

Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с системной склеродермией

Научный руководитель – 89241689219 Попова Елена Капитоновна

Неустроева М.Г.¹, Игнатъев Е.А.², Соловьева Д.В.³, Асекритов А.Д.⁴

1 - Северо-Восточный федеральный университет имени М.К. Аммосова, Медицинский институт, Якутск, Россия, *E-mail: medicusphilosophusest@bk.ru*; 2 - Северо-Восточный федеральный университет имени М.К. Аммосова, Медицинский институт, Якутск, Россия, *E-mail: ignatev1997egor@mail.ru*; 3 - Северо-Восточный федеральный университет имени М.К. Аммосова, Медицинский институт, Кафедра Пропедевтическая и факультетская терапия с эндокринологией и ЛФК, Якутск, Россия, *E-mail: diana_soloveva_2016@mail.ru*; 4 - Северо-Восточный федеральный университет имени М.К. Аммосова, Медицинский институт, Отдел ординатуры и интернатуры, Якутск, Россия, *E-mail: asek.artem@bk.ru*

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ), ассоциированная с системными заболеваниями соединительной ткани занимает второе место после идиопатической ЛАГ. Системная склеродермия (ССД) представляет собой основное заболевание среди системных заболеваний, ассоциированных с ЛАГ, между тем вызывающая трудности в дифференциальной диагностике ЛАГ [3,4]. В Республике Саха (Якутия) насчитывается около 38 пациентов с легочной гипертензией с тенденцией увеличения роста в динамике, что является демографически неблагоприятным фактором для взрослого населения РС(Я). У 16 верифицирован ИЛАГ, а у 22 - ЛАГ, в том числе 1 пациентка с ЛАГ, ассоциированная со ССД.

Объект исследования - клинический случай пациентки В., 45 лет с ЛАГ, ассоциированной с системным заболеванием. В анамнезе, с молодых лет: синдром Рейно, одышка. Развернутая симптоматика проявилась только с 2010 г., в виде прогрессирующей одышки, пресинкопальных состояний, эритематозных пятен на лице, в зоне «декольте». Между тем, верификация диагноза: ЛАГ ФК II, капилляроскопические изменения, ассоциированная с системной склеродермией, синдром Рейно проведена в 2015 г, уточненная катетеризацией правых отделов сердца. Назначенная патогенетическая терапия Илопрост (Вентавис) и Метипред проявилась положительной динамикой в течении двух лет. С июля 2017 г. проявилось ухудшение состояния в виде резкой гипотензии и нарастающих пресинкопальных состояний, в связи с чем была переведена на лечение Ревацио (Силденафил) 40 мг/сут. с эффектом снижения проявлений ЛАГ. С апреля 2018 г. была переведена на лечение Силденафилом (с оригинального на дженерик) в этой же дозировке, на фоне которого отмечалось ухудшение состояния пациента. Последним препаратом выбора стал Адемпас 3 мг/сут.

При отсутствии ранней верификации и лечения, прогноз ЛАГ неблагоприятен. Трудности диагностики состоят в дифференциации идиопатической легочной гипертензии с ЛАГ, ассоциированной с системными заболеваниями. Серологические маркеры ЛАГ, такие как N-терминальный фрагмент и NT-proBNP позволяют точно диагностировать ЛАГ [1,2]. Подход к лечению должен быть строго индивидуальным, ввиду того, что действие оригинального препарата и дженерика на определенных пациентах может быть различным. И не рекомендуется переходить с одного дженерика на другой и не снижать дозировку, при положительной динамике заболевания.

Источники и литература

- 1) Волков А.В., Мартынюк Т.В. Легочная артериальная гипертензия при системных заболеваниях соединительной ткани: современное состояние проблемы. 2018 г.

- 2) Волков А.В. Легочная артериальная гипертензия при системных заболеваниях соединительной ткани. Практика. – 2015 г. С. 72.
- 3) Кароли Н.А, Ребров А.П “Легочная гипертензия у больных системной склеродермией” 2016г. – С. 920.
- 4) Чазова И.Е., Мартынюк Т.В. Легочная гипертензия. Практика. – 2015.-С.450-467.