

Д.А.Кужель, В.А.Шульман, Г.В.Матюшин.

## СЛУЧАЙ СЕМЕЙНОЙ ФОРМЫ ПЕРВИЧНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТОНИИ.

Красноярская государственная медицинская академия. Кафедра терапии №1.

Краевая больница №2. Красноярск.

Первичная легочная гипертензия (болезнь Аэрза) представляет собой редкое и мало изученное заболевание, частота встречаемости которого составляет 0,17-2,5% от числа больных с заболеваниями сердца и сосудов [4]. До сих пор этиология и патогенез заболевания мало изучены. Описаны семейные случаи первичной легочной гипертензии [1, 4]. Предполагается аутосомно-доминантный тип наследования заболевания [5]. Всего в мире до 1984 года описано 14 случаев семейной формы болезни Аэрза [1]. Более поздние описания семейной формы заболевания в отечественной литературе нами не найдены. Ведущими в развитии заболевания у этих больных считаются наследственные нарушения системы фибринолиза, дефицита антитромбина-III, кофактора гепарина-II [3, 6, 11, 12].

Морфологически выделяют три вида патологии сосудов при первичной легочной гипертензии. 1. Плексогенная легочная артериопатия. 2. Облитерация легочных вен. 3. Рецидивирующая легочная тромбоэмболия [4, 5]. Следствием значительного повышения давления в сосудах малого круга является гипертрофия правого желудочка и предсердия с последующей их дилатацией, а также развитие атеросклероза и дилатации легочной артерии и ее ветвей [4, 7, 9]. В

большинстве случаев первичная легочная гипертензия диагностируется у женщин

в возрасте 20-40 лет и характеризуется неблагоприятным прогнозом. Клинически заболевание проявляется нарастающей одышкой, гипертрофией правых отделов сердца, прогрессирующим правожелудочковой недостаточности [10]. Продолжительность течения болезни обычно не превышает 5 лет. Нередким исходом заболевания является внезапная смерть [8].

Нами наблюдалась семья, у членов которой была диагностирована первичная легочная гипертензия. 20.12.97 в городскую поликлинику №15 г. Красноярска из женской консультации была направлена пациентка Б. 20 лет с беременностью сроком 36 недель. Больная предъявляла жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке, слабость, чувство сердцебиения. Из анамнеза стало ясно, что у пациентки в возрасте 24 лет умер отец. Причиной смерти стала болезнь Аэрза. Из беседы с больной также стало известно, что у пациентки имеется младший брат 16 лет, который во время занятий спортом потерял сознание, при обследовании в Краевой клинической больнице №1 была диагностирована первичная легочная гипертензия. Первичная легочная гипертензия у пациентки ранее не диагностировалась. При объективном осмотре; обращали внимание бледность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Перкуторно границы сердца расширены вправо. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 98 в минуту, акцент II-го тона на легочной артерии, систолический шум в месте проекции трехстворчатого клапана, усиливающийся на вдохе. АД 110/70 мм рт ст. Живот при пальпации мягкий безболезненный. Печень не пальпируется. На ЭКГ: синусовая тахикардия

до 100 у/мин., электрическая ось сердца значительно отклонена вправо, признаки гипертрофии и перегрузки правых отделов сердца (см. рис 1). Проведена эхокардиография (на аппарате “Аloка-630” в М и В режиме): полость правого желудочка расширена до 3,6 см., гипертрофия стенки правого желудочка до 0,9 см., определяется парадоксальное движение межжелудочковой перегородки в систолу, дилатация правого предсердия, ствол легочной артерии расширен до 2,6 см., межжелудочковая и межпредсердная перегородки визуализируются на всем протяжении, створки атриовентрикулярных клапанов, аортального и клапана легочной артерии тонкие подвижные без видимой патологии. В январе 1997 года пациентка была госпитализирована в городской родильный дом №5, где родила дочь. В послеродовом периоде состояние больной ухудшилось: усилилась одышка, стали нарастать явления правожелудочковой недостаточности. 28.01.97 г. зафиксирована внезапная смерть. Патологоанатомический диагноз: болезнь Аэрза (первичная легочная гипертензия): фиброзная дисплазия долевых ветвей легочной артерии с сужением их просвета, атеросклероз и дилатация легочной артерии и внутриорганных ветвей, гипертрофия и дилатация правых отделов сердца, относительная недостаточность трехстворчатого и клапана легочной артерии.

12.04.98. г. осмотрен брат пациентки 16 лет. Цианоз кожных покровов, одышка при физической нагрузке. Границы легких перкуторно не изменены. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца расширены вправо, акцент II тона на легочной артерии систолический шум вдоль левого края

грудины. АД 120/70 мм рт ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не пальпируется. По данным электрокардиографии: синусовый ритм 80 у/мин., электрическая ось сердца отклонена вправо, признаки гипертрофии правого желудочка (см. рис. 2). По данным эхокардиографии: дилатация правого желудочка до 3,4 см., гипертрофия стенки правого желудочка 0,9 см., дилатация легочной артерии до 3,0 см., межжелудочковая и межпредсердная перегородки визуализируются полностью, клапанный аппарат без патологии. В Краевой клинической больнице №1 была произведена катетеризация правых и левых отделов сердца. Данные катетеризации (систолическое/диастолическое давление, мм.рт.ст.). Правое предсердие 6/0, правый желудочек 117/4, легочная артерия 112/64, левый желудочек 117/2, аорта 114/40, левое предсердие 9/4. Рентгенография легких: увеличение правых отделов сердца. Резко увеличена дуга легочной артерии по левому контуру сердца. Корни легких расширены. Обеднение легочного рисунка периферических отделов легких с обеих сторон. Функция внешнего дыхания по данным спирометрии не нарушена.

У новорожденной девочки в течение 1-го года жизни отклонений в развитии и патологии со стороны сердечно-сосудистой системы не наблюдалось.

Таким образом, представленный пример семейной формы первичной легочной гипертонии насчитывал двух членов семьи (кровные брат и сестра), характеризовался злокачественным, быстро прогрессирующим течением и ранней смертностью. Как следует из анамнеза причиной смерти отца описанных пациентов также послужила болезнь Аэрза. Поэтому в данном случае, как и в

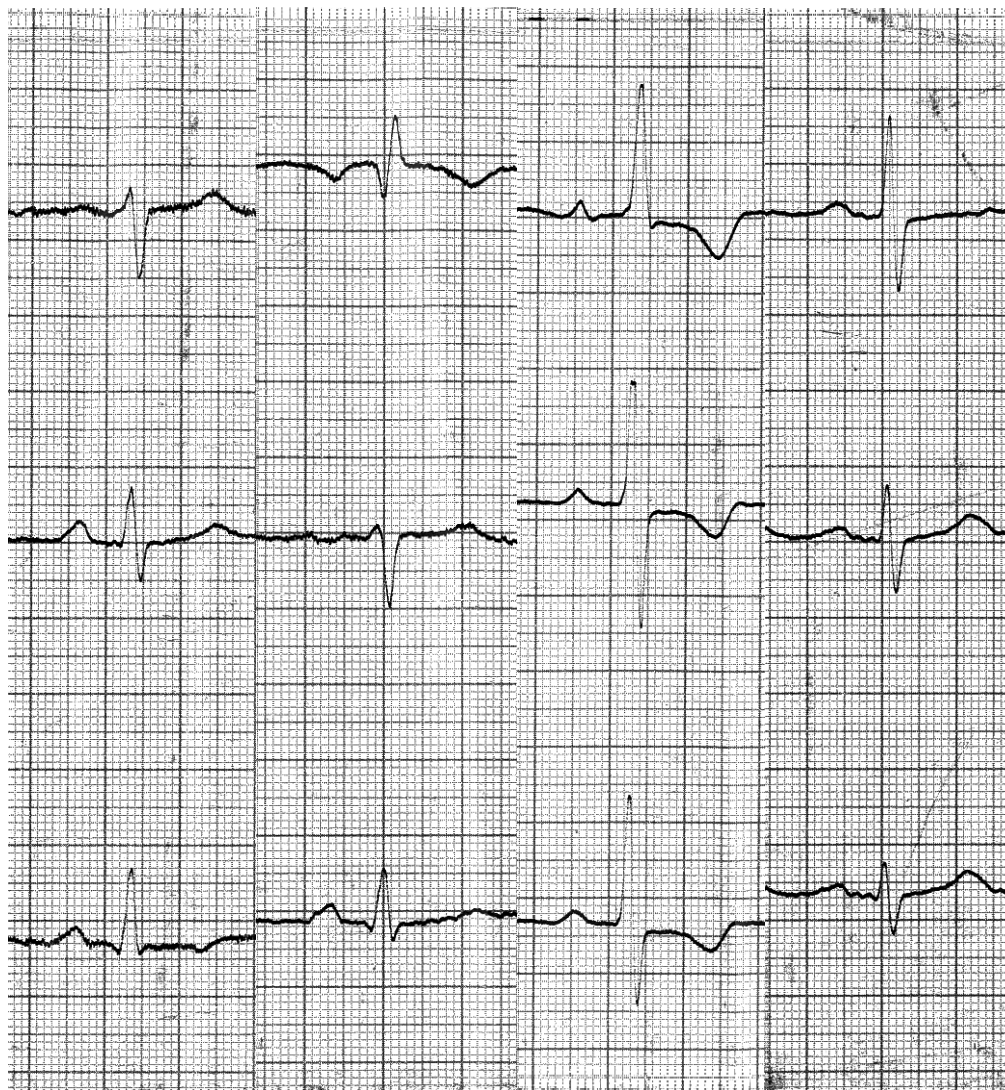
описанных ранее, нельзя исключить аутосомно-доминантный тип наследования первичной легочной гипертензии. Необходимо дальнейшее наблюдение для уточнения закономерностей наследования данного злокачественного заболевания.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Беленков Ю.Н., Чазова И.Е. Первичная легочная гипертензия. Москва. Издательство «Нолидж». 1999. Стр. 8.
2. Жданова В.С., Чазова И.Е., Веселкова С.П. и др. Клинико-морфологические аспекты первичной легочной гипертензии. Терапевтический архив 1993; 2: 112-116.
3. Коноплева Л.Ф., Хомазюк В.А., Калинина С.Г. Простагландины в патогенезе и лечении легочной гипертензии. Кардиология 1990; 9: 92-95.
4. Коноплева Л.Ф. Первичная легочная гипертензия. Клиническая медицина 1990; 9: 13-18.
5. Мухарлямов Н.М. Легочная гипертензия. Легочное сердце. Болезни сердца и сосудов. Под редакцией Чазова Е.И. Том III. М.: «МЕДИЦИНА». 1992. Стр. 230-280.
6. Наконечников С.Н., Чазова И.Е., Панченко Е.П. и др. Состояние системы гемостаза и фибринолиза у больных с различными формами легочной гипертензии. Кардиология 1995; 12: 37-42.

7. Николайчук Н.Н., Солодовников В.И. Случай болезни Айерсы с расслаивающей аневризмой одной из главных ветвей легочной артерии. Клиническая медицина 1990; 12: 69-70.
8. Росс Д. Первичная легочная гипертензия. Внутренние болезни. Под редакцией Харрисон Т.Р. Том VI. М.: «МЕДИЦИНА». 1995. Стр.127-132.
9. Саблин В.М., Мишин Ю.Н., Кривоzubов Е.Ф., Семенцов П.С. Клинический случай редкого сочетания ишемической болезни сердца и первичной легочной гипертензии. Клиническая медицина 1992; 9: 60-63.
10. Шиллер Н., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. М. 1993. Стр. 105.
11. Goldsmith G.H., Baily R.C., Britter D.B. et al. Ann. Intern. Med. 1988. Vol 108 N6, P.797-799.
12. Loyd J.E., Primm R.K. Newman J.H. Amer. Rev. Resp. 1984. Vol 129, P.194-197.

Рисунок 1.



Статья опубликована в журнале «Терапевтический архив» в 2002 году.

