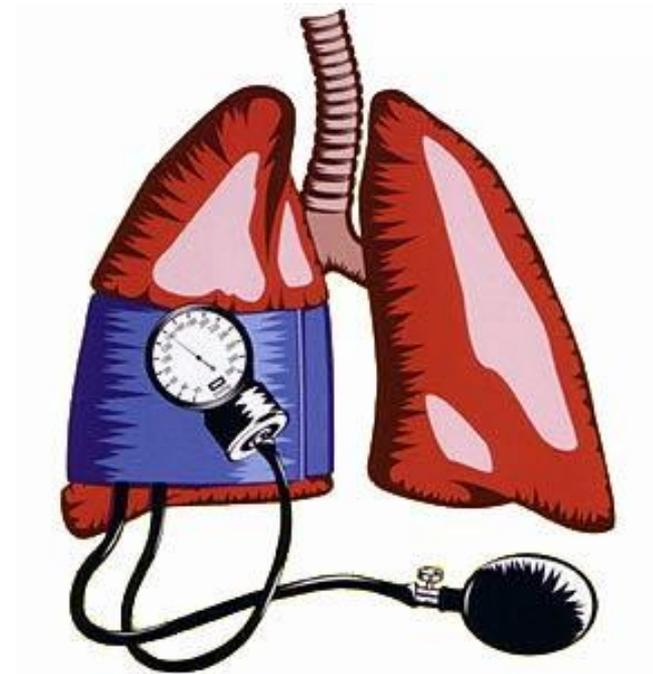


Лёгочная гипертензия

Лёгочное сердце



Лёгочная

гипертензия

повышение среднего давления в лёгочной артерии

более **25 мм.рт.ст.** в покое и

более **30 мм.рт.ст.** при нагрузке

Классификация

- Первичная
 - Вторичная
-

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)
-

Первичная (идиопатическая) лёгочная гипертензия

- вероятно, заболевание имеет генетические основы: в **50%** случаев семейной и **25%** спорадической ЛГ выявляется мутация гена **BMPR₂** (на **2-ой** хромосоме), что сопровождается изменением ангиогенеза и органогенеза лёгких и почек
 - аутосомно-доминантный тип наследования с генетической антисипацией (более раннее появление и более тяжелое течение в каждом новом поколении) и неполной пенетрацией (мутация гена не обязательно приводит к заболеванию) – для возникновения заболевания необходимы дополнительные триггеры
-

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) ЛГ

Является осложнением заболеваний:

- лёгочных сосудов
- дыхательной системы
- грудной клетки
- сердца

→ «Лёгочное сердце»

Вторичная (симптоматическая) ЛГ

Заболевания сердца, приводящие к лёгочной гипертензии –

поражение левых отделов сердца с повышением в них давления:

- заболевания митрального и аортального клапанов (в первую очередь, митральный стеноз)
- поражение левого предсердия или желудочка (прежде всего постинфарктный кардиосклероз)
- врожденные пороки сердца

NB! Хотя при этих поражениях сердца развивается ЛГ, что может приводить к гипертрофии и дилатации правых отделов сердца, такое увеличение сердца не относится к понятию «Лёгочное сердце»

Патогенез лёгочной гипертензии

- Первичная (идиопатическая) ЛГ
 - ЛГ при заболеваниях сердца
 - ЛГ при заболеваниях лёгких
-

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 лёгких)

- 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 лёгких
 - ➔ повышенное давление в лёгочных венах гидравлически передается через капилляры на лёгочную артерию
 - ➔ «Пассивная легочная гипертензия»
-

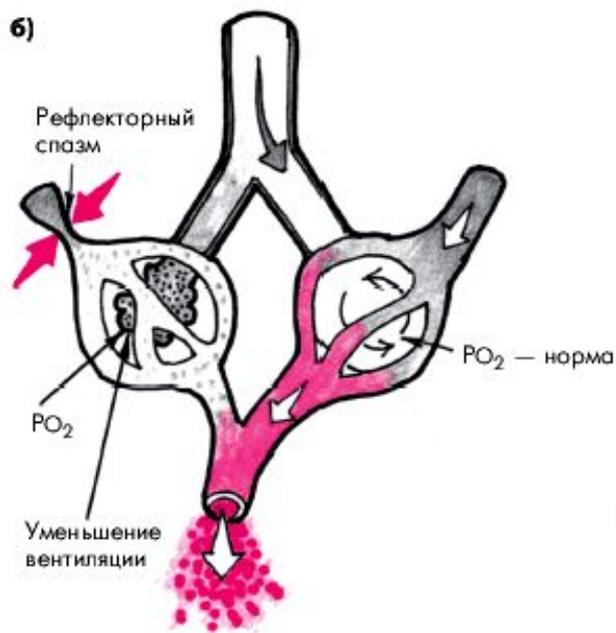
«Сердечная» лёгочная гипертензия – 2 вида

- «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 рефлекторный спазм лёгочных артериол (рефлекс Китаева)
 - ➔ уменьшение притока крови к лёгочным капиллярам из ПЖ
 - ➔ резкое возрастание давления в лёгочной артерии
 - ➔ «Активная лёгочная гипертензия»
-

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

→ местный рефлекторный спазм мелких ветвей лёгочной артерии

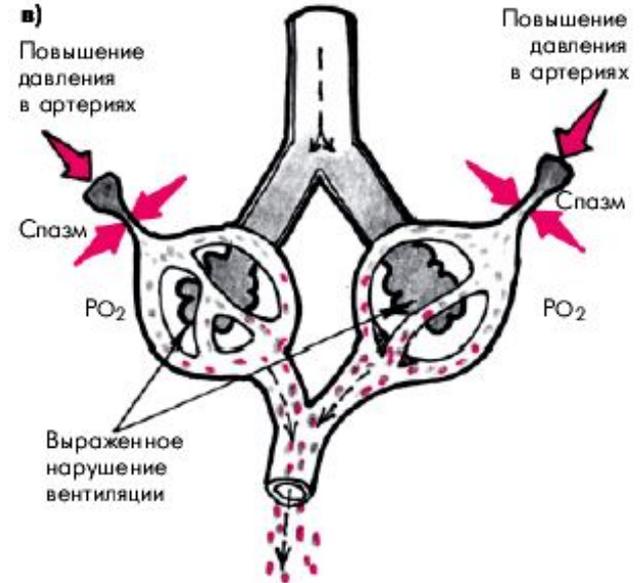
→ адекватное местное ограничение кровотока с перераспределением крови в нормально вентилируемые альвеолы (рефлекс Эйлера–Лильестранда)

Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

(Гипоксическая лёгочная вазоконстрикция)

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

- ➔ генерализованная вазоконстрикция
- ➔ повышение давления в лёгочной артерии



Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

2)

Гиперкапния

увеличение парциального давления CO_2
в крови

ацидоз
(снижение pH меньше **7,2**)

снижение
чувствительности
дыхательного центра к CO_2

уменьшение вентиляции
лёгких

лёгочная
вазоконстрикция

Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

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
-

Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

4) Повышенная вязкость крови

обусловлена эритроцитозом и полицитемией, характерными для дыхательной недостаточности

5) Увеличение сердечного выброса (МО)

Гиперкапния →

→ увеличение концентрации альдостерона в крови →

→ задержка Na^+ и воды →

→ гиперволемия и тахикардия →

→ увеличение МО сердца

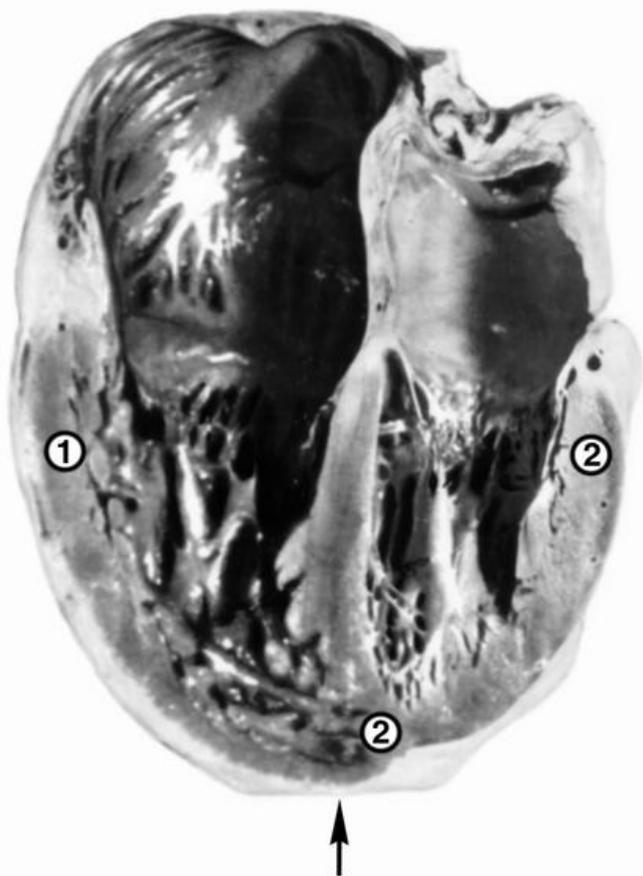
Лёгочное сердце

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**
-

Патоморфология лёгочного сердца:



Макропрепарат сердца при первичной лёгочной гипертензии:

- гипертрофия трабекул и стенки **(1)** правого желудочка, которая по толщине превышает стенку левого желудочка **(2)**
 - расширение правых полостей сердца
 - вершина сердца (указана стрелкой) сформирована правым желудочком
-

Классификация лёгочного сердца

1) в зависимости от быстроты развития симптомов:

- острое ЛС
- хроническое ЛС (некоторые авторы выделяют также подострое ЛС)

3) в зависимости от степени нарушения сердечной деятельности:

- стадию компенсированного ЛС (только гипертрофия ПЖ) и
- стадию декомпенсации ЛС (гипертрофия и дилатация с признаками ПЖСН)

3) в зависимости от степени лёгочной гипертензии

- с I степенью ЛГ – **31-50** мм.рт.ст.,
- со II степенью ЛГ – **51-75** мм.рт.ст.
- с III степенью ЛГ – выше **71** мм.рт.ст.

4) в зависимости от причин ЛГ :

- васкулярное (вследствие поражения лёгочных сосудов)
 - бронхолёгочное (при бронхиальной обструкции или поражениях паренхимы легких)
 - торакодифрагмальное
-

Классификация лёгочного сердца

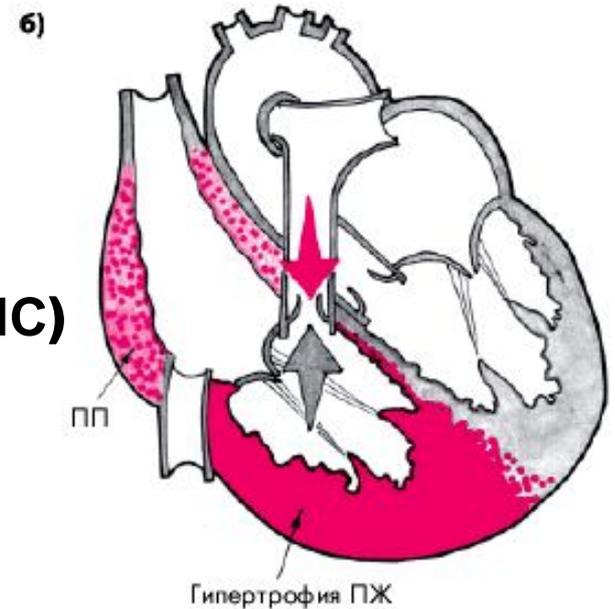
5) В зависимости от функционального класса ЛГ (классы NYHA, модифицированные ВОЗ)

- I класс ЛГ** Больные с ЛГ без ограничения физической активности. Обычная физическая активность не вызывает появление одышки, слабости, боли в грудной клетке, головокружения
 - II класс ЛГ** Больные с ЛГ, приводящей к некоторому снижению физической активности. В покое они ощущают себя комфортно, однако обычная физическая активность сопровождается появлением одышки, слабости, боли в грудной клетке, головокружения
 - III класс ЛГ** Больные с ЛГ, приводящей к выраженному ограничению физической активности. Небольшая физическая активность вызывает появление одышки, слабости, боли в грудной клетке, головокружения
 - IV класс ЛГ** Больные с ЛГ неспособны выполнять любую физическую нагрузку без вышеперечисленных клинических симптомов. Одышка или слабость могут присутствовать даже в покое, дискомфорт возрастает при минимальной нагрузке
-

Хроническое лёгочное сердце

характеризуется постепенным (в течение нескольких лет) формированием лёгочной гипертензии и развитием гипертрофии ПЖ (компенсированное ХЛС)

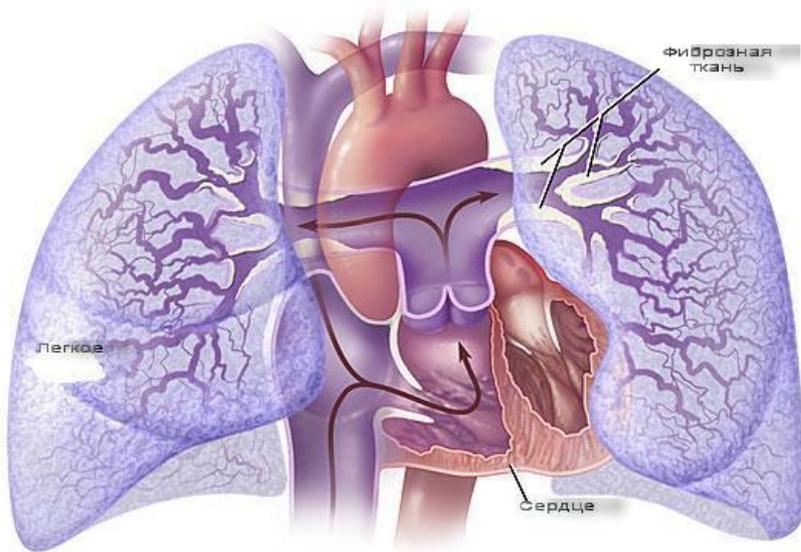
со временем развивается систолическая дисфункция ПЖ и появляются признаки правожелудочковой недостаточности (декомпенсированное ХЛС)



Причины ХЛС

(1):

- **хронические заболевания паренхимы лёгких,**
с постепенным формированием выраженного фиброза
и прогрессированием дыхательной недостаточности



пневмосклерозы, туберкулез, пневмокониозы, фиброзирующий альвеолит, хронические пневмониты и фиброз лёгких при диффузных заболеваниях соединительной ткани, врожденные заболевания паренхимы лёгких: муковисцидоз, поликистоз, гипоплазия легких и др., гранулематозные заболевания с поражением лёгких: саркоидоз и др.

Причины ХЛС

(2):

Заболевания воздухоносных путей

хронический обструктивный бронхит, бронхоэктазы в сочетании с эмфиземой лёгких, бронхиальная астма, хроническая обструктивная эмфизема лёгких, стеноз трахеи, синдром обструктивного ночного апноэ, врожденные аномалии ротоглотки

Поражение лёгочного сосудистого русла

рецидивирующие тромбоэмболии и тромбозы мелких ветвей легочной артерии, васкулиты при диффузных заболеваниях соединительной ткани (узелковый периартериит и др.), первичная лёгочная гипертензия, атеросклероз лёгочной артерии, сдавление ствола лёгочной артерии и лёгочных вен опухолями средостения, аневризмой аорты

Причины ХЛС

(3):

□ **Торакодиафрагмальные заболевания**

кифосколиоз, нейро-мышечные заболевания: полиомиелит, миастения, миопатии и мышечные дистрофии, обширные плевральные спайки (шварты) и фиброторакс, болезнь Бехтерева, состояние после торакопластики, плевральный фиброз, парез диафрагмы

□ **Нарушения функции дыхательного центра**

идиопатическая альвеолярная гиповентиляция, синдром ночного апноэ центрального происхождения, длительное пребывание в высокогорной местности, синдром Пиквика

Патогенез ХЛС

длительное увеличение постнагрузки →

гипертрофия ПЖ без выраженной дилатации и нарушения функции (компенсированное ЛС) →

постепенное снижение систолической функции ПЖ →

повышение КДД ПЖ, его дилатация и развитие застоя в венозном русле БКК (декомпенсированное ЛС) →

развитие ХПЖН →

увеличение ОЦК, задержка Na^+ и воды в организме

на поздних стадиях падение систолической функции ПЖ и изменения сосудистого русла лёгких приводят к уменьшению притока крови в МКК и, соответственно, наполнения ЛЖ →

снижение СВ и уровня АД (синдром малого сердечного выброса)

Клиническая картина ХЛС

Долгое время преобладают клинические признаки

- основного заболевания
(воспалительного процесса в бронхолёгочной системе)
- дыхательной недостаточности

Значительно позднее появляются клинические проявления

- лёгочной гипертензии
 - эксцентрической гипертрофии миокарда ПЖ
 - систолической дисфункции ПЖ
-

Клиническая картина ХЛС

Факторы, провоцирующее начало или прогрессирование заболевания:

- интеркуррентные заболевания (грипп, ОРВИ - **57,8%**, бронхит или пневмония - **13,1%**)
 - роды и аборты
 - обострение тромбофлебита
 - стресс
 - инсоляция
-

Развёрнутая клиническая картина ХЛС

Жалобы:

□ Одышка

- является проявлением как дыхательной недостаточности,
- так и лёгочной гипертензии

(уменьшение лёгочного кровотока →
нарушение оксигенации крови в лёгких →
артериальная гипоксемия → раздражение ДЦ)

- одышка при лёгочной гипертензии не усиливается в горизонтальном положении больного (в отличие от одышки, связанной левожелудочковой СН и венозным застоем крови в лёгких)

□ Тахикардия

- также может быть проявлением ДН
- и лёгочной гипертензии

(артериальная гипоксемия → рефлекторное повышение активности САС)

Клиническая картина

□ Боли в области сердца

1) приступы загрудинных болей, напоминающие стенокардию (лёгочная грудная жаба, или стенокардия Кача), связаны с перерастяжением стенок лёгочного ствола – наблюдаются только при высоких степенях ЛГ

2) истинные приступы стенокардии в связи с ишемией миокарда ПЖ

причиной их возникновения является относительная коронарная недостаточность, обусловленная

- **значительным увеличением мышечной массы ПЖ при недостаточно развитой капиллярной сети**
 - **затруднением коронарного кровотока в ПЖ в связи с повышением в нём КДД**
-

Клиническая картина

При развитии правожелудочковой недостаточности:

- Боли или чувство тяжести в правом подреберье (увеличение печени и растяжение глиссоновой капсулы)
 - В тяжелых случаях быстрое увеличение живота в объёме за счет асцита
 - У некоторых больных интенсивные боли в эпигастральной области, тошнота, рвота, метеоризм (гипоксия снижает защитные свойства слизистой оболочки желудка, 12-перстной кишки и кишечника и приводит к её повреждению)
 - Слабость, повышенная утомляемость, тяжесть в нижних конечностях (уменьшение СВ, периферическая вазоконстрикция + артериальная гипоксемия)
-

Клиническая картина

□ Церебральные расстройства

Хроническая гиперкапния и гипоксия головного мозга + нарушения сосудистой проницаемости и отёк головного мозга

- **выявляются у больных с тяжелой дыхательной недостаточностью и декомпенсированным ЛС**
 - **у части больных наблюдается повышенная возбудимость, агрессивность, эйфория и даже психозы**
 - **у других больных энцефалопатия проявляется вялостью, подавленностью, сонливостью днем и бессонницей ночью, головокружениями, мучительными головными болями, в тяжелых случаях – эпизодами потери сознания с судорогами**
-

Осмотр

Компенсированное ЛС

Внешний вид неспецифичен и отражает проявления основного заболевания лёгких и дыхательной недостаточности

- ❖ **центральный цианоз (обусловлен нарушением оксигенации крови – увеличением абсолютного количества восстановленного гемоглобина в крови, оттекающей от лёгких, выше **40–50 г/л**)**
 - ❖ **болезненный румянец на щеках у при выраженной гиперкапнии (из-за расширения периферических сосудов под действием CO_2)**
 - ❖ **расширение и увеличение количества сосудов на коже и конъюнктивах – «кроличьи» или «лягушачьи» глаза эмфизематика (хроническая гиперкапния)**
 - ❖ **утолщение концевых фаланг рук и ног (симптом «барабанных палочек» с характерной деформацией ногтевых пластинок в виде «часовых стекол») у больных с хроническими нагноительными заболеваниями лёгких: бронхоэктазами, хроническим гнойным бронхитом**
-

Декомпенсированное ЛС

Описанные симптомы + клинические признаки, указывающие на застой крови в венозном русле БКК и значительное повышение ЦВД

❖ **Выраженный цианоз**

нередко приобретает смешанный характер: на фоне диффузного синюшного окрашивания кожи, характерного для больных с ДН, определяется выраженный цианоз губ, кончиков пальцев рук и ног, кончика носа, подбородка, ушей

❖ **Отёки на ногах**

вначале отёки локализуются в области стоп и лодыжек, появляются у больных к вечеру, к утру могут проходить, по мере прогрессирования ПЖСН отёки распространяются на область голеней и бёдер, могут сохраняться в течение всего дня, усиливаясь к вечеру

❖ **Набухание шейных вен**

❖ **Лицо Корвизара (лицо одутловато, кожа желтовато-бледная, цианоз губ, кончика носа, ушей, рот полуоткрыт, глаза тусклые)**

Исследование органов дыхания

- ✓ разнообразные изменения, зависящие от характера основного патологического процесса в лёгких (признаки эмфиземы лёгких, хрипы, крепитация)
- ✓ гидроторакс (чаще правосторонний) при декомпенсированном ЛС и наличии застоя крови в венах БКК

Исследование органов брюшной полости

- ✓ гепатомегалия
 - ✓ асцит (проявления ПЖСН)
-

Исследование органов ССС (1)

- Наличие выраженного разлитого сердечного толчка и эпигастральной пульсации (гипертрофия и дилатация ПЖ)
- Нередко, особенно у детей и лиц молодого возраста, формируется выбухание передней грудной стенки («сердечный горб»)
- Смещение вправо правой границы сердца и расширение абсолютной тупости сердца (дилатация ПЖ)
- Акцент и расщепление II тона на лёгочной артерии (высокое давление в лёгочной артерии и замедление изгнания крови из ПЖ)
- Иногда ослабление I тона (медленное сокращение гипертрофированного и дилатированного ПЖ)



Исследование органов ССС (2)

- IV тон сердца при выраженной гипертрофии ПЖ (выраженная диастолическая дисфункция ПЖ)**
 - III тон сердца (систолическая дисфункция и выраженная объемная перегрузка ПЖ)**
 - При выраженной недостаточности ПЖ систолический шум относительной недостаточности трёхстворчатого клапана над основанием мечевидного отростка, усиливающийся при глубоком вдохе (симптом Риверо–Корвалло)**
 - Мягкий, дующий диастолический шум относительной недостаточностью клапана лёгочной артерии вследствие ее расширения вдоль левого края грудины (шум Грэхема-Стилла)**
 - Снижение системного АД (снижение систолической функции ПЖ)**
 - Тахикардия**
 - Разнообразные нарушения ритма сердца**
-

Диагностика ХЛС

1. Анализ крови

- эритроцитоз, увеличение гематокрита и содержания гемоглобина (хроническая артериальная гипоксемия)
- уменьшение СОЭ (из-за повышения вязкости крови при дыхательной недостаточности)

2. ЭКГ

- признаки гипертрофии ПП – появление в отведениях **II, III, aVF** (иногда в **V₁**) высокоамплитудных, с заостренной вершиной, зубцов P (**P-pulmonale**), их длительность не превышает **0,10 с**

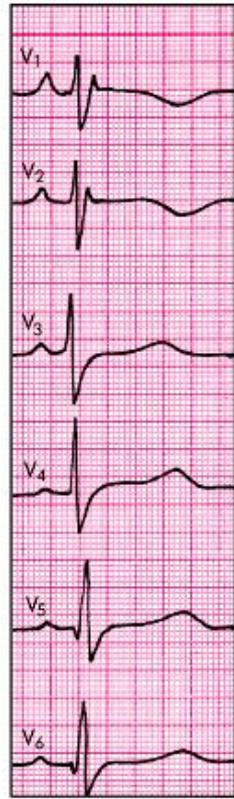
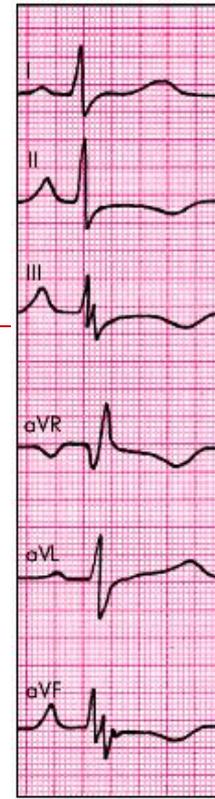


rSR'-тип

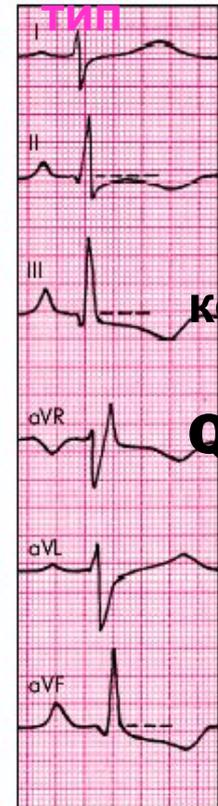
ЭКГ-признаки гипертрофии ПЖ – 3 типа

✓ rSR'-тип

наблюдается при умеренной гипертрофии ПЖ, когда его масса приближается к массе миокарда ЛЖ или несколько меньше ее:



qR-тип



появление в отведении V_1 комплекса QRS типа rSR

✓ qR-тип (R - тип)

выявляется при выраженной гипертрофии ПЖ, когда его масса несколько больше массы ЛЖ:

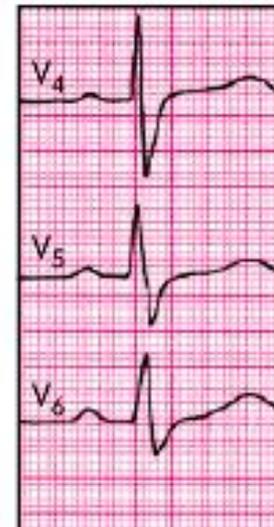
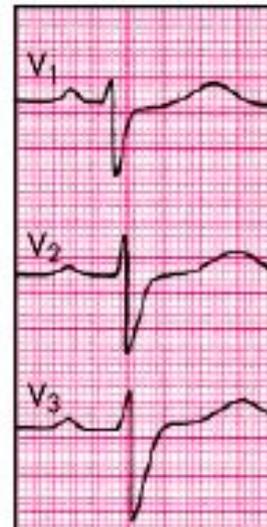
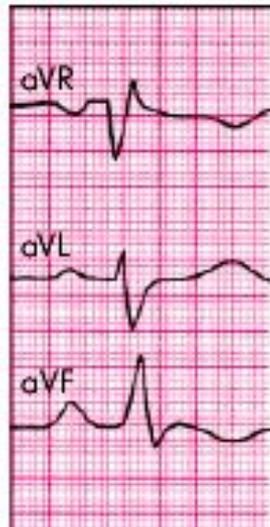
появление в отведении V_1 комплекса QRS типа

QR или qR

+ для обоих типов увеличение амплитуды зубцов RV_1 и $SV_{5,6}$, увеличение длительности ИВО в отведении V_1 больше 0,03 с, смещение сегмента RS-T вниз и появление отрицательных зубцов T в отведениях III, aVF, V_1 и V_2 , смещение ЭОС вправо (угол $\alpha > +100^\circ$)

✓ S-тип

- наблюдается у больных с выраженной эмфиземой легких и хроническим ЛС, когда гипертрофированное сердце резко смещается кзади, преимущественно за счет эмфиземы
- во всех грудных отведениях от V_1 до V_6 комплекс **QRS** имеет вид **rS** или **RS** с выраженным зубцом **S**
- в отведениях от конечностей часто регистрируется синдром **S_IS_{II}S_{III}**
- вертикальная позиция ЭОС

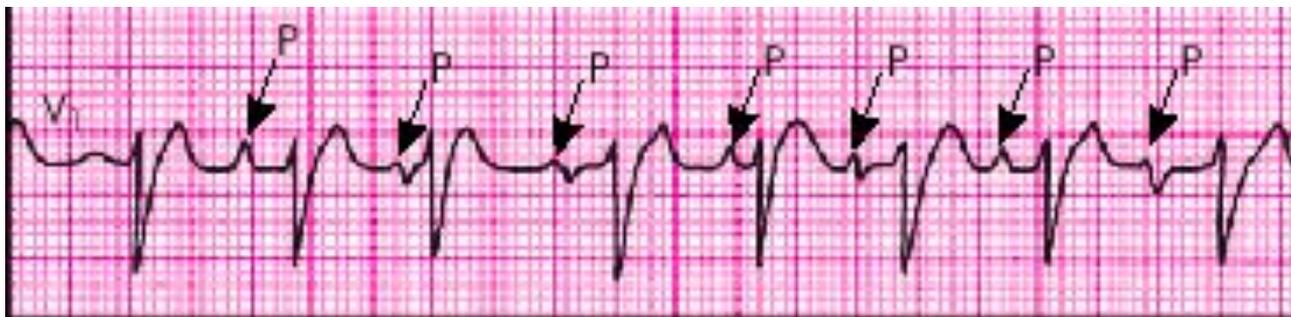


S-тип

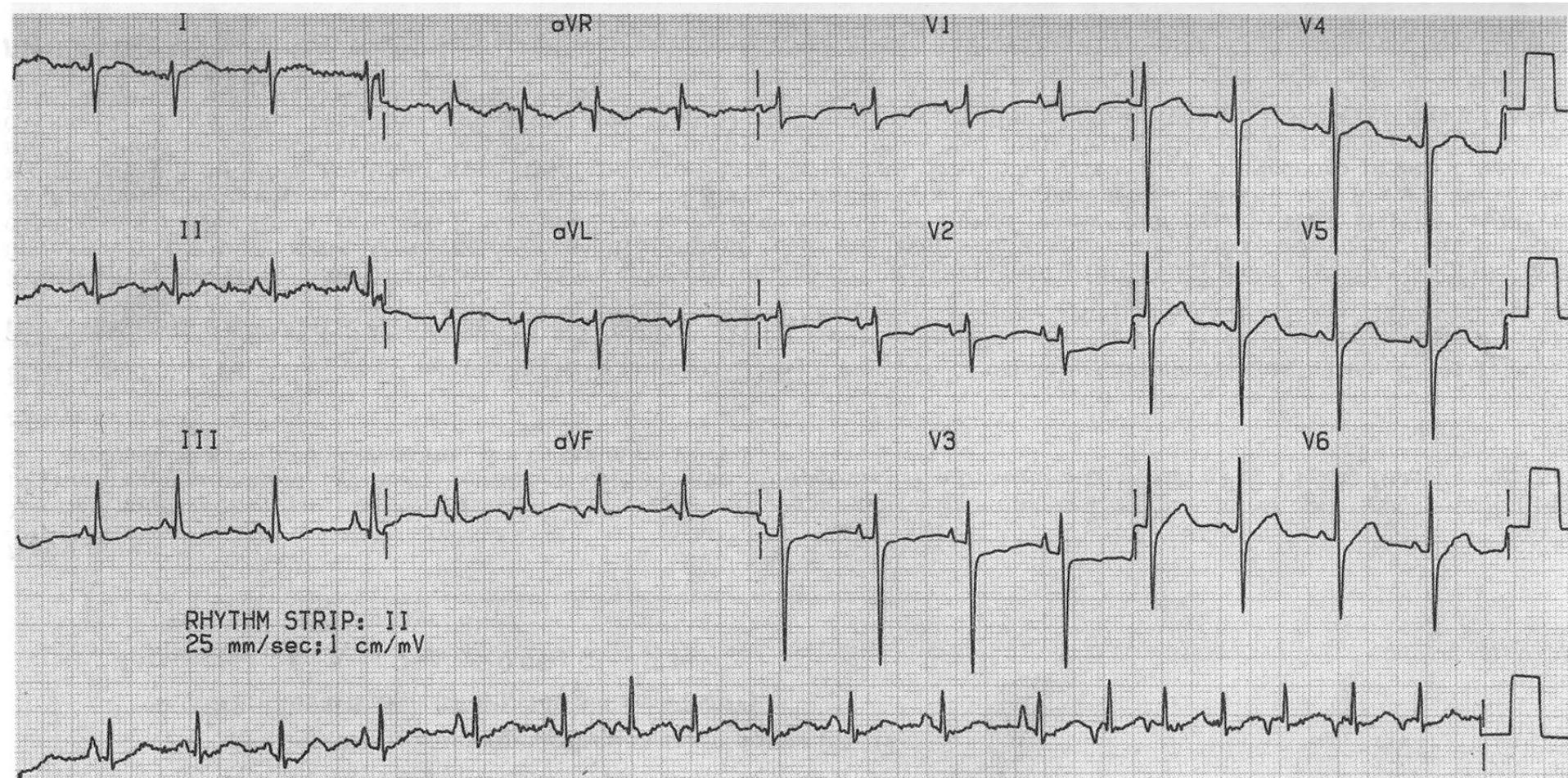
- Многофокусный предсердный ритм (МПР) и многофокусная («хаотическая») предсердная тахикардия (МПТ)
-

Характеризуется наличием нескольких очагов эктопической активности в предсердиях, что проявляется на ЭКГ следующими признаками:

- ✓ неправильный ритм с разными интервалами P–P
- ✓ морфология зубцов P и продолжительность интервала P–Q(R) непрерывно изменяются
- ✓ при МПР ЧСС менее **100** в минуту, при МПТ ЧСС = **100-250** в минуту



ЭКГ мужчины, 60 лет, злостный курильщик



Отклонение ЭОС вправо, выраженный зубец S во всех грудных отведениях, синдром $S_1S_{II}S_{III}$ (S-тип гипертрофии ПЖ) + МПР, МПТ

3. Лучевые методы диагностики: рентгенография ГК, КТ, МРТ, ЭХО

✓ **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
-

✓ ЭХОКГ

- основной неинвазивный метод диагностики
- выявление гипертрофии миокарда ПЖ иПП
- оценка систолической функции ПЖ
- диагностика ЛАГ (доплеровское исследование формы потока крови в выносящем тракте ПЖ и в устье клапана лёгочной артерии)

4. Исследование ФВД

определение характера и выраженности нарушений функции лёгких

5. Функциональные пробы

- тест на толерантность к физической нагрузке (6-минутная ходьба)
 - кардиопульмональный нагрузочный тест с оценкой газообмена
-

6. Катетеризация правых отделов сердца и ЛА

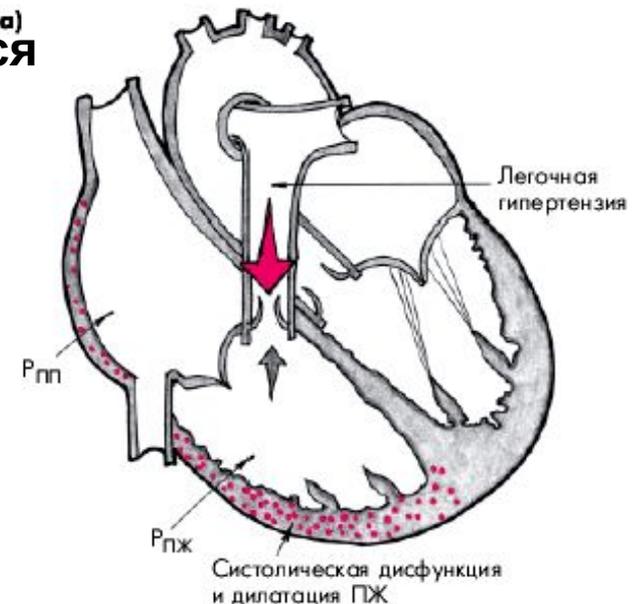
- ❖ **основной метод прямого измерения давления в ЛА**
 - ❖ **«плавающий» катетер Свана–Ганца вводится через внутреннюю яремную, наружную яремную, подключичную или бедренную вену в ПП, затем в ПЖ и ЛА, что позволяет измерить давление в этих камерах сердца**
 - ❖ **проведение проб с вазодилататорами (**NO**, аденозин, простаглицлин, илопрост) для выявления пациентов с хорошим ответом на вазодилатирующую терапию**
-

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 тромбоэмболом, так и генерализованным спазмом лёгочных артериол



Другие причины развития ОЛС (1):

- вентильный (клапанный) пневмоторакс**
(воздух в результате ранения поступает в плевральную полость при вдохе, но не выходит обратно при выдохе из-за закрытия раневого канала; поступающий в плевральную полость воздух с каждым вдохом повышает внутриплевральное давление, сдавливает лёгкое и крупные сосуды, смещает средостение)
 - пневмомедиастинум (скопление воздуха в клетчатке средостения)**
 - астматический статус**
 - распространенная массивная острая пневмония**
 - газовая или жировая эмболия лёгочных артерий**
 - тромбоз лёгочных вен**
-

Другие причины развития ОЛС (2):

- раковый лимфангиит лёгких
 - гиповентиляция центрального (ботулизм) и периферического (полиомиелит, миастения) генеза
 - артерииты лёгочной артерии
 - резекция лёгкого
 - массивный ателектаз лёгкого
 - множественные переломы рёбер, перелом грудины («флотирующая грудная клетка»)
 - быстрое накопление жидкости в полости плевры (гемоторакс, экссудативный плеврит, массивная инфузия жидкости через подключичный катетер, ошибочно введённый в плевральную полость)
-

Патогенез ОЛС

- резкое уменьшение лёгочного кровотока (ТЭЛА) →**
 - **повышение систолического и конечно-диастолического давления в ПЖ, ПП → дилатация правого желудочка без его гипертрофии (гипертрофия не успевает развиться) →**
в тяжелых случаях застой крови в венах большого круга кровообращения → ОПЖН
 - **уменьшение притока крови к левым отделам сердца и развитие синдрома малого сердечного выброса:
уменьшение МО, СИ, снижение АД,
нарушение кровоснабжения жизненно важных органов (головного мозга, сердца, почек)**
 - **нарушение вентиляционно-перфузионного отношения →
дыхательная недостаточность и артериальная гипоксемия**
-

Клиническая картина ОЛС

Внезапное ухудшение состояния пациента в течение нескольких минут или часов (реже дней) на фоне полного благополучия или стабильного течения основного заболевания

Если в ближайшие минуты не наступает смерть от асистолии или фибрилляции желудочков сердца:

- Резкая одышка, чувство удушья, страх смерти, выраженный цианоз
 - Болевой синдром: боли в груди, при ТЭЛА — боль в боку, связанная с дыханием (часто в сочетании с кровохарканьем)
 - Снижение АД вплоть до коллапса и тахикардия **100–160** в минуту вследствие снижения сердечного выброса
-

Клиническая картина ОЛС

- **Аускультация лёгких:** признаки патологического процесса, вызвавшего ОЛС: ослабление, отсутствие дыхательных шумов или бронхиальное дыхание, хрипы, шум трения плевры
 - **Перкуссия сердца:** расширение границ относительной и абсолютной тупости сердца
 - **Аускультация сердца:** резкое усиление и акцент II тона над лёгочным стволом (иногда его расщепление), усиление сердечного толчка, нередко аритмия (экстрасистолия предсердная и желудочковая, мерцательная аритмия), систолический шум недостаточности трёхстворчатого клапана
 - **При прогрессировании недостаточности ПЖ повышается венозное давление:** набухают шейные вены, появляется акроцианоз, увеличивается печень, из-за быстрого растяжения ее капсулы нередко возникают сильные боли в правом подреберье
-

Инструментальная и лабораторная диагностика ОЛС

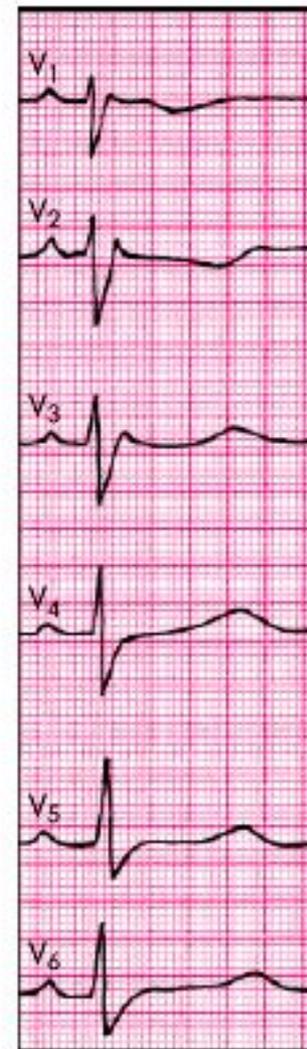
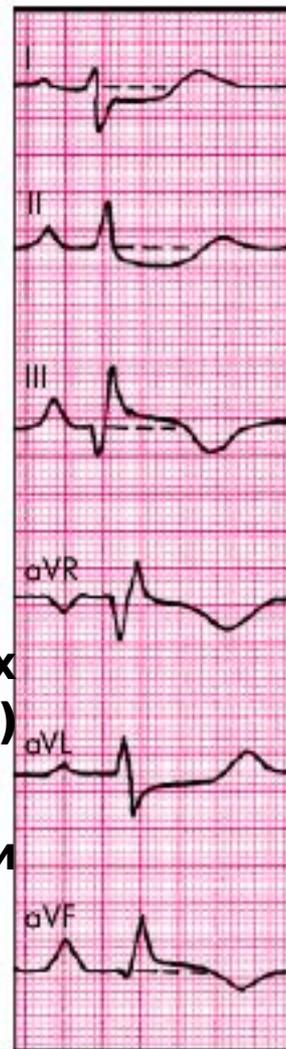
1. Лабораторные методы
 - ✓ исследование газов артериальной крови (снижение p_aO_2 , p_aCO_2 , умеренный острый респираторный алкалоз)
 - ✓ определение **D**-димера при ТЭЛА или венозном тромбозе



2. ЭКГ

ЭКГ-признаки ОЛС при ТЭЛА получили название «синдрома **McGinn — White**»:

- внезапное углубление зубцов Q_{III} и S_I (признак $Q_{III}S_I$)
- подъем сегмента **RS-T** и появление отрицательных зубцов Т в отв. **III, aVF, V₁ и V₂**, дискордантное снижение сегмента **RS-T** в отведениях **I, aVL, V₅ и V₆**
- полная или неполная БПНПГ
- признаки острой электрической перегрузки ПП в виде остроконечных высокоамплитудных зубцов Р в отведениях **III, II и aVF (P-pulmonale)**
- быстрая положительная динамика указанных изменений при купировании ТЭЛА и улучшении состояния больного



ЭКГ

- ✓ могут развиваться нарушения ритма (экстрасистолы, ФП)
 - ✓ примерно в **20–30%** случаев, преимущественно при ТЭ мелких ветвей ЛА, на ЭКГ могут отсутствовать какие-либо патологические изменения
-

3. Лучевые методы диагностики (рентгенография ГК, КТ, МРТ, ЭХО)

Рентгенологическое исследование



признаки пневмоторакса, наличия жидкости в полости плевры, тотальной пневмонии, ателектаза

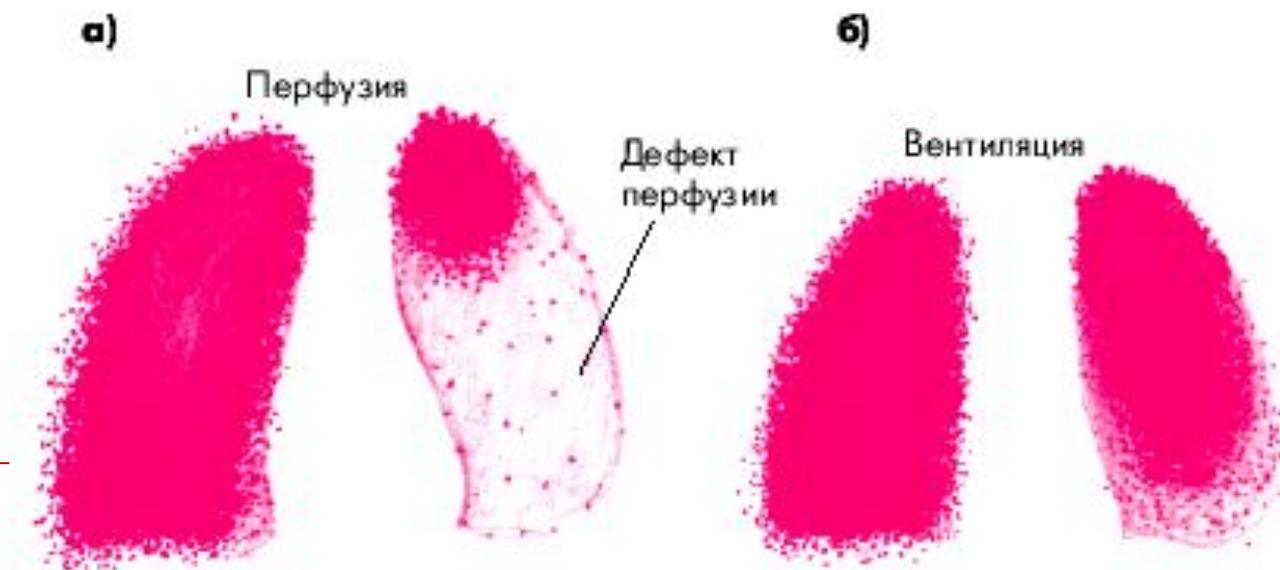


неспецифические признаки ТЭЛА:

высокое стояние купола диафрагмы на стороне поражения, инфильтрация лёгочной ткани спустя **12–36** ч от начала заболевания, выбухание конуса ЛА, увеличение правых отделов сердца, расширение верхней полой вены + редко симптом Вестермарка (обеднение лёгочного рисунка в области поражения) + признаки инфаркта лёгкого: треугольная тень в лёгочном поле, основанием обращенная к плевре

4. Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия лёгких при ТЭЛА

- сочетание радионуклидного исследования региональных нарушений лёгочной вентиляции (пневмосцинтиграфии) и лёгочной перфузии (пульмоносцинтиграфии)
- наиболее достоверный признак ТЭЛА – наличие выраженного локального снижения перфузии участка лёгкого при отсутствии здесь значительных вентиляционных расстройств при пневмосцинтиграфии и изменений на обычной рентгенограмме

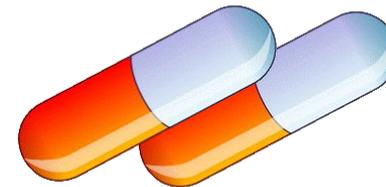


5. Ангиопульмонография при ТЭЛА

- ❑ контрастное вещество (уротраст, верографин, урографин и др.) вводится с помощью катетеров непосредственно в сосудистое русло
 - ❑ наиболее характерными ангиографическими признаками ТЭЛА являются:
 - полная обтурация одной из ветвей ЛА и формирование «культи» одной из крупных её ветвей
 - резкое локальное обеднение сосудистого рисунка, соответствующее бассейну эмболизированной артерии
 - внутриартериальные дефекты наполнения
 - расширение обтурированной ветви ЛА проксимальнее места обструкции
-



Лечение лёгочного сердца



Лечение ХЛС

Цели лечения:

- ❖ максимальное снижение давления в ЛА
- ❖ профилактика тромбообразования
- ❖ купирование симптомов ПЖСН
- ❖ при вторичной лёгочной гипертензии лечение основного заболевания (улучшение альвеолярной вентиляции, коррекция артериальной гипоксемии)

Коррекция лёгочной артериальной гипоксемии:

- ингаляция кислорода
 - применение бронхолитиков (**В**-адреноблокаторы, холинолитики, метилксантины, комбинированные препараты)
 - применение антибактериальных препаратов
-

Снижение давления в ЛА:

1. Блокаторы медленных кальциевых каналов (БМКК) (Нифедипин, Дилтиазем)

- ❖ не только снижают давление в ЛА, но и способствуют регрессу гипертрофии миокарда ПЖ и уменьшению размеров его полости
 - ❖ до назначения препаратов желательно проведение острых проб с препаратами
 - ❖ лечение назначают с минимальных доз, дозу постепенно увеличивают до максимальной
 - ❖ лечение проводят длительно, на протяжении **5–6** недель, если не возникают побочные эффекты препаратов
-

Снижение давления в ЛА:

- 2. Препараты простагландинов (ПГ)
(Эпопростенол, Алпростадил, Мизопростол)**
 - ❖ один из наиболее эффективных классов препаратов
 - ❖ достоверно снижают давление в ЛА, значительно улучшают переносимость физических нагрузок и выживаемость пациентов
 - ❖ показаны больным ПЛГ, при ЛГ III – IV ФК по **NYHA**, заболеваниях соединительной ткани, ЛГ, вызванной приёмом анорексигенных препаратов и других формах ЛГ при неэффективности лечения БМКК
 - ❖ высокая стоимость препаратов ограничивает их применение
-

Снижение давления в ЛА:

3. Антагонисты эндотелина-1 (Босентан)

- ❖ уменьшают воспалительные реакции, предотвращают увеличение проницаемости лёгочных сосудов, развитие фиброза и ремоделирования лёгочных сосудов
- ❖ возможно развитие печеночного цитолиза – необходим регулярный мониторинг печёночных трансаминаз

4. Ингибиторы фосфодиэстеразы (Силденафил)

- ❖ в настоящее время используется главным образом для лечения эректильной дисфункции (Виагра)
 - ❖ альтернатива в лечении ЛГ, резистентной к стандартной терапии
-

Снижение давления в ЛА:

5. Оксид азота и его аналоги

- ❖ **селективно действует на сосуды МКК, не влияя на системное кровообращение + уменьшает ремоделирование лёгочных сосудов и ПЖ**
 - ❖ **применяют в виде ингаляций через лицевую маску или назальный катетер**
 - ❖ **практически отсутствуют побочные эффекты, низкая стоимость**
-

Профилактика тромбообразования



- ✓ **Непрямые антикоагулянты (Варфарин)**
 - под контролем МНО, целевой уровень = 2–3
 - обязательно показан больным ПЛГ и тромбоэмболической ЛГ
 - предотвращает развитие тромбоза в сосудах лёгких
 - увеличивает выживаемость больных
 - ✓ **Низкомолекулярные гепарины (Фраксипарин, Эноксипарин)**
 - в первую очередь показаны при ЛС на фоне рецидивирующей ТЭ мелких ветвей ЛА
 - ✓ **Антиагреганты (Ацетилсалициловая кислота)**
 - при непереносимости или противопоказаниях к применению антикоагулянтов (например, при ЛГ, связанной с хроническими диффузными заболеваниями печени – риск кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода)
-

Купирование симптомов ПЖСН

при декомпенсации ЛС

✓ Диуретики

- назначают при задержке жидкости осторожно, с небольших доз

✓ Ингибиторы АПФ и антагонисты рецепторов ангиотензина II

- замедление прогрессирования СН, снижение летальности, улучшение прогноза и качества жизни больных
- целесообразно применение пролонгированных форм в минимальных терапевтических дозах
- необходимо учитывать возможные побочные эффекты (ухудшение функции почек, задержка K^+ в организме, кашель)

✓ Нитраты

- уменьшают венозный возврат крови к правым отделам сердца, «разгружая» МКК и снижая давление в ЛА
 - чаще используют пролонгированные препараты изосорбид-динитрата или изосорбид-5-мононитрата
-

Купирование симптомов ПЖСН при декомпенсации ЛС

- ✓ Сердечные гликозиды (Дигоксин)
 - при декомпенсированной ПЖСН, в случаях, осложненных фибрилляцией предсердий и/или сопутствующей ЛЖСН (например, у пациентов, страдающих ИБС)
 - при неэффективности применения других ЛС
 - используют малые дозы препаратов

- ✓ У всех больных с ЛАГ должны применяться противопневмококковая (однократно) и противогриппозная (ежегодно) вакцины





Хирургическое лечение

- ❑ Флеботомия (Кровоопускание)
 - кровопускание по **200–300** мл крови
 - показано при увеличении гематокрита больше **65-70%** и высоком давлении в ЛА
 - однократное кровопускание на время улучшает состояние больного, повторные процедуры редко приводят к стабилизации давления в ЛА
- ❑ Предсердная септостомия (баллонная атриальная септостомия) – формирование искусственного дефекта межпредсердной перегородки
 - гемодинамическая разгрузка правых отделов сердца за счет сброса крови в левые отделы сердца
 - уменьшает выраженность симптомов ПЖСН, увеличивает продолжительность жизни больных при выраженной ЛГ, резистентной к медикаментозной терапии; в качестве временной меры пациентам при подготовке к трансплантации лёгких или комплекса «сердце-лёгкие»

Хирургическое лечение

Тромбэндартерэктомия

- показана всем больным с проксимальным тромбозом ЛА
- улучшает ФК ХСН, уменьшает лёгочное сосудистое сопротивление, улучшает насосную функцию ПЖ, увеличивает продолжительность жизни

Пересадка лёгких или комплекса «сердце-лёгкие»

- показана больным моложе **60** лет с ЛГ III – IV ФК по **NYHA** и симптомами быстрого прогрессирования заболевания несмотря на максимальную медикаментозную терапию
 - **5**-летняя выживаемость больных, перенесших операцию, не превышает **50%**
-

Лечение ОЛС

Этиологическое – экстренное лечение основного заболевания

- **ТЭЛА – тромболитическая терапия или срочное хирургическое вмешательство, затем антикоагулянтная и антиагрегантная терапия**
 - **клапанный пневмоторакс – срочное оперативное вмешательство**
 - **астматический статус – экстренная бронходилатирующая терапия, большие дозы глюкокортикоидов, перевод на ИВЛ и лаваж бронхов**
 - **массивная пневмония – антибиотикотерапия**
- + Симптоматическое – коррекция гипоксии и ацидоза, контроль за гиперволемией и коррекция ПЖСН (оксигенотерапия, диуретики, кровопускание, вазодилататоры)**
-

Прогноз

□ Прогноз при ХЛС

Развитие ХЛС при хронических неспецифических заболеваниях лёгких носит прогрессирующий характер и ухудшает их прогноз. Наиболее серьезный прогноз имеют пациенты с ПЛГ и рецидивирующей ТЭ мелких ветвей ЛА.

Продолжительность жизни больных декомпенсированным ЛС с признаками прогрессирующей ПЖСН обычно не превышает **2,5–5 лет**

□ Прогноз при ОЛС

Заболевания, приводящие к ОЛС, представляют непосредственную угрозу жизни пациента.

Если они не завершились смертельным исходом и квалифицированная медицинская помощь оказана во время, возможно существенное обратное развитие проявлений ЛС в короткие сроки, вплоть до восстановления нормальной деятельности сердца

Спасибо за внимание!

