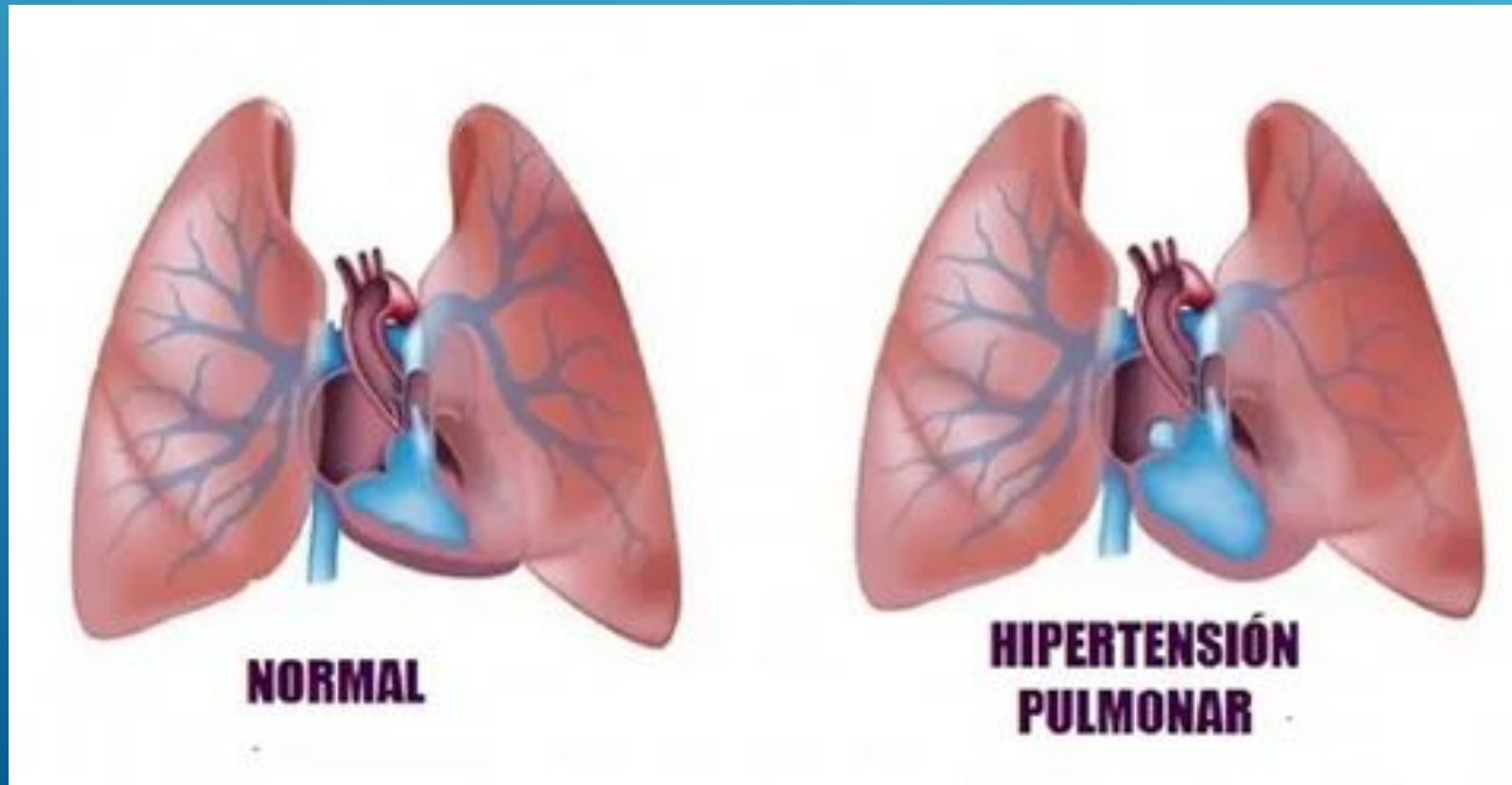


КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР

Первичная легочная гипертензия



Актуальность

Тема орфанных заболеваний всегда вызывает повышенный интерес не только в России, но и во всем мире. А связано это в основном с высоким уровнем экономического и социального бремени редких болезней.

Согласно Федеральному закону Российской Федерации от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об охране здоровья граждан в Российской Федерации» орфанными (редкими) заболеваниями являются заболевания, которые имеют распространенность не более 10 случаев заболевания на 100 тысяч населения.

**Одним из таких заболеваний является легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)
Код МКБ: I 27.0**

Паспортные данные

Пациентка Д.

Адрес: Кабардино-Балкарская республика,

Чегемский район

Дата рождения: 16.07.1993г.

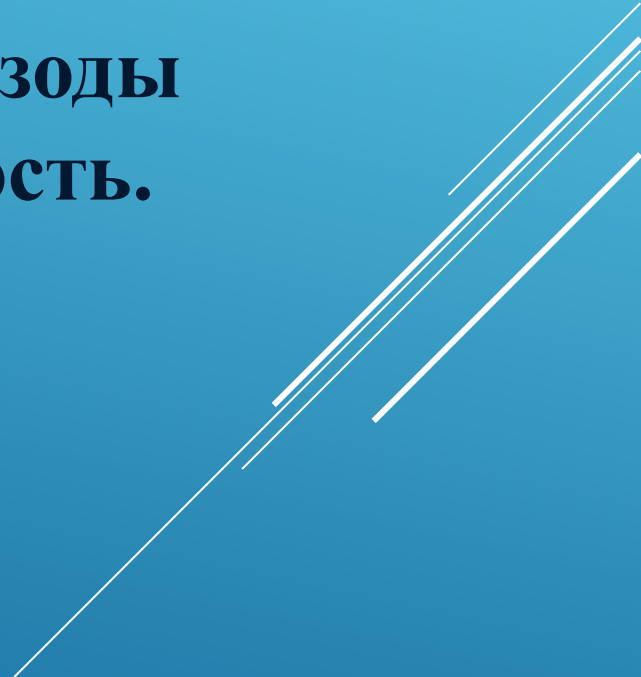
Возраст: 27 лет 8 мес. 19 дней

Дата поступления: 21.03.21г.

Направительный диагноз:

Жалобы при поступлении:

На одышку с затруднением вдоха при минимальных физических нагрузках, сухой кашель, эпизоды гипотонии, головокружение, общую слабость.

Decorative white lines consisting of several parallel diagonal strokes in the bottom right corner of the slide.

Anamnesis morbi:

Вышеописанные жалобы нарастают в течение 14-17 дней, впервые одышка возникла на 3-4 день после родов (роды вторые, физиологические, кровопотеря в родах умеренная). Последнюю неделю стала отмечать нарастание одышки, гипотонию, слабость, снизилась толерантность к физическим нагрузкам, появились отеки нижних конечностей.

Anamnesis vitae:

В анамнезе-ревматическая болезнь, проходила профилактическое лечение.

Аллергические реакции отрицает.

Факторы риска: Наследственность не отягощена. Курение, прием алкоголя, наркотиков-отрицает.

Операции, гемотрансфузии-отрицает.

Перенесенные заболевания: гепатиты, ВИЧ, туберкулез онкологические и венерические заболевания-отрицает.

В контакте с инфекционными больными за последние 21 не находилась

Объективное обследование:

Общее состояние средней тяжести. Тяжесть состояния обусловлена основным заболеванием. Сознание ясное. Активность сохранена. Нормостенического, правильного телосложения. Развитие подкожно-жировой клетчатки нормальное. Отеков нет. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, чистые, не изменены. Язык чистый. Доступные пальпации периферические лимфатические узлы не увеличены, мягко-эластической консистенции. Мышечный тонус сохранен. Кости и суставы не деформированы, конфигурация суставов не изменена.

Органы дыхания. Форма грудной клетки правильная, симметричная, ЧДД 18 в минуту, дыхание через нос свободное, ритмичное, средней глубины. При аускультации выслушивается везикулярное дыхание, равномерно проводится во все отделы, хрипы отсутствуют во всех отделах

Органы кровообращения. Область сердца не изменена. Видимой пульсации артерий и вен нет. Пульс достаточного наполнения, напряженный, синхронный, ритмичный. Частота пульса 78 уд/мин. Артериальное давление на левой руке 110/70 мм.рт.ст., на правой 115/70 мм рт.ст.

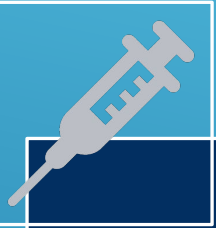
Патологических шумов, расщеплений и раздвоений тонов нет.

Органы пищеварения. Язык влажный, не обложен. Живот не увеличен при пальпации безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

Органы мочевыделительной системы. Почки не пальпируются, симптом Пастернацкого отрицательный. Мочеиспускание безболезненное, регулярное. Стул регулярный, оформленный.

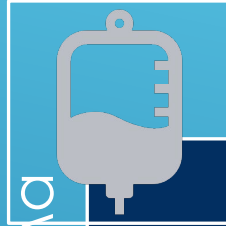
Результаты лабораторных методов исследования

Общий анализ крови



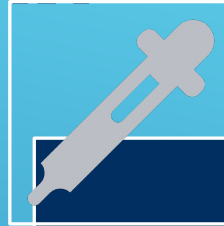
- Эритро.- $4,2 \times 10^6$ /л
- Hb-139 г/л
- Тромб-299
- Лейк.- $7,0 \times 10^9$ /л
- Э-2
- П-1
- С-59
- Л-35
- М-3
- Hf-41%
- СОЭ-6 мм/час

Коагулограмма



- ПТИ-88%
- Фибриноген-2.9г/л
- Тромботест-5 ст.
- Этаноловый тест-отр.

Биохимический анализ крови



- Холестерин-4,2 ммоль/л
- АЛТ- 45,1 Ед/л
- АСТ- 47,2 Ед/л
- О.билирубин-11,0 мкмоль/л
- Прямой-4,0 мкмоль/л
- Непрямой- 7,0 мкмоль/л
- Креатинин-110,0 мкмоль/л
- Мочевина 6,0 ммоль/л
- Сахар крови-3,9 ммоль/л
- Общий белок-60,0 г/л
- Альбумин 36г/л
- Калий-4,9 ммоль/л
- КФК-МВ-48 Ед/л

Результаты лабораторных методов исследования



Общий анализ мочи

- Цвет- с/желт
- Уд.вес-1030
- Ракц-кисл
- рН-5,5
- Прозр-полн.
- Сахар-отр
- Белок-отр
- Лейк.-0 в п/зр



Дополнительные лабораторные исследования

- HbsAg-не обнаружен
- АнтиВГС-не обн.
- Антитела к ВИЧ-не обн
- Экспресс-анализ на содержание АГ к SARS-COV-2-отриц.



Дополнительные лабораторные методы исследования

- АЧТВ-33 сек
- Тропонин I(кач-ый)- отриц

Одним из важных пунктов для проведения дифференциальной диагностики и исключения диагноза тромбоза легочной артерии стало определение D-димера:

D-димер-0,48 мкгFEU/мл (референсные значения-0,00-



Результаты инструментальных методов исследования

Электрокардиография: Синусовый ритм с ЧСС 95 в мин. ЭОС вертикальная. Перегрузка правого предсердия. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Нарушение процессов реполяризации по нижней, передней, боковой стенка ЛЖ.

Эхокардиография: Расширение правых камер сердца. Трикуспидальная регургитация 1-2 степени.
Признаки легочной гипертензии.

Холтеровское мониторирование ЭКГ: На фоне синусового ритма с ЧСС от 60 до 117 в мин. (средняя-81) уд/мин зарегистрирована одиночная(19) наджелудочковая экстрасистолия. Ишемические изменения ЭКГ не обнаружены.

Рентгенография ОГК: R-признаки возрастной нормы

ЦДС сосудов нижних конечностей: Проприодимость магистральных вен малого таза. Поверхностных, глубоких вен нижних конечностей на момент осмотра не нарушена.

УЗИ ОБП: структурных изменений не выявлено

Результаты инструментальных методов исследования

УЗИ органов малого таза: Эхо-картина соответствует 23 суткам после родов, без структурной патологии. Параметриальные и овариальные вены без особенностей, эхо-признаков тромбоза не выявлено

Вторым пунктом для проведения дифференциальной диагностики и исключения ТЭЛА стало проведение компьютерной томографии органов грудной клетки с внутривенным болюсным усилением.

Заключение: КТ-данных за наличие пневмонии, спецпроцесса, ТЭЛА не получено. Кардиомегалия. Признаки гипертензии в МКК.

Гидроперикард. Дегенеративно-дистрофические изменения позвоночника.

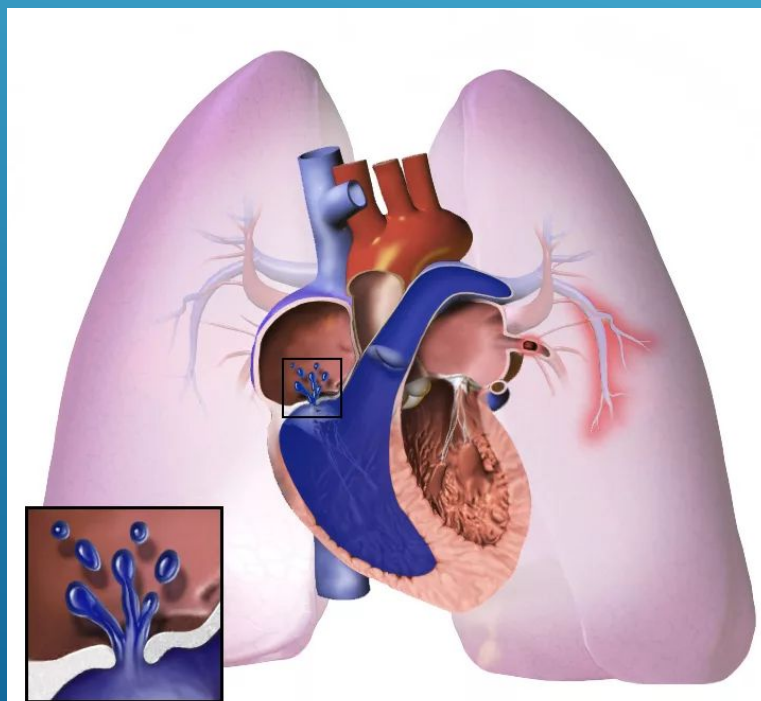
На данном этапе принято решение о проведении следующей терапии:

Ввиду того, что предполагалась ТЭЛА мелких ветвей назначены антикоагулянты, прием которых рекомендовано продолжить на амбулаторном этапе до верификации диагноза:

- Эликвис (МНН-Апиксабан) 5мг по 1 таблетке утром и вечером
- Диуретическая терапия с целью снижения преднагрузки правого желудочка и уменьшения степени трикуспидальной регургитации:
- Верошпирон (МНН-Спиронолактон) 25мг по 1 таблетке утром натощак
 - Торасемид (МНН-Торасемид) 1мг по 1 таблетке утром натощак



Врачебной комиссией ГБУЗ «Кардиологический диспансер»
МЗ КБР было принято решение направить пациентку в
ФГБУ НМИЦ ССХ им.А.Н.Бакулева для дальнейшего
обследования и уточнения диагноза
С предварительным диагнозом:
Первичная легочная гипертензия



II этап

