



УДК 616.74-009.54: 616.12

DOI 10.17802/2306-1278-2018-7-1-102-104

СЛУЧАЙ МИОПАТИИ ЭРБА-РОТА

А.Н. Лобанова, М.М. Петрова, Е.И. Харьков, Н.Ю. Цибульская

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Красноярск, Россия

Резюме

В статье представлен клинический случай развития тяжелой формы кардиомиопатии у пациента, страдающего наследственным нейромышечным заболеванием – миопатией Эрба-Рота.

Ключевые слова

Миопатия Эрба-Рота • Поясно-конечностная мышечная дистрофия • Кардиомиопатия

Поступила в редакцию: 21.04.17; принята к печати: 21.12.17

THE CASE OF ERB-ROTH'S NEUROMUSCULAR DYSTROPHY

A.N. Lobanova, M.M. Petrova, E.I. Harkov, N.U. Tsibulskaya

Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Prof. V.F. Voino-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical
University» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Krasnoyarsk, Russia

Abstract

The article presents a clinical case of a patient with Erb-Roth's hereditary neuromuscular dystrophy presented with severe cardiomyopathy.

Keywords

Erb-Roth's dystrophy • Limb-girdle muscular dystrophy • Cardiomyopathy

Список сокращений

ПКМД — поясно-конечностная мышечная дистрофия
УЗИ — ультразвуковое исследование

ХСН — хроническая сердечная недостаточность

Поясно-конечностная мышечная дистрофия (ПКМД) – группа полиморфных и генетически гетерогенных заболеваний, которые характеризуются преимущественным поражением мышц тазового и плечевого поясов. Частота встречаемости всех вариантов ПКМД колеблется в различных популяциях от 5 до 70 больных на 1 млн населения [1]. К настоящему времени описано более 20 генетических вариантов ПКМД, которые подразделяются в зависимости от типа наследования на две подгруппы: ПКМД 1-го типа с аутосомно-доминантным и ПКМД 2-го типа с аутосомно-рецессивным типом наследования. Миопатия Эрба-Рота относится ко 2-й группе заболеваний. Впервые сообщение об аутосомно-рецессивном варианте ПКМД было опубликовано в 1895 г. врачом В.К. Ротом, который описал специфический фенотип у 22-летнего пациента [2].

Первые симптомы развиваются постепенно, поэтому определить возраст дебюта заболевания удастся не всегда. Слабость сочетается с симметричными атрофиями мышц тазового пояса. Больные начинают испытывать трудность при беге, быстрой ходьбе, прыжках. Походка становится переваливающейся. По мере прогрессирования заболевания меняется осанка, в патологический процесс вовлекаются мышцы плечевого пояса. Сухожильные и периостальные рефлексы снижаются, а затем полностью исчезают. Лицевые мышцы, как правило, не стра-

дают. Интеллект не снижен. Дебют заболевания наблюдается в возрасте 10-20 лет. Через 10-20 лет от появления первых симптомов больной может потерять способность к самостоятельной ходьбе [3].

Дифференцировать миодистрофию Эрба-Рота приходится с другими формами этого заболевания (прогрессирующая дистрофия Дюшенна, миодистрофии Дрейфуса и Беккера), дерматомиозитом, полимиозитом, боковым амиотрофическим склерозом, токсической миопатией и др.

Проблема поражения сердечной мышцы и проводящей системы при миодистрофии Эрба-Рота наиболее актуальна, так как именно она в большинстве случаев является причиной летального исхода у таких пациентов [4].

Примером такого поражения является случай с пациентом С., 23 лет. Поступил в больницу скорой медицинской помощи с жалобами на одышку в покое, снижение диуреза, отеки голеней, стоп, выраженную слабость. Из анамнеза известно, что в раннем детстве выявлено наследственное нейромышечное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования – миопатия Эрба-Рота. В 2012 году диагностирована дилатационная кардиомиопатия. В 2014 году на фоне прогрессирования сердечной недостаточности был имплантирован CRT-D с постоянной эндокардиальной атриовентрикулярной стимуляцией в режиме DDD(BIV)

Для корреспонденции: Лобанова Анна Николаевна, тел. +7 (391) 2469408, +79509982778; e-mail: Anochkad@mail.ru; адрес: 660022, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, 1

Corresponding author: Lobanova Anna, tel. +7 (391) 2469408, +79509982778; e-mail: Anochkad@mail.ru; address: Russian Federation, 660022, Krasnoyarsk, Partizana Zheleznyaka Street, 1

R-T. Регулярно принимал амбулаторную терапию, которая включала в себя диуретики, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ), бета-блокаторы, сердечные гликозиды.

При объективном осмотре при поступлении обращали на себя внимание массивные отеки голеней, стоп, асцит, ослабленное дыхание в нижних отделах легких с обеих сторон, увеличение печени, выступающей на 3 см из-под края реберной дуги.

Лабораторно при поступлении — в общем анализе крови незначительный лейкоцитоз до $10,4 \times 10^9/\text{л}$, в остальном — без особенностей. В биохимическом анализе крови — значительно повышены печеночные ферменты (аланинаминотрансфераза 843,0 Ед/л; аспартатаминотрансфераза 681,0 Ед/л), нарушение электролитного баланса (снижен уровень калия до 3,20 ммоль/л), повышен уровень С-реактивного белка — 90,0 мг/л. В общем анализе мочи — протеинурия 0,168 г/л.

По электрокардиографии регистрировался ритм кардиостимулятора с частотой желудочковых сокращений 125 уд. в минуту.

По эхокардиографии — снижение фракции выброса до 28%, дилатация всех полостей сердца, диффузный гипокинез, недостаточность митрального и трикуспидального клапанов 2-3 степени, легочная гипертензия с систолическим давлением легочной артерии 55–58 мм рт.ст., перикардальный выпот до 0,7 см, в правых отделах электроды электрокардиостимулятора.

По ультразвуковому исследованию (УЗИ) органов брюшной полости и почек — жидкость в брюшной полости до 60 мм, жидкость в плевральных полостях с обеих сторон по 80 мл, гепатоспленомегалия (размеры печени $17,5 \times 13,7 \times 12,5$ см; размеры селезенки $14,0 \times 6,8$ см), контур печени неровный, нечеткий, эхогенность повышена, диффузные изменения в поджелудочной железе, диффузные изменения паренхимы почек.

По рентгенографии органов грудной клетки выявлена правосторонняя нижнедолевая пневмония, начата антибактериальная терапия.

В отделении получал следующую терапию: диуретическую (фуросемид и верошпирон), бета-блокаторы (бисопролол), сердечные гликозиды (дигоксин), препараты калия (аспаркам).

На 8-е сутки стационарного лечения у пациента появилось кровохарканье, проведена фибробронхоскопия, по результатам которой выявлен двусторонний диффузный слабо выраженный бронхит, при исследовании бронхиального дерева справа выявлен геморрагический секрет в небольшом количестве. Начата гемостатическая терапия.

На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика, явления декомпенсации сердечной недостаточности уменьшились, лабораторно печеночные ферменты с тенденцией к нормализации, восстановился электролитный баланс, инфильтрация легочной ткани по рентгенографии органов грудной клетки на 20-е сутки стационарного лечения в стадии обратного развития. Однако на 25-е сутки резкое ухудшение состояния: появилась рвота, боли в животе. Пациент был осмотрен хирургом, проведено УЗИ органов брюшной полости в динамике, данных за острую хирургическую патологию не выявлено. Осмотрен инфекционистом, данных за острую кишечную инфекцию нет. В дальнейшем пациент был переведен в палату интенсивной терапии. В связи с нарастанием дыхательной недостаточности начата

искусственная вентиляция легких. Учитывая нестабильную гемодинамику, подключена кардиотоническая поддержка, с увеличением дозы препаратов. Лабораторно в общем анализе крови вырос лейкоцитоз до $23,5 \times 10^9/\text{л}$.

Несмотря на проводимую терапию, состояние оставалось крайне тяжелым. По монитору зарегистрирована асистолия, начаты реанимационные мероприятия, в течение 40 минут без эффекта, констатирована биологическая смерть.

По результатам патологоанатомического вскрытия: сердце — размеры $16 \times 12 \times 7$ см, масса 880 г, эпикард тусклый с выраженной инъекцией сосудов, в полости перикарда 250 мл соломенного цвета жидкости. Консистенция сердечной мышцы плотная, в правых отделах смешанные свертки крови, правое ушко заполнено крошковидными массами красно-серого цвета, спаянными с эндокардом правого ушка, толщина стенки левого желудочка 1,6 см, правого 1,1 см, толщина межжелудочковой перегородки 1,3 см, эндокард тусклый, утолщен, плотный, белого цвета, париетальный эндокард левого желудочка с множественными спаянными с ним образованиями округло-овальной формы красно-серого цвета крошковидной консистенции, такие же структуры между папиллярными мышцами. Миокард плотный, на разрезе глинистого вида, серо-коричневого цвета, с множественными полосами плотной консистенции серо-белого цвета. Легкие — масса левое 420 г, правое 500 г. Ткань легкого на разрезе розово-синюшного цвета, полнокровная, с поверхности разреза стекает большое количество крупнопенистой розовой жидкости, бронхи среднего и мелкого калибра вровень с поверхностью разреза, стенки плотные. В нижней и средней долях справа видны по одному очагу конусовидной формы плотной консистенции вишнево-красного цвета, верхушкой обращены к корню, основанием к плевре, вокруг этих очагов легочная ткань более дряблая темно-серого цвета.

По результатам гистологического исследования легких — признаки очагового гемосидероза острых гемодинамических и гемореологических расстройств по типу очаговых кровоизлияний и повсеместных стазов, альвеолярный отек, участки серозно-десквамативной пневмонии, участки карнификации, ателектазов, участки строения геморрагических инфарктов с зоной серозно-гнойного воспаления. Миокард — гипертрофия кардиомиоцитов, полосы фиброзной ткани, периваскулярный кардиосклероз, париетальный фиброз, пристеночный тромбоз с воспалительными тромбами, гидропическая и жировая дистрофия кардиомиоцитов.

Учитывая результаты патологоанатомического исследования, выставлен диагноз — миопатия Эрба-Рота с аутосомно-рецессивным типом наследования, кардиомиопатия с нарушением сердечного ритма. Осложнение — вторичный париетальный тромбэндокардит париетального эндокарда левого желудочка сердца. Тромбоз правого ушка. Тромбоз эмболия ветвей правой легочной артерии. Инфаркт-пневмония в средней и нижней долях правого легкого. Хроническая сердечная недостаточность, стадия декомпенсации. Причина смерти — хроническая сердечная недостаточность в стадии декомпенсации.

При изучении случая смерти, на основании клинико-морфологических данных установлено, что основным заболеванием

является врожденная патология – миопатия Эрба-Рота, имевшая выраженные клинические проявления. При данном виде миопатии поражается не только мышечная ткань поперечно-полосатой мускулатуры, но и сердечная мышца с проявлениями тяжелой формы кардиомиопатии, нарушениями сердечного ритма, что и имело место в данном случае. Основное заболевание

осложнилось вторичным бактериальным тромбэндокардитом париетального эндокарда левого желудочка сердца, что привело к декомпенсации имевшей место у больного хронической сердечной недостаточности и обусловило летальный исход.

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ/REFERENCES

1. Шаркова И.В., Дадали Е.Л., Угаров И.В., Рыжкова О.П., Поляков А.В. Сравнительный анализ особенностей фенотипов двух распространенных генетических вариантов поясно-конечностной мышечной дистрофии. Нервно-мышечные болезни 2015; 5: 42-48. [Sharkova I.V., Dadali E.L., Ugarov I.V., Ryzhkova O.P., Poljakov A.V. Sravnitel'nyj analiz osobennostej fenotipov dvuh rasprostranennyh geneticheskikh variantov pojasno-konechnostnoj myshechnoj distrofii. Nervno-myshechnye bolezni 2015; 5: 42-48. (In Russ)].
2. Angelini C., Nardetto L., Fanin M., Nascimbeni A-C., Tasca E. Heterogeneous pathogenesis of LGMD2: consequences for therapy. Basic applied mycology. 2007; 17: 173-179.
3. Дадали Е.Л., Шагина О.А., Рыжкова О.П., Руденская Г.Е., Федотов В.П., Поляков А.В. Клинико-генетические характеристики поясно-

конечностной мышечной дистрофии 2А типа. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2010; 4: 79-83. [Dadali E.L., Shagina O.A., Ryzhkova O.P., Rudenskaja G.E., Fedotov V.P., Poljakov A.V. Kliniko-geneticheskie harakteristiki pojasno-konechnostnoj myshechnoj distrofii 2A tipa. Zhurnal nevrologii i psihiatrii im. S.S. Korsakova. 2010; 4: 79-83. (In Russ)].

4. Страхова О.С., Белозеров Ю.М. Особенности лечения кардиомиопатий у больных с прогрессирующей мышечной дистрофией. Педиатрическая фармакология, 2003; 2: 61-64. [Strahova O.S., Belozarov Ju.M. Osobennosti lechenija kardiomiopatij u bol'nyh s progressirujushhej myshechnoj distrofiej. Pediatricheskaja farmakologija, 2003; 2: 61-64. (In Russ)].

Для цитирования: А.Н. Лобанова, М.М. Петрова, Е.И. Харьков, Н.Ю. Цибульская. Случай миопатии Эрба-Рота. Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. 2018; 7 (1): 102-104. DOI: 10.17802/2306-1278-2018-7-1-102-104

To cite: A.N. Lobanova, M.M. Petrova, E.I. Harkov, N.U. Tsibul'skaya The case of Erb-Roth's neuromuscular dystrophy. Complex Issues of Cardiovascular Diseases. 2018; 7 (1): 102-104. DOI: 10.17802/2306-1278-2018-7-1-102-104



УДК 616.12-008

DOI 10.17802/2306-1278-2018-7-1-105-107

МЕТАСТАТИЧЕСКАЯ ОПУХОЛЬ СЕРДЦА ПОД «МАСКОЙ» ПЕРВИЧНОГО ИНФАРКТА МИОКАРДА У ЖЕНЩИНЫ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА

И.В. Пономаренко¹, И.А. Сукманова², И.В. Вялова¹

¹ Краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения
«Алтайский краевой кардиологический диспансер», Барнаул, Россия

² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Алтайский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Барнаул, Россия

Резюме

Новообразования сердца относятся к малоизученной области клинической онкологии и кардиологии, что обусловлено крайней редкостью представленной патологии, отсутствием патогномичных симптомов, значительным разнообразием клинических проявлений и сложностью диагностики. Представлен клинический случай поздней первичной диагностики меланомы кожи по развитию кардиологических осложнений (инфаркт миокарда и рецидивирующие пароксизмальные нарушения ритма сердца) в связи с прорастанием опухоли в миокард левого желудочка.

Ключевые слова

Опухоль • Метастаз • Инфаркт миокарда • Жизнеугрожающие нарушения ритма

Поступила в редакцию: 11.10.2017; поступила после доработки: 11.01.2018, 21.01.18; принята к печати: 23.01.18

METASTATIC TUMOR OF THE HEART PRESENTED AS PRIMARY MYOCARDIAL INFARCTION IN A YOUNGER WOMAN

I. V. Ponomarenko¹, I. A. Sukmanova², I. V. Vyalova¹

¹ Regional State Budgetary Healthcare Institution "Altai Regional Cardiological Dispensary, Barnaul, Russia

² Altai State Medical University, Barnaul, Russia

Abstract

Metastatic tumours requires further investigation in the cardio-oncology field as they are extremely rare and have a large variety of clinical signs and symptoms, complicating the diagnostic process. We present a clinical case of the delayed diagnosis of primary cutaneous melanoma after cardiovascular complications have developed (myocardial infarction and recurrent paroxysmal heart rhythm disturbances). The complications were caused by the tumor invasion into the left ventricular myocardium.

Keywords

Tumor • Metastasis • Myocardial infarction • Life-threatening arrhythmias

Список сокращений

АД	—	артериальное давление	ЧСС	—	частота сердечных сокращений
ИМТ	—	индекс массы тела	ЭКГ	—	электрокардиограмма
ЛЖ	—	левый желудочек	ЭхоКГ	—	эхокардиографии
ПБПНПГ	—	полная блокада правой ножки пучка Гиса	Mts	—	метастазы
ПМЖА	—	передняя межжелудочковая артерия			

Новообразования сердца относятся к малоизученной области клинической онкологии и кардиологии, что обусловлено крайней редкостью представленной патологии, отсутствием патогномичных симптомов, значительным разнообразием клинических проявлений и сложностью диагностики. Метастатические поражения сердца диагностируются в 30 раз чаще, чем первичные опухоли сердца [1]. В большинстве случаев наблюдаются метастазы (Mts) в сердце при раке легкого, лимфомах, лейкозах, раке молочной железы, меланоме [2]. Mts в сердце почти всегда возникают на далеко зашедшей стадии

заболевания и сочетаются с первичной опухолью или Mts в пределах грудной полости, иногда, впрочем, они становятся первым проявлением злокачественного новообразования. Поражение сердца обычно осуществляется гематогенным и лимфогенным путями, прямым распространением первичной опухоли на сердце или проникновением опухолевых тромбов в правые отделы сердца через систему нижней полой вены [3].

Приводим данные собственного наблюдения.

Пациентка Т., 49 лет, поступила в кардиологическое отделение для больных с инфарктом миокарда (ИМ) КГБУЗ Алтайский

краевой кардиологический диспансер с жалобами на слабость, быструю утомляемость, давяще-ноющие боли за грудиной с иррадиацией в левое плечо и руку, одышку при минимальной нагрузке, эпизоды учащенного сердцебиения.

Из анамнеза: В течении 8 лет отмечает повышение артериального давления (АД), максимально до 210/110 мм рт. ст., регулярно гипотензивные препараты не принимает, ситуационно пользуется каптоприлом. С 1 апреля 2017 года стали беспокоить давяще-ноющие боли за грудиной с иррадиацией в левое плечо и руку, наиболее интенсивный и длительный болевой синдром был 01.04.17г. За медицинской помощью обратилась только 05.04.17 г. в связи с появлением приступов учащенного сердцебиения. В центральной районной больнице по электрокардиограмме (ЭКГ) зафиксирована тахикардия с широкими комплексами QRS (от 05.04.17 г., 10.04.17 г., 11.04.17 г.), расценена впоследствии как согласованное трепетание предсердий на фоне полной блокады левой ножки пучка Гиса (ПБПНПГ), проводилась кардиоверсия амиодароном. В дальнейшем пациентка переведена в КГБУЗ «Алтайский краевой кардиологический диспансер».

При объективном осмотре: Рост:155 см. Вес:80 кг. Индекс массы тела (ИМТ): 34 кг/м². Температура 36,6 С. Частота дыхательных движений: 16 в мин. Частота сердечных сокращений (ЧСС): 72 уд. в мин. АД = 130/80 мм. рт. ст. Состояние больного средней степени тяжести. Кожа и видимые слизистые чистые. На поверхности лопаточной области слева определяется округлое образование с



Рисунок 1. Образование лопаточной области у пациентки Т., 49 лет
Figure 1. Neoplasm at the scapular region of the patient T., 49 years old

неровными контурами, выступающее над поверхностью кожи, около 7 см в диаметре, пигментировано, плотное, безболезненное при пальпации (Рис.1)

Со слов, данное образование появилось несколько лет назад, по этому поводу не обследовалась. Периферические лимфоузлы не увеличены, безболезненны. В лёгких перкуторно легочный звук, аускультативно дыхание везикулярное, выслушивается во всех отделах, хрипов нет. Границы сердечной тупости не расширены. Тоны сердца приглушены, ритмичны, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Отёков нет.

На ЭКГ регистрировался синусовый ритм с ЧСС 72 в мин. Подъем сегмента ST в I, aVL V2-V6 до 3 мм, отсутствие прироста зубца R V2-V6, зубец Q в отведениях aVL V5-V6 (Рис. 2).

По лабораторным данным отмечалось небольшое повышение уровня С-реактивный белок - 99,7 мг/л, фибриногена 6,8 г/л,

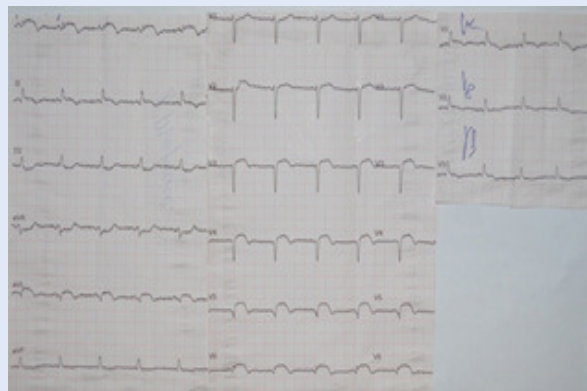


Рисунок 2. ЭКГ пациентки Т., 49 лет
Figure 2. ECG of the patient T., 49 years old

в остальном без отклонений от референтных значений.

По результатам эхокардиографии (ЭхоКГ): левое предсердие 40 мм, конечный диастолический размер левого желудочка (ЛЖ) – 46 мм, конечный систолический размер ЛЖ – 35 мм, фракция выброса по Тейхольцу – 47%. Минимальная регургитация на митральном, аортальном, трикуспидальном клапанах. Основание аорты – 37 мм. Правый желудочек – 27 мм. Заключение: небольшое увеличение левого предсердия. Умеренное снижение сократимости ЛЖ. Гипертрофия ЛЖ. Толщина боковой стенки в апикальном сегменте - 41 мм, передней стенки - 37мм.



Рисунок 3. ЭХО-кардиография больной Т., 49 лет. Образование боковой и апикальной стенки ЛЖ 32 × 85мм с инфильтративным ростом
Figure 3. ECHO-CG of the patient T., 49 years old. The neoplasm in the lateral-apical left ventricular wall (32 × 85mm) with infiltrative growth

Эхогенность стенок неоднородная. Образование боковой и апикальной стенки ЛЖ 32 × 85мм с инфильтративным ростом. Гипокинез передней и боковой стенок в средних и апикальных сегментах (Рис. 3).

По данным холтеровского мониторирования ЭКГ: Синусовый ритм с средней ЧСС 79 в минуту. Частая одиночная желудочковая экстрасистолия, редкая наджелудочковая экстрасистолия. Значимых пауз, ишемических изменений не зарегистрировано.

По коронароангиографии – артерии без атеросклеротического поражения, однако, наблюдаются симптомы сдавления передней межжелудочковой артерии (ПМЖА) на уровне от средней до нижней трети (Рис. 4).

Проведена мультиспиральная компьютерная томография средостения: в миокарде передней стенки ЛЖ определяется гипervasкулярное образование с неоднородным контрастированием, с неровными контурами, с пролабированием в полость



Рисунок 4. Коронароангиография пациентки Т., 49 лет.
Сдавление ПМЖА от с/3 до н/3.
Figure 4. Coronary angiography of the patient T., 49 years old.
Compression of the AIVA from s/3 to n/3.

перикарда. Полость перикарда неравномерно расширена до 13-14 мм с содержанием свободной жидкости. Определяются единичные бифуркационные лимфузлы размером до 6-8мм.

Проведена пункции новообразования на спине, по результатам цитологического исследования - эпителиоидно-клеточная меланома.

Консультирована онкологом, выставлен диагноз: Меланомакожи лопаточной области слева T4bN1M0, st IV. Mts в левый желудочек сердца со сдавлением ПМЖА. Пациентке выставлен диагноз: Меланома кожи левой лопаточной области T4bN1M0 st. Mts в левый желудочек сердца со сдавлением ПМЖА. Вторичный Q-переднебоковой ИМ от 1.04.2017г. Пароксизмы трепетания предсердий с ПБППГ от 01.04.17, 05.04.17, 11.04.17 г. Частая желудочковая экстрасистолия.

Сопутствующие заболевания: Гипертоническая болезнь III стадии, степень артериальной гипертензии - 2, риск 4. Ожирение 1 ст (ИМТ 34.)

Пациентка консультирована кардиохирургом, пакет документов направлен в Федеральный центр для решения вопроса об оперативном лечении.

В ноябре 2017 г. удалось выйти на связь с родственниками пациентки. Выяснено, что больная Т. скончалась внезапно через

2 месяца после выписки из стационара, на вскрытии - меланома кожи с прорастанием в сердце, легкие. По данным гистологического исследования эпителиоидно-клеточная меланома.

Обсуждение

Таким образом, представлен клинический случай поздней первичной диагностики одного из самых прогностически неблагоприятных новообразований - меланомы кожи у женщины среднего возраста. Несмотря на наличие образования, в течение 2-х лет за медицинской помощью пациентка активно не обращалась. Поводом для обращения за медицинской помощью стали кардиологические симптомы (боли в грудной клетке ноющего-давящего характера и приступы сердцебиения), с очередным приступом сердцебиения пациентка обратилась в ЦРБ, где по ЭКГ зафиксирован пароксизм тахикардии с широкими комплексами QRS и инфарктные изменения по ЭКГ. Наличие образования кожи не обратило на себя внимание врачей ЦРБ. Пациентка была переведена в кардиодиспансер с Q передне - боковым ИМ и рецидивирующими жизнеугрожающими нарушениями ритма. В первые сутки госпитализации после проведения коронарографии (изменения по которой не соответствовали клинической картине и данным ЭКГ) и ЭхоКГ с учетом наличия образования на коже спины в левой надлопаточной области заподозрена меланома с прорастанием, либо метастазированием в сердце. Данные магнитно-резонансной томографии и гистологического исследования подтвердили данное предположение. Стало очевидным, что основным механизмом развития ИМ, распространенных изменений по ЭКГ и нарушений сердечного ритма были инфильтративный рост опухоли со сдавлением миокарда. С учетом этого пациентка направлена под наблюдение онколога. Основу кардиологической терапии составили бета-адреноблокаторы, амиодарон, ингибитор ангиотензин-превращающего фермента.

Данный клинический случай подчеркивает необходимость более внимательного осмотра пациентов врачами на любом этапе оказания помощи, указывает на особенности диагностики и лечения при ИМ II типа.

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ/REFERENCES

1. Kim EY, Choe YH, Sung K, Park SW, Kim JH, Ko YH. Multidetector CT and MR imaging of cardiac tumors. Korean J Radiol. 2009; 10: 164-75. DOI:10.3348/kjr.2009.10.2.164
2. Klatt EC, Heitz DR. Cardiac metastases. Cancer 1990; 65: 1456-1459. PMID:2306690

3. Бокерия Л. А., Малашенков А. И., Кавсадзе В. Э., Серов Р. А. Кардиоонкология. М.: Изд-во НЦССХ; 2003. 250 с. [Bokeriya L. A., Malashenkov A. I., Kavsadze V. EH., Serov R.A. Kardioonkologiya. — Moscow.: Izd-vo NTSSSKH; 2003. 250 p. (In Russ)]

Для цитирования: И.В. Пономаренко, И.А. Сукманова, И.В. Вялова. Метастатическая опухоль сердца под «маской» первичного инфаркта миокарда у женщины молодого возраста. Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. 2018; 7 (1): 105-107. DOI: 10.17802/2306-1278-2018-7-1-105-107

To cite: I.V. Ponomarenko, I.A. Sukmanova, I.V. Vyalova. Metastatic tumor of the heart presented as primary myocardial infarction in a younger woman. Complex Issues of Cardiovascular Diseases. 2018; 7 (1): 105-107. DOI: 10.17802/2306-1278-2018-7-1-105-107



УДК 616.131

DOI 10.17802/2306-1278-2018-7-1-108-113

ОПЫТ АМБУЛАТОРНОЙ РАБОТЫ ЦЕНТРА ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ В САМАРСКОЙ ОБЛАСТИ

Н.А. Черепанова¹, Д.В. Дупляков^{1,2}, В.П. Кузьмин¹, О.Н. Бухарева^{1,2}, Е.А. Суслина¹

¹Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Самарский областной клинический кардиологический диспансер», Самара, Россия

²Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Самарский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Самара, Россия

Резюме

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) — хроническое, прогрессирующее заболевание, ассоциируемое с плохим прогнозом, несмотря на современные достижения в лечении. Для верного выбора терапевтической тактики необходимо выполнить полное диагностическое обследование больных с подозрением на наличие ЛАГ, поскольку ложный диагноз, особенно при наличии пост-капиллярной формы легочной гипертензии, может привести к тяжелым осложнениям с риском фатального исхода. Такие пациенты должны находиться под постоянным наблюдением специалиста, обладающего должными знаниями по данной нозологии. Организованная служба амбулаторной помощи позволит выявить пациента на ранних стадиях заболевания или максимально уменьшить риск осложнений. В статье представлен опыт амбулаторной работы Центра легочной гипертензии на базе областного кардиодиспансера в Самарской области.

Ключевые слова

Идиопатическая легочная гипертензия • Легочная гипертензия • Регистр • Тест вазореактивности • Поликлиника

Поступила в редакцию: 12.12.17; поступила после доработки: 25.12.17, 26.12.27; принята к печати: 26.12.17

EXPERIENCE OF OUTPATIENT CENTER FOR PULMONARY HYPERTENSION IN THE SAMARA REGION

N.A. Cherepanova¹, D.V. Duplyakov^{1,2}, V.P. Kuzmin¹, O.N. Bukhareva^{1,2}, E.A. Suslina¹

¹State Budgetary Healthcare Institution «Samara Regional Clinical Cardiology Dispensary»

²Samara State Medical University

Abstract

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is chronic and progressive disease associated with poor prognosis despite advanced therapeutic options. The choice of adequate treatment requires medical examination as a potential misdiagnosis, particularly in patients present with post-capillary pulmonary hypertension, may result in death. Such patients should be followed up by an experienced healthcare specialist. Outpatient Center will allow identifying target patients with early-stage disease or minimizing their risk of complications. The article presents the experience of Outpatient Centre for Pulmonary Hypertension at the Regional Cardiology Dispensary in the Samara region.

Keywords

Idiopathic pulmonary hypertension • Pulmonary hypertension • Registry • Acute vasoreactivity test • Polyclinic

Список сокращений

ВПС — врожденные пороки сердца

ИЛАГ — идиопатическая легочная артериальная гипертензия

ЛАГ — легочная артериальная гипертензия

ЛГ — легочная гипертензия

ЛЛО — льготное лекарственное обеспечение

СОККД — Самарский областной клинический кардиологический диспансер

ХТЭЛГ — хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) — это группа редких и тяжелых заболеваний [1], которая характеризуется наличием прекапиллярной легочной гипертензии (ЛГ): среднее давление в легочной артерии ≥ 25 мм рт. ст., давление заклинивания легочной артерии ≤ 15 мм рт. ст., легочное сосудистое

сопротивление >3 единиц Вуда [2]. Она включает идиопатическую ЛАГ (ИЛАГ), семейную ЛАГ и ЛАГ, ассоциированную с факторами риска или другими состояниями, такими как заболевания соединительной ткани, врожденные пороки сердца, портальная гипертензия и ВИЧ-инфекция [3]. Без своевременно начатого лечения

пациента с тяжелой степенью ЛАГ выживаемость составит не больше полугода, то есть прогноз сопоставим с наиболее тяжелыми формами рака [4]. По эпидемиологическим данным, в общей популяции европейского населения распространенность ЛАГ и ИЛАГ составляет соответственно 15 и 6 случаев на 1 млн взрослого населения [5, 6]. Аналогичная ЛАГ микроваскулопатия [7] развивается и при хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (ХТЭЛГ), что делает возможным назначение ЛАГ-специфической терапии [8]. Это единственная форма ЛАГ, при которой существует потенциально излечивающая операция – тромбэндартерэктомия из легочных артерий [9]. Редкость заболевания обуславливает недостаток знаний и неприменение должного диагностического алгоритма (достаточно сложного, в т.ч. с инвазивной диагностикой) зачастую приводит к отсутствию дифференцировки между различными формами ЛГ, что влечет необоснованное назначение ЛАГ-специфической терапии [10]. Кроме того, ЛАГ – прогрессирующее заболевание, которое требует постоянного мониторинга и эскалации лекарственной терапии, поэтому пациенты, выписанные из стационара, должны находиться под наблюдением специалиста, обладающего должными знаниями по особенностям ведения данных пациентов [11].

Вышеперечисленное явилось предпосылкой для создания Центра ЛГ в Самарской области. Проблемой ЛАГ в области начали заниматься с 2009 г. Тогда это была группа из 30 пациентов (ИЛАГ, ЛАГ, ассоциированную с врожденными пороками сердца (ВПС)), получавших силденафил по программе льготного лекарственного обеспечения (ЛЛО). Далее эти пациенты направлялись для динамического наблюдения в медицинскую организацию по территориальному принципу. В большинстве случаев на амбулаторном этапе придерживались назначенного в кардиологическом диспансере лечения. Однако нехватка знаний по данному заболеванию, малая доступность специфической терапии приводили к несвоевременной коррекции терапии, поздней диагностике, которые неблагоприятным образом сказывались на течении заболевания. Поэтому с целью повышения эффективности диагностики и лечения больных с ЛГ Приказом Министерства здравоохранения Самарской области № 916 от 19.06.2015 г. в структуре «Самарского областного кардиодиспансера» (СОККД) создан Центр легочной гипертензии. Основные задачи – это оказание

консультативной, лечебно-диагностической помощи больным с различными формами ЛГ, консультирование врачей медицинских организаций по сложным вопросам диагностики и лечения пациентов с ЛГ, проведение организационно-методической работы, диспансерное наблюдение пациентов с ЛАГ. Преимуществом создания Центра ЛГ на базе областного кардиодиспансера явилось то, что входящие в его состав поликлиника, круглосуточный стационар (в т.ч. кардиохирургический, рентгенхирургическое отделение), дневной стационар, реабилитация, акушерский стационар обеспечивают комплексный подход к оказанию помощи пациентам с ЛАГ на всех этапах на уровне одного учреждения. В состав входят специалисты, прошедшие обучение по проблеме ЛГ в ведущих федеральных центрах (кардиолог, детский кардиолог, функциональный диагност, рентгенхирург).

Амбулаторная помощь оказывается в диспансерно-консультативной поликлинике, рассчитанной на более чем 56 тыс. посещений в год, из них на диспансерном учете состоит около 1600 пациентов после перенесенного инфаркта миокарда и кардиохирургических вмешательств. В центр ЛГ может быть направлен любой житель города и области в случае выявления в ходе эхокардиографического исследования уровня систолического давления в легочной артерии, превышающего 40 мм рт. ст. Благодаря информационным письмам, образовательным лекциям врачи первичного звена стали активнее направлять на консультацию больных из группы риска с подозрением на развитие ЛАГ. Туда относятся пациенты с врожденными и приобретенными пороками сердца, в т.ч. после хирургической коррекции; с перенесенной тромбоэмболией легочной артерии; с аутоиммунными заболеваниями (системная красная волчанка, склеродермия, ревматоидный артрит, дермато/полимиозит); с ВИЧ-инфекцией; с циррозом печени, осложненным портальной гипертензией, и другие.

С момента создания Центра ЛГ отмечен рост консультативной активности более чем в 2 раза (Рис. 1). У детей этот показатель остается стабильным благодаря ранней диагностике врожденных пороков сердца (в т.ч. и пренатальной) и своевременной их хирургической коррекции, и здесь основную группу наблюдения составляют пациенты после этапной коррекции ВПС (с гемодинамикой единого желудочка), а также выявляемые пациенты с ИЛАГ.

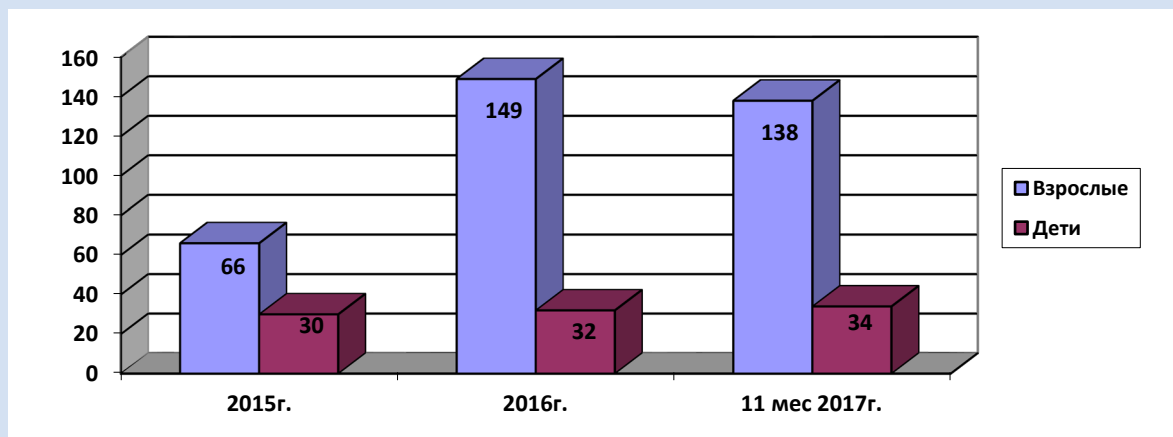


Рисунок 1. Динамика консультаций в Центре ЛГ СОККД за 2015-2017 гг.
Figure 1. Dynamics of consultations in the Outpatient Center for PAH at the Samara Regional Cardiology Dispensary in the period from 2015 to 2017

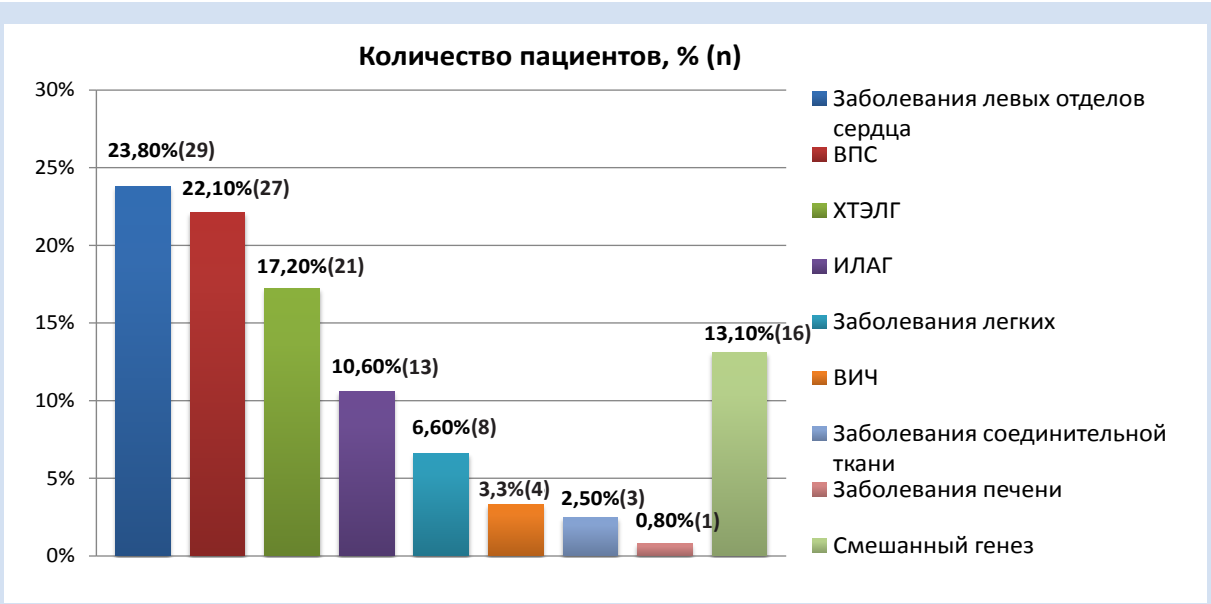


Рисунок 2. Структура пациентов старше 18 лет с ЛГ
Figure 2. Patient population with pulmonary hypertension >18 years

Как правило, на консультацию направляются наиболее диагностически сложные пациенты, у которых на этапе территориального лечебно-профилактического учреждения нельзя однозначно связать ЛГ с наиболее частой причиной развития данного состояния – заболеваниями левых отделов сердца или легких. Для верификации диагноза и уточнения этиологии используется пошаговый диагностический алгоритм согласно современным рекомендациям [12, 13]. Среди лиц старше 18 лет, обратившихся в Центр ЛГ (Рис. 2), преобладают пациенты с заболеваниями левых отделов сердца и ВПС. Достаточно высока частота диагностирования ХТЭЛГ. У 15 пациентов ЛГ не верифицирована.

При определенных показаниях для уточнения диагноза пациент госпитализируется в стационар, где проводятся углубленное обследование и лечение пациентов. С 2014 г. в СОККД проводится катетеризация правых отделов сердца с тестом вазореактивности. Нами проведено 32 инвазивных исследования. Верифицировано 15 ИЛАГ (из них только у одной пациентки положительный тест вазореактивности), 5 ХТЭЛГ с дистальным поражением ле-

гочного русла, у 9 пациентов диагностированы альтернативные причины повышения давления в легочной артерии, у 3 больных диагноз ЛГ не подтвердился.

На сегодняшний день в области в структуре пациентов с ЛАГ (Рис. 3) преобладают ВПС, в т.ч. и за счет пациентов детского возраста. Благодаря поставленной кардиохирургической службе, раннее выявление детей с ВПС делает возможной радикальную коррекцию до развития необратимой ЛГ. ЛАГ-препараты используются с целью предоперационной подготовки при этапной коррекции ВПС с перспективой отмены. В последние годы отмечается увеличение доли больных с ХТЭЛГ, что связано с улучшением диагностики и удельного веса острой тромбоэмболии лёгочной артерии в структуре сердечно-сосудистой заболеваемости в нашей области. Ассоциации ЛАГ с ВИЧ-инфекцией пока выявляются в единичных случаях.

Прицельное внимание к проблеме привело к улучшению выявляемости пациентов с ИЛАГ. Если в 2014 г. выявлялось 1-2 новых случая заболевания в год, то с момента работы Центра ЛГ

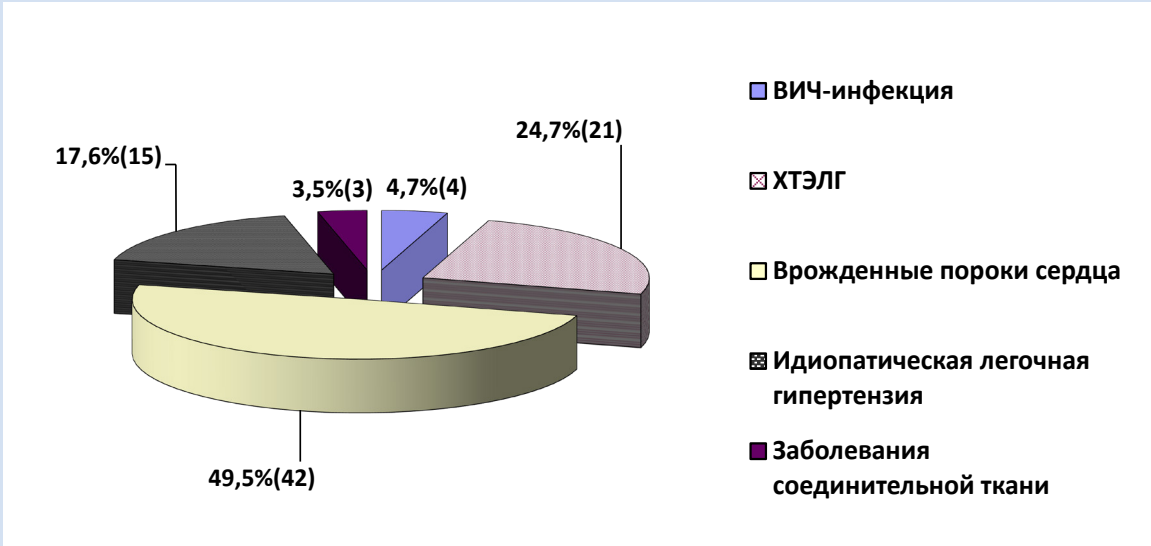


Рисунок 3. Структура пациентов с ЛАГ: все возрастные группы (%(n))
Figure 3. Patient population with PAH of all age groups (%(n))

Таблица 1. Обеспечение ЛАГ-специфическими препаратами в соответствии с нозологиями
Table 1. Availability of PAH medications based on nosologic spectrum

Препараты	ИЛАГ	ЛАГ-ВПС	ХТЭЛГ
Силденафил	7	23	4
Бозентан	4	0	0
Риоцигуат	0	0	1
Илопрост+силденафил	0	0	1
Силденафил+бозентан	2	2	0
Бозентан+риоцигуат	1	0	0

этот показатель вырос до 5-6 случаев в год. В настоящий момент распространенность ИЛГ в нашей области составляет 4,1 случая на 1 млн человек с соотношением 5,5:1 в пользу женского пола. Средний возраст 39,4 года, из них – один ребенок 4 лет. По-прежнему остаются достаточно большими сроки от начала манифестации заболевания до установления диагноза. В среднем этот период составляет 1,5 года.

Пациенты с ЛАГ характеризуются значительным расходом ресурсов системы здравоохранения. Согласно «Перечню жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний...» [14], только ИЛАГ входит в обязательства правительства по ЛЛО. В случае установления диагноза ЛАГ проводится консилиум с участием главного внештатного специалиста области по кардиологии для решения вопроса о необходимости включения пациента в «Реестр граждан, нуждающихся в льготном лекарственном обеспечении». В нашей области в реестре состоит 45 пациентов, из них 15 пациентов с ИЛАГ. Все они полностью обеспечены за счет средств областного бюджета, имеются пациенты на комбинированной терапии (Таблица 1). Одна пациентка получает терапию блокаторами кальциевых каналов

(амлодипин 20 мг\сутки).

Пациенты с ХТЭЛГ и ЛАГ-ассоциированными заболеваниями частично обеспечиваются местным министерством здравоохранения. Однако многие больные вынуждены приобретать препараты за свои средства (Рис. 4). Как правило, это дженерики силденафила, так как это наиболее финансово доступный препарат.

При необходимости пациенты с ЛАГ направляются в экспертные федеральные центры. Так в СФБМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина нами было направлено 10 пациентов с ХТЭЛГ (у 6 – показания к тромбэндартерэктомии из легочных артерий, у 3 – отказ в оперативном лечении, консервативное лечение, у 1 – чрескожная баллонная ангиопластика ветвей легочной артерии). В НЦССХ им. Бакулева обследовано 3 пациента с ИЛАГ, была инициирована комбинированная терапия. В НИИ пульмонологии г. Москвы направлялась женщина, 33 лет с диагнозом «пневмонит, осложненный легочной гипертензией ЛГ», после дообследования диагностирована ИЛАГ, назначена комбинированная терапия.

Диагностированная ЛАГ также требует постоянного контроля со стороны врачей. В то же время ввиду малочисленности пациентов с данным заболеванием (1-2 пациента на лечебное

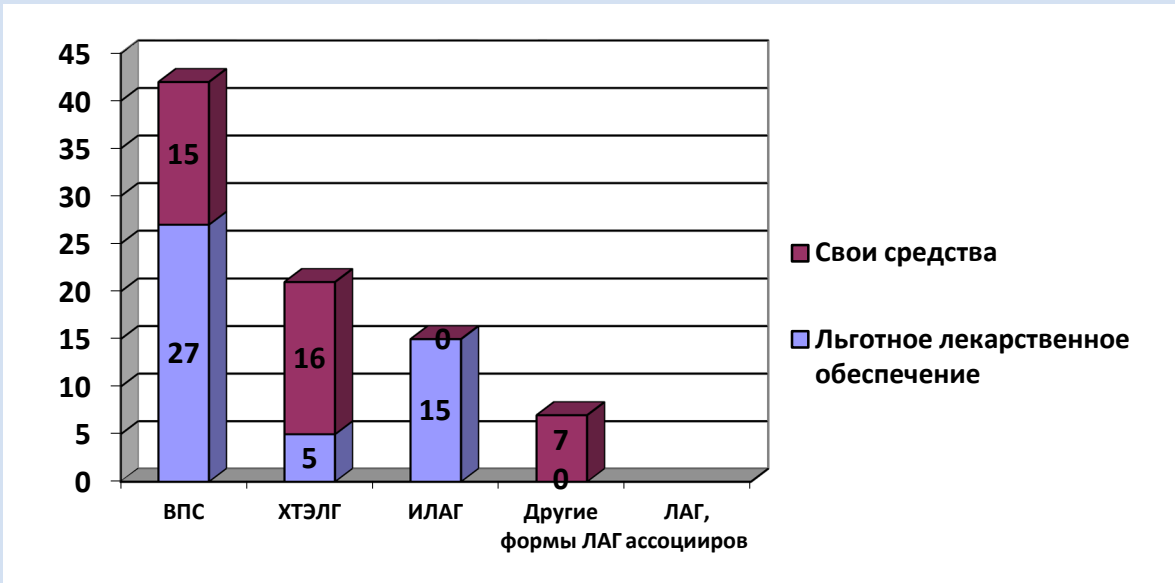


Рисунок 3. Структура пациентов с ЛАГ: все возрастные группы (%(n))
Figure 3. Patient population with PAH of all age groups (%(n))

В ПОМОЩЬ ПРАКТИКУЮЩЕМУ ВРАЧУ
TO HELP PRACTITIONER

учреждение) нецелесообразно создавать в условиях поликлиники группы диспансерного наблюдения аналогично больным с ишемической болезнью сердца, гипертонической болезнью. Как правило, в регионах РФ принято ведение персонализированного учета больных с ИЛАГ с диспансерным наблюдением амбулаторно-поликлиническим учреждением по месту жительства пациента. С целью соблюдения преемственности стационарного лечения, унификации ведения пациентов с 2016 г. на базе поликлиники областного кардиоцентра экспериментально введено диспансерное наблюдение по программе «легочная гипертензия». В зависимости от клинического состояния определяется кратность визитов. При стабильном течении заболевания пациенты посещают поликлинику каждые 6 месяцев. При смене или инициации терапии – через 3 месяца. Более частые визиты могут быть показаны пациентам с ухудшением состояния, при терминальной стадии заболевания. При каждом амбулаторном посещении проводится тщательная оценка клинического статуса, функционального класса. Незаменимым инструментом неинвазивной оценки давления в легочной артерии и состояния правого желудочка является эхокардиография. Такие параметры, как размеры и фракция выброса правого желудочка, систолическое давление в легочной артерии, TAPSE, площадь правого предсердия и другие в зависимости от клинического состояния измеряются 1 раз в 6-12 месяцев

при смене или инициации терапии – через 3 месяца. Важным в диагностике осложнений и лечении заболевания является контроль лабораторных показателей: 2 раза в год – общий анализ крови, биохимический анализ крови (если пациенты получают терапию антагонистами рецепторов эндотелина, то 1 раз в месяц). Для прогнозирования прогрессирования ПЖ недостаточности проводится контроль BNP (2 раза в год).

За последние годы достигнут значительный успех в диагностике и лечении ЛАГ [13]. Своевременное назначение больным с верифицированным диагнозом эффективных лекарственных препаратов позволит решать клинические задачи наилучшим образом [15]. Однако, несмотря на наличие всех потенциальных возможностей медикаментозной терапии, ЛАГ по-прежнему остается актуальной проблемой для государственного здравоохранения, т.к. необходима пожизненная патогенетическая дорогостоящая терапия. Для пациентов с ЛАГ основным предназначением амбулаторного наблюдения является достижение заданных значений параметров физического, лабораторного и инструментального обследования с целью предотвращения прогрессии патологического процесса и развития декомпенсации, повышения качества и увеличения продолжительности жизни, а также диагностика заболевания на ранних стадиях.

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ/REFERENCES

- Hoepfer M.M., Bogaard H.J., Condliffe R., Frantz R., Khanna D., Kurzyna M. et al. Definitions and Diagnosis of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62 (25): 42-50. DOI: 10.1016/j.jacc.2013.10.032
- Hoepfer M.M., Granton J. Intensive care unit management of patients with severe pulmonary hypertension and right heart failure. *Am J Respir Crit Care Med.*, 2011; 184:1114–1124. DOI:10.1164/rccm.201104-0662ci
- Bazan I.S., Fares W.H. Pulmonary hypertension: diagnostic and therapeutic challenges. *Therapeutics and Clinical Risk Management*, 2015;11:1221–1233. DOI: 10.2147/TCRM.S74881
- McLaughlin V.V., Archer S.L., Badesch D.B., Barst R.J., Farber H.W., Lindner J.R. et al. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension. American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association, American College of Chest Physicians, American Thoracic Society, Inc., Pulmonary Hypertension Association. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2009; 53:1573–619. DOI: 10.1016/j.jacc.2009.01.004
- Humbert M., Sitbon O., Chaouat A., Bertocchi M., Habib G., Gressin V. et al. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med*, 2006; 173: 1023-1030. DOI: 10.1164/rccm.200510-1668OC
- Peacock A.J., Murphy N.F., McMurray J.J.V., Caballero L., Stewart S. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*, 2007;30:104-109. DOI: 10.1183/09031936.00092306
- Pietra G.G., Capron F., Stewart S., Leone O., Humbert M., Robbins I.M., Reid L.M., Tuder R.M. Pathologic assessment of vasculopathies in pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 2004;43:255–325. DOI:10.1016/j.jacc.2004.02.033
- Piazza G, Goldhaber SZ. Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *N Engl J Med*, 2011; 364(4):351-360. DOI: 10.1056/NEJMra0910203
- D'Armini AM. Diagnostic advances and opportunities in chronic thromboembolic pulmonary hypertension: review. *Eur Respir Rev*, 2015; 24: 253–262. DOI: 10.1183/16000617.00000915
- Barst RJ, McGoon M, Torbicki A, Sitbon O, Krowka MJ, Olschewski H, Gaine S. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 2004; 43, 40S-7S. DOI: 10.1016/j.jacc.2004.02.032
- Чазова И.Е., Мартынюк Т.В. Легочная артериальная гипертензия: на пути от рациональной диагностики к выбору эффективной лекарственной терапии. Системные гипертензии. 2013; 10(2): 57-69. [Chazova I.E., Martynyuk T.V. Pulmonary hypertension: on the way from rational diagnosis to the choice of effective drug therapy. *System Hypertension*. 2013; 10(2): 57-69 (In Russ)].
- Galiè N., Humbert M., Vachiery J.L., Gibbs S., Lang I., Torbicki A., et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J*, 2015; 46: 903–975. DOI:10.1093/eurheartj/ehv317
- Чазова И.Е., Авдеев С.Н., Царева Н.А., Волков А.В., Мартынюк Т.В., Наконечников С.Н. от имени рабочей группы по разработке и подготовке текста Российских рекомендаций по диагностике и лечению ЛГ. Клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Терапевтический архив*, 2014; 9: 4-23 [Chazova I.E., Avdeev S.N., Tsareva N.A., Volkov A.V., Martynyuk T.V., Nakonechnikov S.N. on behalf of a Working Group on the Elaboration and Preparation of the Text of Russian Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension. *Clinical guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Therapeutic archive*. 2014; 9: 4-23. (In Russ)].
- Постановление Правительства РФ от 26.04.2012 N 403 (ред. от 04.09.2012) «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его

регионального сегмента». Режим доступа: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_129078 (дата обращения 20.12.2017) [Postanovlenie Pravitel'stva RF ot 26.04.2012 N 403 (red. ot 04.09.2012) «O porjadke vedenija Federal'nogo registra lic, stradajushhih zhizneugrozhajushhimi i hronicheskimi progressirujushhimi redkimi (orfannymi) zabolevanijami, privodjashhimi k sokrashheniju

prodolzhitel'nosti zhizni grazhdan ili ih invalidnosti, i ego regional'nogo segmenta» Available at: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_129078 (accessed 20.12.2017)(In Russ)].

15. Fallah F. Recent Strategies in Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension, A Review. *Global Journal of Health Science*, 2015; 7(4): 307-322. DOI: 10.5539/gjhs.v7n4p307

Для цитирования: Н.А. Черепанова, Д.В. Дупляков, В.П. Кузьмин, О.Н. Бухарева, Е.А. Суслина. Опыт амбулаторной работы Центра легочной гипертензии в Самарской области. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2018; 7 (1): 108-113. DOI: 10.17802/2306-1278-2018-7-1-108-113

To cite: N.A. Cherepanova, D.V. Duplyakov, V.P. Kuzmin, O.N. Bukhareva, E.A. Suslina. Experience of outpatient center for pulmonary hypertension in the Samara region. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2018; 7 (1): 108-113. DOI: 10.17802/2306-1278-2018-7-1-108-113