

ТЯЖЕЛАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ КАК ОСЛОЖНЕНИЕ ЛИМИТИРОВАННОЙ ФОРМЫ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

Булавко Яна Эдуардовна, Тимофеев Евгений Владимирович, Алкак Камаль Джасер Юнус, Исаков Владимир Анатольевич

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2

E-mail: yana.bulavko@mail.ru, darrieux@mail.ru

Ключевые слова: системная склеродермия, лимитированная форма, легочная артериальная гипертензия, CREST-синдром

Введение. Лимитированная форма системной склеродермии (ССД) характеризуется не только преимущественным изменением кожи дистальных отделов конечностей, но также и умеренным поражением внутренних органов. Одним из наиболее частых осложнений этой формы ССД являются склеротические изменения в легких с развитием легочной артериальной гипертензии (ЛАГ), которая регистрируется у 5–12% больных. Однако ранняя диагностика ЛАГ затруднена, что связано с относительной малосимптомностью и доброкачественным течением лимитированной формы ССД: с момента диагностики первых признаков синдрома Рейно до появления ЛАГ проходит не менее 10 лет. Развитие этого синдрома приводит к снижению трехлетней выживаемости больных ССД более чем на 34% и сохраняет главенствующую позицию среди причин смерти у таких больных. Представлен клинический случай тяжелой легочной гипертензии в сочетании с другими сосудистыми событиями, развившимися у больной лимитированной формой ССД.

Описание клинического случая. Больная Н., 73 года, длительно страдающая ССД, поступила в стационар в экстренном порядке с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, отеки нижних конечностей, увеличение в размерах живота. Согласно данным анамнеза, первые признаки ССД появились в возрасте 20 лет в виде синдрома Рейно. Заболевание не прогрессировало в течение длительного времени. Резкое ухудшение произошло в пременопаузальный период, когда появились симптомы: уплотнение и стянутость кожи на дистальных отделах конечностей, вокруг рта и глазниц, сухость слизистых оболочек, артралгии с ограничением подвижности в мелких суставах. С этого момента назначены блокаторы медленных кальциевых каналов (БКК), смягчающие кожные средства, глюкокортикостероиды (ГКС) курсами. С 60-летнего возраста больная описывает прогрессирование заболевания: кальцификация кожи кончиков пальцев с изъязвлениями, единичные телеангиэктазии, дисфагию. Лабораторно антинуклеарный фактор в титре 1:10240, наличие антител к центромерным нуклеопротеинам -А и -В (АЦА). В 65 лет впервые диагностирована тяжелая ЛАГ, ремоделирование левых и правых отделов сердца. Также в анамнезе — артериальная гипертензия (с максимальными цифрами АД до 180/100 мм рт.ст.), рецидивирующая тромбоэмболия легочной артерии в течение последних 10 лет, острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) по ишемическому типу. Принимает БКК, диуретики, ривароксабан, β-блокаторы, противовоспалительные препараты, короткие курсы ГКС.

При поступлении в стационар на обзорной Rg-графии органов грудной клетки усиление легочного рисунка за счет сосудистого компонента, диффузный пневмофиброз. По данным ЭхоКГ гипертрофия левого желудочка, умеренная дилатация правого предсердия, ЛАГ 3 ст. (систолическое давление в легочной артерии 84 мм рт.ст., изменение типа кровотока в выходном тракте правого желудочка), гидроторакс. Больной инициирована инфузионная диуретическая (фуросемид 60 мг/сут., спиронолактон 100 мг/сут.), антиаритмическая (бисопролол 2,5 мг/сут.) антигипертензивная (эналаприл 5 мг/сут., амлодипин 5 мг/сут.), антикоагулянтная терапия (апиксабан 2,5 мг x 2 раза/сут.), силденафил 40 мг/сут. На фоне лечения отмечена положительная динамика в виде улучшения аускультативной картины в легких, уменьшения выраженности

сти полостных отеков, повышения толерантности к физической нагрузке. Через 11 дней от начала терапии проведена повторная ЭхоКГ: стабилизация ЛАГ на уровне 2 ст. (систолическое давление в легочной артерии 66 мм рт.ст.), уменьшение экссудата в плевральной полости. Лечение продолжено в прежнем объеме.

Однако на 15-е сутки с момента поступления в стационар отмечено ухудшение общего состояния: лихорадка, нарастание дыхательной недостаточности, появление продуктивного кашля. На Rg-грамме — резко отрицательная динамика за счет появления инфильтрации во всех отделах легких, корни легких расширены, не структурны. Определяется картина двусторонней застойной пневмонии, выраженный застой в легких с переходом в отек легких. На 20-е сутки пребывания в стационаре больная умерла от внутрибольничной пневмонии.

Обсуждение. Наличие у больной специфических аутоантител, медленное прогрессирование заболевания с относительно доброкачественным течением — признаки, присущие лимитированной форме ССД. Также не исключается CREST-синдром, особый симптомокомплекс (кальциноз кожи, синдром Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиоэктазия), встречающийся при этой форме заболевания. Лимитированная форма, наряду с пожилым возрастом (старше 60 лет), высоким кожным счетом по G. Rodnan, снижением плотности капиллярного русла и снижения диффузной способности легких — являются предикторами развития ЛАГ у больных ССД. Склероз и обструкция сосудов на фоне аутоиммунного поражения эндотелия при ССД определяет картину не только ЛАГ, но и других сосудистых событий, развившихся у больной (рецидивирующая тромбоэмболия легочной артерии, ОНМК по ишемическому типу).

Стратегии лечения ЛАГ при диффузных заболеваниях соединительной ткани до сих пор являются предметом дискуссий. Целью медикаментозной ЛАГ-терапии является регресс изменений в сосудах легких, и как следствие, замедление прогрессирования заболевания. Для этого назначают антагонисты рецепторов эндотелина-1, аналоги и агонисты рецепторов простагландина, стимуляторы синтеза гуанилатциклазы, ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа. По мере ухудшения течения заболевания используют различные комбинации лекарственных препаратов. В приведенном клиническом случае назначение силденафила даже в умеренных дозировках позволило уменьшить выраженность ЛАГ. Применение антикоагулянтной терапии оправдано, поскольку у больной уже имелись тромботические осложнения в анамнезе. Таким образом, проблема ЛАГ при диффузных заболеваниях соединительной ткани требует междисциплинарного подхода, направленного на разработку ранних методов диагностики и лечения этого осложнения.

Литература:

1. Булавко Я.Э., Тимофеев Е.В., Алкак К.Д.Ю., Исаков В.А. Склеродермическая нефропатия: нерешенные проблемы. *Juvenis Scientia*. 2021; 7(5): 5–18. DOI: 10.32415/jscientia_2021_7_5_5-18
2. Кляус Н.А., Симакова М.А., Маслянский А.Л., Моисеева О.М. Поиск клинических предикторов легочной гипертензии у пациентов с системной склеродермией. *Научно-практическая ревматология*. 2018;56(5):586–590.
3. Российские клинические рекомендации. *Ревматология*. М. ГЭОТАР-Медиа; 2017. 464 с.
4. Тимофеев Е.В., Голубева О.Р., Исаков В.А., Вютрих Е.В. Случай тяжелого поражения сердца и почек у молодого мужчины с системной красной волчанкой. *Педиатр*. 2020;11(4):69–75. DOI: 10.17816/PED11469-75
5. ACR/EULAR Classification Criteria for Scleroderma. London: BMJ Publishing Group Ltd; 2013. DOI: 10.1177/155989771318003.
6. ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension, 2015. DOI: 10.1093/eurheartj/ehv317.
7. Hachulla E, Carpentier P, Gressin V. Risk factors for death and the 3-year survival of patients with systemic sclerosis: the French ItinérAIR-Sclérodemie study. *Rheumatology (Oxford)*. 2009; 48(3): 304–8
8. Sobanski V, Launay D, Hachulla E, Humbert M. Current Approaches to the Treatment of Systemic Sclerosis-Associated Pulmonary Arterial Hypertension (SSc-PAH). *Curr Rheumatol Rep*. 2016;18(2):10. DOI: 10.1007/s11926-015-0560-x.