отечный синдром. Дифференциальная диагностика основывается на сравнительном анализе выраженности повреждения органов и степени их функциональных нарушений.

Ключевые слова: интерстициальные заболевания легких, легочная гипертензия, хроническое легочное сердце.

I. Karnialiuk, S. Aliakseychik, S. Verzhinsky, N. Varava, M. Karnialiuk

PULMONARY HYPERTENSION AS AN INTERDISCIPLINARY PROBLEM. CASE FROM PRACTICE

Pulmonary hypertension can develop in patients with bronchopulmonary pathology, as well as due to left ventricular heart failure. The difficulty of differential diagnosis between chronic respiratory and heart failure is due to the close pathophysiological connection between the respiratory and cardiovascular systems, as well as the similarity of clinical manifestations. The leading symptoms are progressive shortness of breath, fatigue on exercise, tachypnea, tachycardia, and peripheral edema syndrome. Differential diagnosis is based on a comparative analysis of the severity of organ damage and the degree of their functional impairment.

Key words: interstitial lung diseases, pulmonary hypertension, right ventricular failure.

Введение

Легочная гипертензия (ЛГ) – группа заболеваний, характеризующихся прогрессирующим повышением, которое характеризуется повышением давления в легочной артерии (ДЛА) и лёгочного сосудистого сопротивления (ЛСС). Усиление ЛСС при-

водит к нарушению газообмена в легких и перегрузке правых отделов сердца. Классификация ЛГ в настоящее время насчитывает 5 групп в зависимости от этиологических факторов [1]:

1. Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ):

- Идиопатическая;

- Связанная с лекарствами, токсинами или инфекциями (ВИЧ, шистосомоз);
- Связанная с заболеваниями соединительной ткани;

• При врожденных пороках сердца.

2. ЛГ, связанная с поражением левых отделов сердца:

- Сердечная недостаточность;
- Клапанные пороки сердца;
- Врожденные/приобретенные сердечно-сосудистые заболевания, приводящие к посткапиллярной ЛГ.

3. ЛГ, ассоциированная с заболеваниями легких и/или гипоксией:

- Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) или эмфизема;
- Рестриктивные заболевания легких;
- Синдромы гиповентиляции;
- Гипоксия без заболевания легких (например, высотная болезнь);
- Нарушения развития легких.

4. ЛГ, связанная с обструкцией легочной артерии:

- Хроническая тромбоэмболическая ЛГ;
- Другие обструкции легочной артерии.

5. ЛГ с неясными и/или многофакторными механизмами.

При этом наиболее распространенными причинами легочной гипертензии являются левожелудочковая сердечная недостаточность, а также паренхиматозные, интерстициальные и обструктивные заболевания легких.

В разных руководствах можно встретить несколько отличающиеся диагностические критерии ЛГ. В соответствии с консенсусом Европейского общества кардиологов (ЕОК) и Европейского респираторного общества (ЕРО) 2022 года ЛГ определяется средним значением легочного артериального давления (ДЛА ср) >20 мм рт. ст. в состоянии покоя [2]. В российских рекомендациях по диагностике и лечению ЛГ 2020 года критерием является повышение ДЛАСр ≥ 25 мм рт. ст. [1]. А в рекомендациях ЕОК 2021 года по сердечной недостаточности критерием ЛГ при диаг-

ностике сердечной недостаточности (СН) с сохраненной фракцией выброса определен уровень систолического давления в легочной артерии (ДЛАСист) > 35 мм. рт. ст. [3].

Основными клиническими проявлениями ЛГ являются прогрессирующая одышка и быстрая утомляемость, а также головокружение или предобморочное состояние при физической нагрузке. При формировании хронического легочного сердца может иметь место периферический отечный синдром. Эти же симптомы наблюдаются при хронической сердечной недостаточности, равно как и при дыхательной недостаточности на фоне заболеваний легких.

Дыхательная недостаточность (ДН) — патологический синдром, при котором не обеспечивается поддержание нормального газообмена в легких либо оно достигается за счёт более интенсивной работы аппарата внешнего дыхания и сердца. Основу клинической картины ДН составляют признаки гипоксемии и гиперкапнии: цианоз, тахикардия, тахипноэ, синдром утомления дыхательной мускулатуры и одышка. Гипоксическая дыхательная недостаточность, характерная для заболеваний легких и бронхов, характеризуется снижением артериального напряжения кислорода (P_{aO_2}) менее 60 мм рт. ст., а также уровня сатурации ниже 95 %. Помимо этого, при заболеваниях бронхо-легочной системы, вторично развивается ЛГ, поэтому два этих синдрома часто сочетаются, усугубляя течение заболевания [4].

В свою очередь, **хроническая сердечная недостаточность (ХСН)** — это синдром, возникающий вследствие нарушения способности сердца к наполнению и/или опорожнению и проявляющийся одышкой, слабостью, повышенной утомляемостью и задержкой жидкости в организме (отечным синдромом) [5].

Сложность дифференциальной диагностики между хронической ДН и ХСН обусловлена тесной патофизиологической связью

между дыхательной и сердечно-сосудистой системами. Декомпенсация ДН и развитие легочной гипертензии приводит к формированию хронического легочного сердца и правожелудочковой сердечной недостаточности. В то же время, декомпенсация левожелудочковой ХСН, вызывая застой в легких, нарушает альвеолярный газообмен, приводит к гипоксии и формирует вторичную легочную гипертензию, что также вызывает присоединение правожелудочковой ХСН с отечным синдромом. Столь тесная патофизиологическая связь и схожесть клинических проявлений ставит перед врачом задачу дифференциальной диагностики заболеваний, сопровождающихся этими синдромами.

Стандартными критериями ХСН являются:

- Наличие характерных симптомов ХСН (одышка, кашель, сердцебиение, утомляемость, периферические отеки, и т. д.);
- Объективные признаки ХСН: тахикардия, расширение границ сердца, ритм галопа, сердечные шумы, тахипноэ, хрипы в легких, жидкость в плевральной полости, асцит, набухание югулярных вен, периферические отеки, гепатомегалия;
- Повышение натрийуретических пептидов (НУП);
- Эхокардиографические (ЭхоКГ) признаки, подтверждающие наличие структурных или функциональных нарушений сердца, дилатации и дисфункции миокарда.

Уровень НУП – один из краеугольных камней в современной диагностике ХСН. НУП синтезируются, хранятся и высвобождаются кардиомиоцитами (предсердный – предсердий, мозговой – желудочков). Высвобождение происходит в ответ на растяжение камер сердца, индуцируемое гиперводемией. При высвобождении предшественник мозгового натрийуретического пептида (progenitor brain natriuretic peptide – proBNP) расщепляется на активный компонент – мозговой натрийуретический пептид (BNP) и неактивный

N-терминальный прогормон натрийуретического пептида (NT-proBNP). Оба маркера используются в тестировании наличия ХСН. Считается, что их нормальный уровень полностью исключает гипотезу ХСН. Однако у пациентов с легочной патологией при формировании хронического легочного сердца также отмечается подъем уровня НУП.

Важную роль в оценке ХСН играет ЭхоКГ. Исследование позволяет оценить сократительную функцию камер сердца, их размеры, наличие дилатации и гипертрофии. Главным показателем ХСН общепризнано снижение фракции выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ). Однако в последние годы растет понимание распространенности ХСН с сохраненной фракцией выброса левого желудочка (ХСНсохрФВ). Для диагностики этого состояния предложен ряд ЭхоКГ показателей, включающий признаки гипертрофии ЛЖ, объем левого предсердия (ЛП), индекс E/e' – отношение скорости раннего наполнения ЛЖ по трансмитральному доплеру к скорости ранней релаксации ЛЖ по тканевой доплерографии, систолическое ДЛА и скорость трансстрикуспидальной регургитации (ТТР) [3]. Нормальные показатели представлены в табл. 1.

При этом даже авторы рекомендаций отмечают, что отсутствие гипертрофии ЛЖ не исключает диагноз ХСНсохрФВ, объем левого предсердия может резко возрасти при развитии фибрилляции предсердий, а специфичность индекса E/e' ниже 60 %.

Таким образом, признаки ХСН (тахикардия, одышка, гипоксия, отеки, повышение НУП) могут наблюдаться также при бронхо-легочных заболеваниях и формировании хронического легочного сердца.

Наиболее сложными, с точки зрения диагностики, являются интерстициальные заболевания легких, так как для них характерно преобладание неспецифических симптомов и скудная аускультативная картина.

Таблица 1. Признаки хронической сердечной недостаточности с сохраненной фракцией выброса левого желудочка

Показатель	Значение
Индекс массы ЛЖ	>95 г/м ² (ж), >115 г/м ² (м)
Относительная толщина стенки ЛЖ	>0.42
Индекс объема ЛП	>34 mL/m ² (SR)
Индекс E/e'	>9
Систолическое давление в ЛА	>35 мм. ст.
Скорость ТТР	>2,8 м/с
NT-proBNP	>125
BNP (на фоне синусового ритма)	>35

Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) – гетерогенная с этиологической точки зрения группа заболеваний легочной паренхимы, которых объединяет общий патогенетический механизм, включающий диффузное воспалительное поражение альвеол, дистальных бронхов и капилляров легких с исходом в фиброз. Этиологические причины интерстициального поражения легких очень разнообразны [6].

Этиологическая классификация интерстициальных заболеваний легких включает:

1. Идиопатические;
2. Связанные с системными аутоиммунными заболеваниями и системными васкулитами;
3. Связанные с воздействием внешней среды (включая пневмокониозы, постинфекционное поражение легких, лекарственное или радиационное поражение легких);
4. Поражение легких, связанное с аномальным накоплением веществ или иммунных клеток в легких, либо аномальным ростом гладкомышечных клеток;
5. Саркоидоз легких;
6. Прочие интерстициальные заболевания легких, включая: острая и хроническая эозинофильная пневмония, злокачественные заболевания с ассоциированным интерстициальным заболеванием легких (например, лимфангит, карциноматоз).

ИЗЛ сопровождаются признаками ДН и закономерно ведут к формированию ЛГ. При развитии легочного сердца будут иметь

место увеличение ТТР по данным ЭхоКГ и повышение уровня НУП.

Дополнительные сложности создает сходная рентгенологическая картина застоя в легких при сердечной недостаточности и интерстициальных воспалительных заболеваний при проведении компьютерной томографии (КТ). ХСН характеризуется отеком внутридолькового и перибронхиального интерстиция, формируемым за счет повышения давления в капиллярах. При компьютерной томографии интерстициальный отек визуализируется в виде утолщения септальных линий, нежного матового стекла. Присоединение правожелудочковой недостаточности сопровождается развитием гидроторакса. При ИЗЛ КТ демонстрирует диффузное воспаление стромы с преимущественным поражением бронхиол и альвеол, фиброзное перестроение стромы по типу ретикулярной сети также в сочетании с паттерном “матового стекла”. Аналогично, развитие хронического легочного сердца приводит к формированию плеврального выпота.

Дополнительной проблемой, стоящей перед клиницистом является выявление этиологии интерстициального поражения легких. В частности, диагностика микроскопического полиангиита (МПА) основана на клинической картине, выявлении антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (АНЦА) и биопсии. Клинически для МПА характерно поражение почек

с формированием хронической почечной недостаточности. Поражение легких в большинстве случаев проявляется легочными кровотечениями с формированием легочного фиброза. Рентгенологически характерны двусторонние пятнистые инфильтраты. У некоторых пациентов с МПА могут первоначально присутствовать интерстициальные заболевания легких. Лабораторно при МПА характерны воспалительные изменения. Специфичным является выявление АНЦА, которые, однако, присутствуют лишь в 60 % случаев.

Таким образом, проведение дифференциальной диагностики при синдроме легочной гипертензии является сложной и многоплановой задачей.

Клиническое наблюдение

Пациент Д. 42 лет, поступил в кардиологическое отделение 10-й ГКБ 8.01.2024 года с жалобами на одышку, слабость, периодически – сухой кашель, субфебрильную температуру, снижение массы тела, отеки рук и ног. Считает себя больным с марта 2023 года, когда впервые появилась одышка, сухой кашель, субфебрильная температура. Выраженность одышки летом несколько уменьшилась, однако осенью одышка и слабость начали усиливаться. Выраженное ухудшение самочувствия – с декабря 2023 года. 7.01.2024 одышка и слабость резко усилились, в связи с чем вызвал скорую помощь и был госпитализирован с направляющим диагнозом: ИБС: атеросклеротический кардиосклероз, ХСН, декомпенсация. При поступлении **в приемном отделении 8.01.2024 были выполнены обследования:**

Общий анализ крови (ОАК): гемоглобин 134, лейкоциты 9,8, тромбоциты 208, СОЭ 39 мм/час;

Биохимический анализ крови (БАК): мочевины 7,9, креатинин 99, АСТ 106,3, АЛТ 57,7, ЛДН 1047, КФК 58,3, КФК МВ 10,8, калий 4, натрий 139, общий холестерин 3,8,

триглицериды 1,19, ЛПНП 1,89, общий белок – 60, альбумин – 30;

Коагулограмма АЧТВ 23,9, МНО 1,2, фибриноген 4,6, Д-димеры 3,61 мг/л (норма 0,5).

Рентгенограмма органов грудной клетки (ОГК): легочной рисунок усилен, обогащен за счет сосудистого компонента. Инфильтрация в нижних отделах левого легкого. Сердце увеличено в размерах, расширено в поперечнике. Синусы свободны;

Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости (ОБП): гепатоспленомегалия, диффузные изменения печени, поджелудочной железы. Аденоматоз? Желчного пузыря, следы жидкости в брюшной полости.

Пациент был госпитализирован в 1-е кардиологическое отделение 10-й ГКБ.

В кардиологическом отделении был выставлен **предварительный диагноз:** Внебольничная полисегментарная двусторонняя пневмония, тяжелое течение. ТЭЛА средней клинической вероятности (5 баллов), ОДН 1–2, гидроторакс (перикардит?), двусторонний гидроторакс. Цирроз печени криптогенный, класс тяжести В по Чайлд-Пью. Портальная гипертензия, асцит, спленомегалия. Отечно-асцитический синдром. Синдром мальнутриции: гипопропротеинемия, гипоальбуминемия.

В течение суток была выполнена КТ ОГК и КТ ангиография, исключившая тромбоэмболию легочных артерий (ТЭЛА). Результаты КТ ОГК приведены ниже.

8.01.2024 КТ легких, грудного отдела позвоночника. Описание: полисегментарно в обоих легких в центральных и периферических отделах определяются массивные сливные зоны снижения пневматизации по типу «матового стекла» с ретикулярными изменениями за счет внутридолькового, междолькового интерстиция, с фокусом консолидации в S9 слева. Плевроапикальные наложения слева фиброзного харак-

тера. Трахея главные долевые и сегментарные бронхи 1–3 порядка проходимы. Средостение не смещено, расширено за счет правых отделов сердца. В перикарде жидкость до 20 мм. Медиастинальные лимфоузлы увеличены, увеличено их относительное количество. Плевральные полости – слева и справа следы жидкости. Увеличение размеров печени, селезенки. Плотность печени снижена до 0,42 ед. X. Нижняя полая вена расширена. Застойная тяжесть паранефральной клетчатки.

Заключение: КТ признаки полисегментарного интерстициального процесса в обоих легких (может соответствовать отеку легких). Жидкость в перикарде, следы жидкости в обеих плевральных полостях. Медиастинальная лимфаденопатия – реактивная/застойная. Гепатоспленомегалия.

10.01.2024 выполнена ЭхоКГ. Результаты представлены в табл. 2. Отмечается умеренное снижение сократительной способности сердца без явных зон гипокинеза, признаки диастолической дисфункции миокарда, расширение правых отделов сердца, наличие жидкости в полости перикарда.

Заключение: Дилатация ЛП, ПП, ПЖ. Зон гипокинеза ЛЖ не выявлено. Нарушение диастолической функции ЛЖ (первый тип). Систолическая функция ЛЖ снижена (51 %). Легочная гипертензия. Жидкость в полости перикарда до 200 мл.

10.01.2024 выполнена КТ органов брюшной полости (ОБП) с контрастным усилением 10.01.2024. Заключение: гепа-

тоспленомегалия. Лимфаденопатия парааортальных лимфоузлов с обеих сторон вдоль сосудов чревного ствола. Следы выпота в прямокишечно-мочепузырном углублении, в правой подвздошной ямке. На частично полученных сканах ОГК гидроперикард толщиной до 19 мм. Диффузные ретикулярные изменения (в т. ч. утолщения перибронховаскулярного интерстиция), снижение пневматизации легочной ткани нижних долей обоих легких по типу матового стекла (дифф. диагноз с саркоидозом).

10.01.2024 по решению консилиума был выставлен клинический диагноз: Интерстициальная болезнь легких, неуточненная. Хроническое легочное сердце (правожелудочковый вариант) H2A, декомпенсация. Вторичная пневмония, тяжелое течение. ОДН 2 (SpO₂ 86 %). Двусторонний малый гидроторакс. Гидроперикард. Портальная гипертензия – асцит, спленомегалия. Отечно-асцитический синдром. Синдром мальнутриции: гипопротеинемия, гипоальбуминемия.

Рекомендовано углубленное обследование этиологии интерстициального заболевания легких, исключение онкологической патологии. Данные общих анализов крови в динамике представлены в табл. 3, динамика биохимических показателей – в табл. 4. Дополнительные лабораторные исследования – в табл. 5.

В общих анализах отмечалось стойкое повышение СОЭ без выраженного лейкоцитоза и изменений формулы крови.

Таблица 2. Основные результаты ЭхоКГ 10.01.2024

Показатель	ЛП	КДО ЛЖ	КСО ЛЖ	УО ЛЖ	ФВ ЛЖ	
Значение	43 (51/63)	66	32	34	51	
Показатель	МР	ТР	ПП	ПЖ	ДЛА ср	ДЛА сист
Значение	1–2	2	48/62	56/75	39	49

П р и м е ч а н и я: ЛП – левое предсердие, КДО ЛЖ – конечно-диастолический объем левого желудочка, КСО ЛЖ – конечно-систолический объем левого желудочка, УО ЛЖ – ударный объем левого желудочка, ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка, МР – митральная регургитация, ТР – трикуспидальная регургитация, ПП – правое предсердие, ПЖ – правый желудочек, ДЛА ср. – давление в легочной артерии среднее, ДЛА сист. – давление в легочной артерии систолическое.

Таблица 3. **Общий анализ крови в динамике**

Показатель/дата	Гб	Л	Тр	СОЭ	Пал	Лимф	Эоз	Баз
12.01.24	135	9,3	222	59	5	21	3	1
18.01.24	138	5,9	199	59	6	26	2	-
1.02.24	135	6,3	132	52	8	36	2	-
8.02.24	129	5,1	142	60	3	29	3	-

Примечания: Гб – гемоглобин, Л – лейкоциты, Тр – тромбоциты, Пал – палочкоядерные, Эоз – эозинофилы, Баз – базофилы. Лимф – лимфоциты.

Таблица 4. **Биохимический анализ крови в динамике.**

Показатель/дата	ОБ	А	Моч	Кр	АСТ	АЛТ	ЛДГ	КФК	КФК МВ
12.01.24	60	28	7,1	91	58,1	38,1	860	41,1	10,2
18.01.24	63	30	5,4	81	47,6	28,8	969	45,8	11,3
1.02.24	70	34	5,4	74	60,1	25,7	812	153	8,4
8.02.24	68	32	6,7	75	52,9	27,1	901	50,6	16,7

Примечания: ОБ – общий белок, А – альбумин, Моч – мочевина, Кр – креатинин, АСТ – аспаратаминотрансфераза, АЛТ – аланинаминотрансфераза, КФК – креатинфосфокиназа, КФК МВ – КФК МВ фракция.

Таблица 5. **Дополнительные лабораторные показатели крови**

Показатель/дата	РПГА	ВИЧ	РФ ед/мл	АНА ед/мл	АНЦА ед/мл	СРБ мг/л	NT-proBNP пг/мл
11.01.24				0,5 (N < 1)	0,2 (N < 1)		225 (N < 125)
12.01.24	4 + 1:80					43 (N < 5)	
15.01.24		-	2,8 (N < 10)				

Примечания: РПГА – реакция пассивной гемагглютинации на сифилис; ВИЧ – вирус иммунодефицита человека; РФ – ревматоидный фактор; АНА – антиядерные антитела; АНЦА – антинейтрофильные цитоплазматические антитела; СРБ – С-реактивный белок; NT-proBNP – NT-фрагмент предшественника мозгового натрийуретического пептида.

В биохимических показателях обращало на себя внимание высокие уровни ЛДГ, и СРБ. Однако отмечались отрицательные тесты на АНА/АНЦА и РФ. Кроме того, зарегистрировано повышение уровня NT-proBNP.

12.01.2024. Анализ мокроты на кислотоустойчивые микобактерии – отрицателен.

16.01.24. Консультация пульмонолога МКЦ фтизиопульмонологии. Заключение: интерстициальное заболевание легких неуточненное

17.01.2024. Заключение венеролога: данных за активный специфический процесс не выявлено. Может находиться в стационаре, подвергаться любому медицин-

скому вмешательству. Явка через месяц в диспансер консультации в плановом порядке.

Учитывая наличие диагноза интерстициальной болезни легких пациент был повторно направлен на консультацию в МКЦ фтизиопульмонологии для решения вопроса о дальнейшей тактике обследования и лечения.

18.01.24 Повторная консультация пульмонолога совместно с зам. директора МКЦ фтизиопульмонологии по лечебной работе. Заключение: на основании представленных данных и пересмотра КТ ОГК верифицировать факт интерстициальной болезни

легких не представляется возможным. Учитывая декомпенсацию по функции сердца, данная патология, вероятно, обусловлена гипостатической пневмонией. Рекомендовано: анализ крови на ВИЧ, расширенный онкопоиск.

Таким образом, на первом этапе подтвердить интерстициальное заболевание легких не удалось. Состояние пациента было расценено, как развитие легочной гипертензии вследствие декомпенсации сердечной деятельности. Сложность определения причины легочной гипертензии была вызвана снижением ФВ ЛЖ, повышение уровня НУП, сходностью рентгенологической картины интерстициального воспаления и интерстициального отека легких вследствие левожелудочковой ХСН (снижение пневматизации по типу «матового стекла», ретикулярные изменения легких). Воспалительные изменения лабораторных показателей и грудная лимфаденопатия были расценены, как проявления гипостатической пневмонии.

Пациенту было проведено следующее лечение: антибактериальная терапия (цефтриаксон, моксифлоксацин, азитромицин, ко-тримоксазол); лечение ХСН (метопролол, периндоприл, фуросемид, торасемид, спиронолактон); лечение легочной гипертензии (виасил): вспомогательная терапия (пантопразол, гептрал, ферромед, диалакт). На фоне лечения периферические отеки значительно уменьшились.

Однако, несмотря на проводимое лечение, у пациента сохранялась выраженная одышка, десатурация до SpO₂ 80–86 % без кислородной поддержки. Вследствие отсутствия эффекта от проводимого лечения было проведено повторное обследование, 2.02.2024. Заключение онколога: лимфаденопатия переднего средостения и забрюшинного пространства на фоне основной легочно-сердечной патологии. Явных данных за онкопатологию не выявлено.

6.02.2024 была повторно выполнена КТ ОГК. Заключение: в сравнении с 8.01.2024 отмечается:

- количество жидкости в перикарде резко уменьшилось;
- сохраняется диффузное снижение пневматизации легочной ткани обоих легких по типу «матового стекла» с ретикулярными изменениями (за счет усиления внутридолькового, междолькового интерстиция), местами с участками консолидации легочной ткани (воспалительный процесс?), КТ картина не позволяет исключить легочные проявления лимфопролиферативного заболевания;
- сохраняется увеличение медиастинальных лимфоузлов.

Также была выполнена повторная ЭхоКГ, исключившая как систолическую, так и выраженную диастолическую дисфункцию левого желудочка. Отмечено значительное снижение количества жидкости в перикарде (табл. 6).

Таблица 6. ЭхоКГ 10.01.2024

Показатель	ЛП	КДО ЛЖ	КСО ЛЖ	УО ЛЖ	ФВ ЛЖ	МР
Значение	39 (36/47)	84	23	61	72	1–2
Показатель	Е/е"	ТР	ПП	ПЖ	ДЛА ср	ДЛА сист
Значение	7	2	47/53	33 (34/75)	27	41

П р и м е ч а н и я: ЛП – левое предсердие, КДО ЛЖ – конечно-диастолический объем левого желудочка, КСО ЛЖ – конечно-систолический объем левого желудочка, УО ЛЖ – ударный объем левого желудочка, ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка, МР – митральная регургитация, Е/е" – отношение скорости раннего наполнения ЛЖ к скорости ранней релаксации ЛЖ, ТР – трикуспидальная регургитация, ПП – правое предсердие, ПЖ – правый желудочек, ДЛА ср. – давление в легочной артерии среднее, ДЛА сист. – давление в легочной артерии систолическое.

Заключение: Нарушения систолической функции ЛЖ не выявлено. Нарушение диастолической функции ЛЖ (первый тип). Незначительная дилатация ПЖ. Легочная гипертензия. Следы жидкости в полости перикарда.

12.02.2024 состоялся расширенный городской консилиум с привлечением специалистов из Минского городского противотуберкулезного диспансера, кафедры инфекционных болезней, Минского городского онкологического диспансера. Заключение консилиума подтвердило интерстициальную болезнь легких неуточненную.

15.02.24 проведена консультация ведущего торакальным отделением Минского НПЦ хирургии, трансплантологии и гематологии. Рекомендовано дообследование в условиях торакального отделения для решения вопроса о постановке в лист ожидания на пересадку легких.

20.02.2024 года пациент был переведен в торакальное отделение Минского НПЦ хирургии, трансплантологии и гематологии.

18.04.2024 года пациенту была выполнена операция билатеральной трансплантации легких по поводу следующего заболевания.

Основной диагноз: системный васкулит АНЦА-ассоциированный по типу микроскопического полиангиита (anti-MPO+) с поражением легких (интерстициальное поражение легких). Фоновое заболевание: кардиомиопатия, МР 1–2, ТР 2. Осложнения: ХДН II, ХСН Н1, ФК II. Гепатоспленомегалия. Анемия легкой степени (железодефицитная), тромбоцитопения. Лимфаденопатия.

Пациент выписан для амбулаторного наблюдения и лечения 10.05.2024.

Представленный случай иллюстрирует сложность дифференциальной диагностики этиологии легочной гипертензии в условиях развития легочного сердца. Сложности были обусловлены:

- сходностью клинической картины ХСН и интерстициального заболевания легких, проявляющихся слабостью, одышкой, утомляемостью, признаками правожелудочковой недостаточности;

- сходностью рентгенологической картины: снижение пневматизации по типу «матового стекла», ретикулярные изменения;

- повышением уровня NT-proBNP, которое может наблюдаться не только при ХСН при заболеваниях сердца, но и в связи с развитием вторичного легочного сердца на фоне легочной гипертензии;

- отрицательными результатами иммунологических анализов (РФ, АНА, АНЦА), используемых для диагностики аутоиммунных заболеваний;

- отсутствие поражения почек, характерного для большинства аутоиммунных заболеваний.

В тоже время помощь в дифференциальной диагностике оказали:

- стойкие воспалительные изменения, не сопровождающиеся признаками миокардиального цитолиза (нормальные уровни КФК и КФК-МВ), но повышение уровня ЛДГ, что свидетельствует о повреждении ткани легких;

- несоответствие тяжести одышки и тяжести признаков левожелудочковой недостаточности, даже с учетом возможной ХСН с сохраненной фракцией выброса;

- стойкая лимфаденопатия медиастинальных лимфоузлов;

- стойкая десатурация и зависимость пациента от кислорода, не характерная для ХСН;

- отсутствие положительной динамики клинической и, главное, рентгенологической картины на фоне проводимой терапии, несмотря на достигнутую компенсацию сердечной деятельности (уменьшение периферических отеков, по данным ЭхоКГ – уменьшение жидкости в перикарде, исключение выраженной систолической и диастолической дисфункции).

Литература

1. *Клинические рекомендации: легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия* // Российский кардиологический журнал. – 2021. – Т. 26. – № 12. – С. 198–267. – <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4683>
2. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension // European Heart Journal. – 2022. – Vol. 43(38). – P. 3618–3731. – doi: 10.1093/eurheartj/ehac237.
3. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure // European Heart Journal. – 2021. – Vol. 42(36). – P. 3599–3726. – doi: 10.1093/eurheartj/ehab368
4. *Clinical Application of Ghrelin for Chronic Respiratory Diseases* / Nobuhiro Matsumoto, Masamitsu Nakazato // Methods in Enzymology. – 2012. – Vol. 514. – P. 399–407.
5. *Национальные рекомендации «Диагностика и лечение хронической сердечной недостаточности»* // Минск. – 2010. – 64 с.
6. *Etiologic Classification of Diffuse Parenchymal (Interstitial) Lung Diseases* / Matthias Griese // Journal of Clinical Medicine. – 2022. – Vol. 11(6). – P. 1747–1756. – doi: 10.3390/jcm11061747

References

1. *Klinicheskie rekomendacii: legochnaya gipertenziya, v tom chisle hronicheskaya tromboemboli-cheskaya legochnaya gipertenziya* // Rossijskij kardiologicheskij zhurnal. – 2021. – Т. 26. – № 12. – С. 198–267. – <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4683>
2. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension // European Heart Journal. – 2022. – Vol. 43(38). – P. 3618–3731. – doi: 10.1093/eurheartj/ehac237.
3. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure // European Heart Journal. – 2021. – Vol. 42(36). – P. 3599–3726. – doi: 10.1093/eurheartj/ehab368
4. *Clinical Application of Ghrelin for Chronic Respiratory Diseases* / Nobuhiro Matsumoto, Masamitsu Nakazato // Methods in Enzymology. – 2012. – Vol. 514. – P. 399–407.
5. *Nacional'nye rekomendacii «Diagnostika i lechenie hronicheskoy serdechnoj nedostatochnosti»* // Minsk. – 2010. – 64 s.
6. *Etiologic Classification of Diffuse Parenchymal (Interstitial) Lung Diseases* / Matthias Griese // Journal of Clinical Medicine. – 2022. – Vol. 11(6). – P. 1747–1756. – doi: 10.3390/jcm11061747

Поступила 30.10.2024 г.