

Анализ ошибок при легочной гипертензии: что было сделано не так?

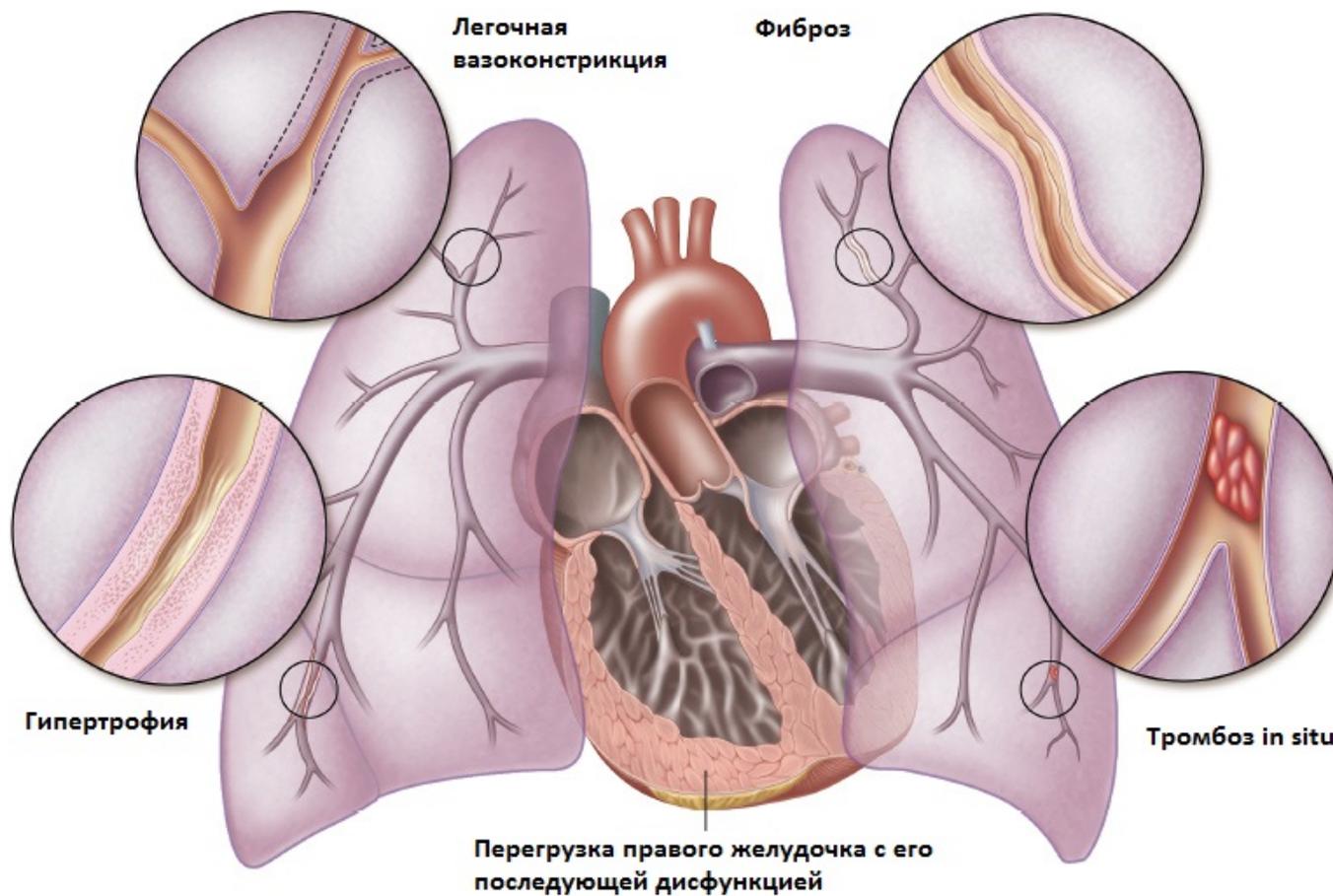
Баялиева А.Ж., Шпанер Р.Я.

Казанский государственный медицинский университет

Определение, Европейское общество кардиологов, 2013

- **Легочная гипертензия (ЛГ)** –это гемодинамическое и патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением давления в легочной артерии (ЛА) более 25 мм рт. ст. и оценивается по данным катетеризации правых отделов сердца.

Легочная гипертензия: патофизиология



Классификация, Ницца, 2013



Примеры кода МКБ по этиологии ЛГ

Примеры формулирования диагнозов и их кодирование по МКБ

Код МКБ-10	Диагноз
I.27.0 Идиопатическая легочная гипертензия	ИЛГ II ст. Относительная недостаточность трехстворчатого клапана I ст., II ФК по NYHA
I.27.28 Другие формы вторичной легочной гипертензии	ЛАГ III ст., ассоциированная с ВИЧ-инфекцией. Недостаточность трехств. Клапана III ст. IV ФК по NYHA. Хронический гепатит С, цитолитический синдром. Пневмоцистная пневмония рецидивирующего характера. Легочная недостаточность (ЛН) II ст. по рестриктивному типу.
I 27.20 Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия	Хроническая рецидивирующая ТЭЛА мелких ветвей ЛА. ЛГ III ст. ЛН II ст. по рестриктивному типу. Недостаточность трёхстворчатого клапана III ст., IV ФК по NYHA.

Врожденные пороки сердца, сопровожденные артериальной легочной гипертензией

- **ДМЖП**
- **ДМПП**
- **Синдром Эйзенменгера**
- **Открытый артериальный проток**
- **Стеноз легочной артерии**

Эпидемиология

- Минимальная заболеваемость 15,0 и 2,4 случая на 1 млн взрослого населения в год
 - Реальная распространенность: 15 – 50 человек на 1 млн общей популяции
 - Наиболее подвержены идиопатической легочной гипертензии женщины в возрасте 20-40 лет (!)
 - **Во время беременности, родов и в послеродовом периоде материнская смертность достигает 36-50% (!)**
 - **Избегать беременности при ЛГ**
- (класс рекомендаций 1, уровень достоверности C)**

Основные показатели гемодинамики матери во время беременности и родов

Объем циркулирующей крови	+40%
Маточный кровоток при доношенном сроке	500 мл/мин
Перераспределение крови в родах	300-500 мл
Перераспределение крови после родов	1000 мл
Сердечный выброс (по сравнению в III триместром)	
• Латентная фаза	+ 1,10 л/мин
• Активная фаза, ускорение	+ 2,46 л/мин
• Активная фаза, замедление	+ 2,17 л/мин
• Второй период родов	+ 3,50 л/мин
• Непосредственно после родов	+ 3,10 л/мин
Кровопотеря	
• Роды через естественные родовые пути	500 мл
• Роды через естественные родовые пути двойней	1000 мл
• Кесарево сечение	1000 мл

Классификация сердечной недостаточности по NYHA (New York Heart Association)

Функциональный класс	Определение	Терминология
I (одышка при подъеме > 3 этажей)	Больные с заболеванием сердца, но без ограничения физической активности	Бессимптомная дисфункция левого желудочка
II (одышка при быстрой ходьбе или при подъеме на 1 этаж)	Больные с заболеванием сердца, вызывающим небольшое ограничение физической активности	Легкая сердечная недостаточность
III (признаки СН при обычной ходьбе)	Больные с заболеванием сердца, вызывающим значительное ограничение физической активности	Сердечная недостаточность средней степени тяжести
IV (признаки СН в покое)	Больные с заболеванием сердца, у которых даже минимальная физическая нагрузка вызывает дискомфорт	Тяжелая сердечная недостаточность

Тактика ведения беременной в зависимости от выраженности клинических симптомов и ДЛА

Среднее ДЛА (мм рт. ст.)	Класс СН по NYHA	Тактика
< 60	I - II	Роды самостоятельные при отсутствии СН, предпочтительно обезболивание родов
60 – 80	II - III	Роды с исключением потуг - кесарево сечение
> 80	III - IV	Показание к прерыванию беременности. Родоразрешение оперативным путем

При кесаревом сечении у беременной с ЛГ предпочтительным методом анестезии является низкодозовая комбинированная спинально-эпидуральная анестезия(уровень доказательности IIa, C)

Клинический случай

- Пациентки Н., 37 лет. До беременности была на учете с д-м: СКВ
 - **Диагноз:** Первичная легочная гипертензия во время беременности 18 нед. до 89 мм рт.ст. по данным доплеро-эхокардиографии. Миома тела матки. ВПС у плода. Одышка в покое, цианоз, СН.
 - Ампутация матки с плодом без придатков – прерывание беременности по медицинским показаниям на 18 нед. под эпидуральной анестезией.
 - **Системная красная волчанка.** Легочное сердце. Декомпенсация хронической сердечной правожелудочковой недостаточности, кардиогенный шок.
 - По данным аутопсии: венозное полнокровие почек и селезенки, дистрофия и некроз эпителия почек, асцит, гидроторакс, гидроперикард.
 - Кровотечение из культи матки на 7сутки после операции(клинические данные). Прошивание нисходящих ветвей маточных артерий матки и тугая тампонада влагалища.
 - Анемия, тромбоцитопения.
- **Измеренное на 7 сутки после операции давление в легочной артерии было 140 мм рт.ст. – это выше системного АД на 40%!!!!**

Осложнения, которые привели к неблагоприятному исходу

- Кровотечение из культи матки на фоне назначения НМГ
- Правожелудочковая недостаточность на фоне инфузионной терапии вследствие кровопотери.
- Отсутствие специфической терапии высокой легочной гипертензии росту давления в ЛА и привело с острой дыхательной недостаточности. (была только терапия системной красной волчанки)

???? Вопросы для обсуждения

- У пациенток с высокой легочной гипертензией (выше 80 мм рт.ст.) крайне опасно как беременность, так и прерывание беременности – **недооценка грозного диагноза!!!**
- Системная красная волчанка была основным заболеванием, но ее осложнение – высокая легочная гипертензия привели к осложнениям.
- У беременных и родильниц неблагоприятным фоном является **тромбоцитопения и ее прогрессирование (108 тыс, далее 45 тыс)**, которая может стать причиной серьезных кровотечений на фоне НМГ и других антикоагулянтов.
- Инфузионная терапия противопоказана у пациентов с ЛГ – только эритроцитарная масса при кровопотере и компоненты свертывающей системы под контролем гемостаза.

Явные ошибки

- Травматичная операция без терапии легочной гипертензии (терапия должна быть как при беременности, так и после прерывания беременности до 6 мес.)
- Использование НМГ на фоне тромбоцитопении.
- Отсутствие мониторинга ЛГ и ее осложнений в послеоперационном периоде.

Частота клинических признаков ЛГ в развернутой стадии заболевания

Клинические признаки	Частота в %
Одышка	100
Слабость	90
Головокружение	60
Боль в области сердца	70
Кашель	65
Кровохарканье	34
Изменение голоса	11
Цианоз	32
Малый пульс	96
Пульсация ПЖ в прекардиальной области	86
Расширение границ сердца вправо	72
Акцент II тона над ЛА	100
Шум Грэхема Стилла	28
III-IV тоны	41
Систолический шум трехстворчатой недостаточности	21

Диагностика



Золотой стандарт диагностики

- **Катетеризация правых отделов сердца** остается золотым стандартом для точного определения уровня давления в легочной артерии и должна обязательно выполняться перед принятием решения о тактике лечения пациентов с легочной артериальной гипертензией.
- Ультразвуковая доплер-эхокардиография



Специфические методы терапии легочной гипертензии у беременных

- Антагонисты кальция (категория риска С)
- Простагландины (илопрост, эпопростанол, трепростинил)
- Антагонисты эндотелиновых рецепторов (бозентан, траклир)
- Ингибиторы ФДЭ-5 (силденафил)

Расслабление гладкомышечной мускулатуры !!!

Неспецифические методы терапии, связанные с возможными осложнениями ЛГ

1. Легочно-гипертонический криз (**оксид азота**, нитроглицерин(осторожно нельзя при идиопатической ЛГ!!!!))
2. Синкопе (вазопрессоры, Са-блокаторы при ВПС)
3. Кровохарканье и легочное кровотечение, аневризма ЛА, разрыв ЛА (гемостатики)
4. Тромбоз ветвей ЛА (варфарин до МНО 2,5-3, ривароксобан, дабитраган)
5. Тахиаритмия (дигоксин)
6. Правожелудочковая недостаточность, дисфункции клапанов ЛА, трикуспидального клапана (Добутамин, Норадреналин)

Препараты нежелательные для включения в схему лечения пациентов с ЛГ при беременности и родах

- β -блокаторы
- Нестероидные противовоспалительные средства
- Нитроглицерин (при идиопатической ЛГ)

Очень осторожное введение окситоцина!!!

Внутривенно медленно, так как может произойти дестабилизация гемодинамики

Выводы

- Диагноз легочной гипертензии у беременной требует мультидисциплинарного подхода.
- Необходимо проводить консилиумы в течение беременности по мере изменения состояния пациентки и при возникновении симптомов СН.
- Терапия легочной гипертензии должна проводиться у беременных обязательно, и продолжительность терапии должна быть не менее 6 мес после родоразрешения.
- Рекомендована комбинированная спинно-эпидуральная анестезия, эпидуральная анестезия малыми дозами МА.
- Оксид азота – метод терапии ЛГ у беременной, однако в послеоперационном периоде надо помнить, что ингаляция оксида азота может вызвать кровотечение.