

Разработка скринингового опросника для улучшения ранней диагностики легочной артериальной гипертензии

З.С.Валиева¹, Э.Г.Валева¹, С.И.Глухова², Т.В.Мартынюк¹, И.Е.Чазова¹

¹Институт клинической кардиологии им. А.Л.Мясникова ФГБУ РКНПК Минздрава России, Москва

²ФГБНУ НИИ ревматологии им. В.А.Насоновой, Москва

Резюме

Цель исследования – разработка опросника для ранней диагностики легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) и дальнейшего его внедрения в широкую рутинную медицинскую практику. В ходе работы были выделены клинические симптомы, позволяющие дифференцировать разные формы заболевания (идиопатическая легочная гипертензия – ИЛГ и легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденным пороком сердца – ЛАГ-ВПС), в связи с тем что эти формы ЛАГ наиболее часто встречаются в кардиологической практике.

Материалы и методы. Опросник состоит из 6 разделов, включающих клинические симптомы, данные физикального осмотра, анамнестические сведения, наличие заболеваний, ассоциированных с легочной гипертензией (ЛГ); наличие признаков ЛГ по данным электрокардиографии, рентгенографии органов грудной клетки, эхокардиографии. Все разделы опросника заполнялись врачом. Проводился ретроспективный анализ историй болезни с оценкой клинических симптомов, анамнестических сведений, данных физикального осмотра, методов инструментального обследования 70 больных ИЛГ в сопоставлении с группой сравнения (29 больных ЛАГ-ВПС) и группой контроля (48 больных с гипертонической болезнью).

Результаты. У больных ЛАГ ведущими жалобами являются одышка (99%), сердцебиение (58%), утомляемость (59%), синкопе (21%), сухой кашель (28%), периферические отеки (38%). При объективном осмотре при ЛАГ чаще всего выслушивался акцент II тона над легочной артерией (93%), выявлялся цианоз (40%). Чаще всего развитием ЛГ предшествовали стресс, беременность, острая респираторно-вирусная инфекция.

Заключение. По итогам проведенной работы нами сделан вывод, что разработанный опросник может быть предложен для широкого применения в рутинной клинической практике и рекомендован для скрининга больных не только ИЛГ, но и ЛАГ-ВПС.

Ключевые слова: легочная артериальная гипертензия, идиопатическая легочная гипертензия, врожденные пороки сердца, опросник по легочной гипертензии.

The development of a screening questionnaire to improve the early detection of pulmonary arterial hypertension

Z.S.Valieva, E.G.Valeeva, S.I.Glukhova, T.V.Martyniuk, I.E.Chazova

Summary

Objective: development of a questionnaire for the early detection of pulmonary arterial hypertension (PAH), and its further introduction for a broad routine medical practice.

Were identified clinical symptoms, allowing differentiate various forms of the disease (IPAH and PAH-CHD), because these forms of PAH most frequent in cardiology practice.

Material and methods. The questionnaire includes 6 sections: clinical symptoms, physical examination, anamnestic information, diseases associated with pulmonary hypertension; signs of PAH according to electrocardiography, chest radiography, echocardiography. All sections of the questionnaire filled by physician. Was held a retrospective analysis of the clinical symptoms, physical examination, anamnestic information, methods of instrumental examination of 70 patients with IPAH in comparison with 29 patients with PAH-CHD and the control group – 48 patients with arterial hypertension (AH).

Results. The leading complaints in patients with PAH are dyspnea (99%), palpitations (58%), fatigue (59%), syncope (21%), dry cough (28%), peripheral edema (38%). The physical signs of PAH include an accentuated pulmonary component of second heart sound (93%), cyanosis (40%). Most often, the development of pulmonary hypertension precipitated by stress, pregnancy, acute respiratory infections.

Conclusion. According to the results we concluded that the developed questionnaire may be offered for wide use in routine clinical practice and recommended not only for screening patients with IPAH, but also with PAH-CHD.

Key words: pulmonary arterial hypertension, idiopathic pulmonary hypertension, congenital heart defects, the questionnaire for pulmonary hypertension.

Сведения об авторах

Валиева Зарина Солтановна – мл. науч. сотр. лаб. легочной гипертензии отд. гипертонии ИКК им. А.Л.Мясникова ФГБУ РКНПК.

E-mail: vzarina.v@gmail.com

Валева Эльвира Газизуровна – ординатор отд. гипертонии ИКК им. А.Л.Мясникова ФГБУ РКНПК

Глухова Светлана Ивановна – науч. сотр. ФГБНУ НИИ ревматологии им. В.А.Насоновой

Мартынюк Тамара Витальевна – д-р мед. наук, рук. лаб. легочной гипертензии отд. гипертонии ИКК им. А.Л.Мясникова ФГБУ РКНПК

Чазова Ирина Евгеньевна – д-р мед. наук, проф., чл.-кор. РАН, дир. ИКК им. А.Л.Мясникова ФГБУ РКНПК

Введение

Идиопатическая легочная гипертензия (ИЛГ) – это легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) неизвестной этиологии, редкое заболевание сердечно-сосудистой системы, которое характеризуется прогрессирующим повышением легочного сосудистого сопротивления и давления в легочной артерии (ЛА), что приводит к развитию декомпенсации правого желудочка (ПЖ) и преждевременной гибели пациентов [1, 2]. В 2013 г. на V Мировом симпозиуме по легочной гипертензии (ЛГ) в качестве диагностических критериев ЛАГ помимо величины среднего давления в ЛА 25 мм рт. ст. и выше и давления заклинивания ЛА 15 мм рт. ст. и ниже была также включена величина легочного сосудистого сопротивления 3 ЕД и более по Вуду [3].

ИЛГ представляет собой наиболее изученную форму ЛАГ – орфанного заболевания с распространенностью в общей популяции 15–50 случаев заболевания на 1 млн населения [2, 3]. Распространенность ИЛГ составляет не более 6 случаев на 1 млн населения, а заболеваемость – 1–2 случая на 1 млн населения в год [3]. В регистре Амери-

канских национальных институтов здоровья (НИН) в подгруппах больных первичной ЛГ наблюдались достоверные различия выживаемости в зависимости от исходного функционального класса – ФК (Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация), которая составила 6, 3, 1,8 года и 6 мес соответственно для I, II, III и IV ФК. Средний период от дебюта заболевания до момента установления диагноза составлял около 2 лет.

Несмотря на улучшение осведомленности врачей о клинических проявлениях и особенностях течения ИЛГ, часто у больных диагноз устанавливается на поздних стадиях заболевания. Так, по данным регистра REVEAL (Registry to Evaluate Early And Long-term PAH disease management) 21% больных имеют симптомы на протяжении более 2 лет до установления диагноза [4]. По данным M.Humbert и соавт., во Франции 80% больных на момент диагностики ИЛГ имели III–IV ФК, что предопределяет худшую выживаемость больных [5]. Период от дебюта заболевания до момента установления диагноза у российских больных по-прежнему сохраняется около 2 лет. Если в 1991–1999 гг.

Таблица 1. Опросник для больных с подозрением на наличие ЛГ

	Да	Нет
1. Клинические симптомы		
• Одышка на высоте физической нагрузки или в покое		
• Повышенная утомляемость		
• Сердцебиение		
• Головокружение		
• Обмороки		
• Боли в груди		
• Кашель или кровохарканье		
• Отеки голеней и стоп		
ПРИСУТСТВИЕ как минимум 1 из перечисленных симптомов указывает на необходимость дообследования		
2. Данные физикального осмотра		
• Акцент (расщепление) II тона над ЛА/шумы/ритм галопа		
• Цианоз центральный/периферический		
Признаки ПЖ-декомпенсации		
• Расширение/пульсация шейных вен		
• Асцит/гепатомегалия/иктеричность склер		
• Периферические отеки		
Признаки, указывающие на возможную причину ЛГ		
• Выраженный гепатоюгулярный рефлюкс (поражения левых отделов сердца)		
• Телеангиэктазии/склеродактилия/кожные проявления (системные заболевания соединительной ткани)		
• Хрипы в легких (интерстициальные болезни легких, хроническая обструктивная болезнь легких, поражения левых отделов сердца)		
• Признаки тромбозов вен нижних конечностей или перенесенная тромбоземболия ЛА		
ПРИСУТСТВИЕ как минимум 1 из перечисленных признаков указывает на необходимость дообследования		
3. Анамнестические сведения		
• Наличие ЛГ у родственников		
• Случаи внезапной смерти по неустановленной причине у родственников		
• Прием лекарственных препаратов (аноректики, гормональные контрацептивы, амфетамины, кокаин, химиотерапия)		
• Появление симптомов в период беременности, после родов или аборта		
• Появление симптомов после ОРВИ или пневмонии		
• Появление симптомов после стресса или чрезмерной физической нагрузки		
ОТВЕТ «ДА» как минимум на 1 из перечисленных вопросов указывает на необходимость дообследования		
4. Наличие заболеваний, ассоциированных с ЛГ		
• ВИЧ-инфекция		
• Портальная гипертензия		
• Системные заболевания соединительной ткани		
• Врожденные системно-легочные шунты		
• Саркоидоз		
• Заболевания щитовидной железы		
• Заболевания крови:		
– состояние после спленэктомии		
– серповидно-клеточная анемия		
– β-талассемия		
– хронические миелопролиферативные заболевания		
• Редкие генетические заболевания или болезни обмена:		
– болезнь Гоше		
– болезнь фон Гьерка		
– наследственная геморрагическая телеангиэктазия (болезнь Ослера–Вебера)		
ОТВЕТ «ДА» как минимум на 1 из перечисленных вопросов указывает на необходимость дообследования		
5. Наличие признаков ЛГ по данным ЭКГ		
НЕЗАВИСИМО от ответа продолжить поиск		
6. Наличие признаков ЛГ по данным рентгенографии органов грудной клетки		
НЕЗАВИСИМО от ответа продолжить поиск		
7. При подозрении на наличие ЛГ – проведение ЭхоКГ		
• Возможный диагноз ЛГ – скорость трикуспидальной регургитации <2,8 м/с + систолическое давление в ЛА <36 мм рт. ст. + наличие дополнительных эхокардиографических признаков ЛГ		
• Высокововероятный диагноз ЛГ – скорость трикуспидальной регургитации 2,9–3,4 м/с + систолическое давление в ЛА 37–50 мм рт. ст. + наличие или отсутствие дополнительных эхокардиографических признаков ЛГ		
8. При наличии критериев возможного или высоковероятного диагноза по данным ЭхоКГ – срочное направление в экспертный центр		

Таблица 2. Клинические симптомы у больных с ГБ и ЛАГ разной этиологии

Клинические симптомы	Больные ЛАГ (n=99)		Больные ИЛГ (n=70)		Больные ЛАГ-ВПС (n=29)		Больные с ГБ (n=48)		p
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	
Одышка	98	99	69	98,5	29	100	12	25	0,0001
Утомляемость	58	59	40	57,1	18	62	5	10,4	0,0001
Сердцебиение	57	58	43	61,4	14	48,2	15	31,2	0,005
Головокружение	26	26	16	23	10	34,4	14	29,1	0,46
Синкопе	21	21	20	29	1	3,4	0	0	0,0001
Боли в груди	39	39	29	41,4	10	34,5	24	50	0,38
Кашель	28	28	20	28,5	8	28	0	0	0,0001
Периферические отеки	38	38	32	46	6	21,4	7	15	0,0001

77,7% больным ИЛГ диагноз устанавливался при достижении III–IV ФК, то в 2000–2010 гг. наблюдалось значительное уменьшение доли тяжелых больных до 55,2% [6]. Выявление заболевания на ранних стадиях является залогом успешного лечения, поскольку ЛАГ-специфическая терапия начинается в условиях сохранной функции ПЖ. В связи с этим нами был разработан опросник, направленный для скрининга больных с возможной ЛГ.

Материалы и методы

Опросник (табл. 1) состоит из 6 разделов, включающих в себя клинические симптомы, данные физикального осмотра, анамнестические сведения, наличие заболеваний, ассоциированных с ЛАГ, признаков ЛГ по данным электрокардиографии (ЭКГ), рентгенографии органов грудной клетки, эхокардиографии (ЭхоКГ), и заполняется врачом. Наличие как минимум одного из перечисленных признаков указывало на необходимость дообследования, а при наличии критериев возможного или высоковероятного диагноза по данным ЭхоКГ больного следует направить в экспертный центр. Все разделы опросника заполнялись врачом. Проводился ретроспективный анализ историй болезни с оценкой клинических симптомов, анамнестических сведений, данных физикального осмотра, методов инструментального обследования 70 больных ИЛГ в сопоставлении с группой сравнения (29 больных ЛАГ, ассоциированной с врожденным пороком сердца – ЛАГ-ВПС) и группой контроля (48 больных с гипертонической болезнью – ГБ).

Учитывая то, что в зарубежных регистрах ИЛГ и ЛАГ-ВПС занимают первую позицию в спектре форм ЛАГ, представлялось рациональным сравнить ключевую форму ЛАГ (ИЛГ) с формой ЛАГ установленной этиологии, которая наиболее часто характеризуется доброкачественным течением.

Статистическая обработка материала проводилась с использованием пакета статистического анализа данных Statistica 10 для Windows (StatSoft Inc., США). Количественные переменные описывались числом пациентов, $M \pm \delta$; 25 и 75-м перцентилими, медианой. Качественные переменные описывались абсолютными и относительными частотами (%). Различия считались статистически значимыми при уровне значимости $p < 0,05$. Использовались методы статистического анализа: χ^2 -критерий Пирсона (анализ таблиц сопряженности), t-критерий Стьюдента, критерий Шеффе множественных сравнений (сравнение более чем двух групп), непараметрические тесты (U-тест по методу Манна–Уитни, H-тест по Крускалу–Уоллису). Для выявления взаимосвязи между отдельными показателями вычислялся ранговый коэффициент корреляции Спирмена.

Результаты

Целью исследования явилась разработка опросника для ранней диагностики ЛАГ и дальнейшего его внедрения в рутинную медицинскую практику. Кроме того, представлялось необходимым выделить патогномичные симптомы, позволяющие дифференцировать разные формы заболевания (ИЛГ и ЛАГ-ВПС) как наиболее часто встречающиеся формы ЛАГ.

В исследуемых группах преобладали женщины, причем преимущественно в группах с ЛАГ (91%).

Клиническая симптоматика ИЛГ была впервые подробно описана в первом регистре (США) [7]. В дебюте заболевания все указанные неспецифические симптомы возникали несколько реже по сравнению с нашими данными: одышка у 60% больных, боли в груди – 7%, утомляемость – 20%, синкопе – 13%, сердцебиения – 5%, периферические отеки – 3%.

При анализе клинических симптомов, по данным опросника, одышка при ГБ присутствовала у 25% больных, в 99% случаях – при ЛАГ (табл. 2).

Частота болевого синдрома в груди и головокружений у больных в исследуемых группах была сопоставимой.

Головокружения и обмороки у 50–60% больных ЛАГ провоцируются физической нагрузкой, появляются бледность, затем цианоз кожи лица, конечностей, затемнение сознания. Продолжительность обмороков от 2 до 20 мин. Среди возможных механизмов синкопальных и пресинкопальных состояний при ЛАГ следует отметить уменьшение сердечного выброса при физической нагрузке, каротидный рефлекс, церебральный ангиоспазм с развитием гипоксии головного мозга.

При анализе данных опросника синкопе отмечались при ИЛГ значимо чаще, чем при ЛАГ-ВПС, при ГБ синкопе отсутствовали у всех больных (29% против 3,4% и 0%, $p < 0,05$).

Среди других клинических симптомов жалобы на сердцебиения возникали достоверно чаще у больных ИЛГ по сравнению с группой ГБ и ЛАГ-ВПС (61,4% против 31,2% и 48,2%, $p < 0,05$).

Сухой кашель возникал у больных ИЛГ и ЛАГ-ВПС в 28% случаев, у больных с ГБ отсутствовал ($p < 0,05$). Жалобы на периферические отеки у больных ИЛГ были чаще, чем при ЛАГ-ВПС и ГБ (46% против 21,4% и 15%, $p < 0,05$); рис. 1.

Таким образом, по анализу клинических симптомов выявлено, что достоверно более частыми симптомами при ЛАГ по сравнению с группой контроля являются одышка, утомляемость, сердцебиение, синкопе, кашель, периферические отеки.

Физикальное исследование

При физикальном осмотре больных ЛАГ часто выявляется акроцианоз, выраженный в разной степени [1]. При развитии правожелудочковой сердечной недостаточности – набухшие шейные вены, гепатомегалия, периферические отеки, асцит. При аускультации сердца выслушивается акцент II тона над ЛА, панцистический шум трикуспидальной недостаточности, шум Грехема–Стилла – диастолический шум недостаточности клапана ЛА.

При анализе данных опросника у больных ИЛГ и ЛАГ-ВПС достоверно чаще выявлялся цианоз, однако у больных ЛАГ-ВПС достоверно чаще, чем при ИЛГ (табл. 3).

В 94% случаев акцент II тона над ЛА выявлялся у больных с ИЛГ и ЛАГ-ВПС, у больных с ГБ – лишь в 6,2% случаев.

При анализе признаков правожелудочковой декомпенсации расширение шейных вен отсутствовало у больных с ГБ, у больных ИЛГ – присутствовало в 4,2% случаев, при ЛАГ-ВПС – в 3,4% случаев. Периферические отеки пре-

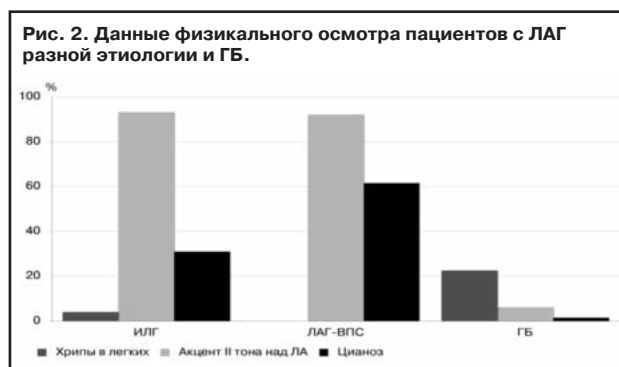
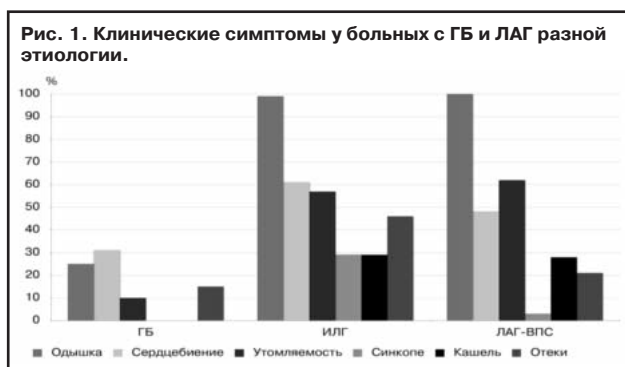


Таблица 3. Данные физического осмотра пациентов с ЛАГ разной этиологии и ГБ

	Больные ЛАГ (n=99)		Больные с ИЛГ (n=70)		Больные ЛАГ-ВПС (n=29)		Больные с ГБ (n=48)		p
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	
Отеки при осмотре	29	29	23	33	6	21,4	7	15	0,06
Акцент II тона над ЛА	93	93	66	94,2	27	93,1	3	6,2	0,000
Цианоз	40	40	22	31,4	18	62	1	2,1	0,000
Расширение вен	4	4	3	4,2	1	3,4	0	0	0,35
Асцит	0	0	0	0	0	0	0	0	0,4
Телеангиэктазии	4	4	3	4,3	1	3,4	0	0	0,353
Хрипы	3	3	3	4,3	0	0	11	23	0,000
Тромбозы	1	1	1	2,4	0	0	1	2,1	0,74

Таблица 4. Наличие заболеваний и состояний, ассоциированных с ЛГ

	Больные АГ (n=48)		Больные ИЛГ (n=70)		Больные ЛАГ-ВПС (n=29)		p
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	
Беременность	0	0	9	13	3	10,3	0,03
Стресс	0	0	38	54,3	60	21	0,000
ОРВИ	0	0	11	16	0	0	0,0001
Портальная гипертензия	1	2,1	0	0	0	0	0,35
Заболевания щитовидной железы	10	21	14	20	2	7	0,23

обладали у больных ИЛГ по сравнению с ЛАГ-ВПС и ГБ. Признаки асцита отсутствовали во всех группах больных.

Что касается хрипов в легких, то они значимо чаще выслушивались у больных с ГБ (23%, $p < 0,05$); рис. 2.

Таким образом, по данным физического осмотра достоверно чаще при ЛАГ выслушивался акцент II тона над ЛА, выявлялся цианоз. При анализе по группам цианоз практически в 2 раза чаще встречался у больных ЛАГ-ВПС по сравнению с ИЛГ.

Анамнез

В ряде случаев при ИЛГ удается выявить факторы, связанные с дебютом или обострением заболевания. Сбор семейного анамнеза – наличие у родственников симптомов ЛГ – позволяет исключить семейные формы заболевания. Обострение тромбозов, стрессовые ситуации, инсоляция также могли вызывать появление симптомов или способствовать прогрессированию заболевания.

Среди факторов, предшествующих появлению клинических симптомов, больные в группе ИЛГ и ЛАГ-ВПС наиболее часто указывали беременность (13 и 10,3%) и стрессовые нагрузки (54,3 и 21%), острая респираторно-вирусная инфекция (ОРВИ) предшествовала развитию клинических симптомов в группе ИЛГ в 16% случаев (табл. 4).

Частота патологии со стороны легких, печени, вен нижних конечностей, щитовидной железы в исследуемых группах достоверно не различалась.

Инструментальные методы исследования

При рентгенографии органов грудной клетки, ЭКГ и ЭхоКГ при ИЛГ и ЛАГ-ВПС у всех больных (100%) имелись признаки ЛГ.

В дальнейшем проводилась оценка по баллам в каждой из 3 групп. Оценка производилась как по сумме баллов, так и по отдельным шкалам: клинические симптомы, данные физического осмотра, анамнестические сведения, наличие заболеваний, ассоциированных с ЛГ.

По клиническим симптомам наибольшее количество баллов было при ИЛГ – 4 [3;5], наименьшее – у пациентов с ГБ – 1 [1;2]; рис. 3.

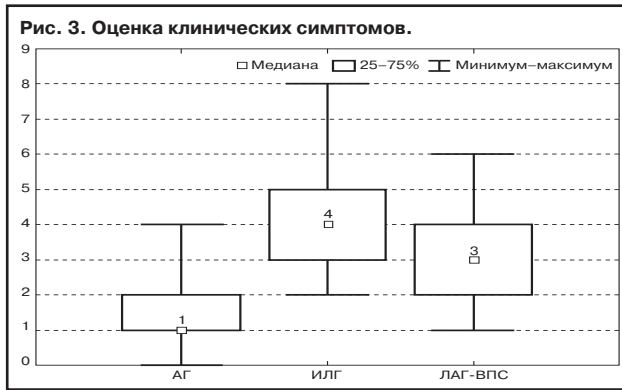
Что касается данных физического осмотра, то у ИЛГ и ЛАГ-ВПС было одинаковое количество баллов – 2 [1;2], а у ГБ – 0 [0;1]. При анализе анамнестических данных у ИЛГ количество баллов – 1 [1;1], у ГБ – 0 [0;0], ВПС-ЛАГ – 0 [0;1]. В отношении заболеваний и состояний, ассоциированных с ЛГ, наибольшее количество баллов было у ЛАГ-ВПС – 1 [1;1], при ИЛГ и ГБ – 0 [0;0,5].

Таким образом, выявлено, что суммарное количество баллов при ИЛГ – 11 [9;12] и ЛАГ-ВПС – 11 [9;11], наиболее высокие по сравнению с ГБ – 3 [1;4].

Для выявления значимых взаимосвязей в каждой группе мы объединили клинические симптомы, данные физического осмотра. Также был введен суммарный коэффициент – объединение всех анализируемых показателей.

Было выявлено, что в группе больных с ГБ суммарный коэффициент коррелировал с клиническими симптомами (одышка, боли в грудной клетке, отеки нижних конечностей), данными физического осмотра (акцент II тона над ЛА, хрипы в легких), параметрами ЭхоКГ (табл. 5).

В группе больных ИЛГ также выявлена достоверная взаимосвязь суммарного коэффициента с клиническими симптомами (отеки нижних конечностей, сердцебиение, боли в грудной клетке, кашель), с данными физического



осмотра (акцент II тона над ЛА, цианоз, расширение шейных вен); табл. 6.

При анализе в группе больных ЛАГ-ВПС достоверные корреляционные связи были выявлены исключительно с клиническими симптомами (отеки нижних конечностей, сердцебиение, боли в грудной клетке, утомляемость); табл. 7.

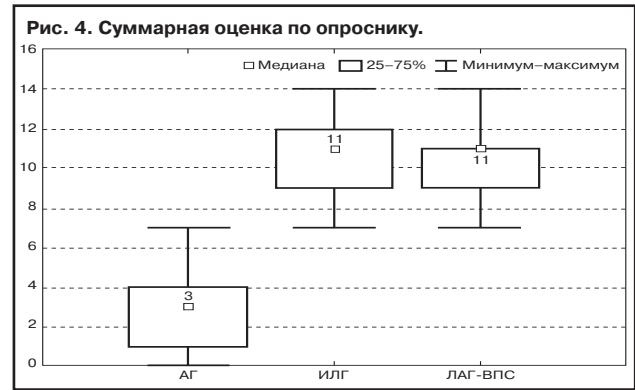
Обсуждение

В последние десятилетия наметился значительный прогресс в лечении ИЛГ, ранее считавшейся фатальным заболеванием [9, 10]. Современные представления о ключевой роли дисфункции эндотелия в патогенезе ИЛГ и внедрение в клиническую практику лекарственных препаратов, способных влиять на эти процессы, коренным образом улучшили состояние больных, качество их жизни и прогноз [11, 12]. Внедрение патогенетически обоснованных принципов лечения ИЛГ открывает реальные возможности для снижения смертности больных, страдающих этим тяжелым недугом. Однако важнейшим моментом являются ранняя диагностика заболевания и своевременное назначение патогенетической терапии.

Данный опросник был разработан для выявления симптомов, по которым можно заподозрить наличие ЛГ.

В ряде случаев ЛГ выявляется у больных случайно при маловыраженных симптомах, чаще при проведении трансторакальной ЭхоКГ. Вместе с тем залогом успешной ранней диагностики является тщательный анализ жалоб и симптомов в сочетании с анамнестическими сведениями и данными физикального осмотра, которые могут вызвать подозрение на наличие ЛГ.

По данным первого регистра первичной ЛГ (НИН), чаще всего первыми признаками заболевания являлись одышка (у 60% пациентов), повышенная утомляемость и слабость (у 65%). Значительно реже симптомами дебюта были боли в области сердца неопределенного характера по типу кар-



диалгии (в 20,6% случаев). У 13% больных заболевания начиналось с появления обморочных состояний [13]. В дебюте ЛАГ, по данным российского регистра, жалобы, предъявляемые пациентами, были неспецифичными. Наиболее часто отмечались: одышка (85%), слабость и утомляемость (38%) и сердцебиение (22%). У 13% больных одним из первых симптомов заболевания были периферические отеки. К моменту установления диагноза ЛАГ у больных наблюдались почти двукратное увеличение частоты жалоб на слабость (с 38 до 62%), сердцебиение (с 22 до 44%), кашель (с 15 до 28%), боли в грудной клетке (с 14 до 30%). Доля пациентов, имеющих признаки хронической сердечной недостаточности, составила 37% (рис. 4) [14].

В нашем исследовании у больных ЛГ практически в 100% случаев ведущей жалобой была одышка, в 60% случаев – утомляемость, реже – синкопе и сухой кашель (в 28% случаев).

При физикальном осмотре наиболее ранним и часто выявляемым показателем ЛГ является акцент II тона над ЛА, обусловленный усиленным закрытием клапана ЛА вследствие повышенного диастолического давления в ЛА [15]. По нашим данным, акцент II тона над ЛА выслушивался у 94% больных.

У пациентов с ЛГ часто выявляется акроцианоз. Выраженность цианоза в определенной степени может зависеть от неизбежного в этих случаях шунтирования крови через артериовенозные анастомозы. По данным Ю.Н.Беленкова и соавт., при объективном исследовании больных ИЛГ цианоз кожных покровов и видимых слизистых отмечался в 79% случаев. В первые годы болезни цианоз кожных покровов и видимых слизистых выражен незначительно и может даже отсутствовать [8]. По данным проведенного анализа, цианоз у больных ИЛГ присутствовал в 31% случаев, у больных ЛАГ-ВПС – в 2 раза чаще (62%).

Таблица 5. Корреляционные взаимосвязи в группе больных с ГБ

	Клинические симптомы	Осмотр	Суммарный коэффициент
Отеки	0,43*	0,59*	0,56*
Тромбозы вен нижних конечностей	0,25		
Акцент II тона над ЛА	0,21	0,35*	0,29*
Параметры ЭхоКГ	0,32*	0,09	0,44*
Сердцебиение	0,48*	-0,11	0,22
Головокружение	0,37*	0,04	0,22
Синкопе	-	-	-
Боли в грудной клетке	0,57*	0,17	0,41*
Кашель	-	-	-
Цианоз	0,08	0,28*	0,23
Расширение шейных вен	-	-	-
Хрипы	0,03	0,71*	0,36*
Одышка	0,41*	0,21	0,42*
Суммарный балл	0,79*	0,66*	1,00

* $p < 0,05$.

Таблица 6. Корреляционные взаимосвязи в группе больных ИЛГ

	Клинические симптомы	Осмотр	Суммарный коэффициент
Отеки	0,32*	0,25*	0,39*
Тромбозы вен нижних конечностей	0,14	0,21	0,20
Акцент II тона над ЛА	0,22	0,38*	0,28*
Сердцебиение	0,31*	0,05	0,24*
Головокружение	0,33*	-0,10	0,20
Синкопе	0,36*	-0,20	0,17
Боли в грудной клетке	0,48*	0,13	0,45*
Кашель	0,42*	0,14	0,42*
Цианоз	-0,07	0,72*	0,29*
Расширение шейных вен	0,21	0,26*	0,29*
Хрипы	-0,07	0,28*	0,20
Утомляемость	0,23*	-0,09	0,15
Суммарный балл	0,78*	0,55*	1,00

* $p < 0,05$.

Таблица 7. Корреляционные взаимосвязи в группе больных с ВПС

	Клинические симптомы	Осмотр	Суммарный балл
Отеки	0,47*	0,27	0,45*
Акцент II тона над ЛА	0,06	0,37*	0,09
Сердцебиение	0,41*	0,43*	0,51*
Боли в грудной клетке	0,67*	-0,12	0,52*
Цианоз	0,11	0,68*	0,29*
Утомляемость	0,52*	-0,03	0,38*
Суммарный балл	0,85*	0,44*	1,00

* $p < 0,05$.

При объективном обследовании со стороны органов дыхания у больных ЛАГ существенных изменений практически нет. У больных ИЛГ хрипы, чаще сухие, выслушиваются редко (в 17% случаев) в связи с сопутствующим поражением бронхов и легких. По данным нашей работы, хрипы в легких чаще всего выслушивались у больных с ГБ (23%, $p < 0,05$), в связи с этим нами сделан вывод, что данный признак не является патогномичным для ЛАГ.

Отеки нижних конечностей, асцит свидетельствуют о дисфункции ПЖ, нарастании степени трикуспидальной недостаточности [4]. При развитии правожелудочковой сердечной недостаточности у больных отмечаются набухшие вены, гепатомегалия, периферические отеки, асцит. По нашим данным, признаки правожелудочковой сердечной недостаточности были лишь у 35% больных ЛГ.

При анализе сопутствующей патологии и ассоциированных клинических состояний пациенты с ИЛГ чаще указывали стрессовые состояния (54%), беременность (13%). Эти данные совпадают с данными других авторов [16], где наиболее часто возникновение первых симптомов или ухудшение состояния у больных ИЛГ произошло после гриппа, ОРВИ – до 60%, после острого бронхита или пневмонии – 13%. Роды, аборт предшествовали развитию заболевания почти у 1/3 больных. Данные опросника подтверждают, что на момент дебюта симптомов ЛГ все больные ЛАГ-ВПС были чаще осведомлены о возможном наличии порока сердца. Это указывает на возможность проведения скрининга в группах больных с возможным развитием ЛАГ.

При анализе данных инструментальных методов диагностики (рентгенологическое исследование грудной клетки, ЭКГ, ЭхоКГ) в 100% случаев выявлялись признаки ЛГ.

При оценке по баллам выявлено, что суммарное количество баллов при ИЛГ и ЛАГ-ВПС наибольшее – 11 по сравнению с ГБ – 3. Отсюда можно сделать вывод, что чем больше набрано баллов, тем вероятнее наличие ЛАГ у пациента.

Заключение

По итогам проведенной работы нами сделан вывод, что разработанный опросник может быть предложен для широкого применения в рутинной медицинской практике и рекомендован для скрининга больных не только ИЛГ, но и ЛАГ-ВПС. Верификация опросника в разных субпопуляциях больных ЛАГ в результате проспективного наблюдения позволит улучшить выполнение задачи раннего выявления болезни и своевременного начала терапии.

Литература

1. Российские рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. 2007.
2. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the ESC and ERS, endorsed by the ISHLT. *Eur Heart J* 2009; 30: 2493–537.
3. Simonneau G, Gatzoulis MA, Ian Adatia I et al. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62 (25, Suppl): 34–41.
4. Brown LM, Chen H, Halpern SM et al. Delay in recognition of pulmonary arterial hypertension: factors identified from the REVEAL registry. *Chest* 2011; 140: 19–26.
5. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A et al. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 173: 1023–30.
6. Мартынюк Т.В. Идиопатическая легочная гипертензия: клинико-патфизиологические особенности и возможности патогенетически обоснованной терапии. Автореф. дис. – д-ра мед. наук. М., 2013.
7. Rich S, Dantzker R, Ayres S et al. Primary pulmonary hypertension: a national prospective study. *Ann Intern Med* 1987; 107: 216–23.
8. Беленков Ю.Н., Чазова И.Е. Первичная легочная гипертензия. М.: Ноллидж, 1991.
9. McGoon M, Gutterman D, Steen V, Barst R et al. Screening, early detection and diagnosis of pulmonary arterial hypertension. *Chest* 2004; 126: 14S–34S.
10. Soto FJ et al. Performance of pulmonary capillary wedge pressure (PCWP) vs. left ventricular end diastolic pressure (LVEDP) in the diagnosis and classification of patients with suspect pulmonary arterial hypertension (PAH). *Chest* 2005; 128 (Suppl): 137S.
11. Hooper M, Barbera JA, Channick R et al. Diagnosis, assessment, and treatment of non-PAH pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54: S85–S96.
12. McLaughlin VV, Presberg KW, Doyle RL et al. Prognosis of pulmonary arterial hypertension ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2004; 126: 78S–92S.
13. Rich S, Dantzker R, Ayres S et al. Primary pulmonary hypertension: a national prospective study. *Ann Intern Med* 1987; 107: 216–23.
14. Чазова И.Е., Архипова О.А., Валиева З.С. и др. Легочная гипертензия в России: первые результаты национального регистра. *Терапевт. арх.* 2014; 9: 56–64.
15. Fishman AP. State of the art: chronic cor pulmonale. *Am Rev Respir Dis* 1976; 114: 775–94.
16. Galie N, Torbicki A, Barst R et al. The Task Force on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension of the European Society of Cardiology. Guidelines on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension. *Eur Heart J* 2004; 25: 2243–78.