

Легочная Гипертензия

Доцент Виноградов Д.Л.

Определение

Легочная гипертензия (ЛГ) - это группа заболеваний, характеризующихся прогрессирующим повышением легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) и давления в легочной артерии (ДЛА), которое приводит к развитию правожелудочковой сердечной недостаточности и преждевременной гибели пациентов.

Диагноз ЛГ

устанавливается при уровне среднего давления в легочной артерии (ДЛА_{ср.}) >25 мм рт.ст. в покое и >30 мм рт.ст. при физической нагрузке. В норме ДЛА_{ср.} в покое составляет в среднем 14 ± 3 мм рт.ст и не превышает 20 мм рт.ст. В последние годы международные рекомендации рассматривают в качестве диагностического критерия уровень ДЛА_{ср.} более 25 мм.рт.ст. в покое по данным катетеризации правых отделов сердца. Для оценки прироста ДЛА на высоте физической нагрузки необходимо проведение специальных исследований с целью стандартизации протоколов нагрузочного теста и установления диапазона нормальных значений.

Клиническая классификация легочной гипертензии

1. Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ):

1.1. Идиопатическая ЛГ

1.2. Наследуемая ЛГ (мутации BMPR2, ALK1, эндоглин (с или без наследственной геморрагической телеангиэктазии))

1.3. Индуцированная приемом лекарств и токсинов

1.4. Ассоциированная с:

1.4.1. системными заболеваниями соединительной ткани

1.4.2. ВИЧ-инфекцией

1.4.3. портальной гипертензией

1.4.4. врожденными пороками сердца (системно-легочные шунты)

1.5. Персистирующая ЛАГ новорожденных

1.6. Легочная вено-окклюзионная болезнь / Легочный капиллярный гемангиоматоз

2. Легочная гипертензия вследствие патологии левых отделов сердца:

- **систолическая дисфункция**
- **диастолическая дисфункция**
- **клапанные пороки**

3. ЛГ, ассоциированная с патологией дыхательной системы и/или гипоксемией

- **хроническая обструктивная болезнь легких**
- **интерстициальные заболевания легких**
- **другие заболевания легких со смешанными рестриктивными и обструктивными нарушениями**
- **синдром альвеолярной гиповентиляции**
- **высокогорная ЛГ**
- **нарушения дыхания во время сна**

4. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ

5. Смешанные формы

- **гематологические заболевания**
- **системные нарушения**
- **метаболические нарушения**
- **другие**

Различают прекапиллярную и посткапиллярную формы ЛГ.

Критериями прекапиллярной ЛГ являются:

- среднее давление в легочной артерии (ДЛА_{ср.}) ≥ 25 мм рт.ст. (по данным катетеризации правых отделов сердца (КПОС));**
- давление заклинивания в легочной артерии (ДЗЛА) ≤ 15 мм рт.ст.;**
- сердечный выброс (СВ) в норме или снижен.**

Такой гемодинамический вариант можно выявить при ЛАГ, ЛГ вследствие патологии легких, ХТЭЛГ, смешанных формах ЛГ. Посткапиллярная форма ЛГ с ДЛА_{ср.} ≥ 25 мм рт.ст. и ДЗЛА, превышающим 15 мм рт.ст., характерна для ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца.



Классификация легочного сердца (ЛС)

По характеру течения различают острое, подострое и хроническое легочное сердце.

* По состоянию компенсации - компенсированное и декомпенсированное легочное сердце.

Острое легочное сердце характеризуется острой, часто внезапно развивающейся недостаточностью правого желудочка без предварительной его гипертрофии. Подобная ситуация возникает в результате быстрого и резкого подъема давления в легочной артерии. Это наблюдается обычно при тромбозу главного ствола или крупных ветвей легочной артерии, тяжелом вентильном пневмотораксе, двусторонней обширной пневмонии и др.

В основе **подострого легочного сердца** лежит более постепенное, но неуклонно прогрессирующее повышение давления в легочной артерии, вследствие чего сначала развивается гипертрофия миокарда правого желудочка, а затем быстро, через несколько недель или месяцев, наступает его недостаточность. Подобное наблюдается при рецидивирующих тромбоэмболиях мелких ветвей легочной артерии, тяжелом течении бронхиальной астмы, карциноматозе легких и др.

При **хроническом легочном сердце** в связи с медленным и постепенным повышением давления в легочной артерии в течение длительного периода имеется только гипертрофия правого желудочка. Клинические признаки его недостаточности развиваются, как правило, через несколько лет или десятилетий.

Инструментальные методы исследования:

Рентгенологические:

- рентгенография органов грудной клетки,
- ангиопульмонография,
- мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки (МСКТ)

Функциональные:

- электрокардиография (ЭКГ),
- исследование функции внешнего дыхания (ФВД),
- ультразвуковые (ЭхоКГ)

Радиоизотопные:

- радионуклидная вентрикулография, сцинтиграфия легких,

Инвазивные методы исследования гемодинамики (катетеризация правых отделов сердца),

Биопсия легких.

Электрокардиография (ЭКГ) выявляет признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка, дилатации и гипертрофии правого предсердия (p-pulmonale), отклонение электрической оси сердца вправо. Гипертрофия правого желудочка выявляется у 87%, отклонение электрической оси сердца вправо - у 79% больных с ИЛГ. Учитывая, что чувствительность ЭКГ при ЛАГ составляет лишь 55%, а специфичность - 70%,

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

Рентгенологические данные появляются очень поздно.

1. Одним из ранних симптомов является выбухание ствола легочной артерии на рентгенограмме.
2. В терминальной стадии ЛС на рентгенограмме органов грудной полости больного с эмфиземой легких и ЛС можно выявить увеличение сердца в размерах преимущественно за счет правых отделов, выбухание дуги легочного конуса, расширение корней за счет крупных ветвей легочных артерий, обеднение периферического сосудистого рисунка легких .

ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА:

1. дилатация правого желудочка;
2. гипертрофия правого желудочка (только при ЛС);
3. дрожание и парадоксальное движение межжелудочной перегородки;
4. снижение сократимости правого желудочка;
5. трикуспидальная регургитация;
6. расширение легочной артерии;
7. повышение давления в легочной артерии, регургитация на клапане легочной артерии;
8. расширение НПВ и уменьшение ее коллабирования на вдохе.

Дифференциальный диагноз.

При развернутой клинической картине правожелудочковой недостаточности важно установить служит ли она проявлением легочного сердца или обусловлено заболеваниями, с которыми приходится его дифференцировать.

1. Прежде всего это заболевания с недостаточностью правого желудочка в результате первоначальных изменений левых отделов сердца и застоя в легких

- митральные пороки сердца**
- артериальная гипертония**
- кардиосклероз различного генеза**

2. Легочное сердце приходится дифференцировать с диффузными изменениями миокарда с ранним развитием недостаточности правого желудочка

- миокардиты**
- кардиомиопатии**

3. Правожелудочковая недостаточность может развиваться при:

- врожденных пороках (пороки сердца справа)**
- синдроме Бернгейма, в основе которого лежит формирование постинфарктной аневризмы межжелудочковой перегородки и уменьшение полости правого желудочка в связи с выбуханием перегородки вправо.**

ЛЕЧЕНИЕ ХЛС

- **Бронхиальная астма: глюкокортикоиды местно и системно, бронхолитические средства различных групп.**
- **Хроническое обструктивное заболевание легких: бронхолитические и отхаркивающие средства, ЛФК, массаж, физиотерапия, курортное лечение.**
- **Туберкулез: противотуберкулезные средства, хирургическое лечение.**
- **Пневмокониозы: прекращение контакта с профессиональными вредностями.**
- **Интерстициальные заболевания легких: глюкокортикоиды, цитостатические средства, интерферон**

6. Саркоидоз: глюкокортикоиды.

7. Диффузные заболевания

соединительной ткани:

глюкокортикоиды, цитостатические средства.

8. Сдавление извне легочной артерии и вен: хирургическое лечение.

9. Деформации грудной клетки:

хирургическая и ортопедическая коррекция.

10. Синдром ночного апноэ: диета, специальные методики (СИРАР-терапия).

11. Лечение непосредственно ХЛС направлено на основные механизмы его патогенеза

Лечение ХОБЛ





ОКСИГЕНОТЕРАПИЯ

- Назначение кислорода SPO_2 показано при всех формах ЛГ. *При этом следует учитывать, что больным хронической ЛГ необходима длительная, иногда пожизненная, оксигенотерапия, применяемая в том числе в домашних условиях.*
- Лечение SPO_2 имеет свои ограничения: при передозировке есть опасность гипероксического поражения ткани легкого.

Методом контроля оксигенотерапии является пульсоксиметрия, определяющая степень насыщения гемоглобина крови SPO_2 .

- Нормальная величина SPO_2 находится в диапазоне 94-98%. Снижение данного показателя до 90-94% рассматривается как умеренная гипоксемия, до 85-90% - как выраженная.





МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ ЛГ

- 1. Направлена на снижение тонуса резистивных сосудов и включает применение сосудорасширяющих средств различных групп.**
- 2. Самая большая трудность при подборе препаратов заключается в том, что необходимы средства, преимущественно воздействующие на сосуды малого круга и минимально снижающие при этом системное артериальное давление.**
- 3. Этому требованию отвечают:**
 - антагонисты кальция
 - препараты из группы простагландинов
 - оксид азота.

Оксид азота

NO активирует гуанилатциклазу в гладкомышечных клетках легочных сосудов, повышает уровень цГМФ и снижает внутриклеточное содержание кальция. В результате происходит снижение тонуса резистивных сосудов малого круга [38]. NO является «золотым стандартом» для проведения острых проб с целью выявления пациентов, отвечающих и не отвечающих на вазодилатирующую терапию. Он выгодно отличается от простагландинов более коротким периодом действия, простотой назначения (ингаляция через лицевую маску или назальный катетер), практически полным отсутствием побочных эффектов, низкой стоимостью. Для проведения острой пробы используют ингаляцию NO в возрастающей концентрации. Как правило, максимальное падение давления в ЛА отмечается уже после применения начальной дозы через 2 мин.

NO применяют в виде ингаляций. Вследствие этого происходит быстрое соединение данного вещества с гемоглобином, предотвращается попадание NO в системный кровоток и развитие артериальной гипотонии. Поэтому NO считается селективным вазодилататором, действующим исключительно на сосуды малого круга кровообращения.

Ингибиторы фосфодиэстеразы 5-го типа

Сильденафил - эффективен за счет увеличения цГМФ в клетке. Рекомендуемая доза - 20-80 мг 3 раза в день с постепенной титрацией дозы до максимальной.

Тадалафил - 5-40 мг 1 раз в день

Механизм действия нитратов при ХЛС,

кроме дилатации артерий малого круга, включает:

- уменьшение постнагрузки на правый желудочек за счет уменьшения притока крови к правым отделам сердца вследствие венодилатации; снижение постнагрузки на правый желудочек за счет уменьшения гипоксической вазоконстрикции легочных артерий (этот эффект может оказаться нежелательным – см. ниже);
- снижение давления в левом предсердии и уменьшение посткапиллярной ЛГ за счет уменьшения конечно-диастолического давления в левом желудочке.

Для предупреждения развития толерантности к нитратам в течение суток необходимо делать перерывы в их приеме продолжительностью 7–8 ч, назначать их курсами по 2–3 нед с недельным перерывом.

Можно применять в качестве вазодилататора **молсидомин** (корватон), который метаболизируется в печени в соединение SIN-IA, содержащее свободную NO-группу. Это соединение самопроизвольно выделяет NO, стимулирующий гуанилатциклазу, что ведет к образованию циклического гуанозинмонофосфата в гладкомышечной клетке и расширению сосудов. В отличие от нитратов при лечении молсидомин не развивается толерантность. Молсидомин принимают внутрь по 4 мг 3 раза в день под контролем артериального давления.

Антикоагулянтная терапия

Показания к применению: быстро нарастающая правожелудочковая недостаточность, обострение бронхолегочной инфекции с усилением бронхиальной обструкции .

➤ **ГЕПАРИН** в суточной дозе 20 000 ЕД в течение 14 дней, затем 10 дней по 10 000 ЕД/сут. Терапию проводят под контролем АЧТВ.

Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента ИАПФ уменьшают активность ренин-ангиотензиновой системы, препятствуют задержке натрия и воды, замедляют процесс ремоделирования миокарда, уменьшают периферическую артериальную вазоконстрикцию.

Мочегонные средства – салуретики и антиальдостероновые препараты – прямо воздействуют на важнейший фактор патогенеза сердечной недостаточности – задержку натрия и воды в организме

Первичная легочная гипертензия,
декомпенсация, генерализованный псориаз.



Невыраженная отечность голеней и стоп
при массивном асците.

