



# 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 ДЛА<sub>ср.</sub> в покое составляет в среднем  $14 \pm 3$  мм рт. ст. и не превышает 20 мм рт. ст.
- В последние годы по международным рекомендациям ЛГ ставят при ДЛА<sub>ср.</sub> 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<sub>ср.</sub>)  $\geq 25$  мм рт. ст. (по данным катетеризации правых отделов сердца;
- давление заклинивания в легочной артерии (ДЗЛА)  $\leq 15$  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<sub>ср.</sub>  $\geq 25$  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

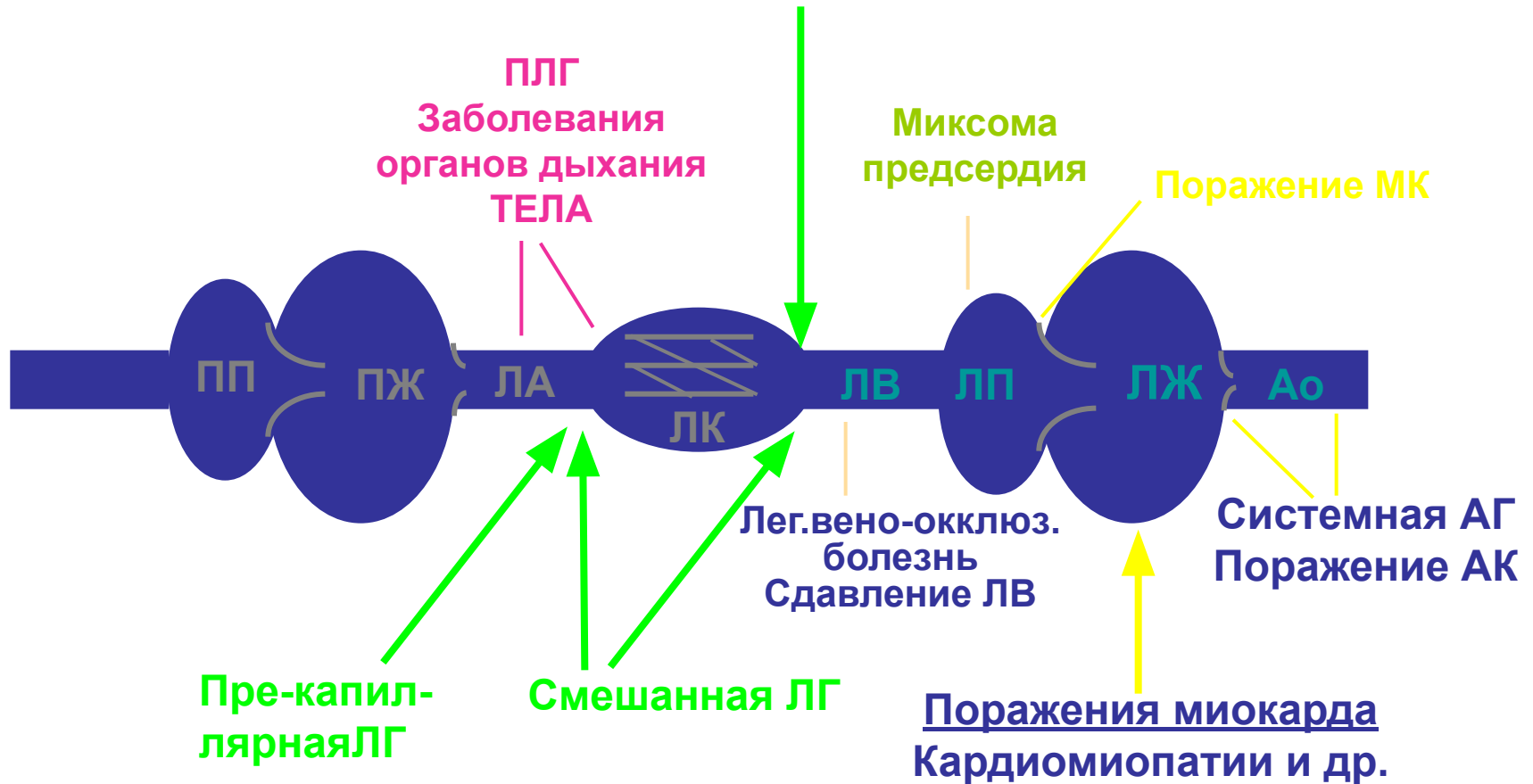
- 1. Гипоксическая вазоконстрикция**
  - Хронический бронхит
  - Эмфизема легких
- 2. Паренхиматозные заболевания легких с уменьшением площади сосудистой поверхности легких**
  - Бронхоэктатическая болезнь
  - Эмфизема легких
  - Пневмокониозы
  - Саркоидоз
- 3. Окклюзия легочного сосудистого русла**
  - 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

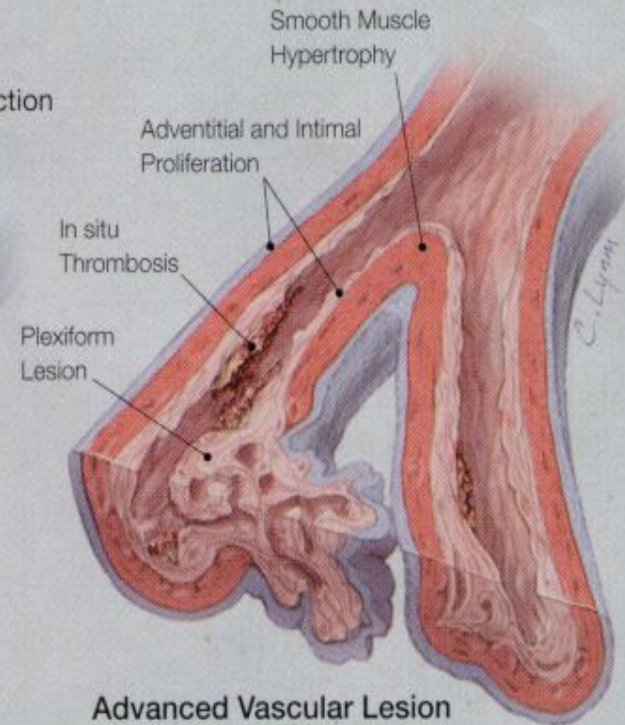
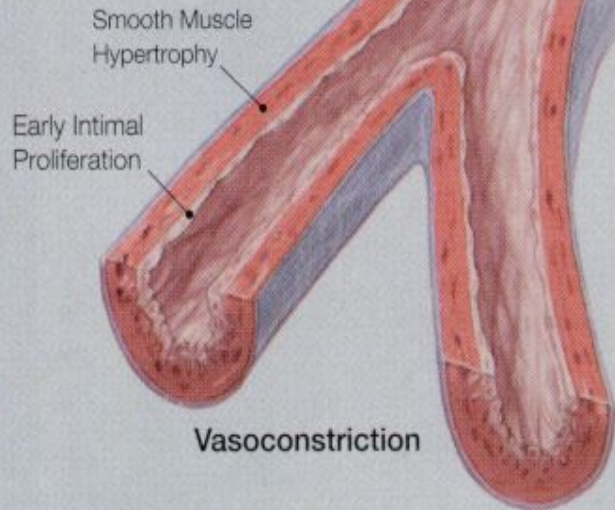
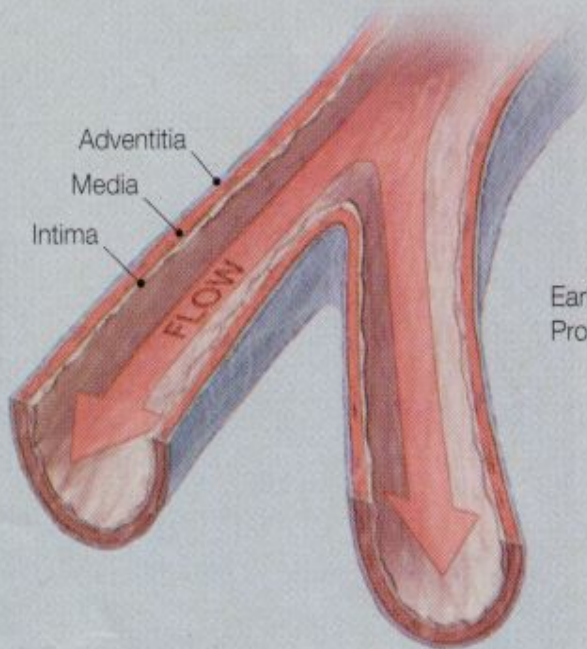
Endothelial Dysfunction  
 ↓ Nitric Oxide Synthase  
 ↓ Prostacyclin Production  
 ↑ Thromboxane Production  
 ↑ Endothelin 1 Production

### Vascular Smooth Muscle Dysfunction

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

## ③ DISEASE PROGRESSION

Loss of Response to Short-Acting Vasodilator Trial



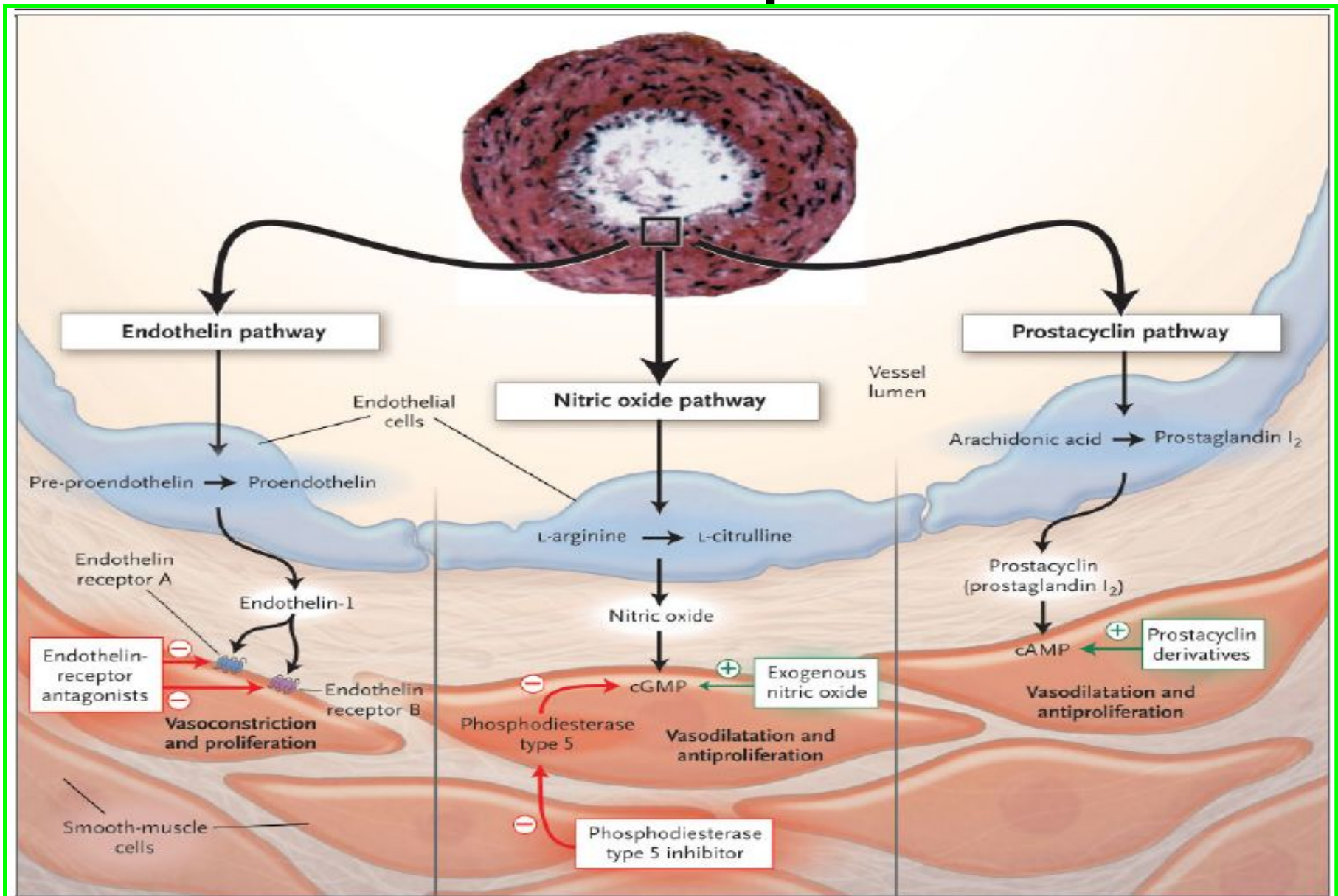
Норма

Обратимое заболевание

Необратимое заболевание



# Ключевые патогенетические аспекты легочной гипертензии



# Эндотелин – ключевой медиатор патогенеза ЛГ

## Пролиферация

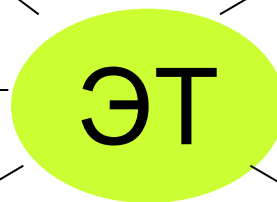
- Гладко-мыш.клетки сосудов
- Фибробласты

## Гипертрофия

- Сердца/Сосудов

## Фиброз

- Пролиферация фибробластов
- Белков внеклеточного матрикса
- ↓ Продукции коллагеназы



## Вазоконстрикция

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

## Воспаление

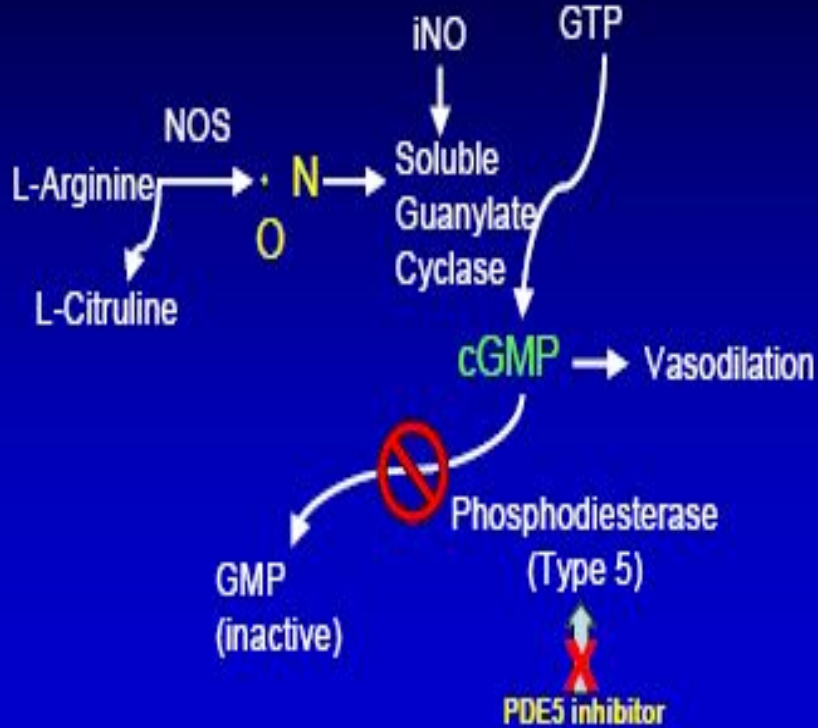
- Проницаемости сосудов
- Активация нейтрофилов / тучных клеток
- Стимуляция клеточной адгезии
- Синтеза цитокинов

# 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

↑ CO<sub>2</sub>

Легочная гипертензия

Хроническая гипоксия,  
ацидоз

Периферическая  
вазодилатация

Расширение  
правого предсердия

↑ секреции альдостерона  
надпочечниками

Активация ренин-  
ангиотензиновой  
системы

высвобождению предсердного  
натрийуретического пептида

↑ реабсорбции  
натрия почками

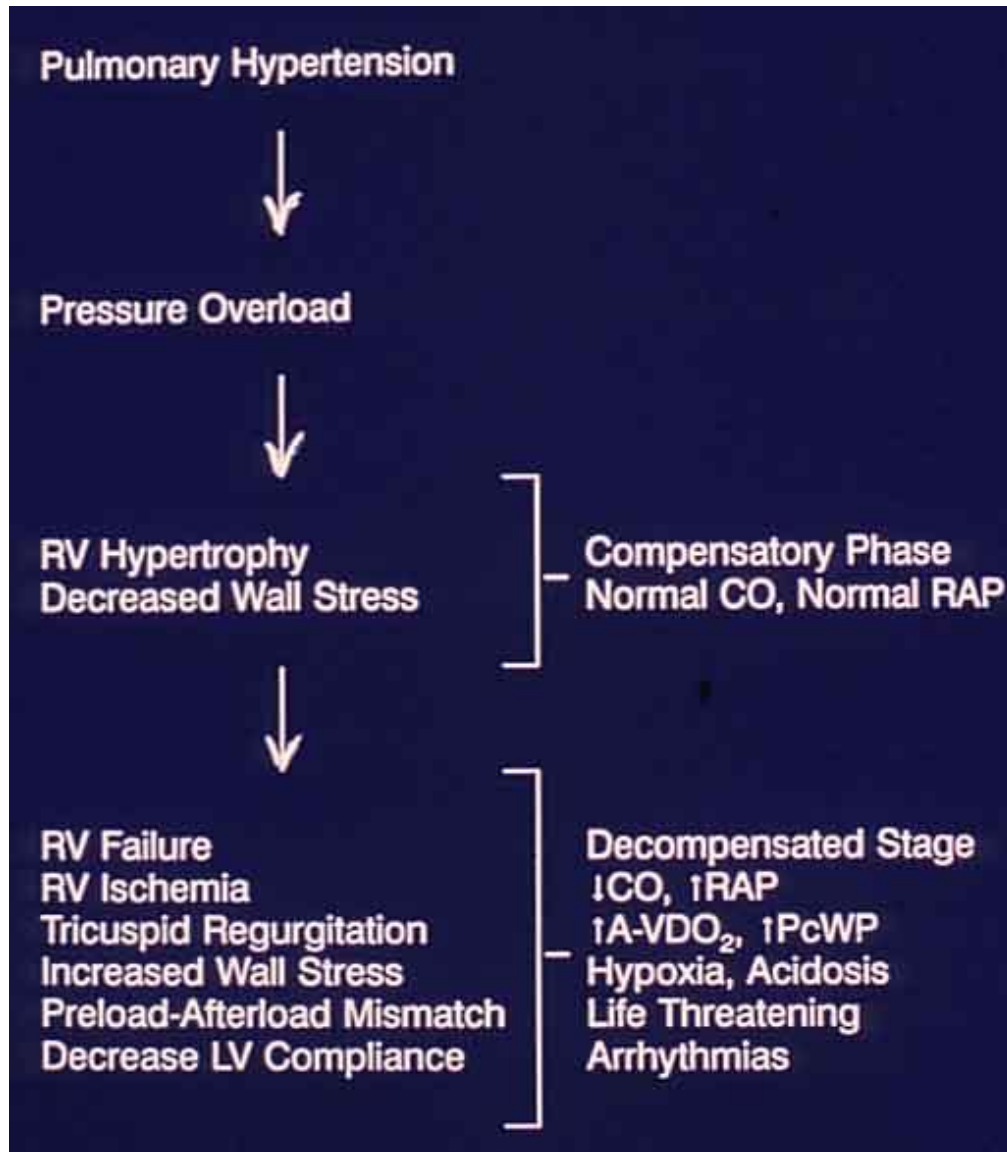
«-»

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.**



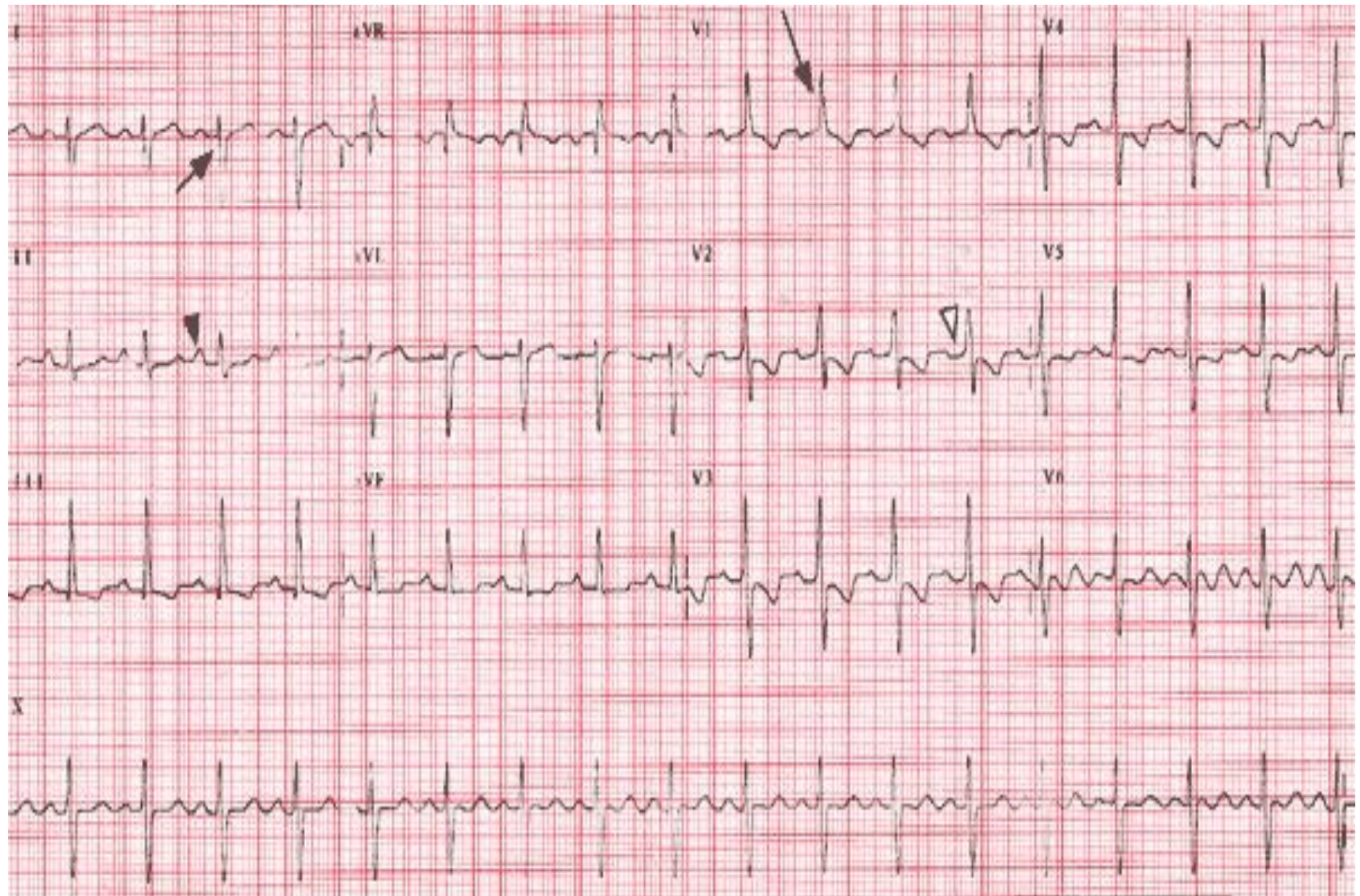
# Рентгенологическая картина легочного сердца



# **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.**

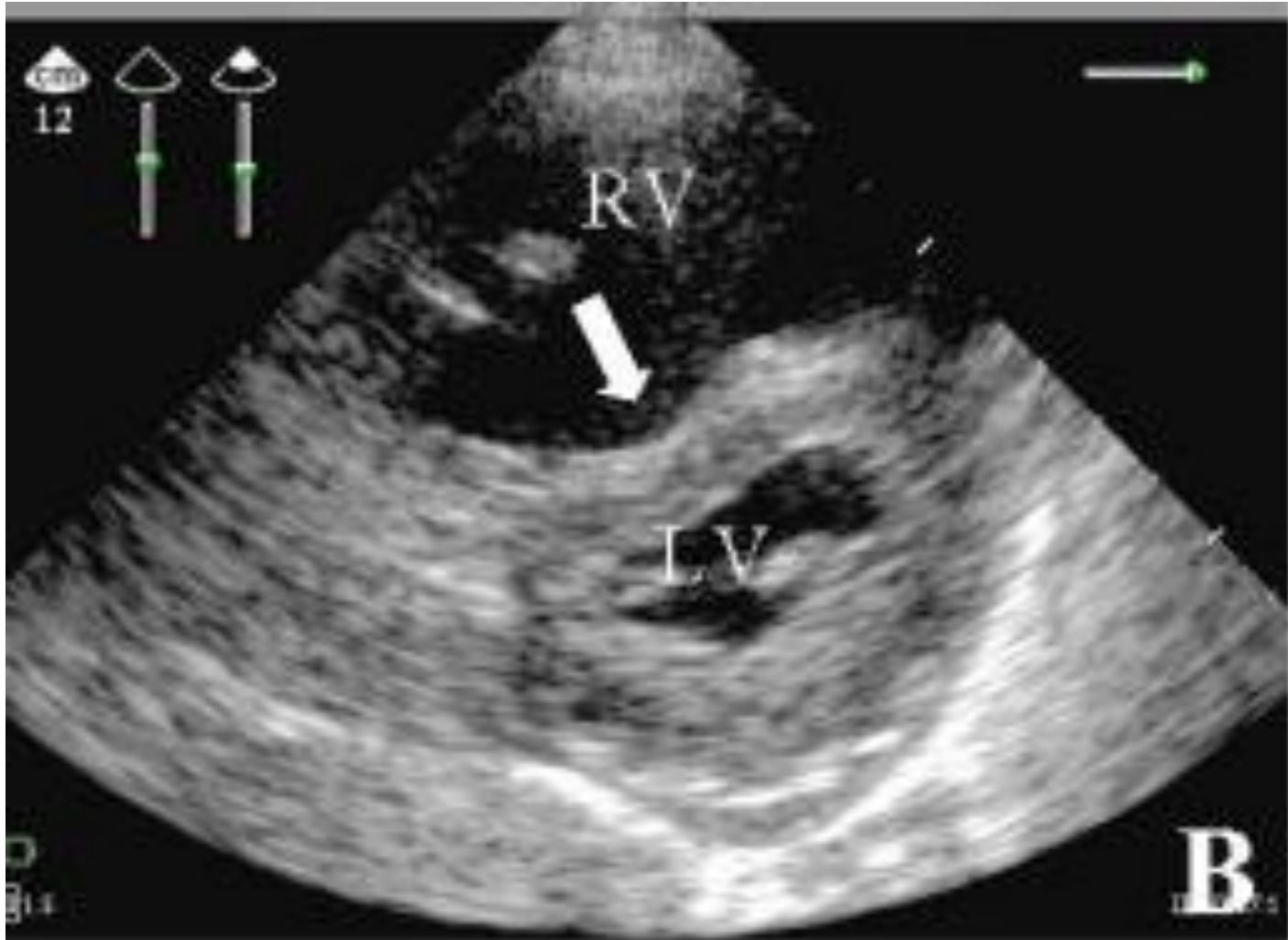
# Легочное сердце: ЭКГ



# **Эхо-КГ - признаки легочного сердца**

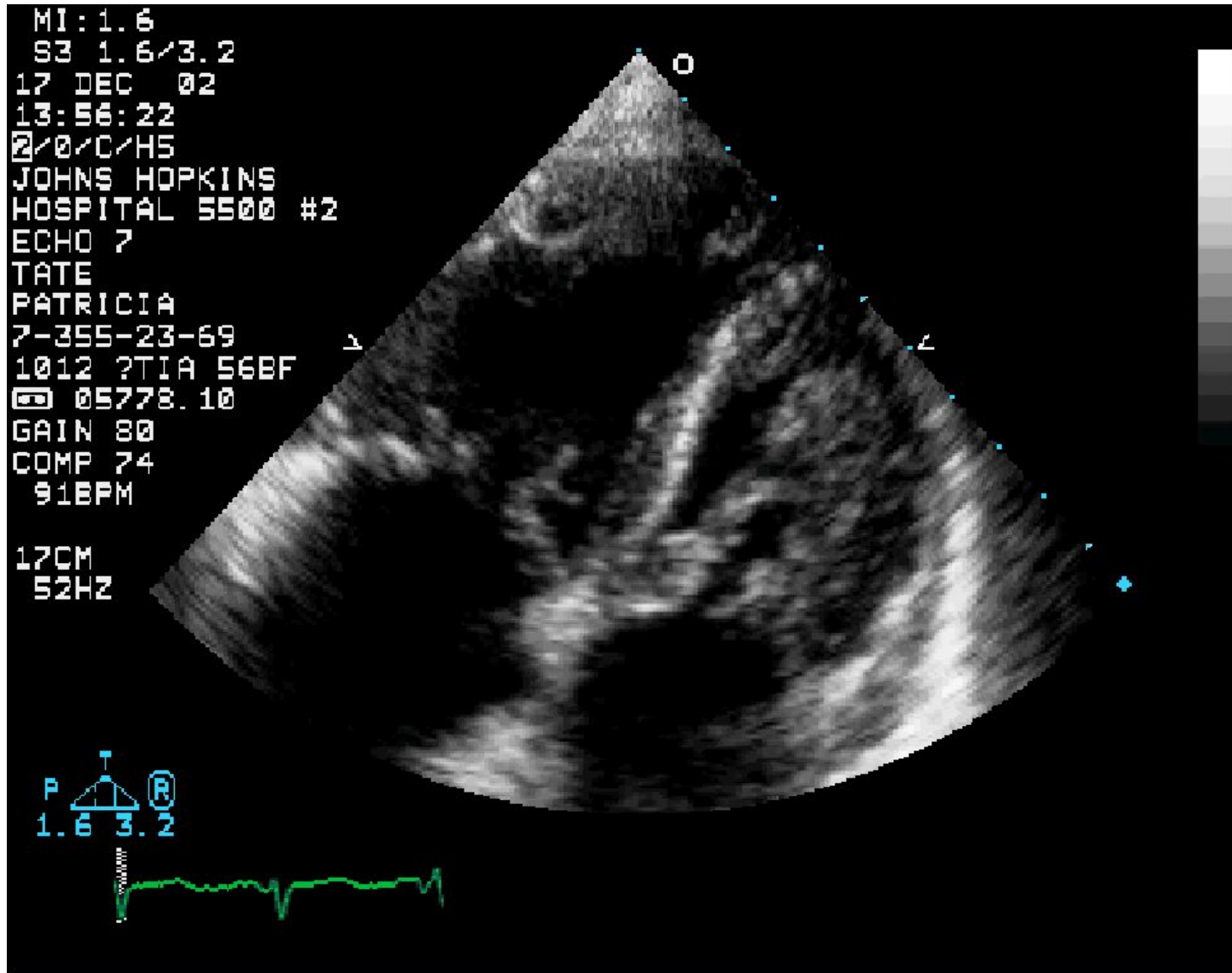
- 1. Гипертрофия правого желудочка (толщина его передней стенки превышает 0,5 см),**
- 2. Дилатация правых отделов сердца (конечный диастолический размер правого желудочка более 2,5 см),**
- 3. Парадоксальное движение межжелудочковой перегородки в диастолу в сторону левых отделов,**
- 4. Увеличение трикуспидальной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

# Легочное сердце : Эхо-КГ





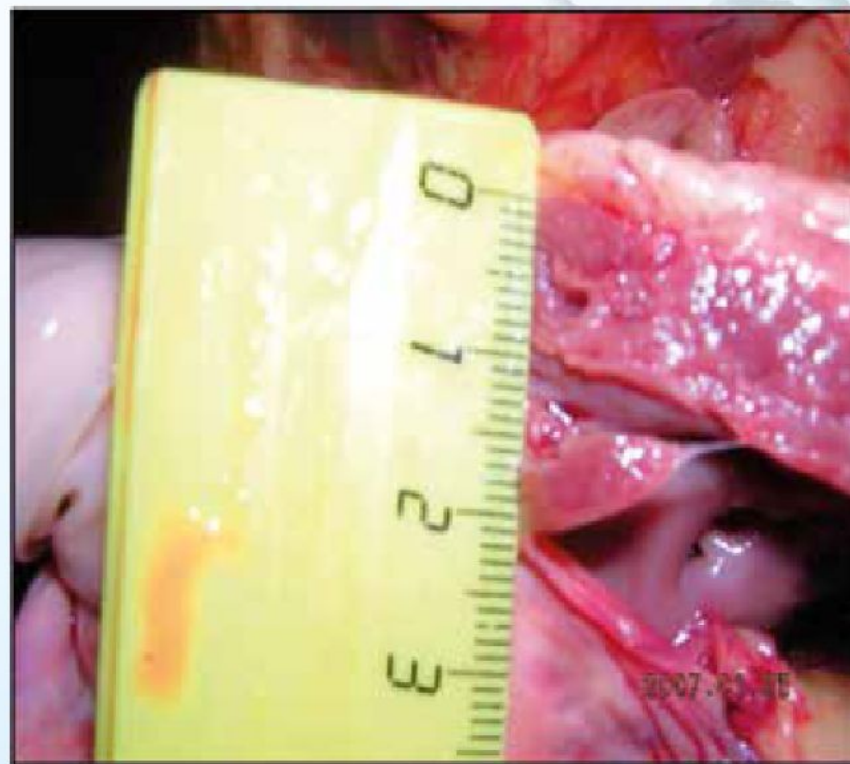
# Легочное сердце : Эхо-КГ



# 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/м<sup>2</sup>
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?)

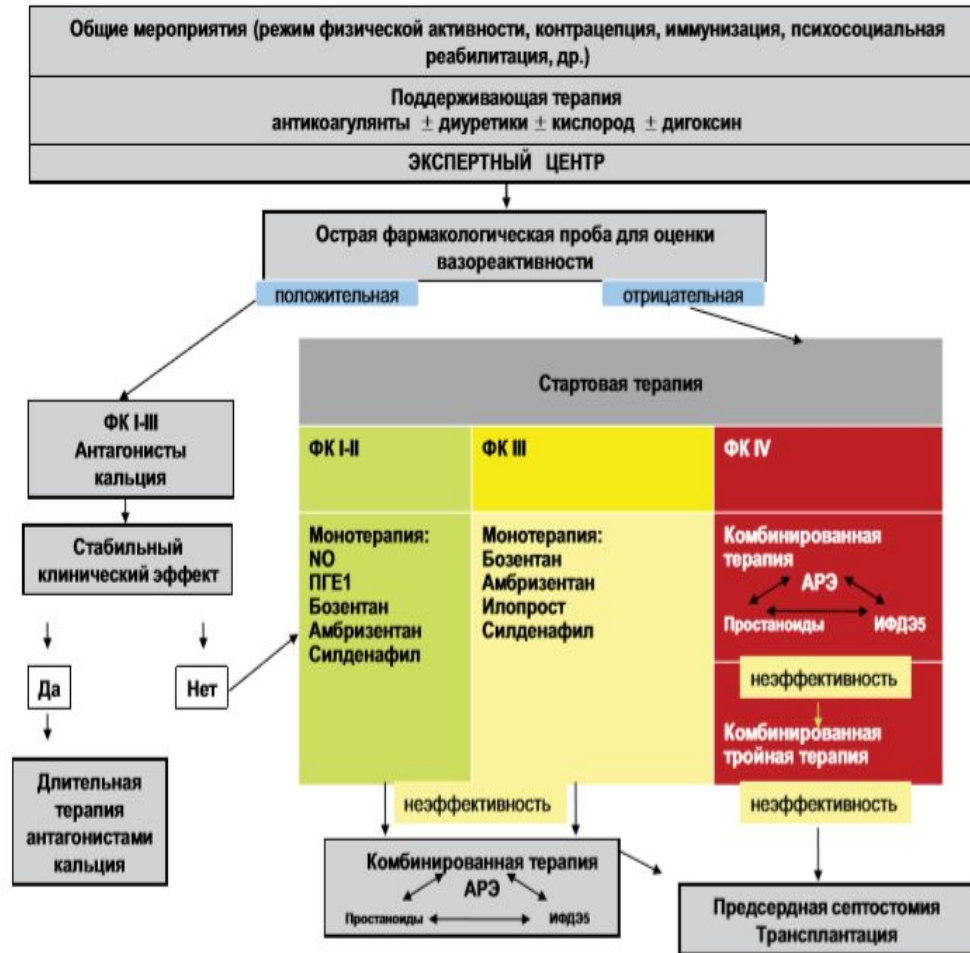
# Другие препараты

- 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 Hg 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**

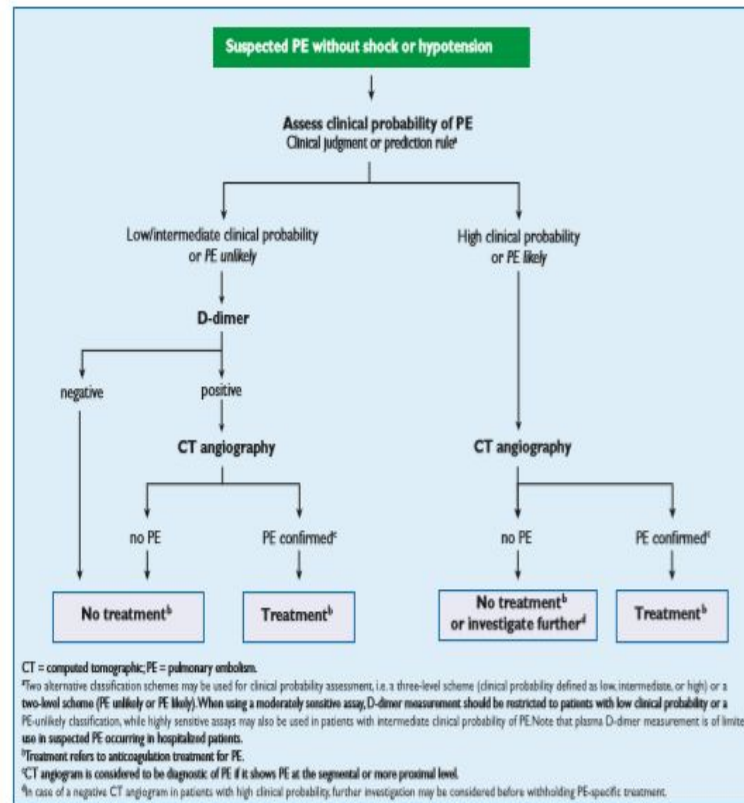
Рисунок 1. Алгоритм лечения больных ЛАГ





<b>Пересмотренная Женевская шкала</b>		<b>Шкала Wells</b>	
<b>Параметр</b>	<b>Баллы</b>	<b>Параметр</b>	<b>Баллы</b>
<b>Предрасполагающие факторы</b>			
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
<b>Симптомы</b>			
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
<b>Клиническая вероятность</b>	<b>Итого:</b>	<b>Клиническая вероятность 3 уровня</b>	<b>Итого:</b>
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.<sup>139</sup> V/Q lung scintigraphy is diagnostic (with either normal or high-probability findings) in approximately 30–50% of emergency ward patients with suspected PE.<sup>83,94,135,203</sup> 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.<sup>205</sup> 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.<sup>206</sup> 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](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

