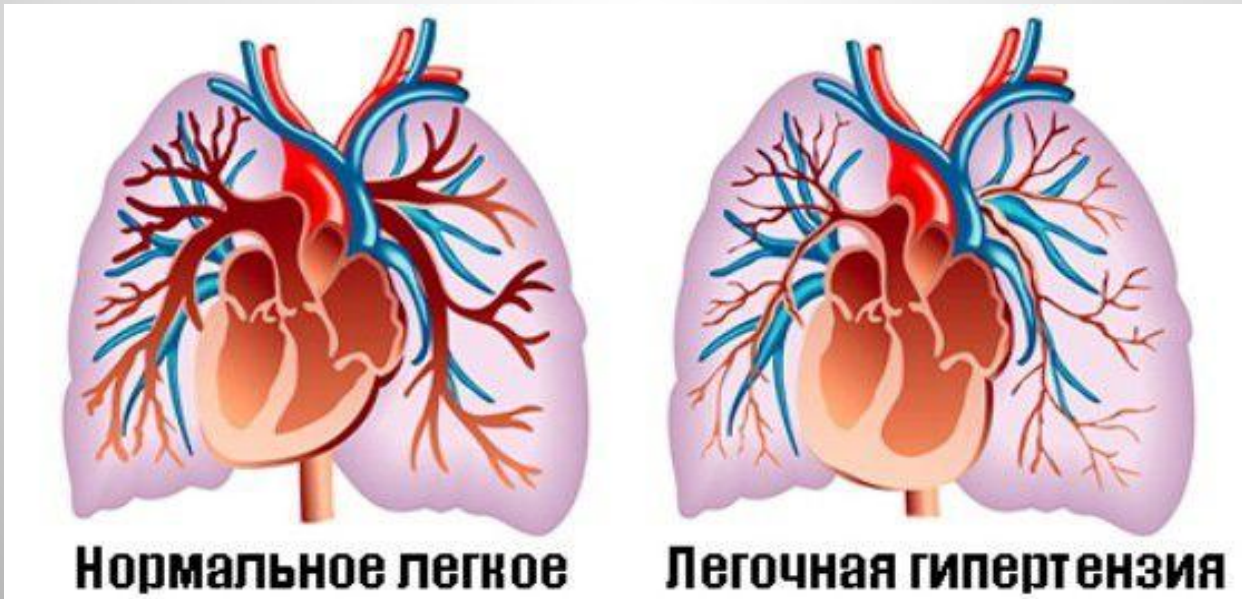


Легочная гипертензия

Легочная гипертензия

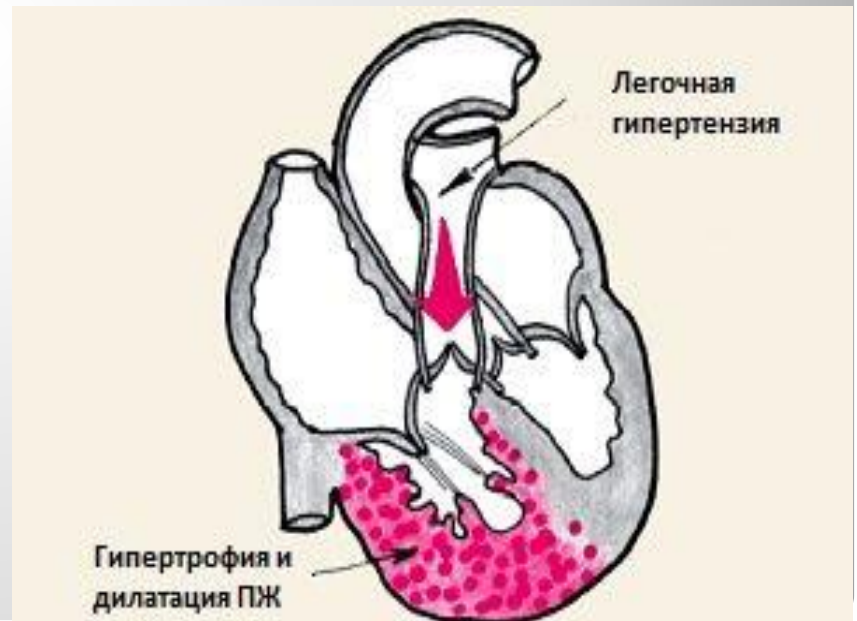
- Легочная гипертензия, или артериальная гипертензия малого круга кровообращения, - это патологическое состояние, характеризующееся повышением систолического, диастолического и среднего давления в легочной артерии.
- В малом круге кровообращения, как и в большом, артериальное давление может повышаться при усилении работы сердца (увеличение минутного объема правого желудочка) и/или росте сопротивления легочных сосудов.



Морфология: макропрепарат сердца при первичной ЛГ

- Гипертрофия трабекул и стенки ПЖ, которая по толщине превышает стенку ЛЖ
- Расширение правых полостей сердца
- Верхушка сердца сформирована правым желудочком

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



Клиническая классификация ЛГ по этиологии

- Собственно ЛГ
- ЛГ на фоне патологии левых камер сердца:
 - патология ЛП или ЛЖ
 - патология клапанов левого сердца
- ЛГ связанная с легочной респираторной болезнью и/или гипоксией:
 - хронические обструктивные болезни легких
 - интерстициальные болезни легких
 - ночные расстройства дыхания
 - альвеолярная гиповентиляция
 - хроническое воздействие высоты
 - аномалии развития
- ЛГ вследствие хронической тромботической и/или эмболической болезни:
 - тромбоэмболическая обструкция проксимальных ветвей легочной артерии
 - тромбоэмболическая обструкция дистальных ветвей ЛА.
 - нетромботическая легочная эмболия (опухоль, паразит, инородное тело)
- Смешанные формы: саркоидоз, лимфогрануломатоз, компрессия легочных сосудов (аденопатия, опухоль, фиброзный медиастинит)

Классификация

-первичная: поражение мелких легочных артерий с уменьшением диаметра их просвета и ростом легочного сопротивления.

-вторичная: вторичное повышение давления в ЛА в следствии повышения легочного сопротивления.

Первичная (идиопатическая) лёгочная гипертензия

- синонимы: синдром Аэрза–Арилаго, болезнь Аэрза, болезнь Эскудеро, чёрный цианоз
- редкое самостоятельное заболевание: приблизительно **2** случая на **1** млн. человек, не более **1%** всех случаев смерти больных с лёгочным сердцем
- в настоящее время к идиопатической ЛГ относят только спорадические случаи заболевания, раньше к ПЛГ относили также семейные случаи (до **6%** больных)

Факторы риска ПЛГ:

- молодой возраст (**20-40 лет**)
- женский пол (женщины болеют приблизительно в **2** раза чаще мужчин)
- сопутствующие заболевания (гипертоническая б-нь, ВИЧ-инфекция, портальная гипертензия, коллагенозы)
- приём аноректиков центрального действия (Аминорекс, Фенфлюрамин, Фентермин)
- приём в пищу рапсового масла (растительное масло, получаемое из семян растения рапс)

Вторичная (симптоматическая) легочная гипертензия

Является осложнением заболеваний:

- **лёгочных сосудов**
- **дыхательной системы**
- **грудной клетки**
- **сердца**

Патогенез первичной (идиопатической) ЛГ

- Нарушение функции эндотелия с повышением продукции вазоконстрикторов (тромбоксан, эндотелин-1) и снижением продукции вазодилататоров (**NO**, простаглицлин)
- Нарушение функции гладкомышечных клеток с уменьшением экспрессии потенциал-зависимых калиевых каналов и накоплением в клетках ионов кальция
- Вазоконстрикция (спазм сосудов легких)
- Высвобождение медиаторов, приводящих к активации тромбоцитов, депрессии фибринолиза, пролиферации гладкомышечных и интерстициальных клеток
- Тромбоз, снижение эластичности и облитерация лёгочных сосудов, редукция сосудистого русла

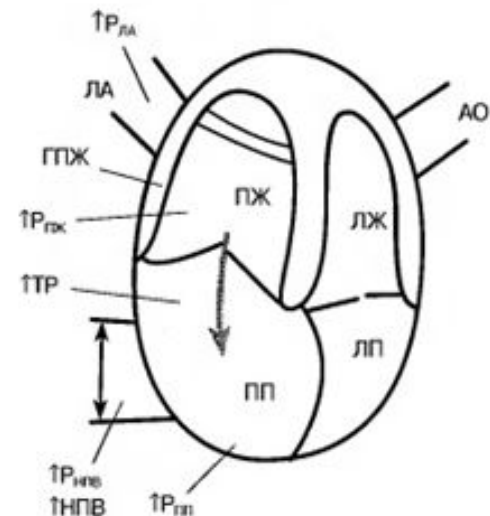
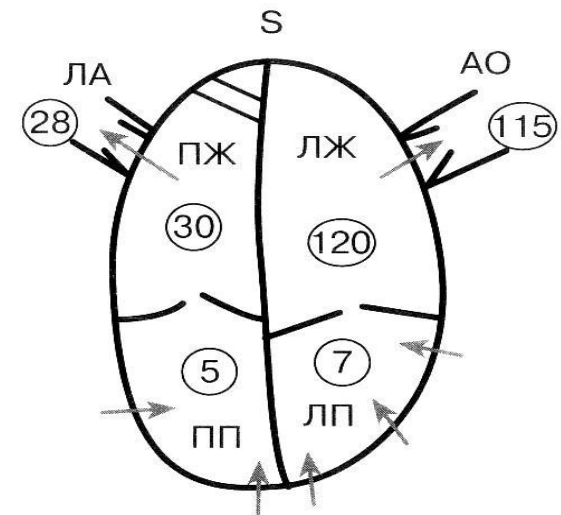
«Сердечная» лёгочная гипертензия – 2 вида

- «Венозная» («пассивная») лёгочная гипертензия:
Умеренное повышение давления в левом предсердии (ниже **25–30** мм рт. ст.) затрудняет приток крови к сердцу, т.е. венозный кровоток в малом круге кровообращения
- Переполнение венозного русла кровью
- Застой крови в легких
- **повышенное давление в лёгочных венах гидравлически передается через капилляры на лёгочную артерию**

- **«Артериальная» («активная») лёгочная гипертензия:**
Чрезмерное повышение давления в левом предсердии (более **25–30** мм рт. ст.), например, при выраженном сужении митрального отверстия, повышает риск разрыва лёгочных капилляров и/или альвеолярного отека лёгких
- **защитный рефлексорный спазм лёгочных артериол (рефлекс Китаева)**
- **уменьшение притока крови к лёгочным капиллярам из ПЖ**
- **Резкое возрастание давления в легочной артерии**

Гемодинамика при легочной гипертензии.

- При увеличении давления крови в малом круге, увеличивается давление в легочной артерии и в диастолу увеличивается возврат (регрurgитация на ЛА) крови в ПЖ.
- Возрастает давление в ПЖ
- В систолу увеличивается объем регургитации на ТК
- Увеличивается давление в ПП
- Увеличиваются размеры ПЖ и ПП
- Со временем гипертрофия стенок ПЖ
- Дилатация НПВ и печеночной вены.



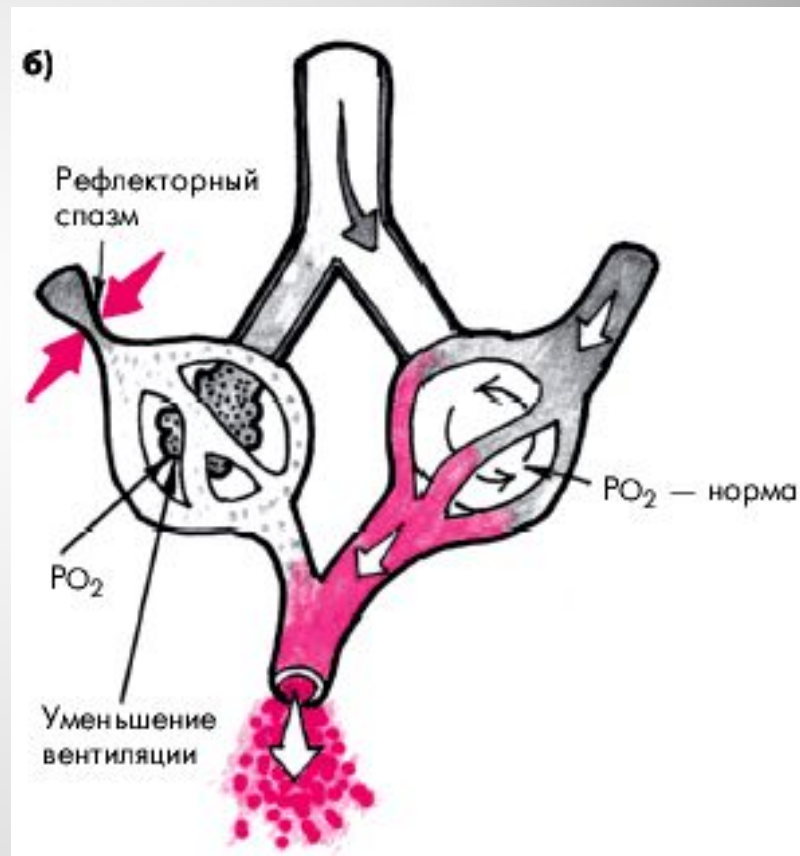
Гемодинамические варианты ЛГ

ЛГ	Срдла ≥ 25 мм.рт.ст.	Все клинические группы.
Прекапиллярная ЛГ	Срдла ≥ 25 мм.рт.ст. ДЗЛА < 15 мм.рт.ст.	-ЛГ -ЛГ при легочных заболеваниях
Посткапиллярная ЛГ	Срдла ≥ 25 мм.рт.ст. ДЗЛА > 15 мм.рт.ст.	-ЛГ при патологии левых отделов сердца

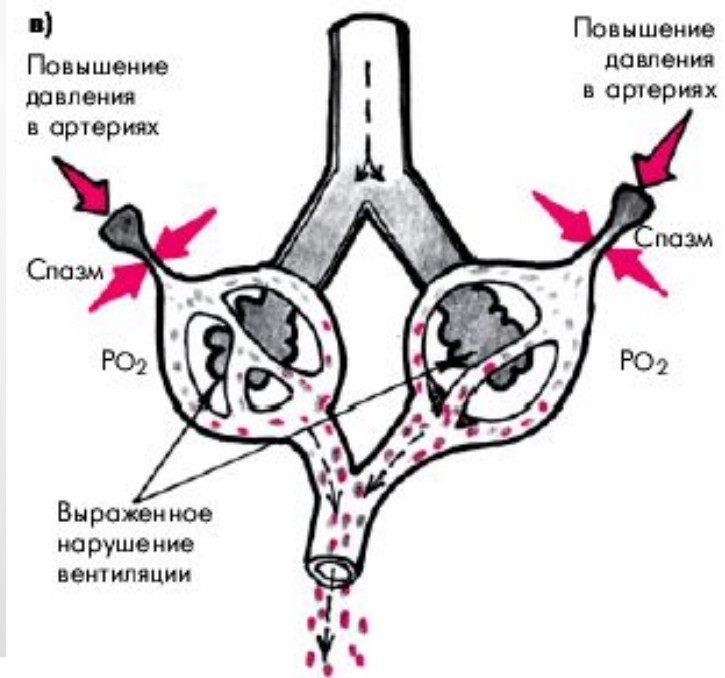
Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

1) Гипоксическая лёгочная вазоконстрикция

Регуляция местного кровотока в здоровом лёгком завит от парциального давления кислорода в альвеолярном воздухе снижение альвеолярной вентиляции и парциального давления кислорода в небольшом участке легкого.

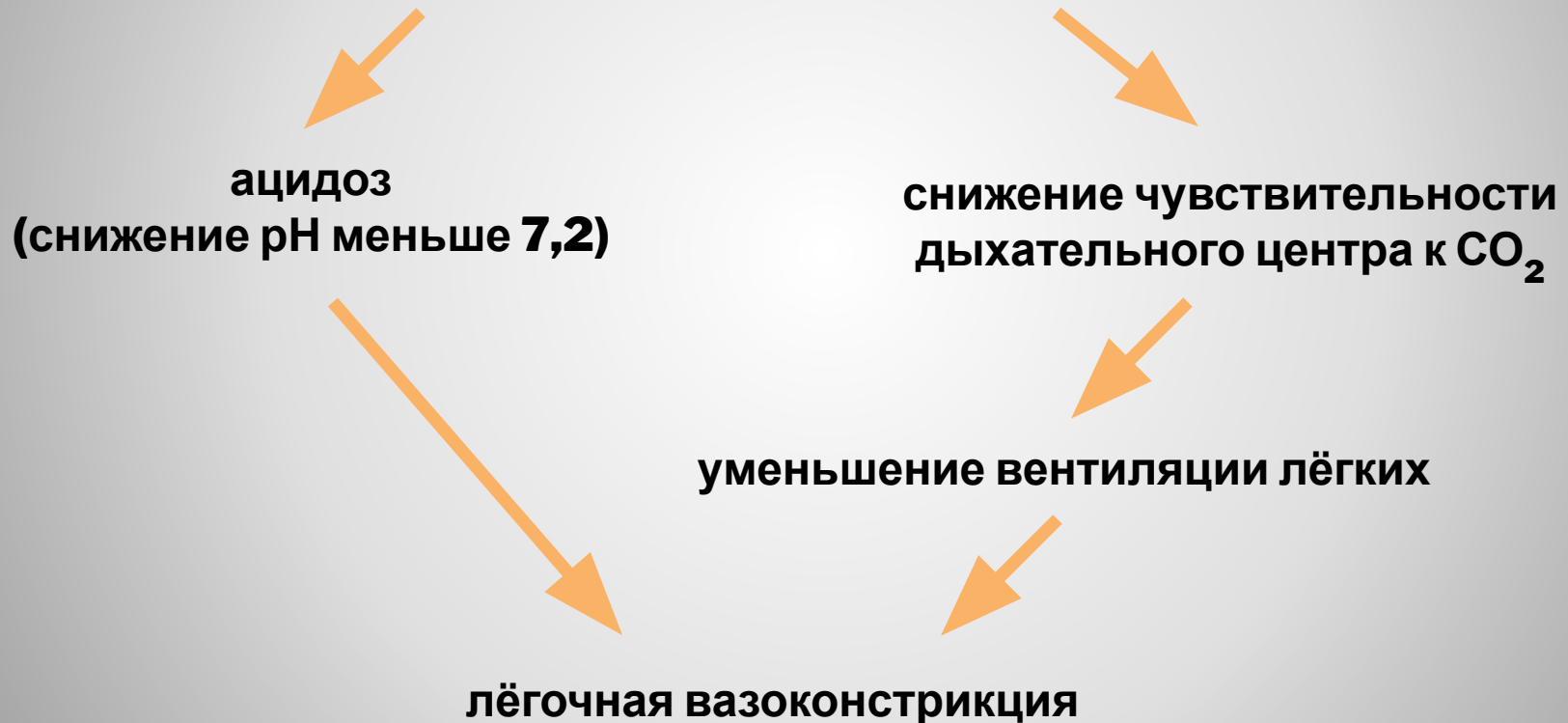


- **значительное снижение лёгочной вентиляции в обширных участках лёгких при патологии (например, при выраженном фиброзе лёгких или обструктивных заболеваниях лёгких и т.д.)**



- 2) Гиперкапния

Увеличение парциального давления углекислого газа в крови



● **3) Анатомические изменения сосудистого русла лёгких**

прогрессирующий фиброз лёгочной ткани и эмфизема лёгких

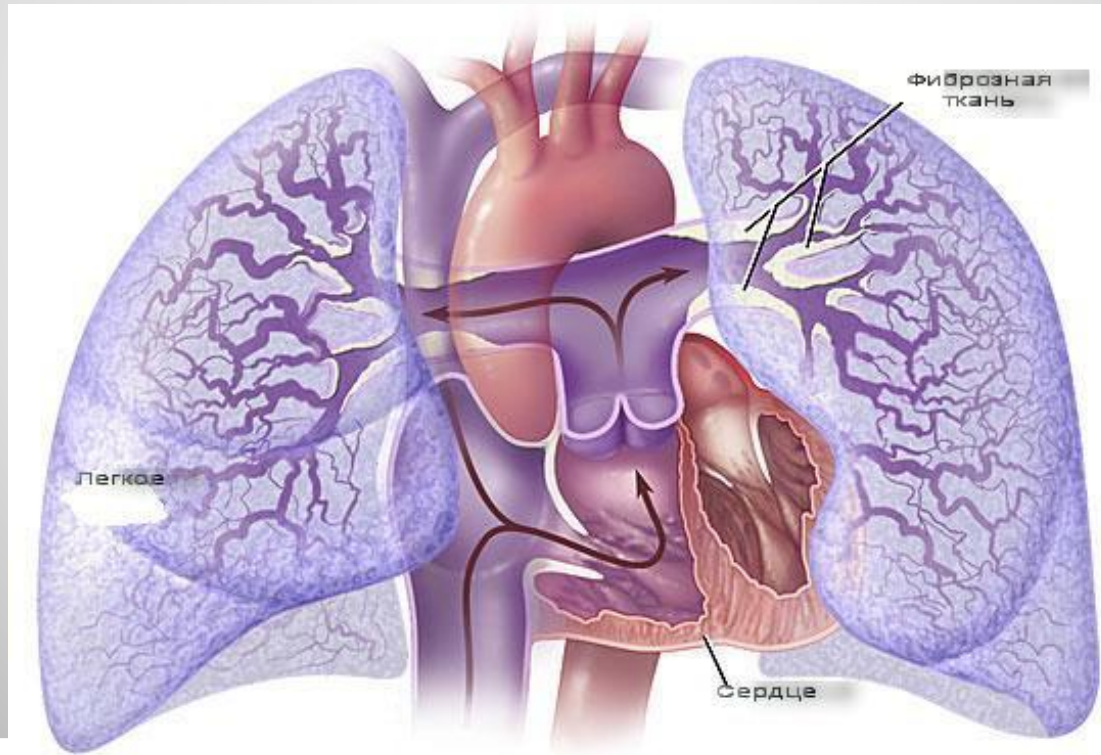
**сдавление и запустевание артериол и капилляров
гипертрофия мышечных клеток утолщение
сосудистой стенки**

множественные микротромбозы

**рецидивирующие тромбозы мелких ветвей ЛА
васкулиты (например, при системных заболеваниях
соединительной ткани)**

**развитие бронхопульмональных анастомозов и
перераспределение крови из системы
бронхиальных артерий в систему ветвей лёгочной
артерии**

- **4) Повышенная вязкость крови**
- 5) Увеличение сердечного выброса (МО)**



Лёгочное сердце

- это вторичное увеличение правых отделов сердца (гипертрофия и/или дилатация), обусловленное лёгочной гипертензией в результате заболеваний, нарушающих функцию легких и ведущих к развитию дыхательной недостаточности

Лёгочное сердце может быть следствием заболеваний:

- паренхимы легких
- воздухоносных путей
- сосудов лёгких
- скелета и нервно-мышечного аппарата грудной клетки
- а также нарушений центральной регуляции дыхания

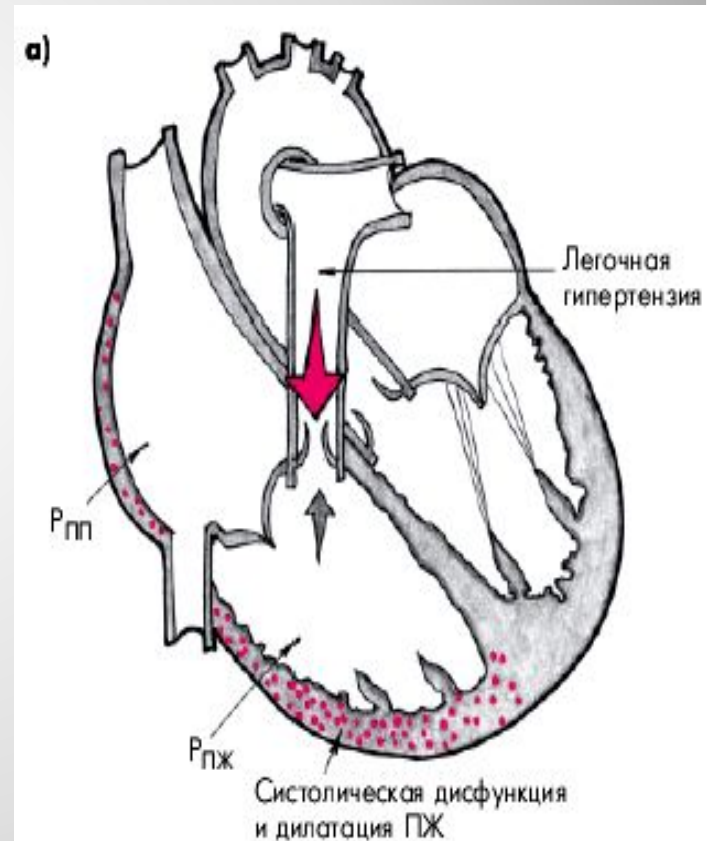


Острое лёгочное сердце (ОЛС)

развивается в течение нескольких часов или дней в результате внезапного и значительного повышения давления в лёгочной артерии и практически всегда сопровождается острой правожелудочковой недостаточностью (дилатация без предшествующей гипертрофии ПЖ)

Наиболее частой причиной острого ЛС является тромбоэмболия ветвей лёгочной артерии

Лёгочная гипертензия при ТЭЛА обусловлена как самой механической окклюзией сосудистого русла тромбом, так и генерализованным спазмом лёгочных артериол



Методы диагностики

- Рентгенологическое исследование позволяет уточнить характер поражения лёгких, а также выявить рентгенологические признаки, указывающие на увеличение размеров ПЖ и наличие лёгочной АГ:
 - взбухание ствола ЛА в прямой и правой косой проекциях (расширение II дуги левого контура сердца)
 - расширение лёгочного ствола и его крупных ветвей, которое часто сочетается с сужением более мелких разветвлений (симптом «ампутации» корня)
 - увеличение размеров ПЖ за счет гипертрофии и дилатации

