

Легочная гипертензия: определение

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

Легочная гипертензия

- Диагноз ЛГ устанавливается при уровне среднего давления в легочной артерии >25 мм рт. ст. в покое и >30 мм рт. ст. при физической нагрузке.
- В норме ДЛАСр. в покое составляет в среднем 14 ± 3 мм рт. ст. и не превышает 20 мм рт. ст.
- В последние годы по международным рекомендациям ЛГ ставят при ДЛАСр. более 25 мм рт. ст. в покое по данным катетеризации правых отделов сердца.

Классификация ЛГ (2013 г.) - I

1. Легочная артериальная гипертензия
 - Идиопатическая ЛГ
 - Наследственная ЛГ
 - Индуцированная лекарств. ср-вами и токсинами
 - Ассоциированная с:
 - Системными заболеваниями соединительной ткани
 - ВИЧ-инфекцией
 - Портальной гипертензией
 - Врожденными пороками сердца
 - Шистосомозом
- 1'. Легочная вено-окклюзионная болезнь и/или легочный капиллярный гемангиоматоз
- 1''. Персистирующая легочная гипертензия у новорожденных.

Классификация ЛГ (2013 г.) - II

2. Легочная гипертензия при поражении левых отделов сердца:

- Систолическая дисфункция левого желудочка
- Диастолическая дисфункция левого желудочка
- Патология клапанов, др.

3. Легочная гипертензия, связанная с заболеваниями легких и/или гипоксией:

- ХОБЛ
- Интерстициальные заболевания легких
- Смешанная рестриктивная+обструктивная патология легких
- Синдром ночного апноэ
- Длительное пребывание в условиях высокогорья

Классификация ЛГ (2013 г.) - III

4. Хроническая тромбэмболическая ЛГ

5. Легочная гипертензия, вызванная смешанными механизмами:

- Гематологические заболевания: хр.гемолит. анемия, миелопролиферат.б-ни, спленэктомия
- Системные заболевания: саркоидоз, легочный гистиоцитоз, лимфангиолейомиоматоз,
- Метаболические расстройства: гликогеновые болезни, поражение щит.железы
- Другие: обструкция опухолью, фиброзир. медиастинит, ХПН, др.

Пре- & Посткапиллярные формы легочной гипертензии

- **Прекапиллярная ЛГ:**

- среднее давление в легочной артерии (ДЛА_{ср.}) ≥ 25 мм рт. ст. (по данным катетеризации правых отделов сердца;
- давление заклинивания в легочной артерии (ДЗЛА) ≤ 15 мм рт. ст.;
- сердечный выброс в норме или снижен.
- Выявляется при легочной артериальной гипертензии, ЛГ вследствие патологии легких, хронической тромбоэмболической ЛГ и смешанных формах ЛГ

- **Посткапиллярная форма ЛГ:**

- ДЛА_{ср.} ≥ 25 мм рт. ст.
- Давление заклинивания превышает 15 мм рт. Ст
- Характерна для ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца

Функциональная классификация (NYHA)

- **I ФК:** обычная физическая активность не вызывает одышки, слабости, головокружения, боли в грудной клетке
- **II ФК:** некоторое снижение физической активности; обычная физ. активность сопровождается одышкой и др. проявлениями
- **III ФК:** выраженное ограничение физ. активности
- **IV ФК:** неспособность переносить любую физ. нагрузку; одышка и др. проявления м.б. и в покое.

Факторы риска легочной гипертензии (I)

1. Лекарственные препараты и токсины
 - Аминорекс
 - Фенфлурамин
 - Дексфенфлурамин
 - Рапсовое масло
 - Амфетамин
 - L-триптофан
 - Мета-амфетамины
 - Кокаин
 - Химиотерапевтические препараты

Факторы риска легочной гипертензии (II)

- Беременность
- Артериальная гипертензия
- ВИЧ-инфекция
- портальные гипертензии
- заболевания печени
- системные заболевания соединительной ткани
- врожденные системно-легочные шунты

Хроническое легочное сердце –

изменения правого желудочка (только его гипертрофия или сочетание гипертрофии с дилатацией или недостаточностью), возникающие как следствие функциональных и/или структурных изменений в легких с развитием легочной гипертензии и не связанные с первичной недостаточностью левых отделов или врожденными пороками сердца...

Классификация хронического легочного сердца

(Б.Е. Вотчал, 1964)

Компенсация

- 1. компенсированное,**
- 2. декомпенсированное**

Генез

- 1. Васкулярный (первичная легочная гипертензия, артерииты, повторные тромбоэмболии, резекция легкого)**
- 2. Бронхолегочный (обструктивные процессы в бронхах – хронические обструктивные заболевания легких, бронхиальная астма, пневмосклероз, рестриктивные процессы - фиброзы и гранулематозы)**
- 3. Торакодиафрагмальный (поражение грудной клетки и позвоночника с деформацией, плевральные шварты, ожирение).**

Этиология хронического легочного сердца

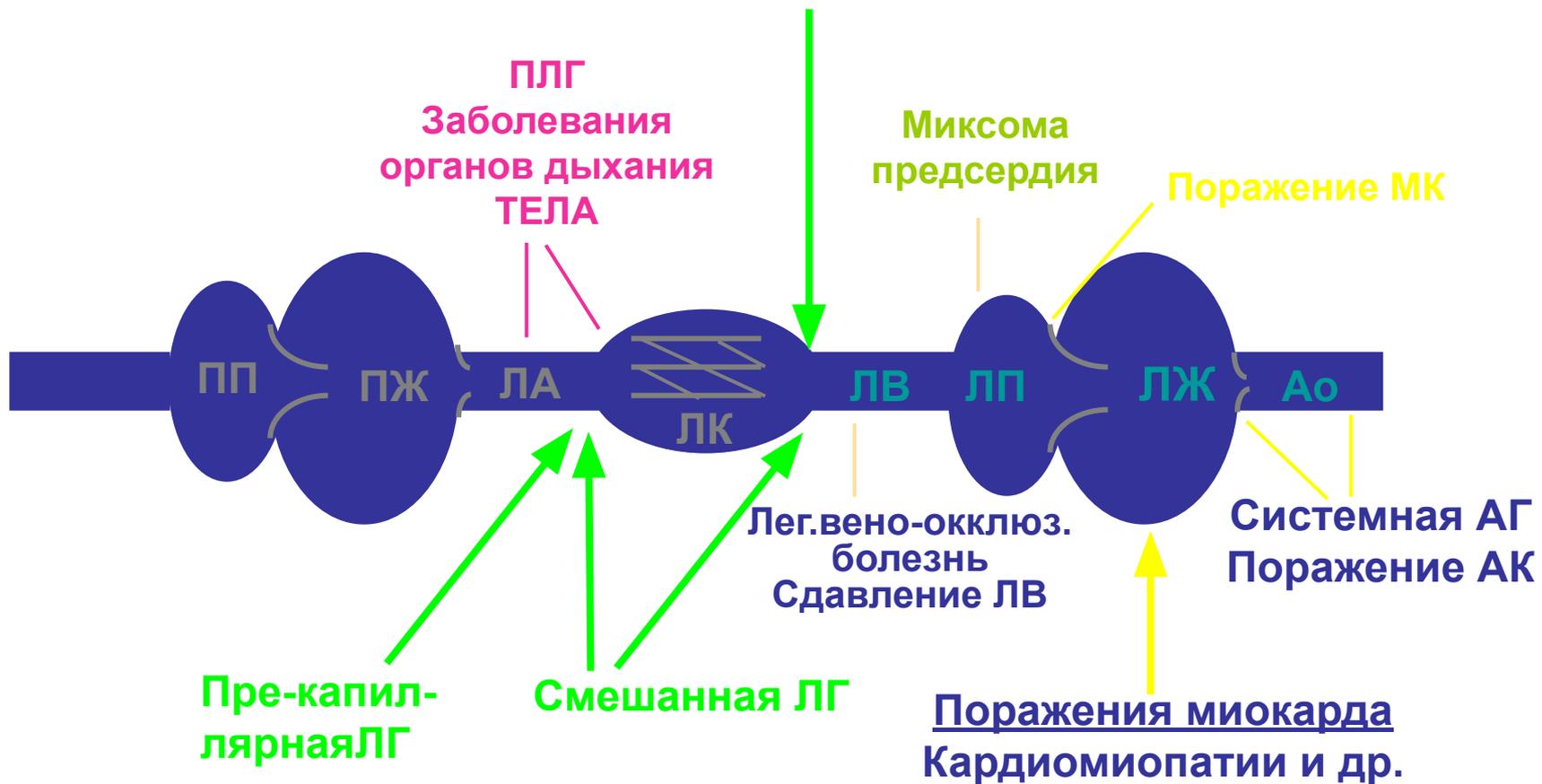
- 1. Гипоксическая вазоконстрикция**
 - Хронический бронхит
 - Эмфизема легких
- 2. Паренхиматозные заболевания легких с уменьшением площади сосудистой поверхности легких**
 - Бронхоэктатическая болезнь
 - Эмфизема легких
 - Пневмокониозы
 - Саркоидоз
- 3. Окклюзия легочного сосудистого русла**
 - Тромбоэмболия различного генеза
 - Первичная легочная гипертензия
 - Васкулиты (системные заболевания соединительной ткани)
- 4. Торакодиафрагмальные нарушения**
 - Кифосколиоз
 - Плевральный фиброз
 - Парез диафрагмы
 - Миастения
 - Анкилозирующий спондилит

Классификация ЛГ (ВОЗ, 1988)

- Легочная артериальная гипертензия:
 - Первичная
 - Вторичная
- Легочная венозная гипертензия
- ЛГ из-за патологии дыхательной системы и/или гипоксемии
- ЛГ из-за хр. заболеваний, сопровождающихся тромбозами и эмболиями легочных сосудов
- ЛГ из-за заболеваний, поражающих непосредственно легочные сосуды

Легочная гипертензия

Пост-капиллярная ЛГ

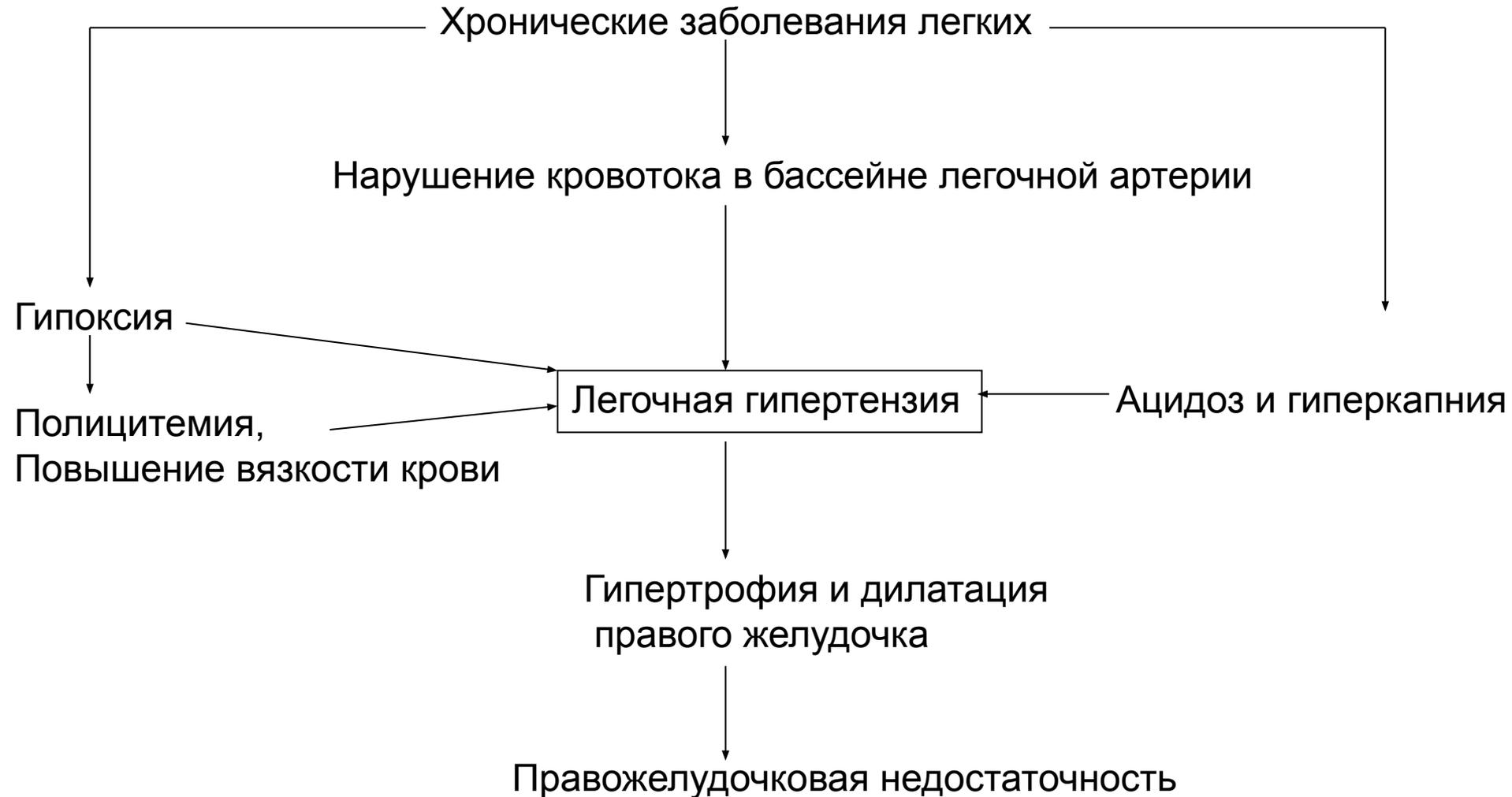


Хроническое легочное сердце:

некоторые сведения

- **Хронические заболевания легких являются в 80%-90% причиной развития хронического легочного сердца и сопровождаются развитием легочной гипертензии в 30%-50%.**
- **Длительность легочной гипертензии (от ее появления до летального исхода) ориентировочно 8-10 и более лет. Две трети больных умирают в течение от 15 месяцев до 5 лет.**
- **Декомпенсированное хроническое легочное сердце в 30-37% случаев является причиной смерти от недостаточности кровообращения и в 12,6% всех случаев смерти от сердечно-сосудистых заболеваний.**

Патогенез хронического легочного сердца



ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА

1. Заболевания легких, поражение грудной клетки, позвоночника, диафрагмы

- Нарушение вентиляции и механики дыхания**
- Нарушение бронхиальной проходимости (обструкция)**
- Уменьшение дыхательной поверхности (рестрикция)**

2. Артериальная гипоксемия

3. Уменьшение содержания в альвеолярном воздухе кислорода и увеличение содержания в нем углекислого газа приводит к повышению тонуса мелких артерий и артериол легких - рефлекс Эйлера-Лильестранда

4. Если альвеолярная гиповентиляция развивается в обширных отделах легких или в целом легком, то наступает генерализованное повышение тонуса мелких легочных сосудов (вазоконстрикция легочных сосудов) и развивается легочная артериальная гипертензия.

5. На ранних этапах формирования хронического легочного сердца преобладают компенсаторно-приспособительные реакции, однако длительное повышение давления в легочной артерии приводит к гипертрофии, а с течением времени, при повторных обострениях бронхо-легочной инфекции, нарастании обструкции - к дилатации и недостаточности правого желудочка.

Основные звенья патогенеза легочной гипертензии

- Спазм легочных сосудов (реакция на гипоксию)
- Редукция легочного сосудистого русла
- Снижение эластичности легочных сосудов
- Облитерация легочных сосудов (тромбоз *in situ*, пролиферация гладкомышечных клеток)
- Основную роль играет дисфункция или повреждение эндотелия, приводящие к нарушению баланса между сосудосуживающими и сосудорасширяющими веществами
- Высвобождение хемотаксических агентов из поврежденных клеток эндотелия вызывает миграцию гладкомышечных клеток во внутреннюю оболочку легочных артериол
- Секреция медиаторов с сосудосуживающим действием способствует развитию тромбоза *in situ*
- Повреждение эндотелия прогрессирует, что приводит к ремоделированию сосудов, нарастанию сосудистой обструкции и облитерации сосудов.

Патогенез легочной артериальной гипертензии

① RISK FACTORS AND ASSOCIATED CONDITIONS

Collagen Vascular Disease
 Congenital Heart Disease
 Portal Hypertension
 HIV Infection
 Drugs and Toxins
 Pregnancy

SUSCEPTIBILITY

Abnormal *BMPR2* Gene
 Other Genetic Factors

② VASCULAR INJURY

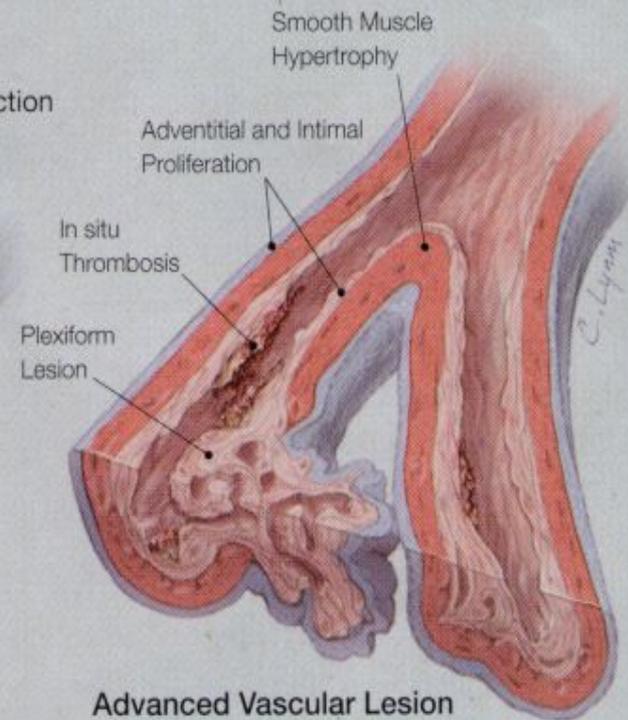
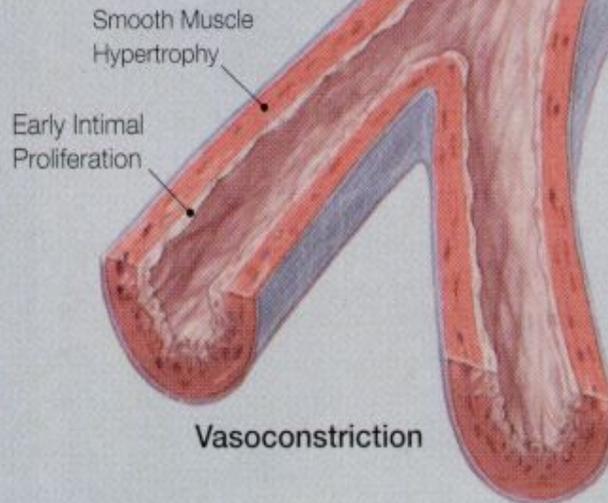
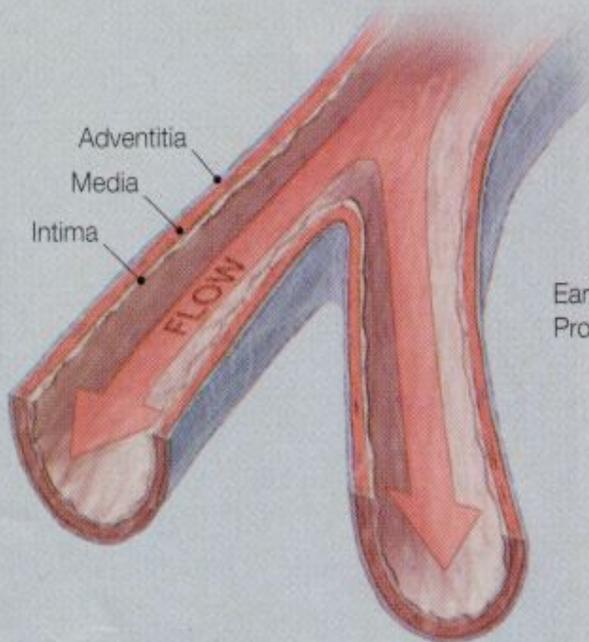
Endothelial Dysfunction
 ↓ Nitric Oxide Synthase
 ↓ Prostacyclin Production
 ↑ Thromboxane Production
 ↑ Endothelin 1 Production

Vascular Smooth Muscle Dysfunction

Impaired Voltage-Gated Potassium Channel ($K_{V1.5}$)

③ DISEASE PROGRESSION

Loss of Response to Short-Acting Vasodilator Trial

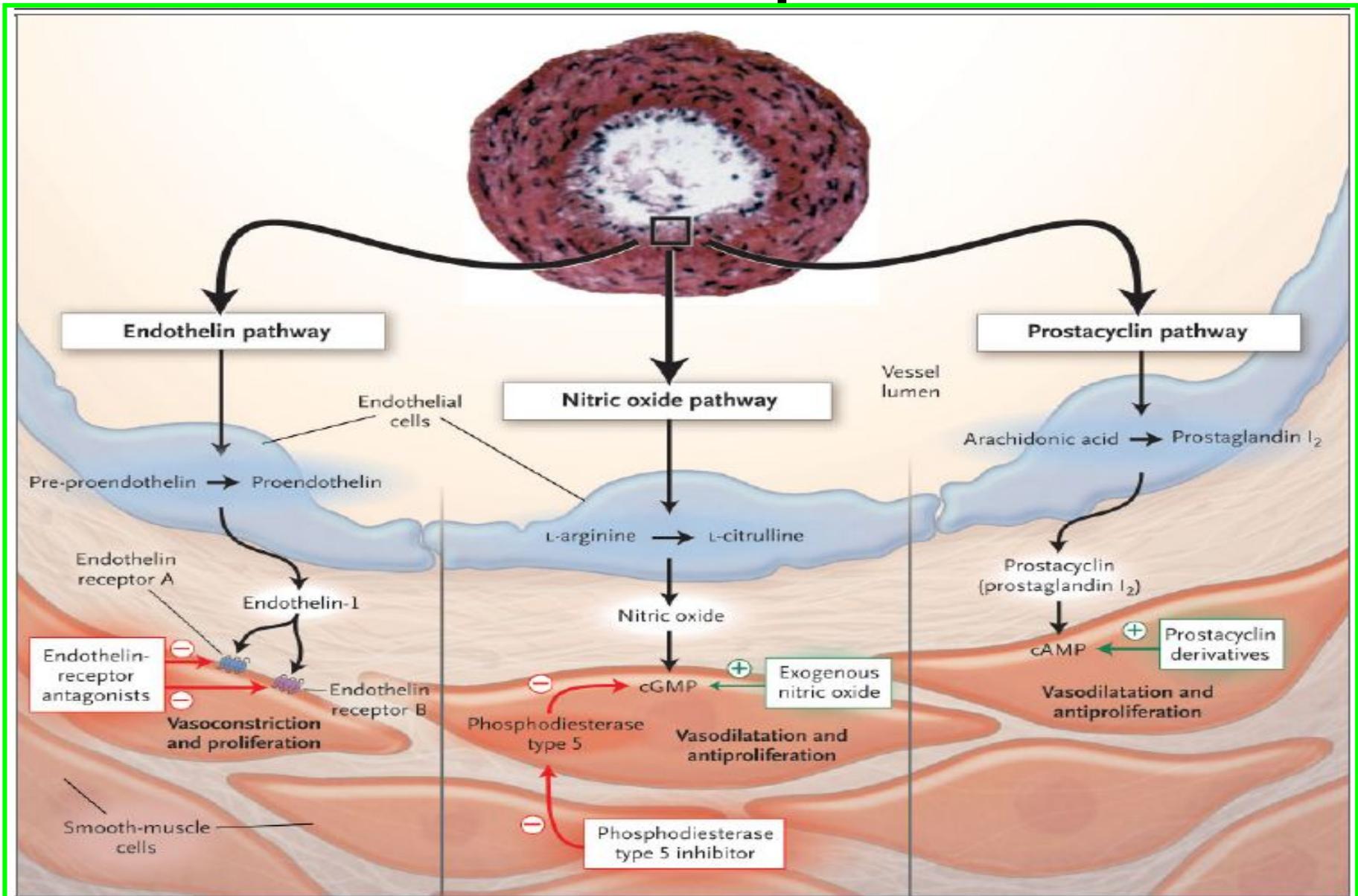


Норма

Обратимое заболевание

Необратимое заболевание

Ключевые патогенетические аспекты легочной гипертензии



Эндотелин – ключевой медиатор патогенеза ЛГ

Пролиферация

- Гладко-мыш.клетки сосудов
- Фибробласты

Гипертрофия

- Сердца/Сосудов

Фиброз

- Пролиферация фибробластов
- Белков внеклеточного матрикса
- ↓ Продукции коллагеназы

Вазоконстрикция

- Прямая или опосредованная др. вазоконстрикторными системами (РААС, симпато-адреналовая)

Воспаление

- Проницаемости сосудов
- Активация нейтрофилов / тучных клеток
- Стимуляция клеточной адгезии
- Синтеза цитокинов

ЭТ

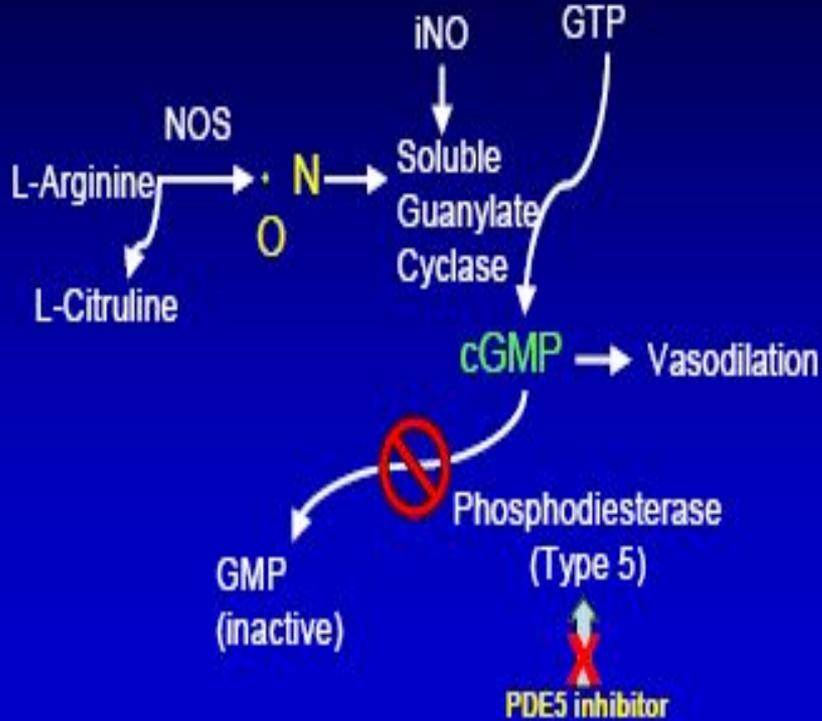
```
graph TD; ET((ЭТ)) --> P[Пролиферация]; ET --> H[Гипертрофия]; ET --> F[Фиброз]; ET --> V[Вазоконстрикция]; ET --> W[Воспаление];
```

Простациклин

- Мощный, коротко-действующий вазодилататор (как системно, так и в легочной циркуляции)
- Ингибитор агрегации тромбоцитов
- При ЛГ уменьшено количество метаболитов простациклина
- В настоящее время простациклин – один из основных компонентов терапии ЛГ

Фосфодиэстераза 5

Nitric Oxide/cGMP Pathway



- Фосфодиэстераза 5 присутствует в легочных сосудах
- При повышении давления в легочных артериях происходит стимуляция активности фосфодиэстеразы 5
- Ингибирование фосфодиэстеразы 5 приводит к селективному уменьшению давления в легочных артериях

Хронические заболевания легких

↑ CO₂

Легочная гипертензия

Хроническая гипоксия,
ацидоз

Периферическая
вазодилатация

Расширение
правого предсердия

↑ секреции альдостерона
надпочечниками

Активация ренин-
ангиотензиновой
системы

высвобождению предсердного
натрийуретического пептида

↑ реабсорбции
натрия почками

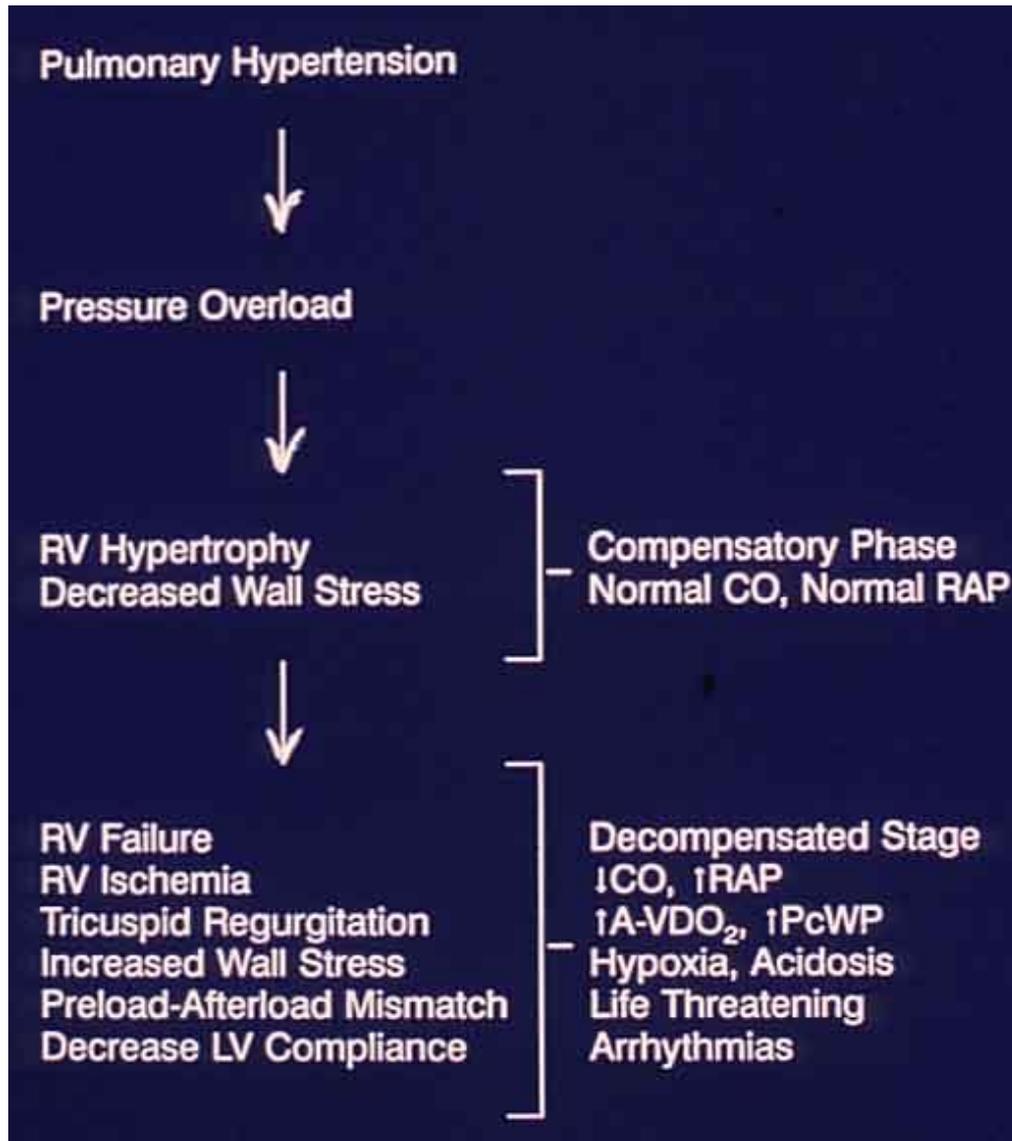
«-»

задержка жидкости

Дисфункции эндотелия

(дисбаланс между продукцией эндотелием вазодилатирующих, ангиопротективных, антипролиферативных факторов и вазоконстрикторных, протромботических, пролиферативных факторов)

Легочное сердце: Патофизиология



Дилатация правого желудочка
↑ Давления в пр.предсердии
↓
+ ↑ Внутривертикардального
давления
↓
↓ Давления наполнения ЛЖ
+
Сдвиг МЖП в сторону ЛЖ
↓
↓ Преднагрузки на ЛЖ и ↓
растяжимости ЛЖ
↓
↓↓ Сердечного выброса

Клинические проявления хронического легочного сердца состоят из симптомов:

1. основного заболевания, приведшего к развитию ХЛС,
2. дыхательной недостаточности,
3. сердечной (правожелудочковой) недостаточности.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

1. Одышка, усиливающаяся при физич. нагрузке. Она долгое время обусловлена главным образом дыхательной недостаточностью, уменьшается при использовании кислорода.
2. Тахикардия и перебои в работе сердца.
3. Кардиалгии, развитие которых связано с метаболическими нарушениями (гипоксия), недостаточном развитии коллатералей, рефлекторным сужением правой коронарной артерии (пульмоно-коронарный рефлекс), уменьшением наполнения коронарных артерий при увеличении конечного диастолического давления в полости правого желудочка.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ (II)

- **Головокружение и обмороки, провоцируемые 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 вследствие разрыва мелких легочных сосудов в связи с высокой ЛГ**

Клинические признаки декомпенсации легочного сердца (недостаточности правого желудочка)

- 1. Цианоз и акроцианоз,**
- 2. Отеки ног, асцит,**
- 3. Увеличение печени,**
- 4. Набухание вен печени, положительный
венный пульс,**
- 5. Пульсация печени,**
- 6. Систолический шум у основания грудины,**
- 7. Увеличение венозного давления.**

Прямые клинические признаки гипертрофии правого желудочка:

- 1. смещение правой границы сердца вправо,**
- 2. обнаружение сердечного толчка,**
- 3. эпигастральная пульсация.**

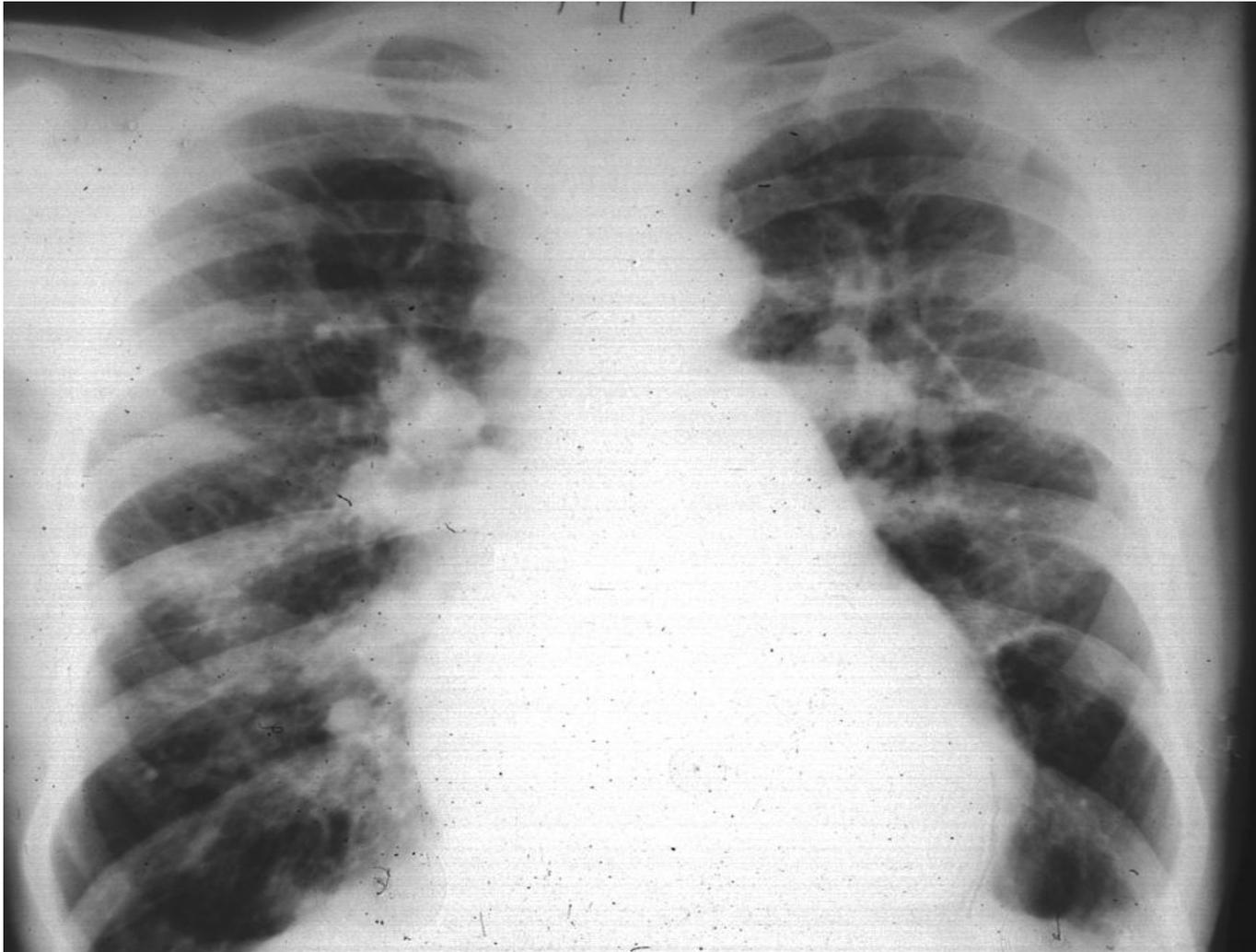
Косвенные признаки возможной гипертрофии правого желудочка:

- 1. акцент второго тона над легочной артерией,**
- 2. раздвоение второго тона,**
- 3. появление систолического и диастолического шумов,**

Рентгенологические признаки ХЛС

- 1. Выбухание легочного ствола, которое лучше определяется в правом косом положении,**
- 2. Расширение ствола легочной артерии (более 15 мм) и ее крупных ветвей,**
- 3. Увеличение правых отделов сердца.**

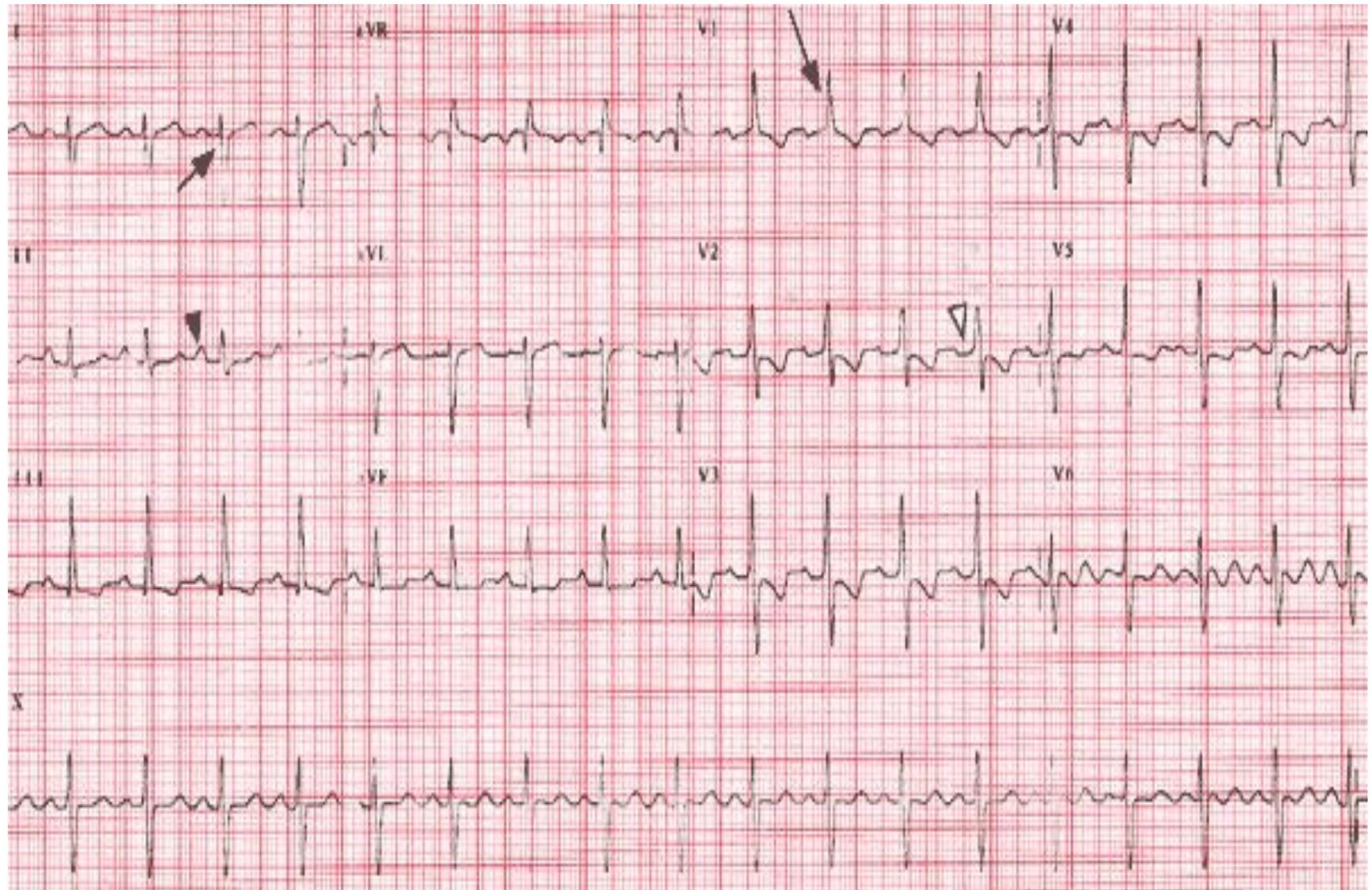
Рентгенологическая картина легочного сердца



Электрокардиографические признаки гипертрофии правого желудочка

- смещение ЭОС вправо,
- высокий или преобладающий R в V1, V2, глубокий S в левых грудных отведениях или уплощенный T в V1, V3
- появление в отведении V1 комплекса QRS типа RSR или QR
- смещение ST ниже изолинии в III, AVF, V1, V2, как признак перегрузки правого желудочка
- сдвиг переходной зоны влево к V4, V6,
- уширение QRS в правых грудных отведениях, полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса,
- появление высокого остроконечного P-PULMONALE, как признак перегрузки правого предсердия.

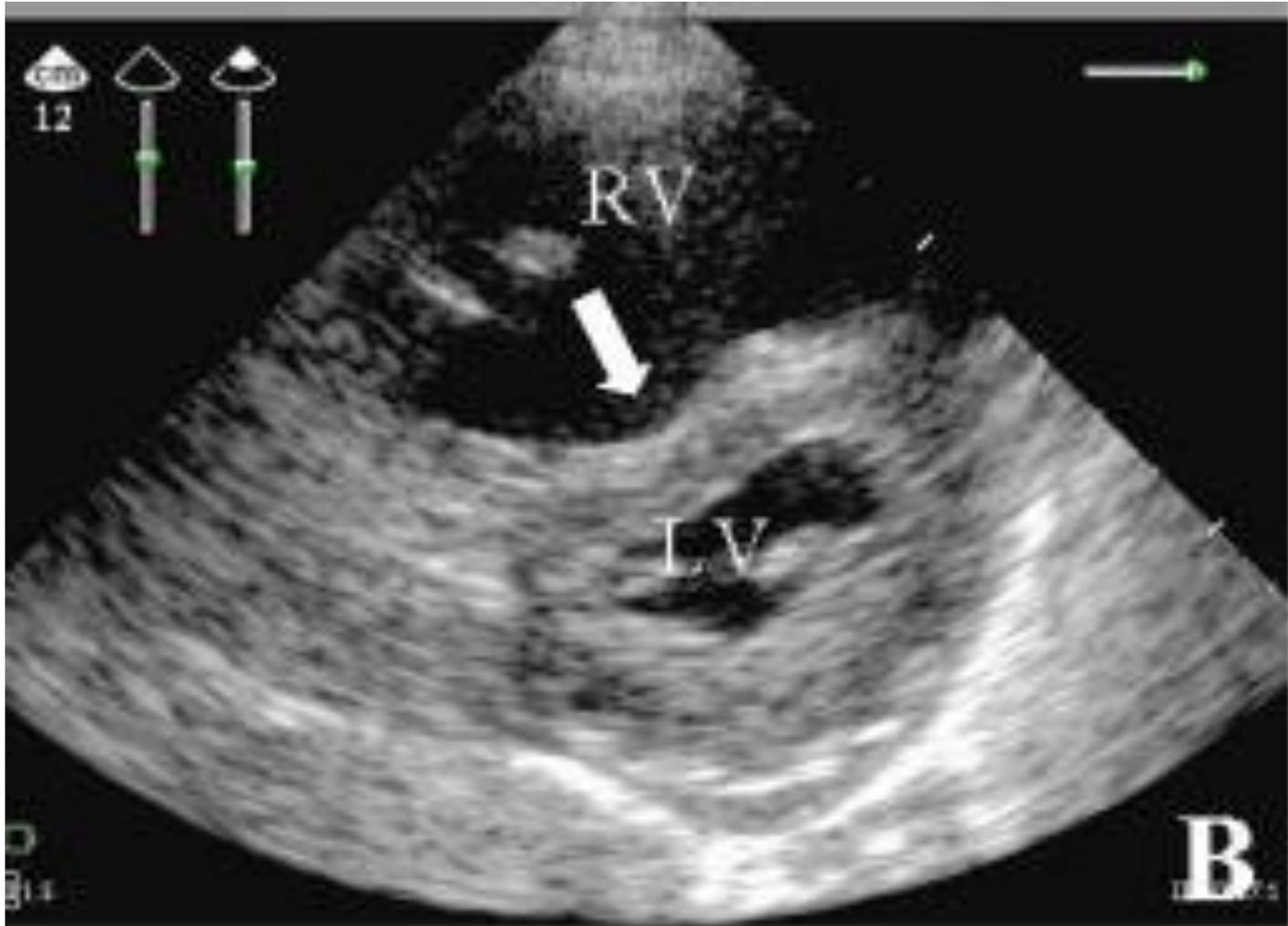
Легочное сердце: ЭКГ



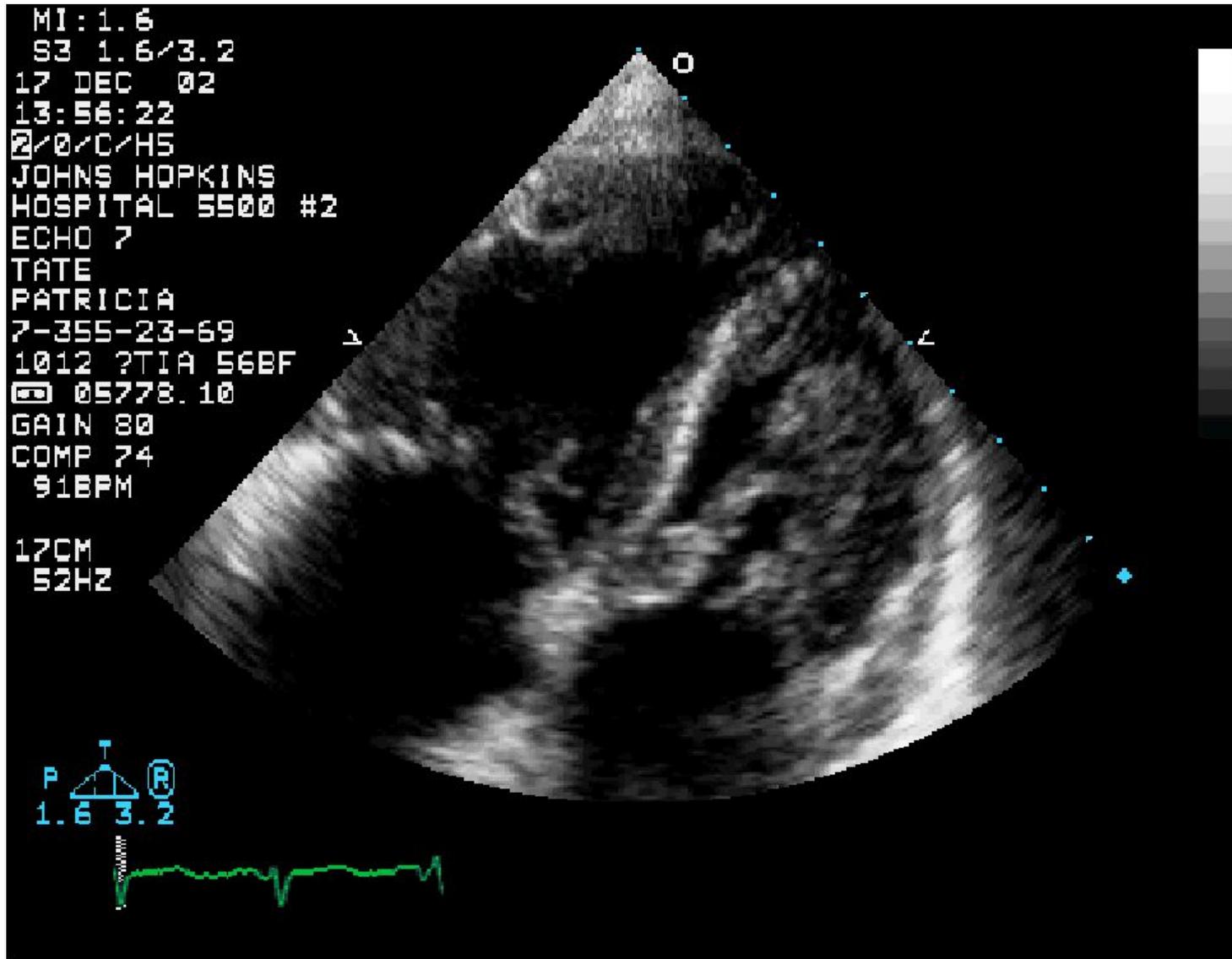
Эхо-КГ - признаки легочного сердца

- 1. Гипертрофия правого желудочка (толщина его передней стенки превышает 0,5 см),**
- 2. Дилатация правых отделов сердца (конечный диастолический размер правого желудочка более 2,5 см),**
- 3. Парадоксальное движение межжелудочковой перегородки в диастолу в сторону левых отделов,**
- 4. Увеличение трикуспидальной регургитации.**

Легочное сердце : Эхо-КГ



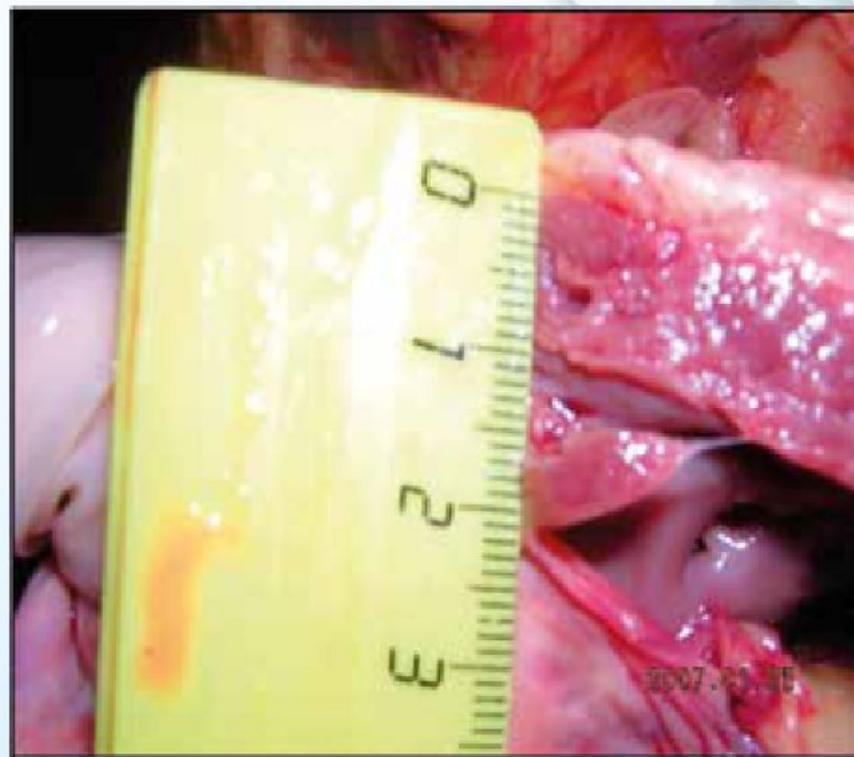
Легочное сердце : Эхо-КГ



Легочное сердце: пат.анатомия



Легочное сердце
ЛЖ=20 мм; ПЖ=10 мм



Желудочковый индекс=0,7;
ЛЖ=140 г; ПЖ=100 г

Предикторы плохого прогноза при хроническом легочном сердце

- Низкая способность к выполнению физических нагрузок
- Особенности сердечно-легочной гемодинамики
 - Высокое давление в правом предсердии
 - Низкий сердечный индекс
 - Высокое среднее давление в легочной артерии
- Расширение правого предсердия на Эхо-КГ
- Перикардальный выпот
- Отсутствие терапии антикоагулянтами
- Отсутствие первичного ответа на введение вазодилататоров

ЛЕЧЕНИЕ

1. Профилактика и лечение лежащих в его основе заболеваний легких,
2. Медикаментозное снижение легочного артериального давления,
3. Лечение правожелудочковой недостаточности.

Цель лечения больных с ХЛС – улучшение показателей транспорта кислорода с тем, чтобы снизить уровень гипоксемии и улучшить сократительную способность миокарда правых отделов сердца, что достигается за счет снижения резистентности и вазоконстрикции легочных сосудов.

Лечение легочной гипертензии

Задачи терапии:

- Релаксация гладкомышечных клеток легочных сосудов
- Предотвращение эмболии легочных сосудов и/или тромбоза in situ

Релаксация легочных сосудов

1. Антагонисты кальция (амлодипин, исрадипин, лацидипин и др.)
2. Показания к применению: насыщение венозной крови кислородом более 63%, давление в правом предсердии менее 10 мм рт ст, сердечный индекс более 2,1 л/мин/м²
3. При декомпенсации препарат выбора - амлодипин

Ингибиторы АПФ: эффекты при ХЛС и ЛГ

- Уменьшение конверсии инертного ангиотензина I в фармакологически активный ангиотензин II, что приводит к выраженному снижению тонуса артериол.
- Уменьшение ОПСС вследствие повышения содержания в организме кининов, эндотелиального релаксирующего фактора и простагландинов с вазодилатирующими свойствами.
- Замедление деградации предсердно-натрийуретического фактора — мощного дегидратанта.
- Улучшение почечной гемодинамики и снижение синтеза альдостерона, что приводит к увеличению диуреза и натрийуреза.
- Снижение артериолярного и венозного тонуса, уменьшение венозного возврата крови к сердцу, снижение диастолического давления в лёгочной артерии, увеличение сердечного выброса.
- Снижение давления в правом предсердии.
- Противоаритмическое действие, связанное с улучшением функции сердца, увеличением содержания калия и магния в сыворотке крови, снижением концентрации норадреналина, что ведет к снижению тонуса симпатoadреналовой системы.

Предотвращение эмболии легочных сосудов и тромбоза

- Антикоагулянты: непрямого действия (варфарин) или гепарины (низкомолекулярные гепарины - фраксипарин, эноксапарин, дальтепарин; нефракционированный гепарин)
- Антиагреганты (аспирин, тиклид, плавикс, дипиридамол?)

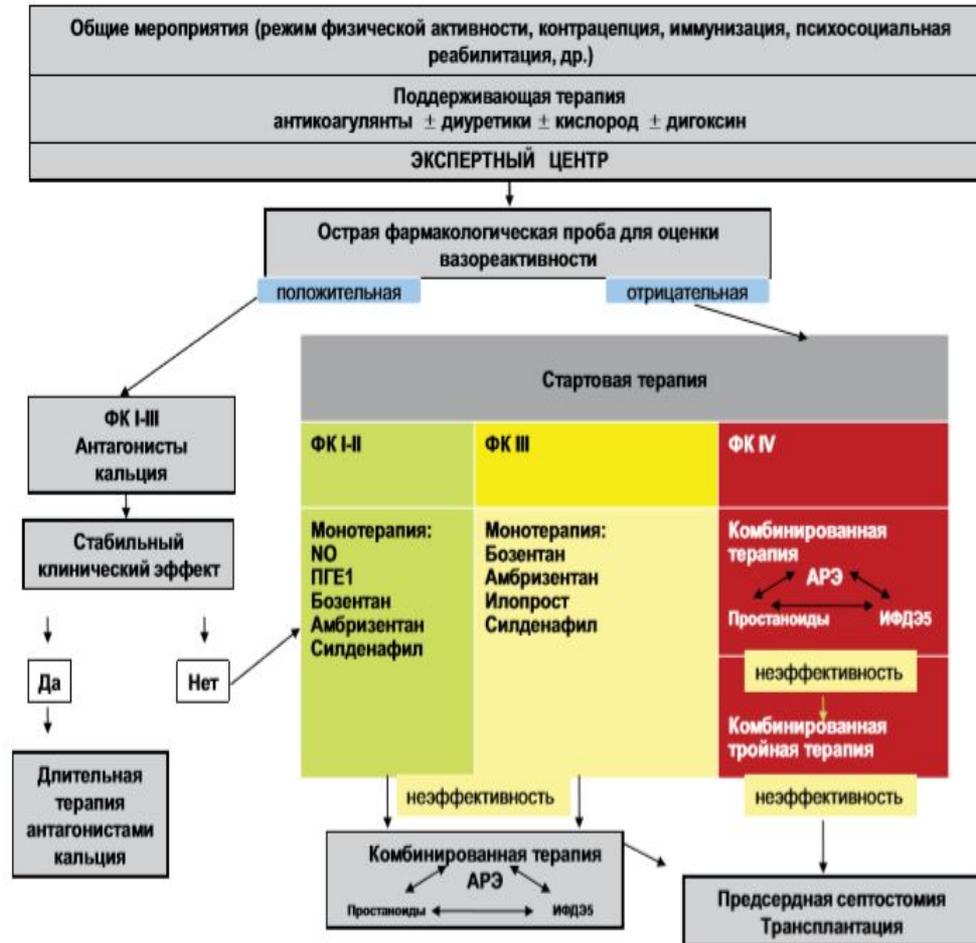
Другие препараты

- Препараты, оказывающие сосудорасширяющее и антиагрегантное действие, улучшающие микроциркуляцию - простагландины (алпростадил, илопрост и др.)
- Оксид азота (ингаляции, 5-6 ч в день, 2-3 нед)
- Препараты, способствующие образованию оксида азота (ингибиторы фосфодиэстеразы – силденафил, талдалафил и др.)
- Блокаторы эндотелина: бозентан, амбризентан, тацитентан
- Стимуляторы растворимой гуанилатциклазы: риоцигуат (Адемпас)

Оксигенотерапия

- **Длительная оксигенотерапия - ингаляция воздуха, обогащенного кислородом в течение 15-24 часов в сутки. Скорость потока кислорода 2-3 литра в минуту в покое, и 5 литров в мин при нагрузке. Критерии для назначения длительной оксигенотерапии: PAO_2 менее 55 мм НГ и сатурация кислорода (насыщенность эритроцита кислородом - $SA O_2$ менее 90%.**
- **Уменьшение гипоксии приводит к снижению легочной гипертензии и клиническому улучшению, значительно улучшает прогноз больных**

Рисунок 1. Алгоритм лечения больных ЛАГ



| Пересмотренная Женевская шкала | | Шкала Wells | |
|---|--------------|---|--------------|
| Параметр | Баллы | Параметр | Баллы |
| Предрасполагающие факторы | | | |
| Возраст > 65 лет | +1 | ТГВ или ТЭЛА в анамнезе | +1,5 |
| ТГВ или ТЭЛА в анамнезе | +3 | | |
| Хирургическая операция или перелом в течение 1 месяца | +2 | Недавняя хирургическая операция или иммобилизация | +1,5 |
| Злокачественное новообразование на активной стадии | +2 | Рак | +1 |
| Симптомы | | | |
| Односторонние боли в нижних конечностях | +3 | | |
| Кровохаркание | +2 | Кровохаркание | +1 |
| Клинические признаки | | Клинические признаки: | |
| Частота сердцебиений | | Частота сердцебиений | |
| 74-94 удара/мин | +3 | > 100 ударов/мин | +1,5 |
| ≥ 95 ударов/мин | +5 | | |

| | | | |
|---|---------------|---|---------------|
| Боли в глубоких венах нижних конечностей при пальпации и односторонний отек | +4 | Клинические признаки ТГВ | +3 |
| | | <i>Клиническая оценка:</i> Альтернативный диагноз менее вероятен, чем ТЭЛА | +3 |
| Клиническая вероятность | Итого: | Клиническая вероятность 3 уровня | Итого: |
| Низкая | 0-3 | Низкая | 0-1 |
| Средняя | 4-10 | Средняя | 2-6 |
| Высокая | ≥ 11 | Высокая | ≥7 |
| | | Клиническая вероятность 2 уровня | |
| | | ТЭЛА маловероятна | 0-4 |
| | | ТЭЛА вероятна | >4 |

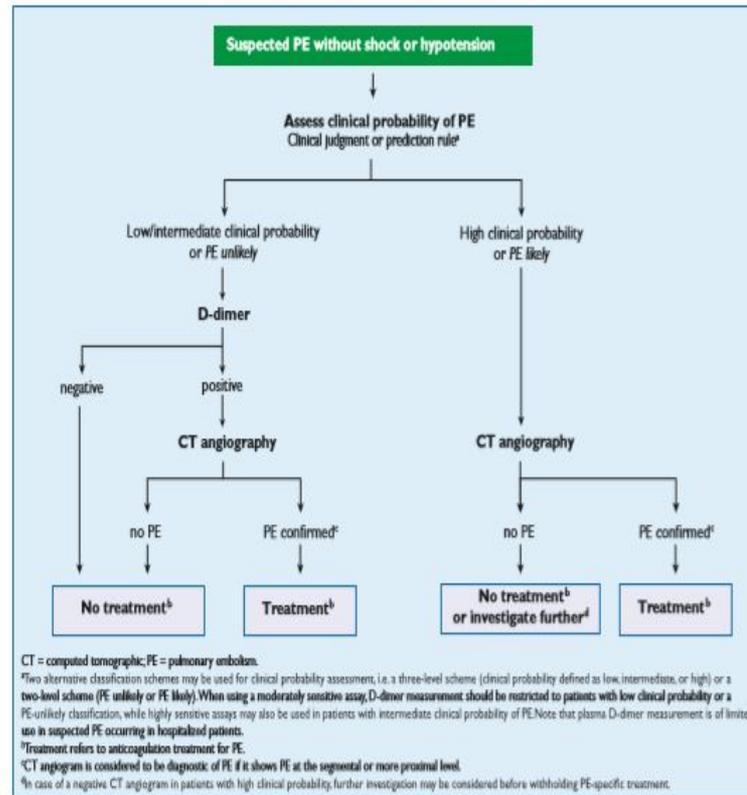


Figure 4 Proposed diagnostic algorithm for patients with suspected not high-risk pulmonary embolism.

contraindication to CT. Also, V/Q scintigraphy may be preferred over CT to avoid unnecessary radiation, particularly in younger and female patients in whom thoracic CT may raise the lifetime risk of breast cancer.¹³⁹ V/Q lung scintigraphy is diagnostic (with either normal or high-probability findings) in approximately 30–50% of emergency ward patients with suspected PE.^{83,94,135,203} The proportion of diagnostic V/Q scans is higher in patients with a normal chest X-ray, and this supports the recommendation to use V/Q scan as the first-line

and mortality rates) between patients with sub-segmental and more proximal PE; outcomes were largely determined by comorbidities.²⁰⁵ The definition of sub-segmental PE has yet to be standardized and a single sub-segmental defect probably does not have the same clinical relevance as multiple, sub-segmental thrombi.

There is also growing evidence suggesting over-diagnosis of PE.²⁰⁶ A randomized comparison showed that, although CT detected PE more frequently than V/Q scanning, three-month out-

Кислородные концентраторы

кислородный концентратор - Поиск в Google - Mozilla Firefox

File Edit View History Bookmarks Tools Help

кислородный концентратор - Поиск в ...

Back Forward Reload Stop Home

https://www.google.ru/search?q=кислородный+концентратор&newwindow=1&biw=1366&bih=616&source=lnms&tbm=isch&sa=X&sqi=2&ved=0CAYQ_AUoAWoVChMI04b1

Print

