

ЛЕЧЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Определение

Легочная гипертензия (ЛГ) - это группа заболеваний, характеризующихся прогрессирующим повышением легочного сосудистого сопротивления, которое приводит к развитию правожелудочковой сердечной недостаточности и преждевременной гибели пациентов. Диагноз ЛГ определяется при среднем давлении в легочной артерии более 25 мм рт. ст. в покое и более 30 мм рт. ст. при физической нагрузке.

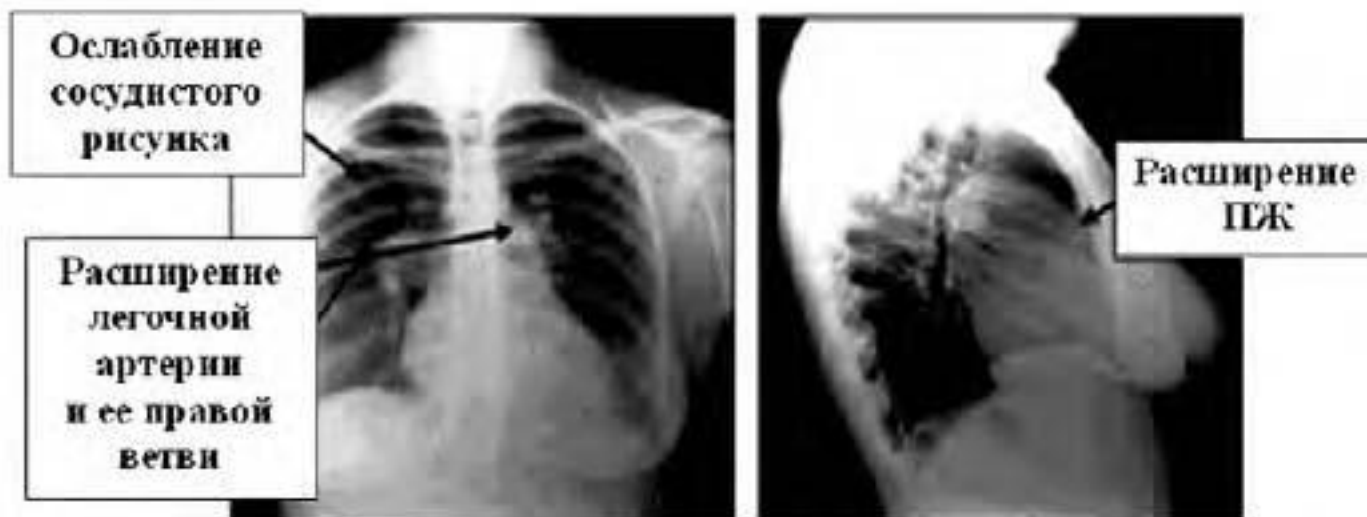


Рис. 3. Прямая и правая боковая рентгенограммы органов грудной клетки при идиопатической легочной гипертензии (ПЖ – правый желудочек)

Клиническая классификация легочной гипертензии (1)

- 1. Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) :**
 - 1.1. Идиопатическая ЛГ (ИЛГ)
 - 1.2. Семейная ЛАГ
 - 1.3. Ассоциированная с: коллагеновыми сосудистыми заболеваниями, врожденными пороками сердца, портальной гипертензией, ВИЧ-инфекцией, лекарственными и токсическими воздействиями
 - 1.4. Ассоциированная со значительным поражением вен или капилляров.

Клиническая классификация легочной гипертензии (2)

2. Легочная гипертензия, ассоциированная с поражениями левых отделов сердца.

- 2.1. Систолическая дисфункция левого желудочка
- 2.2. Диастолическая дисфункция левого желудочка
- 2.3. Поражение клапанов левых отделов сердца

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

- 3.1. хроническая обструктивная болезнь легких
- 3.2. интерстициальные заболевания легких
- 3.3. нарушения дыхания во время сна
- 3.4. альвеолярная гиповентиляция
- 3.5. высокогорная ЛГ
- 3.6. нарушения развития легких

Клиническая классификация легочной гипертензии (3)

4. ЛГ вследствие хронических тромботических или эмболических заболеваний:

4.1. тромбоэмболическая обструкция проксимальных ЛА

4.2. тромбоэмболическая обструкция дистального русла ЛА

4.3. нетромботические легочные эмболии (опухоли, паразитарные заболевания, инородные тела)

5. Смешанные формы

саркоидоз, гистиоцитоз Х, лимфангиоматоз, компрессия легочных сосудов (аденопатия, опухоли, фиброзирующий медиастинит)

Идиопатическая легочная гипертензия — редко встречающееся заболевание, диагностика которого основана на исключении других известных и более распространенных причин повышения давления в малом круге кровообращения.

Сосудистыми звеньями патогенеза заболевания являются: ***вазоконстрикция, редукция легочного сосудистого русла, снижение эластичности легочных сосудов, облитерация легочных сосудов.*** Однако накапливается все больше данных о том, что краеугольным камнем патогенеза идиопатической легочной гипертензии является ***эндотелиальная дисфункция.***

ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ОБСТРУКТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЛЁГКИХ (1)

Начальные признаки ЛГ при заболеваниях легких обычно маскируются скрытыми проявлениями самой болезни, особенно при острых ЛГ, осложняющих приступы бронхиальной астмы, спонтанный пневмоторакс, выраженный плевральный выпот. Иначе протекают хронические формы ЛГ при хронических неспецифических заболеваниях легких (ХНЗЛ).

В патогенезе бронхиальной обструкции имеет значение не только стойкий бронхоспазм, но и воспалительные изменения бронхиального дерева: отек и гипертрофия слизистой оболочки бронхов.

ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ОБСТРУКТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЛЁГКИХ (2)

ПАТОГЕНЕЗ. Основным патогенетическим фактором, определяющим возникновение ЛГ при обструктивных заболеваниях легких являются *расстройства альвеолярной вентиляции*, вызывающие снижение парциального давления кислорода в альвеолярном воздухе. Связанные с вентиляционными нарушениями альвеолярная гипоксия и гиперкапния вызывают вазоконстрикцию мелких легочных артериол. Физическая нагрузка усугубляет нарушения легочной и внутрисердечной гемодинамики.

Особенностью ЛГ при обструктивном бронхите является умеренная гипертрофия правого желудочка в связи с выраженным депонированием крови в печени и других органах и открытием множества анастомозов.

ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ОБСТРУКТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЛЁГКИХ (3)

Выделяют три стадии ЛГ при ХНЗЛ:

I стадия: Транзиторная. ЛГ развивается только при физической нагрузке и гипоксии, при обострении воспалительного процесса.

II стадия: Стабильная. ЛГ отмечается в покое в фазе ремиссии воспалительного процесса.

III стадия: Стабильная ЛГ в сочетании с недостаточностью кровообращения.

При формулировке диагноза указывают нозологическую форму ХНЗЛ, фазу процесса и степень дыхательной недостаточности (ДН), стадию ЛГ, а при декомпенсации кровообращения - степень ее недостаточности.

Пример диагноза: хронический гнойный обструктивный бронхит в стадии обострения, ДН I, легочная гипертензия I ст.

ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ПНЕВМОФИБРОЗЕ

(1)

В патогенезе ЛГ при легочном фиброзе любой этиологии **основную роль играет ограничение подвижности легких**, развивающаяся в связи с этим вентиляционная недостаточность и нарушение газообмена, связанное с уменьшением воздушности легочной ткани. Это ведет к артериальной гипоксемии. Кроме того, затруднение диффузии кислорода, вследствие утолщения межальвеолярных перегородок усугубляет артериальную гипоксемию, что **вызывает генерализованный спазм легочных артериол с развитием ЛГ.**

ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ПНЕВМОФИБРОЗЕ

(2)

Клиническая картина. ЛГ при легочном фиброзе зависит от величины легочного артериального давления и нарушений легочной и внутрисердечной гемодинамики. Симптомы **аналогичны симптомам ЛГ при ХНЗЛ.** Наряду с этим для легочного фиброза характерен своеобразный комплекс функциональных нарушений внешнего дыхания. Это –

- *снижение растяжимости легких,*
- *уменьшение легочных объемов,*
- *увеличение частоты дыхания при малой его глубине;*
- *альвеолярная гипервентиляция;*
- *нарушение вентиляционно-перфузионных соотношений;*
- *уменьшение диффузии газов*
- *артериальная гипоксемия при незначительной физической нагрузке.*

ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКИЕ ЛГ

Патогенез. В патогенезе ЛГ при ТЭЛА ведущее значение имеет редукция части легочного сосудистого русла и легочная нейрогуморальная вазоконстрикция с повышением общего легочного сопротивления, что приводит к возрастанию давления в легочном стволе и правом желудочке, повышению центрального венозного давления, уменьшению сердечного выброса, снижению системного артериального давления. Усугубляет картину ЛГ артериальная гипоксия и гипоксемия, возникающие при редукции сосудистого русла в связи с нарушением легочного газообмена и шунтированием крови с недостаточным парциальным давлением кислорода.

ВЫСОКОГОРНАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ (1)

Патогенез. Основным патогенетическим фактором высокогорной ЛГ служит **низкое парциальное давление кислорода в атмосферном воздухе.**

Выделяют **лабильную и стабильную** формы высокогорной ЛГ, **умеренную** (систолическое легочное АД до 60 мм рт.ст.) и **выраженную** (систолическое легочное АД > 60 мм рт.ст.).

Существует индивидуальная разница приспособительных реакций у здоровых лиц при быстром подъеме на значительную высоту или выполнении физической нагрузки в высокогорных условиях. Часть людей быстро адаптируется к новым условиям, у других может развиваться высокогорный отек легких, в патогенезе которого важную роль играет гиперволемиа с увеличением легочного кровотока и проницаемости легочных сосудов вследствие избыточного выделения альдостерона в ответ на артериальную гипоксемию.

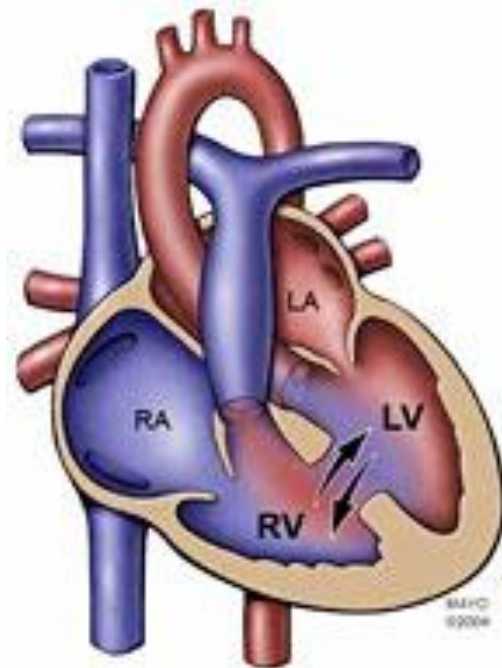
ВЫСОКОГОРНАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ (2)

При развитии высокогорного отека легких больного необходимо срочно эвакуировать в предгорье.

Экстренно проводится дегидратация с помощью внутривенного введения 80-120 мг лазикса, оксигенотерапия, согревание.

По показанию вводят **строфантин, антифомсилан,** ингаляции увлажненного спирта.

Синдром Эйзенменгера.



Синдром Эйзенменгера - это необратимая **тяжелая легочная гипертензия** с двунаправленным сбросом крови или сбросом справа налево через открытый артериальный проток, дефект межпредсердной перегородки или дефект межжелудочковой перегородки, наблюдающаяся при некоторых врожденных пороках сердца.

Патогенез ЛГ

1. Вазоконстрикция
2. редукция легочного сосудистого русла
3. снижение эластичности легочных сосудов
4. облитерация легочных сосудов (тромбоз in situ, пролиферация гладкомышечных клеток).



Диагностика (1)

Одышка: инспираторного характера выражена в различной степени. При этом приступов удушья обычно не наблюдается.

Боли в груди у пациентов ЛГ обычно имеют неопределенный характер, продолжительностью от нескольких минут до суток, усиливаются при физических нагрузках, обычно не купируются приемом нитроглицерина. Большинство больных жалуется на сердцебиения и перебои в работе сердца (при этом на ЭКГ злокачественные нарушения ритма как правило не регистрируются, чаще- синусовая тахикардия).

Диагностика (2)

Головокружения и обмороки, не обязательны у 20% больных, провоцируются физической нагрузкой. Обычная продолжительность обмороков до 2-5минут, иногда до 20-25минут.

Кашель отмечается у трети больных с ЛГ, связан, по-видимому, с застойными явлениями и присоединением воспалительных изменений в легких и бронхах.

Кровохарканье (до 10% больных с ЛГ) обычно возникает однократно, но может продолжаться несколько дней, связано как с тромбоэмболиями в мелкие ветви легочной артерии, так и с разрывом мелких легочных сосудов в связи с высокой ЛГ.

Диагностика (3)

ОСМОТР

- акроцианоз,
- изменение фаланг пальцев по типу «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол»,
- изменение формы грудной клетки у больных с эмфиземой легких («бочкообразная» грудная клетка).
- набухшие шейные вены,
- гепатомегалия,
- периферические отеки,
- асцит.



Диагностика (4)

При аускультации с большой долей вероятности можно установить наличие патологии легких и сердца, а также выраженность ЛГ.

Характерными аускультативными признаками ЛГ являются акцент II тона над легочной артерией, пансистолический систолический шум трикуспидальной недостаточности, шум Грехема Стилла.

Диагностика (5)

Электрокардиография (ЭКГ) выявляет признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка, дилатации и гипертрофии правого предсердия (***P-pulmonale***), **отклонение электрической оси сердца вправо.**

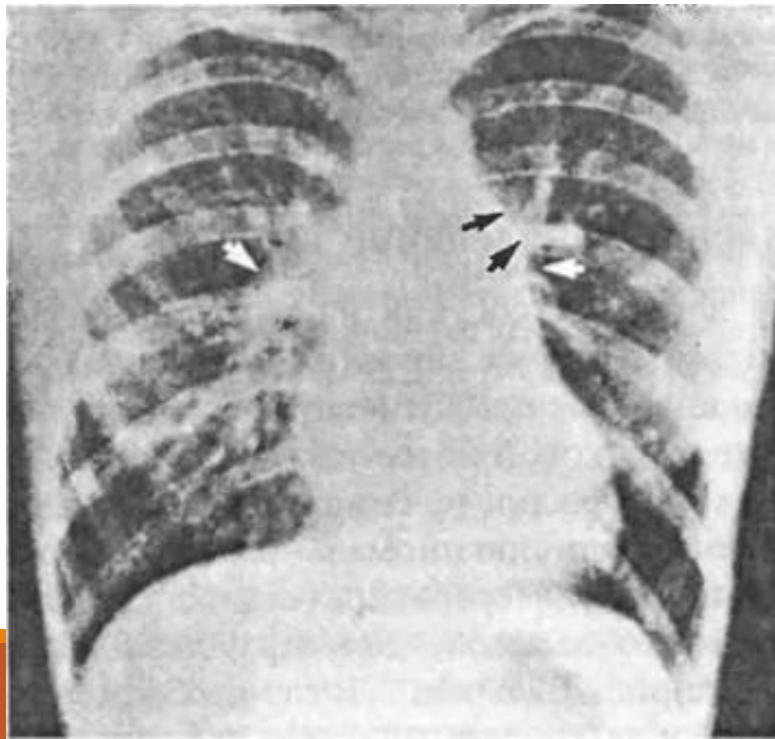
У больных с тяжелой ЛГ может обнаруживаться неизменная ЭКГ.

Диагностика (7)

Рентгенография органов грудной клетки позволяет уточнить этиологию ЛГ: выявить интерстициальные заболевания легких, приобретенные и врожденные пороки сердца, а также судить о тяжести ЛГ. **Основными рентгенологическими признаками ЛГ являются** выбухание ствола и левой ветви легочной артерии, которые формируют в прямой проекции II дугу по левому контуру сердца, расширение корней легких, увеличение правых отделов сердца.

Диагностика (8)

Рентгенографические признаки легочной гипертензии включают в себя расширение легочной артерии (черные стрелки) и ее крупных ветвей (белые стрелки), которое ассоциируется с уменьшенными периферическими сосудами (форма, которая известна как обрубленная периферия)



Трансторакальная эхокардиография **(ЭХОКГ)**

У пациентов с ЛГ выявляется расширение полостей правого предсердия и правого желудочка (ПЖ), утолщение передней стенки ПЖ, изменяется характер движения межжелудочковой перегородки: в систолу она смещается парадоксально в сторону правого желудочка.

Диагностика (10)

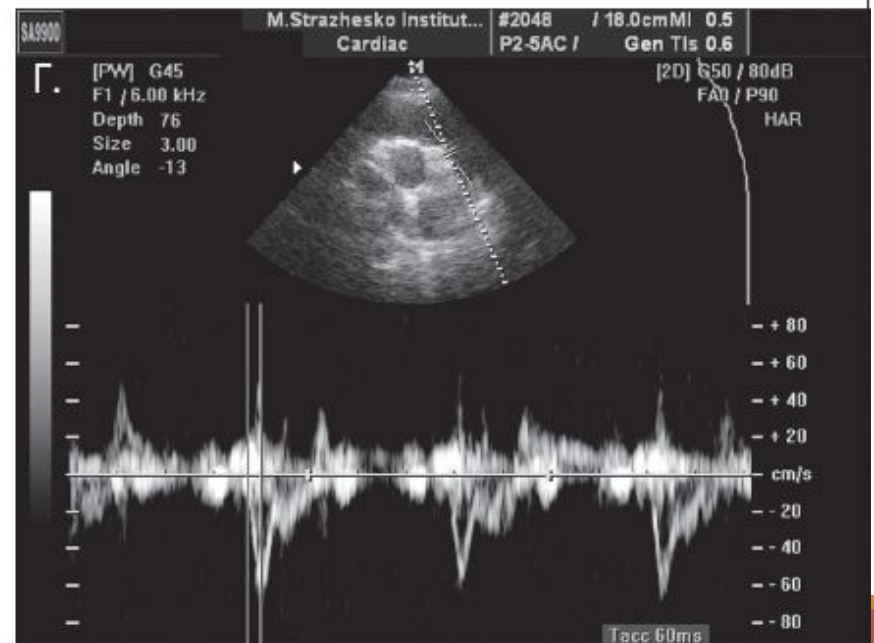
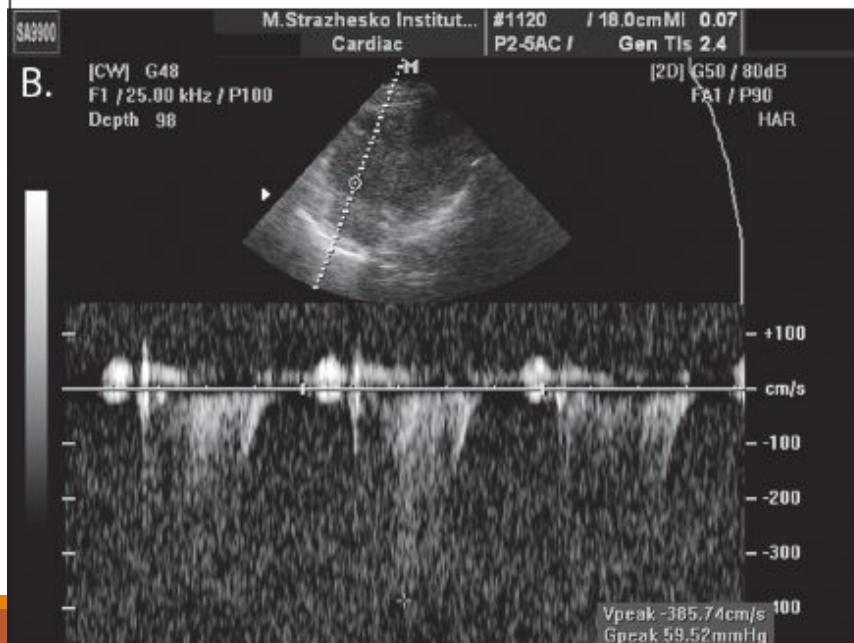
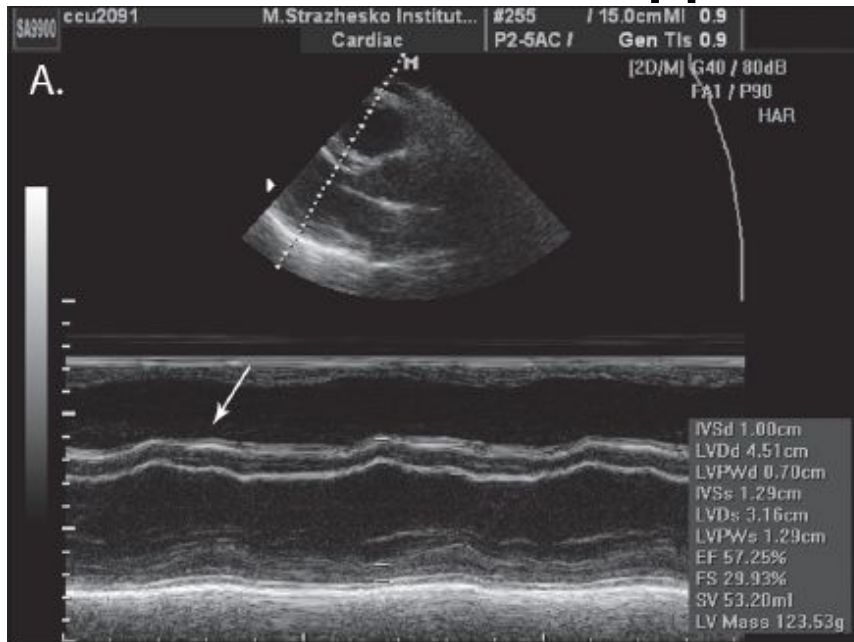
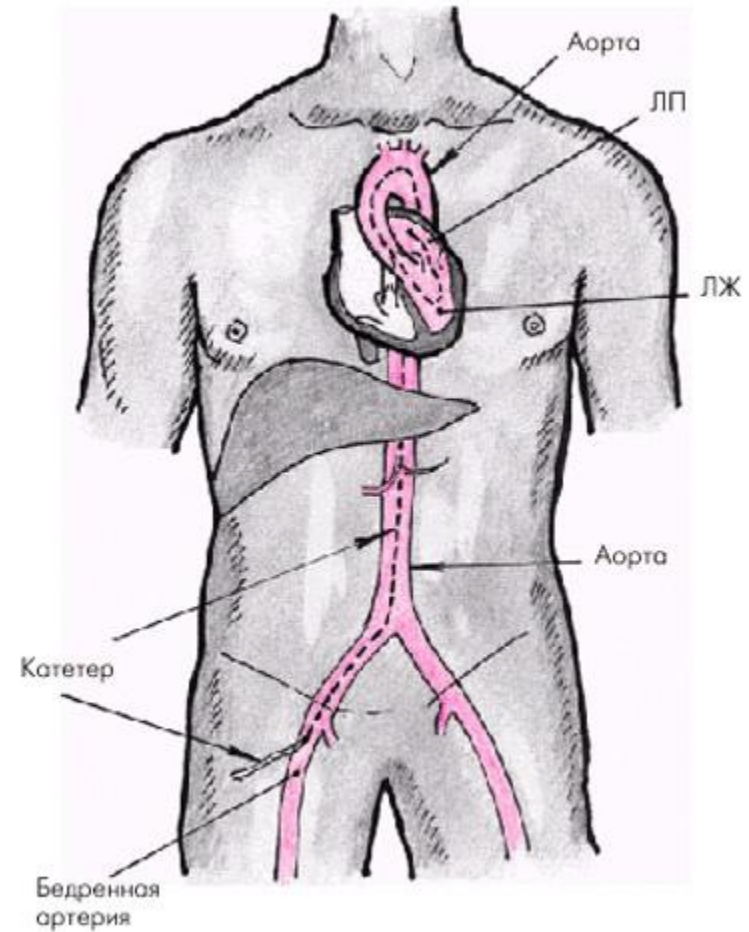


Рисунок 2. Данные ЭхоКГ (объяснение в тексте)

Диагностика (11)

Катетеризация правых отделов сердца проводится с целью верификации диагноза ЛГ, оценки тяжести гемодинамических нарушений и проведения тестов на вазореактивность.

Легочная артериальная гипертензия определяется при среднем давлении в легочной артерии более 25 мм.рт.с.мт., в покое и более 30 при нагрузке.



Диагностика (12)

Исследование функции внешнего дыхания

Для больных ЛГ характерно уменьшение диффузной способности монооксида углерода (40-80% от нормы), небольшое или умеренное снижение легочных объемов, нормальное или незначительно сниженное $P_a O_2$ и обычно сниженное из-за альвеолярной гипервентиляции $P_a CO_2$.



Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия легких.

У больных ЛГ можно обнаружить как абсолютно неизмененную картину, так и небольшие периферические субсегментарные дефекты перфузии без нарушенной вентиляции.

Компьютерная томография

Компьютерная томография (КТ) играет важную роль в дифференциальной диагностике ЛГ. Обеспечивая детальное изображение легочной паренхимы, позволяет диагностировать интерстициальные заболевания легких и эмфизему.

Диагностика (14)

Магнитно-резонансная томография сердца. Обеспечивает прямую оценку размеров, морфологии и функции ПЖ, а также позволяет проводить неинвазивную оценку кровотока, в том числе ударный объем сердца, сердечный выброс (СВ), расширение ЛА и массу ПЖ.

Диагностика (15)

Больным ЛГ необходимо проводить рутинные лабораторные тесты: **биохимический и общий анализы крови, исследовать коагулограмму, уровни D-димера, антитромбина III, протеина С для исключения тромбофилии. оценивать гормональную функцию щитовидной железы, определять титр антител к фосфолипидам (волчаночный антикоагулянт, антитела к кардиолипину).**

Диагностика (16)

Тест 6-минутной ходьбы (6-МХ)- Дистанция в тесте 6-МХ является первичной конечной точкой в большинстве многоцентровых исследований у больных ЛГ.

Кардиопульмональный нагрузочный тест дает возможность оценить вентиляцию и газообмен во время дозированной физической нагрузки (индекс пикового потребления кислорода, анаэробный порог). У больных ЛГ снижена величина анаэробного порога и пиковое потребление кислорода. Кардиопульмональный нагрузочный тест ранее использовался в многоцентровых исследованиях, но не показал очевидных преимуществ перед тестом 6-МХ, так как технически более сложен, не позволяет оценивать эффективность терапии, а полученные результаты зависят от опыта медицинского персонала.

Функциональные классы

Таблица. Функциональная классификация ЛАГ*

ФК	Характеристика
I	ЛАГ, не приводящая к ограничению физической активности. Обычная физическая активность не вызывает чрезмерную одышку или усталость, боль в грудной клетке или состояние, близкое к обмороку
II	ЛАГ, приводящая к незначительному ограничению физической активности. Пациент чувствует себя удовлетворительно в состоянии покоя, но обычная физическая активность вызывает чрезмерную одышку или усталость, боль в грудной клетке или состояние, близкое к обмороку
III	ЛАГ, приводящая к значительному ограничению физической активности. Пациент чувствует себя удовлетворительно в состоянии покоя, при умеренной физической активности возникает чрезмерная одышка или усталость, боль в грудной клетке или состояние, близкое к обмороку
IV	ЛАГ, приводящая к полному ограничению любой физической активности. У пациента симптомы правосторонней СН. Одышка, усталость могут быть даже в состоянии покоя, дискомфорт увеличивается при любой физической активности

Примечание: * – модифицированная классификация NYHA для пациентов с заболеваниями сердца [31].



Рис. 2. Алгоритм лечения ЛАГ (Рекомендации Европейского общества кардиологов, 2006)

Медикаментозное лечение (2)

Медикаментозное лечение направлено на три основных патофизиологических механизма: **тромбоз, вазоконстрикцию и пролиферацию.**

Основу лечения составляют **антикоагулянты (варфарин), вазодилататоры (антагонисты кальция, оксид азота, простациклин) и препараты простациклина, воздействующие на пролиферативные процессы в интиме и адвентиции сосудов легких.**

Медикаментозное лечение (3)

Антикоагулянты

Антикоагулянты эффективны для лечения ЛГ на всех стадиях. Все пациенты с первичной ЛГ должны получать антикоагуляционную терапию. Наиболее часто назначается **варфарин**, при этом необходимо поддерживать международное нормализованное отношение на уровне 1,7-2,2. Варфарин увеличивает выживаемость, хотя на общее состояние больного обычно не влияет. Выявлено, что длительное использование антикоагулянтных препаратов повышает выживаемость у взрослых пациентов, в то время как у детей их эффективность пока не доказана.

Медикаментозное лечение (4)

Диуретики

При значительном повышении давления в правом предсердии и проявлениях правожелудочковой недостаточности (отеки, асцит). используются диуретики. Иногда, при наличии выраженного отечного синдрома препараты назначают в больших дозах. Диуретики при лечении ЛГ не всегда способствуют уменьшению одышки.

Медикаментозное лечение (5)

Кислород

Кислород применяют при выраженной гипоксемии в покое и во время физических нагрузок, тяжелой правожелудочковой недостаточности. Наиболее часто кислородотерапия используется у пациентов с паренхиматозными заболеваниями легких, при наличии открытого овального окна.

При врожденных пороках сердца со сбросом справа налево кислородотерапия не эффективна.

Медикаментозное лечение (6)

Сердечные гликозиды

Эффективность сердечных гликозидов при лечении ЛГ не доказана. Дигоксин при ЛГ назначается с особой осторожностью. Из-за риска аритмогенного действия ***дигоскин*** применяется *только в случае декомпенсированной правожелудочковой недостаточности*. Более того, гипоксемия и гипокалиемия на фоне диуретической терапии увеличивают риск гликозидной интоксикации.

Медикаментозное лечение (7)

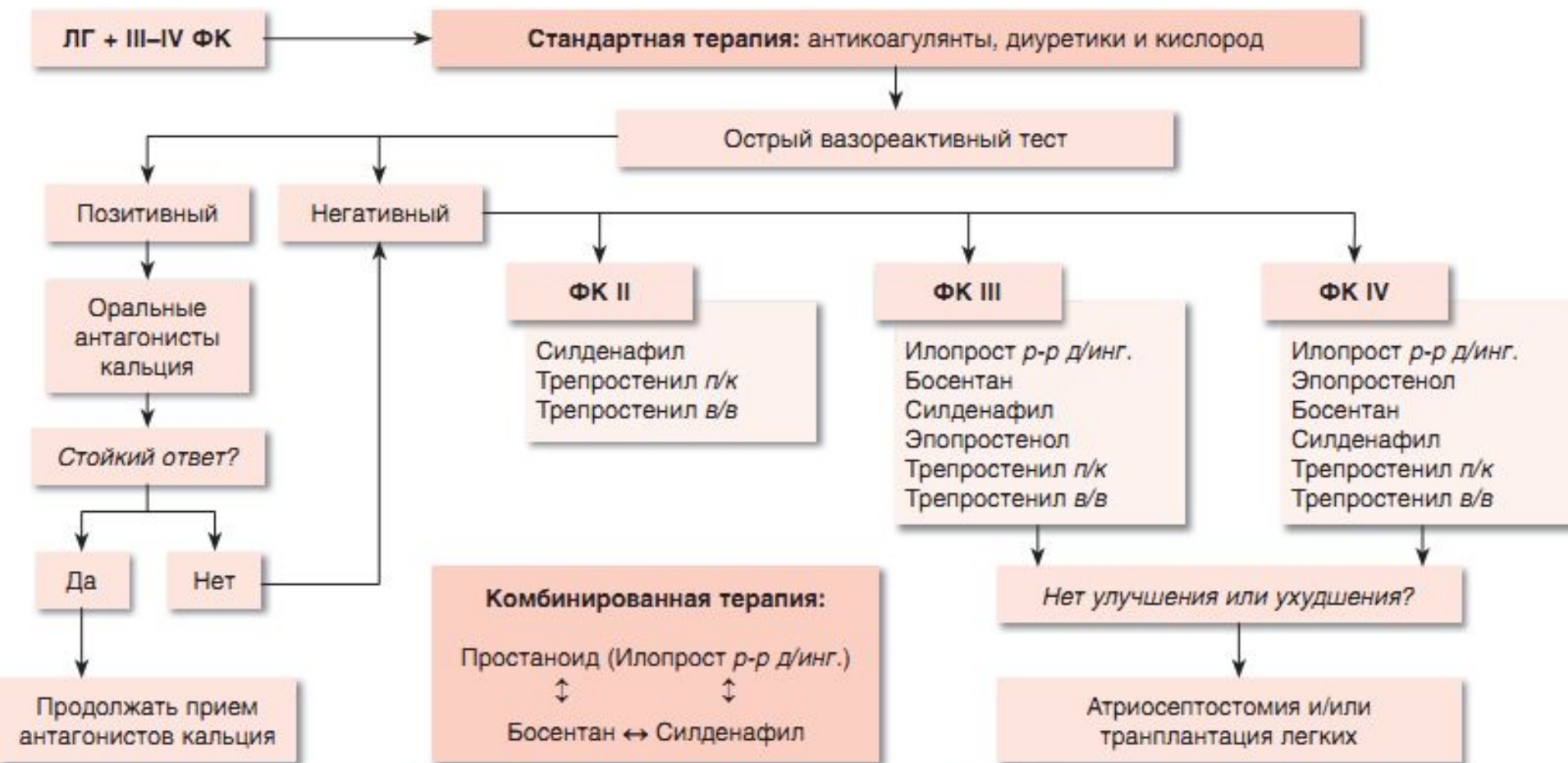


Рис. 3. Алгоритм лечения ЛАГ (в соответствии с Updated ACCP Clinical Practice Guidelines, 2007)

Хирургическое лечение (1)

Предсердная септостомия

Предсердная септостомия, то есть создание перфорации в межпредсердной перегородке. Создание сброса крови справа- налево позволяет снизить давление в правом предсердии, улучшить функцию правого желудочка, увеличить преднагрузку левого желудочка и сердечный выброс, что приводит к уменьшению частоты головокружений, синкопе, повышению толерантности к физической нагрузке.

Хирургическое лечение (2)

Тромбэндартерэктомия

Данный вид хирургического лечения больных легочной гипертензией с тромботической обтурацией проксимальных отделов легочных артерий позволяет уменьшить ОЛСС, улучшить систолическую функцию правого желудочка, толерантность к физическим нагрузкам, увеличить продолжительность жизни больных.

Хирургическое лечение (3)

Трансплантация легких или комплекса сердце-легкие

Операции трансплантации одного или обоих легких, комплекса сердце-легкие проводятся у больных идиопатической легочной гипертензией. При синдроме Эйзенменгера трансплантация одного или обоих легких может комбинироваться с коррекцией дефекта межпредсердной или межжелудочковой перегородки. Показатели выживаемости после трансплантации одного или обоих легких у больных легочной гипертензией практически одинаковы, поэтому в зависимости от клинической ситуации оправдано использование любого подхода.

Трансплантация комплекса сердце-легкие показана больным с синдромом Эйзенменгера и терминальной стадией сердечной недостаточности кровообращения, в случае сложных пороков сердца, при дефекте межжелудочковой перегородки.

Спасибо за внимание !