
Хроническое легочное сердце

*Профессор
Пырикова
Наталья Викторовна*

Легочная гипертензия (ЛГ)

это патофизиологическое **состояние**, которое может включать **разнообразные клинические состояния** и осложнять течение большинства **сердечно-сосудистых** заболеваний и патологии **легких**.

ЛГ определяется как повышение среднего давления в легочной артерии (срДЛА) **≥ 25 мм рт. ст.** в покое по данным катетеризации правых камер сердца

Рекомендации ESC/ERS по диагностике и лечению легочной гипертензии 2015

- В доступных исследованиях было показано, что **нормальное среднее ДЛА** в покое равно **14±3 мм рт.ст.** с верхней границей нормы около 20 мм рт.ст.
- Клиническое значение среднего ДЛА **от 21 до 24 мм рт.ст. не ясно.**
- Пациенты, имеющие давление в легочной артерии (ДЛА) в этом диапазоне должны тщательно **наблюдаться** при наличии риска развития легочной артериальной гипертензии.

*Рекомендации ESC/ERS по диагностике
и лечению легочной гипертензии 2015*

2 формы ЛГ



Прекапиллярная:

- срДЛА ≥ 25 мм.рт.ст. в покое по данным КПОС
- давление заклинивания в легочной артерии (ДЗЛА) ≤ 15 мм.рт.ст
- легочное сосудистое сопротивление (ЛСС) > 3 единиц Вуд
- сердечный выброс (СВ) в норме или снижен

ЛГ вследствие патологии легких, ХТЭЛГ, смешанные формы ЛГ

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) - клиническое состояние, характеризующееся наличием прекапиллярной ЛГ при отсутствии других причин повышения ДЛА (заболевания легких, ХТЭЛГ или другие редкие заболевания)

Посткапиллярная:

- срДЛА ≥ 25 мм.рт.ст. в покое по данным КПОС
- ДЗЛА ≥ 15 мм.рт.ст

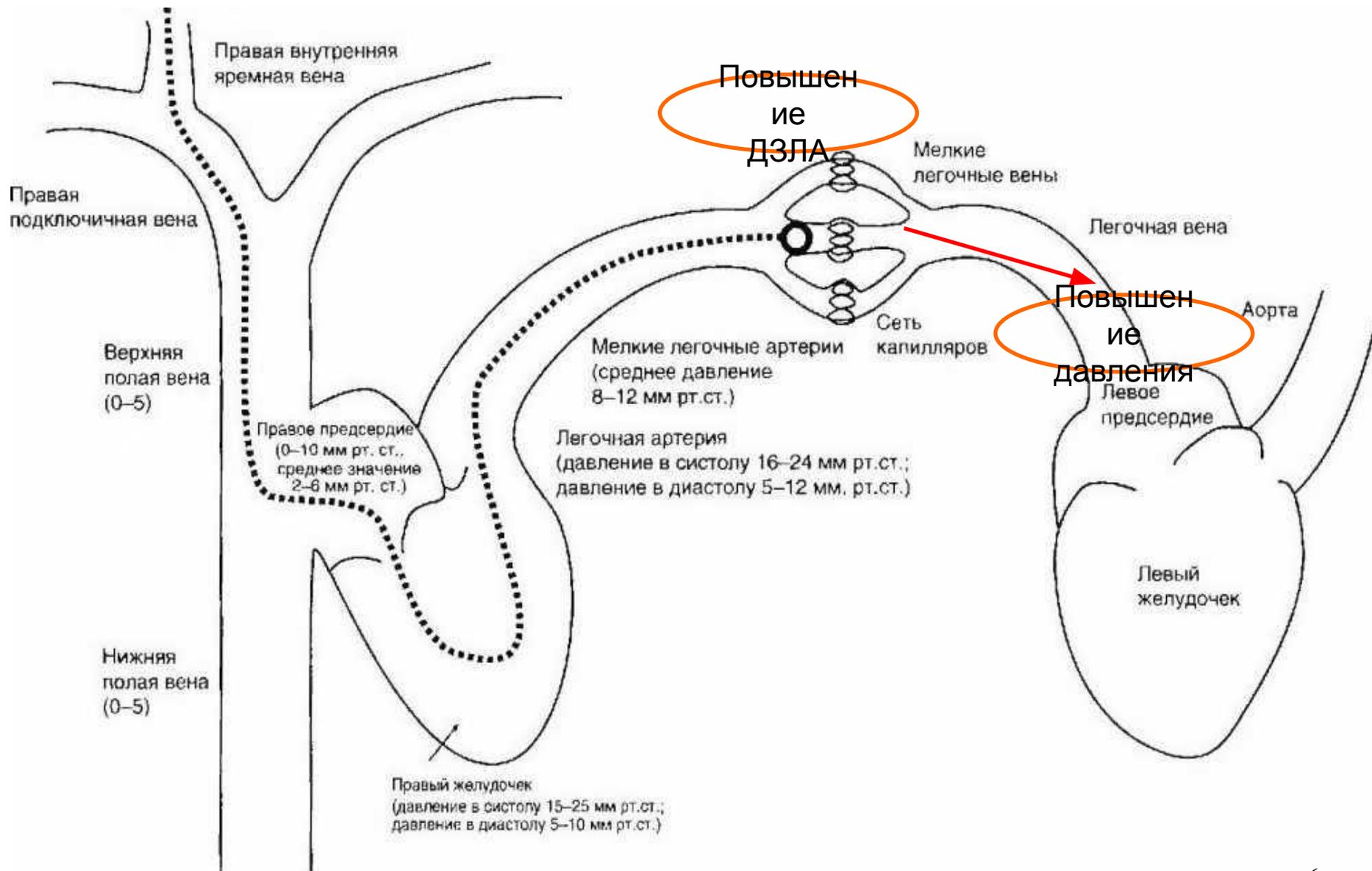
ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца, смешанные формы ЛГ

Гемодинамические определения ЛГ^a

Определение	Характеристики ^a	Клиническая группа (группы) ^b
ЛГ	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст.	Все
Прекапиллярная ЛГ	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст. ДЗЛА ≤ 15 мм рт.ст.	1. Легочная артериальная гипертензия 3. ЛГ вследствие патологии легких 4. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ 5. ЛГ с неясными и/или множественными механизмами
Посткапиллярная ЛГ	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст. ДЗЛА > 15 мм рт.ст.	2. ЛГ вследствие патологии левых камер сердца 5. ЛГ с неясными и/или множественными механизмами

*Рекомендации ESC/ERS по диагностике
и лечению легочной гипертензии 2015*

Давление заклинивания ЛА (ДЗЛА)



Клинический смысл измерения ДЗЛА

- при заклинивании одной из центральных ветвей легочной артерии кровотоки в ее бассейне полностью пресекаются. От кончика катетера до соответствующей одноименной вены через все вставочное микроциркуляторное русло теперь проходит неподвижный столб крови. Соприкосновение этой статичной крови с сохранившимся магистральным кровотоком происходит в так называемой точке «J» (от английского joint — соединение, сочленение). Она располагается на уровне легочных вен, в непосредственной близости от устья левого предсердия.
- Теоретически давление на кончике катетера в положении заклинивания соответствует давлению в точке «J» (P_j). В свою очередь P_j идентично давлению в полости левого предсердия ($P_{лп}$). И, наконец, $P_{лп}$ в норме не отличается от давления в левом желудочке в самом конце его диастолы (КДДЛЖ):

$$\text{ДЗЛА} = P_j = P_{лп} \sim \text{КДДЛЖ}.$$

- Таким образом, заклинивание проксимального, артериального отдела легочного кровотока позволяет измерить давление в его дистальной, венозной части. С клинической точки зрения на основе этого измерения можно дать оценку:
 - диастолического наполнения левых отделов сердца;
 - гидростатического давления в легочных венах.

Этиология легочной гипертензии

1. Легочная артериальная гипертензия

- 1.1. Идиопатическая
- 1.2. Наследственная
 - 1.2.1. BMPR2-мутация
 - 1.2.2. Другие мутации
- 1.3. Индуцированная приемом лекарственных препаратов и токсинов
- 1.4. Ассоциированная с
 - 1.4.1. Системными заболеваниями соединительной ткани
 - 1.4.2. ВИЧ-инфекцией
 - 1.4.3. Портальной гипертензией
 - 1.4.4. Врожденными пороками сердца
 - 1.4.5. Шистосомозом

Этиология легочной гипертензии

1. Легочная артериальная гипертензия	1.1. Идиопатическая 1.2. Наследственная 1.2.1. BMPR2-мутация 1.2.2. Другие мутации 1.3. Индуцированная приемом лекарственных препаратов и токсинов 1.4. Ассоциированная с 1.4.1. Системными заболеваниями соединительной ткани 1.4.2. ВИЧ-инфекцией 1.4.3. Портальной гипертензией 1.4.4. Врожденными пороками сердца 1.4.5. Шистосомозом
1'. Легочная веноокклюзионная болезнь и/или легочный капиллярный гемангиоматоз	1'.1. Идиопатическая 1'.2. Наследственная 1'.2.1. EIF2AK4-мутация 1'.2.2. Другие мутации 1'.3. Индуцированная лекарствами, токсинами и радиацией 1'.4. Ассоциированная с 1'.4.1. Системными заболеваниями соединительной ткани 1'.4.2. ВИЧ-инфекцией
1''. Персистирующая легочная гипертензия новорожденных	

Этиология легочной гипертензии

2. ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца	<ul style="list-style-type: none">2.1. Систолическая дисфункция левого желудочка (ЛЖ)2.2. Диастолическая дисфункция ЛЖ2.3. Клапанная патология2.4. Врожденная или приобретенная обструкция входного или выводного отдела ЛЖ и врожденные кардиомиопатии2.5. Врожденный/приобретенный стеноз ЛА
3. ЛГ, ассоциированная с болезнями дыхательной системы и/или гипоксией	<ul style="list-style-type: none">3.1. Хроническая обструктивная болезнь легких3.2. Интерстициальные заболевания легких3.3. Другие заболевания легких со смешанными рестриктивным и обструктивным компонентами3.4. Нарушения дыхания во время сна3.5. Синдром альвеолярной гиповентиляции3.6. Хроническое пребывание в условиях высокогорья3.7. Пороки развития легких

Этиология легочной гипертензии

<p>4. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ и другие виды обструкции легочной артерии</p>	<ul style="list-style-type: none">4.1. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ4.2. Другие виды обструкции легочной артерии<ul style="list-style-type: none">4.2.1. Ангиосаркома4.2.2. Другие внутрисосудистые опухоли4.2.3. Артериит4.2.4. Врожденный стеноз легочной артерии4.2.5. Паразиты (эхинококкоз)
<p>5. ЛГ с неясным и/или множественными механизмами возникновения</p>	<ul style="list-style-type: none">5.1. Заболевания крови: хроническая гемолитическая анемия, миелопролиферативные заболевания, спленэктомия5.2. Системные заболевания: саркоидоз, легочный гистиоцитоз, лимфангиолейомиоматоз, нейрофиброматоз5.3. Метаболические нарушения: болезнь накопления гликогена, болезнь Гоше, заболевания щитовидной железы5.4. Другие: тромботическая микроангиопатия при опухоли легких, фиброзирующий медиастинит, хроническая почечная недостаточность (с диализом или без него), сегментарная ЛГ

Хроническое легочное сердце -

легочная гипертензия в следствии заболеваний, нарушающих функцию и(или) структуру легких, приводящая к развитию гипертрофии и дилатации ПЖ

(компенсированное хроническое ЛС) и
правожелудочковой недостаточности
(декомпенсированное хроническое ЛС)

-
- **Хроническое легочное сердце *не является самостоятельной нозологической формой*, но оно осложняет многие заболевания, поражающие воздухоносные пути и альвеолы, грудную клетку с ограничением ее подвижности, а также легочные сосуды.**

Этиология и эпидемиология хронического легочного сердца

- 70-80% случаев ХЛС приходится на долю ХОБЛ
- легочное сердце наблюдается у 10-30% пульмонологических больных, госпитализируемых в стационар
- в 4-6 раз чаще встречается у мужчин
- приводит к ранней инвалидности больных и служит часто причиной летальных исходов

1. Бронхолегочные:

Причина – заболевания, поражающие воздухоносные пути и альвеолы:

- **Обструктивные заболевания** (ХОБЛ, первичная эмфизема легких, бронхиальная астма тяжелого течения со значительно выраженной необратимой обструкцией)
- Заболевания, протекающие с выраженным **фиброзом легких** (туберкулез, бронхоэктатическая болезнь, пневмокониозы, повторные пневмонии, радиационное поражение)
- **Интерстициальные заболевания** легких (идиопатический фиброзирующий альвеолит, саркоидоз легких и др.), коллагенозы, карциноматоз легких

2. Торакодиафрагмальные:

Причина – заболевания, поражающие **грудную клетку** (кости, мышцы, плевру) и влияющие на подвижность грудной клетки:

- Кифосколиоз
- Болезнь Бехтерева
- Ревматоидный артрит
- Парезы диафрагмы
- Торакопластика
- Плевральный фиброз (обширные плевральные шварты)
- Ожирение (синдром Пиквика)
- Полиомиелит, миастения

3. Васкулярные:

Причина – заболевания, поражающие **сосудистое русло легких:**

- Первичная легочная гипертензия
- Тромбоэмболия легочной артерии
- Узелковый периартериит
- Первичный легочный тромбоз
- Сдавление легочной артерии (опухолью, аневризмой)

ХЛС формируется **постепенно** (*обычно в течение нескольких лет*), вначале как компенсированное (без правожелудочковой сердечной недостаточности), затем – декомпенсированное.

Признаки декомпенсации правых отделов сердца возникают чаще всего в связи с **обострениями бронхолегочного заболевания**, в процессе которых происходит подъем давления в системе легочной артерии (*«кризы гипертензии малого круга кровообращения»-Б.Е.Вотчал*) и усиливается деструктивное влияние на миокард и в целом на сердечно-сосудистую систему со стороны патологического процесса в легких.

Патогенез

В развитии ХЛС выделяют 3 стадии:

1. прекапиллярная гипертензия в малом круге кровообращения;
 2. гипертрофия правого желудочка;
 3. правожелудочковая сердечная недостаточность.
- В основе патогенеза ХЛС лежит развитие легочной гипертензии.

Основные патогенетические механизмы:

1. Генерализированная гипоксическая вазоконстрикция
2. Гипертензивное влияние гуморальных факторов
3. Редукция сосудистого русла
4. Увеличение вязкости крови
5. Развитие бронхопульмонарных анастомозов
6. Активация РААС

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

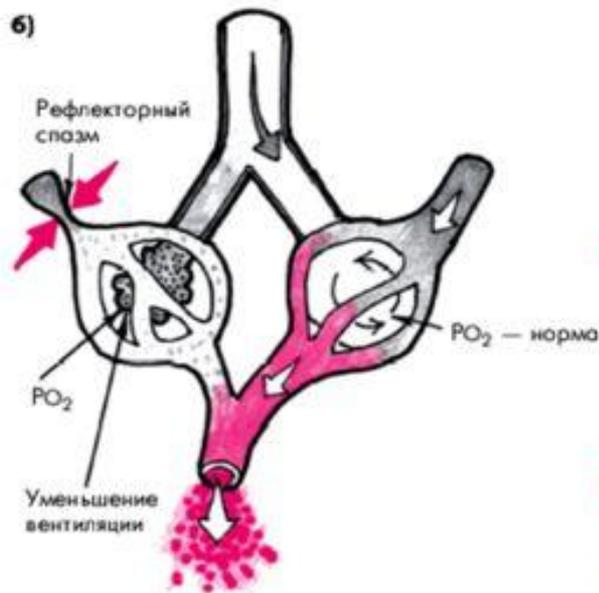
1. Генерализированная гипоксическая вазоконстрикция

- Альвеолярная гипоксия при нарастающей неравномерности альвеолярной вентиляции с последующей артериальной гипоксемией.
- Понижение в альвеолярном воздухе кислорода и повышение в нем углекислого газа приводит к повышению тонуса мелких артериол и артерий легких. Этот феномен известен как рефлекс ЭЙЛЕРА – ЛИЛЬЕСТРАНДА.
- Генерализованное повышение тонуса мелких артериальных сосудов легких приводит к развитию легочной артериальной гипертензии (ЛГ).
- ЛГ является основным патогенетическим фактором ХЛС, создает повышенную нагрузку на ПЖ с последующей его гипертрофией и дилатацией с развитием правожелудочковой сердечной недостаточности (ПЖ СН).

Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

1) Гипоксическая лёгочная вазоконстрикция

Регуляция местного кровотока в здоровом лёгком зависит 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

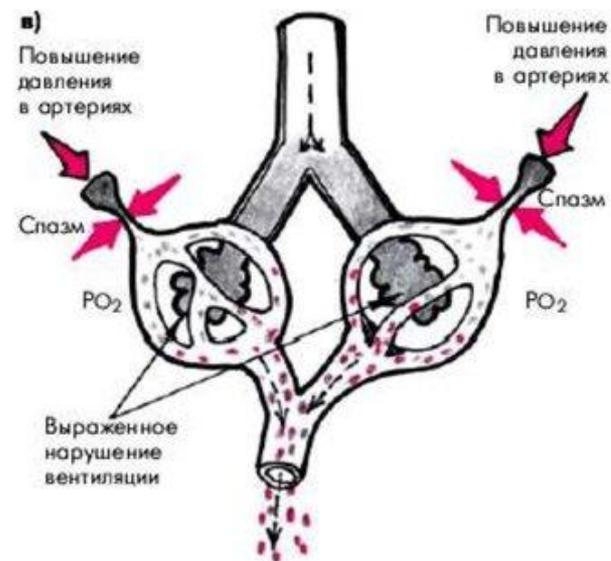
(рефлекс Эйлера-Лильестранда)

Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

(Гипоксическая лёгочная вазоконстрикция)

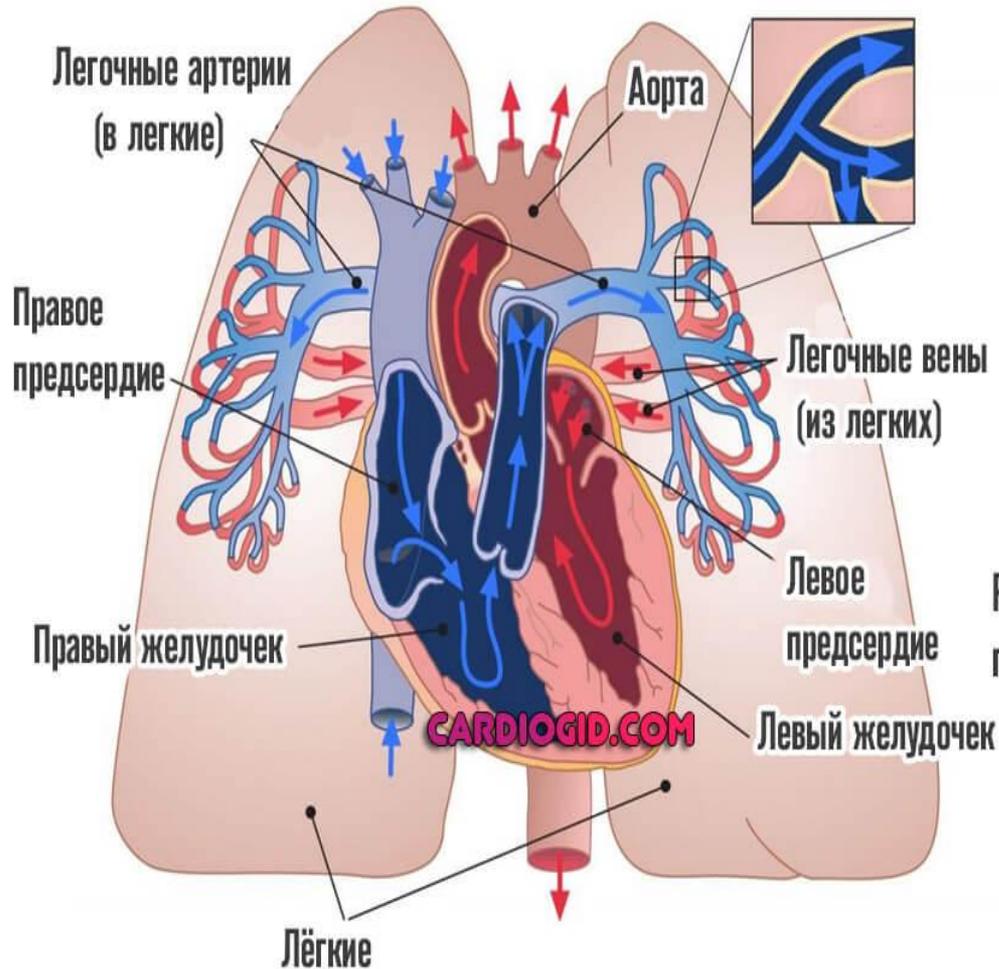
значительное снижение лёгочной вентиляции в обширных участках лёгких при патологии (например, при выраженном фиброзе лёгких или обструктивных заболеваниях лёгких и т.д.)

- генерализованная вазоконстрикция**
- повышение давления в лёгочной артерии**

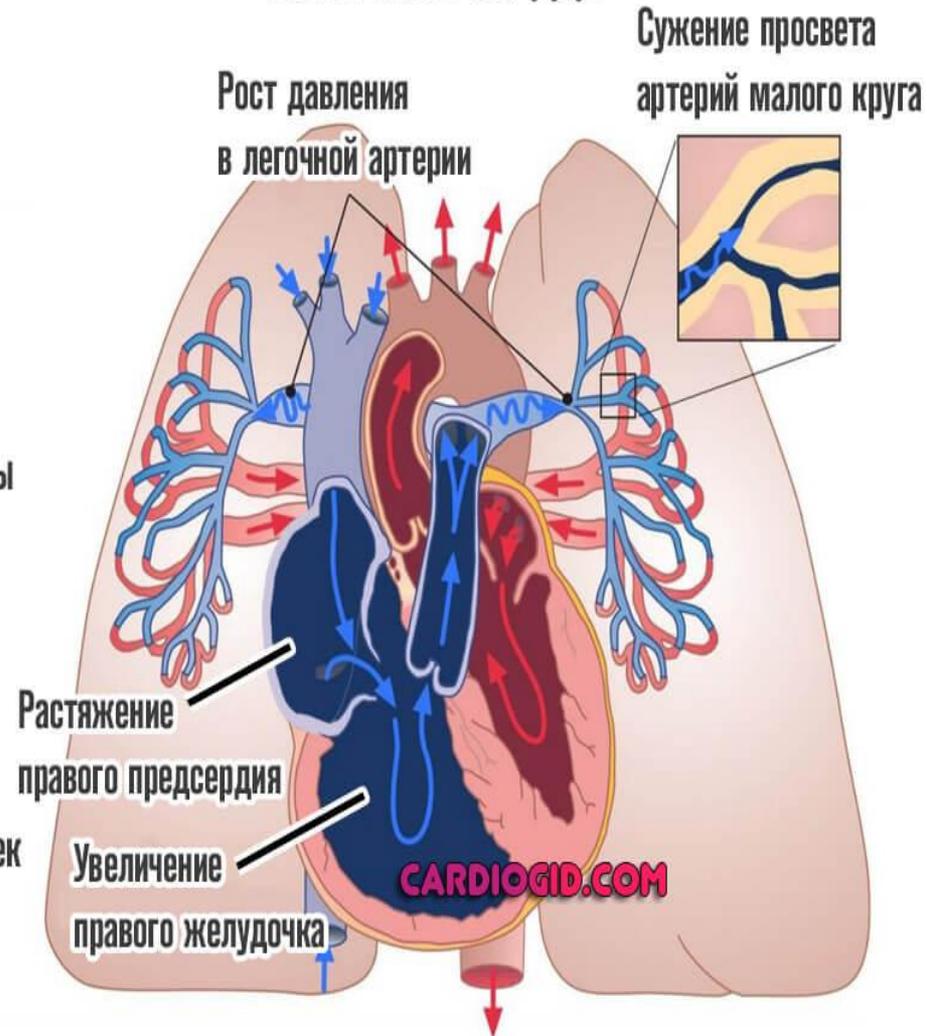


МЕХАНИЗМ РАЗВИТИЯ ЛЁГОЧНОГО СЕРДЦА

ЗДОРОВОЕ СЕРДЦЕ



ЛЁГОЧНОЕ СЕРДЦЕ



● Бедная кислородом кровь ● Обогащенная кислородом кровь

2. Гипертензивное влияние гуморальных факторов

- Эндотелий легких метаболизирует вазоактивные вещества (**ангиотензин 1, брадикинин, арахидоновую кислоту, простагландины**).
- В ответ на гипоксию возможно продуцирование эндотелием суживающих субстанций (**эйкозаноидов, лейкотриенов, ПгF_{2α}, тромбоксана, серотонина, молочной кислоты**) и/или уменьшение образования вазодилатирующих веществ.
- Эндотелий сосудов продуцирует 3 мощных вазодилатирующих субстанции: **простациклин (продукт циклооксигеназы), эндотелий гиперполяризующий фактор и эндотелий расслабляющий фактор**, ведущим действующим производным которого является **NO**.
- Простациклин и Эндотелий расслабляющий фактор кроме вазодилатации являются ингибиторами адгезии и агрегации тромбоцитов.

3. Редукция сосудистого русла

- склеротические и атеросклеротические изменения в ветвях легочной артерии и легочном стволе
- редукция легочного сосудистого русла в связи с атрофией альвеолярных перегородок
- пролиферация гладкой мускулатуры сосудистой стенки - гипертрофия меди легочных артериол
- запустевание артериол и капилляров
- Считается, что редукция общей площади легочных капилляров на 5 – 10 % уже приводит к появлению симптомов ЛС, а сокращение ее на 15 – 20 % вызывает выраженную гипертрофию ПЖ.
- Уменьшение поверхности легочных капилляров более, чем на 30 % соответствует декомпенсированному ЛС.

4. Увеличение вязкости крови

хроническая гипоксемия

вторичный эритроцитоз

структурные и функциональные изменения
клеточных элементов крови (тр., эр.)

Гипервискозный синдром

пристеночные тромбы
в ветвях легочной
артерии

тромбоз микроциркуляторного русла

набухание и дегрануляция тромбоцитов с высвобождением биологически активных и, в частности, вазоактивных веществ, способствующих повышению давления в малом круге кровообращения

5. Развитие бронхопульмонарных анастомозов

- Шунтирование крови через бронхопульмональные анастомозы усугубляет артериальную гипоксемию и повышает нагрузку на ПЖ.

6. Активация РААС

- При гипоксии нарастает уровень ангиотензинпревращающего фермента и компонентов РААС.
- При этом наблюдается высокий уровень ренина, повышаются как плазменные, так и тканевые показатели РААС, что стимулирует процессы **фиброза в миокарде** и способствует нарушению функции желудочков, причем, наблюдается дисфункция как правого, так и левого желудочков сердца.

Гиперкапния

```
graph TD; A[Гиперкапния] --> B[ацидоз]; A --> C[уменьшение чувствительности ДЦ к CO2]; B --> D[вазоконстрикция]; C --> E[нарушение вентиляции легких];
```

ацидоз

уменьшение чувствительности ДЦ к CO₂

вазоконстрикция

нарушение вентиляции легких

Гемодинамические механизмы и структурные изменения сердца

1. Тахикардия

- компенсаторно при гипоксии
- повышение внутригрудного давления препятствует венозному притоку крови в правый желудочек

2. Гиперволемия

- гиперкапния → повышение концентрации альдостерона в крови → задержка Na^+ и воды

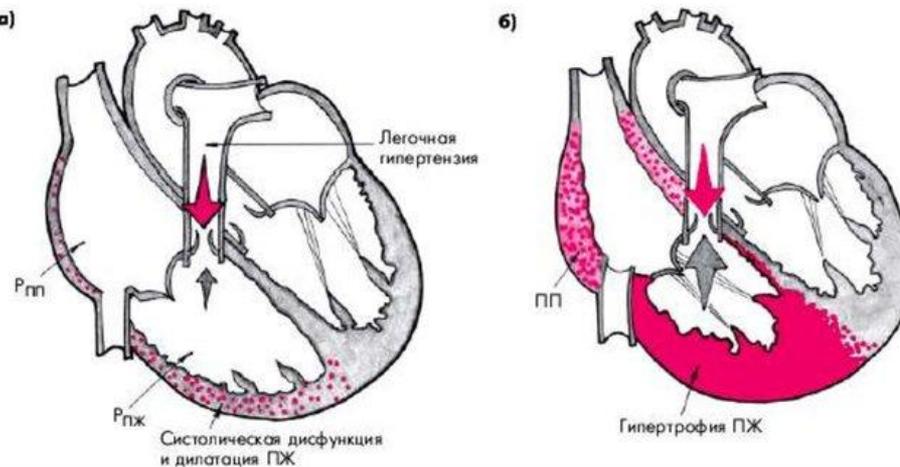
Гемодинамические механизмы и структурные изменения сердца

3. **Гипертрофия правого желудочка** в ответ на выраженное и длительное увеличение постнагрузки (*компенсированное ЛС*).
4. Постепенное *снижение систолической функции ПЖ*, повышение КДД ПЖ, его дилатация и **застой крови в венозном русле большого круга кровообращения** (*декомпенсированное ЛС*).
5. **снижение СВ и уровня АД** в результате уменьшения притока крови в малый круг кровообращения и, соответственно, наполнения ЛЖ (преимущественно за счет критического падения систолической функции ПЖ и формирования “второго барьера” в виде выраженных ~~структурных изменений сосудистого русла легких.~~

Хроническое легочное сердце

Характеризуется постепенным (в течение нескольких лет) формированием Легочной гипертензии и развитием гипертрофии правого желудочка (компенсированное ХЛС)

со временем развивается систолическая дисфункция, а) появляются признаки пр. недостаточности (декосп



Клиническая картина включает

СИМПТОМЫ:

- основного заболевания, приведшего к развитию ХЛС;
- дыхательной недостаточности;
- сердечной (правожелудочковой) недостаточности;

Клиническая картина ХЛС возникает при повышении среднего давления в легочной артерии **выше 25 мм рт. ст.**

На начальных стадиях клиника появляется только во время физической нагрузки или при обострении заболевания легких.

1. **Одышка**, усиливающаяся при физической нагрузке.

- нарушение оксигенации крови
- артериальная гипоксемия
- раздражение дыхательного центра
- дыхательная недостаточность

В отличие от больных с левожелудочковой недостаточностью при декомпенсированном легочном сердце **положение тела не влияет на степень одышки** – больные свободно могут лежать на спине или на боку.

Ортопноэ для них нетипично, так как отсутствует застой в легких, нет «обструкции» малого круга, как при недостаточности левых отделов сердца.

На одышку не влияет применение сердечных гликозидов, **она уменьшается при использовании бронхолитиков, кислорода.**

2. **Стойкая тахикардия**

- дыхательная недостаточность
- рефлекторное повышение активности САС (артериальная гипоксемия)

3. **Кардиалгии**

- перерастяжение стенок легочного ствола
- рефлекторное сужение правой коронарной артерии (пульмоно-коронарный рефлекс)
- уменьшением наполнения коронарных артерий при увеличении конечного диастолического давления (КДД) в полости правого желудочка (ПЖ)
- значительное увеличение мышечной массы ПЖ
- относительно недостаточное развитие коллатералей
- метаболические нарушения (гипоксия, инфекционно-токсическое влияние)

Боли в области сердца и за грудиной (так называемая **«легочная грудная жаба»**) не снимаются нитратами, а купируются ингаляцией кислорода или внутривенным введением теофиллина.

4. **Аритмии** чаще встречаются при обострении ХОБЛ, при наличии декомпенсации легочного сердца у больных, страдающих сопутствующей ИБС, АГ, ожирением.
5. **Неврологические симптомы** (*краниалгии, головокружение, сонливость, потемнение и двоение в глазах, нарушение речи, плохое сосредоточение мыслей, потеря сознания, слабость, повышенная утомляемость, снижение переносимости физической нагрузки*) связаны с расстройством церебрального кровообращения, проявление гипоксемии и гиперкапнии
6. **Гипертонический криз в легочной артерии** (удушье, кашель, резкий цианоз, тахикардия, признаки прогрессирующей правожелудочковой недостаточности, в ряде случаев - легочное кровохарканье и кровотечение).

Объективные признаки

1. **Диффузный «теплый, серый» цианоз**
(дистальные отделы конечностей теплые вследствие сосудорасширяющего действия накапливающейся в крови углекислоты).
2. **Утолщение концевых фаланг** («барабанные палочки») и ногтей («часовые стекла»).
3. **“Кроличьи (или лягушачьи) глаза”, болезненный румянец на щеках**, вследствие расширения и увеличения количества сосудов на коже и конъюнктивах, обусловленные патологическим расширением периферических сосудов под действием CO₂.

Исследование сердечно-сосудистой системы

Осмотр и пальпация:

- систолическая прекардиальная (выраженный, разлитой сердечный толчок) и
- эпигастральная пульсация (за счет гипертрофии и дилатации ПЖ)



Рис. 3. Выявление сердечного (правожелудочкового) толчка.

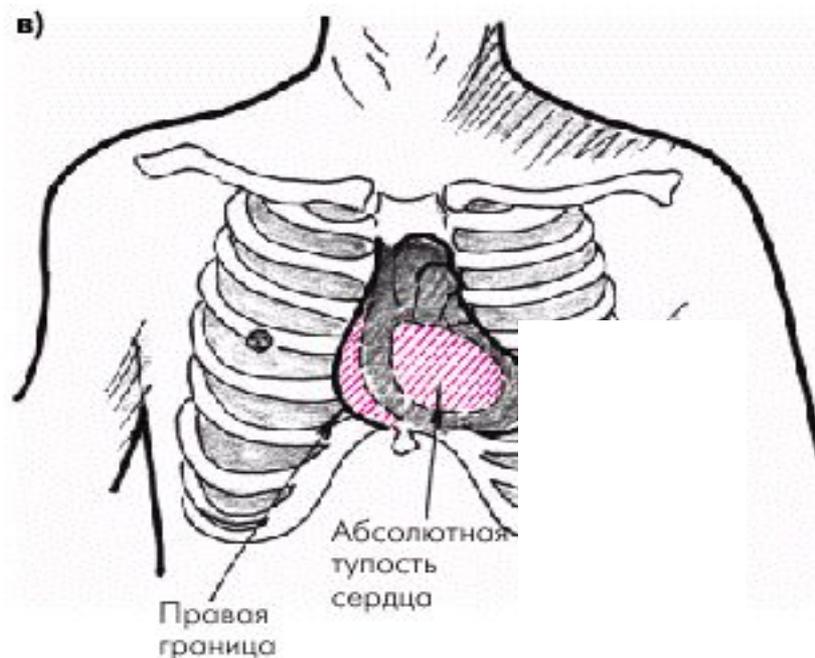
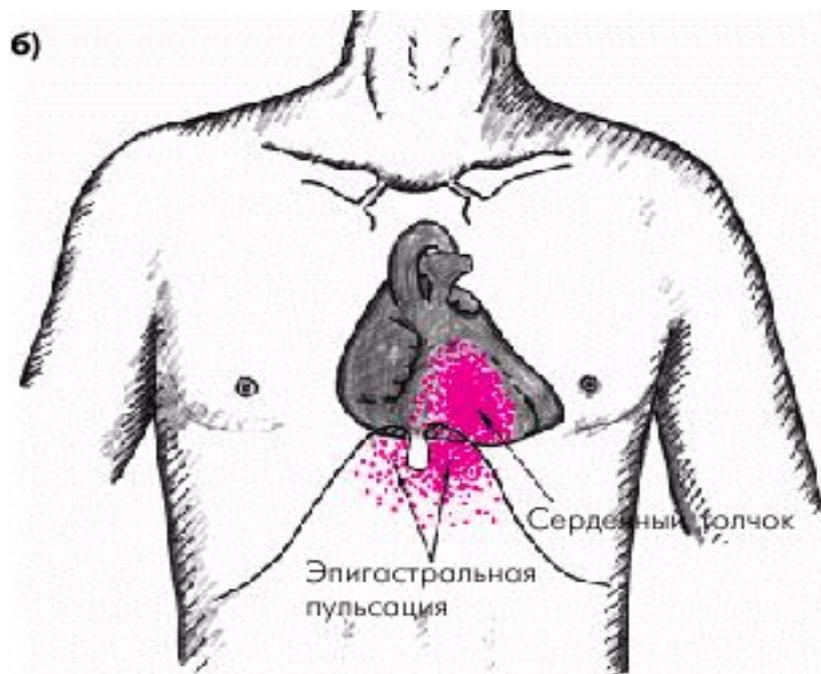


Рис.4 Пальпация при выявлении эпигастральной пульсации.

Исследование сердечно-сосудистой системы

Перкуторно определяется смещение вправо правой границы относительной тупости сердца, расширение абсолютной тупости сердца (дилатация ПЖ)

Артериальное давление нормальное или пониженное



Аускультация сердца

- Тоны **глухие** за счет эмфиземы
- **Тахикардия**
- Нарушения ритма в виде мерцательной аритмии или экстрасистолии
- **I тон сердца ослаблен** за счет более медленного сокращения гипертрофированного правого желудочка и увеличения диастолического наполнения этого отдела сердца;
- **Акцент II тона** над легочной артерией, обусловленный легочной гипертензией
- **Расщепление или раздвоение II тона**, что указывает на замедление изгнания крови из гипертрофированного правого желудочка и более позднее закрытие створок клапана легочной артерии
- **Патологические III или IV тоны сердца** - при систолической и диастолической дисфункции правого желудочка и выраженной его объемной перегрузке

шум Грехема-Стилла

- во II межреберье слева от грудины и вдоль левого края грудины
- мягкий, дующий диастолический шум
- начинается сразу после II тона
- обусловлен относительной недостаточностью клапана легочной артерии

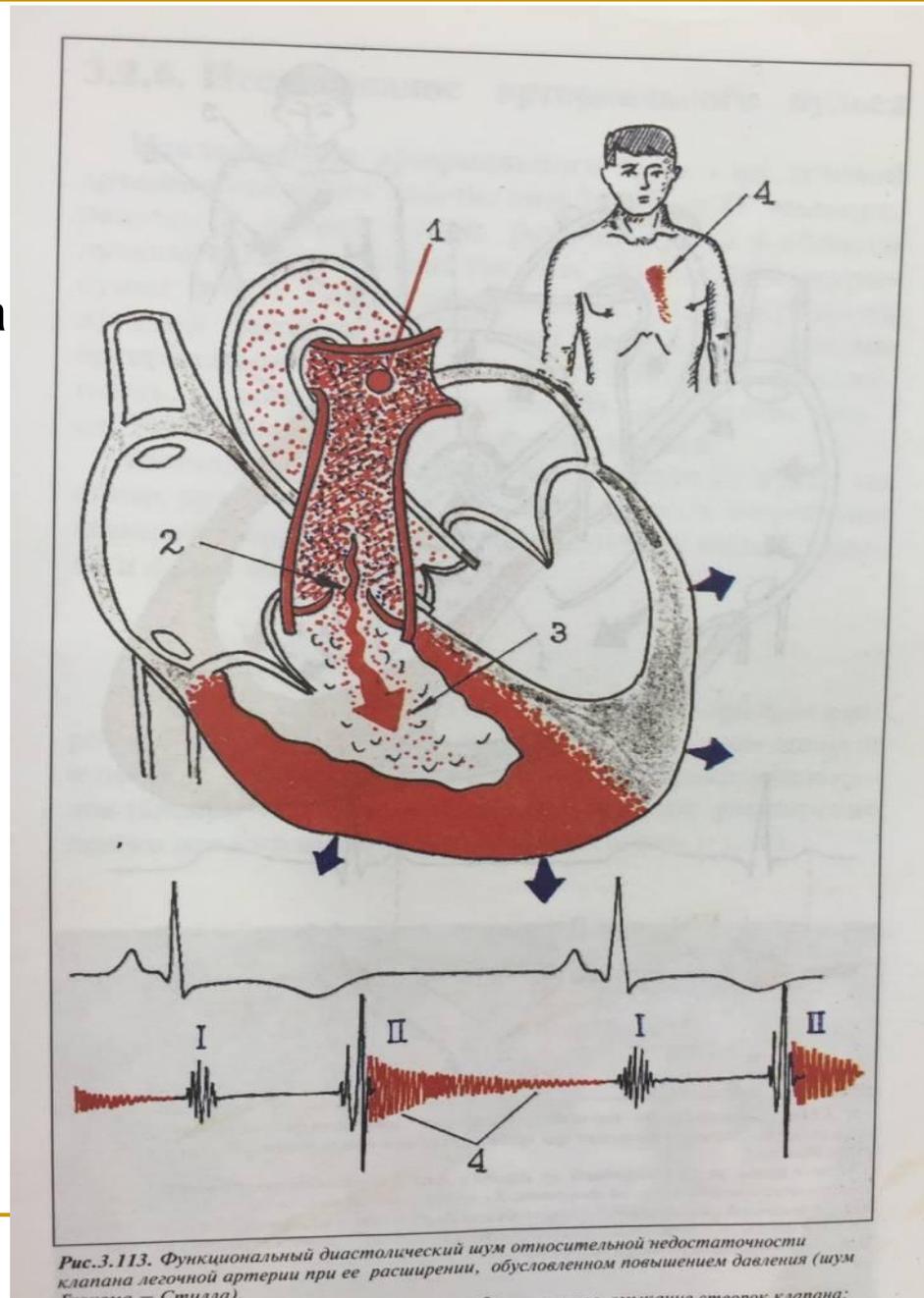
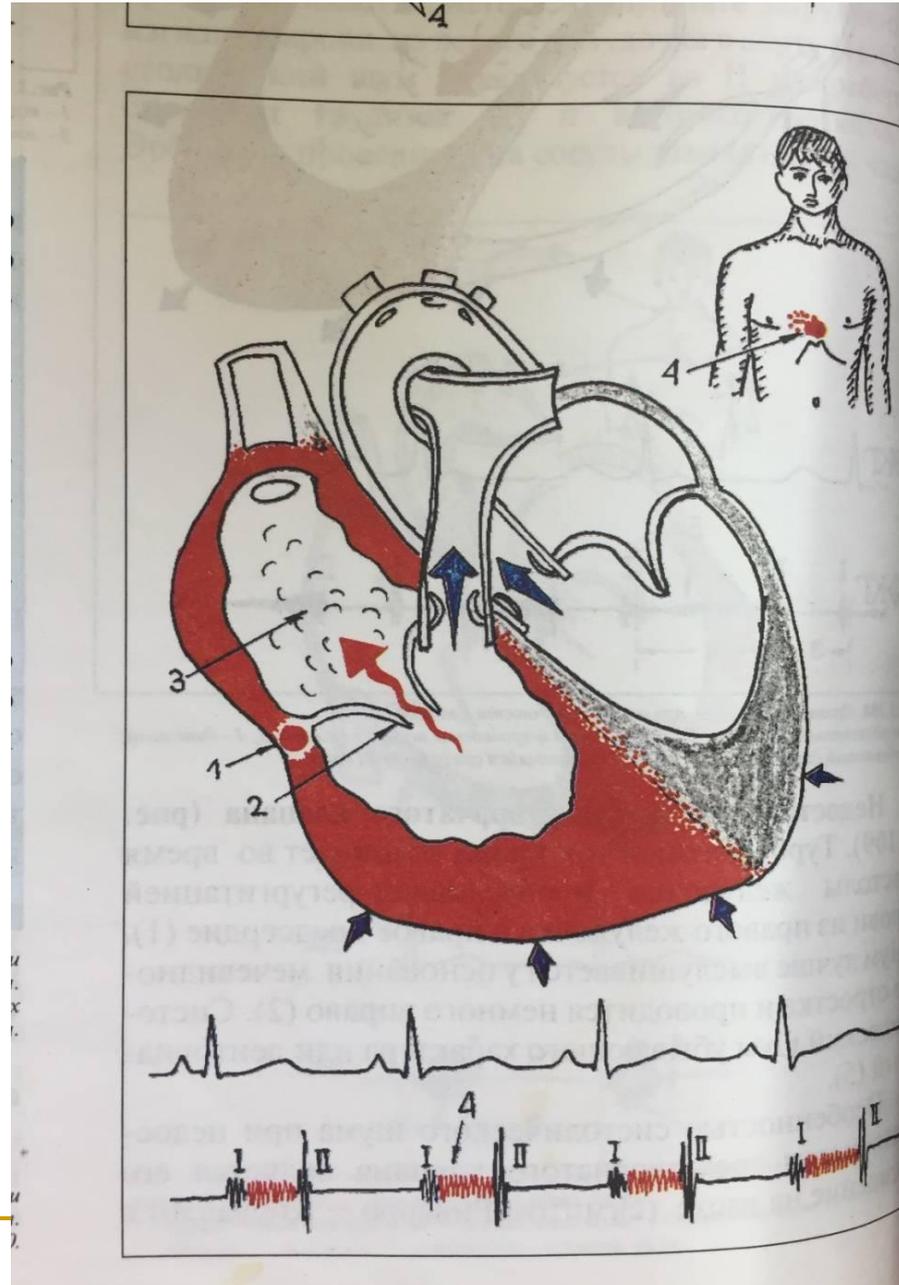


Рис.3.113. Функциональный диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии при ее расширении, обусловленном повышением давления (шум Грехема — Стилла).

декомпенсированное ЛС

- систолический шум над мечевидным отростком
- усиливается при глубоком вдохе
- относительная недостаточность трехстворчатого клапана



При исследовании системы **органов дыхания** выявляется симптоматика основного заболевания.

Со стороны **пищеварительной системы** иногда могут возникать острые язвы желудка и 12-перстной кишки с атипичной клиникой, стертым болевым синдромом, невыраженной клинической симптоматикой и частыми осложнениями (кровотечение и перфорация). Причиной развития острых язв желудочно-кишечного тракта является выраженная гипоксемия.

При декомпенсации ХЛС появляются признаки сердечной недостаточности по правожелудочковому типу, то есть проявления застоя в большом круге кровообращения:

1. Набухание шейных вен вследствие затрудненного оттока крови к правому предсердию (шейные вены набухают лишь на выдохе, особенно у больных с обструктивными поражениями легких; при присоединении сердечной недостаточности они остаются вздутыми на вдохе).
2. Отеки нижних конечностей, как правило, менее выражены и не достигают такой степени, как при первичных заболеваниях сердца.
3. Увеличение печени
4. Асцит
5. Выпот в плевральную полость

При декомпенсации ХЛС появляются признаки сердечной недостаточности по правожелудочковому типу, то есть проявления застоя в большом круге кровообращения:

6. Положительный симптом Пleshа (гепатоюгулярный симптом – при нажатии на край печени становится очевидным набухание вен шеи)
7. Положительный венный пульс
8. Увеличение центрального венозного давления
9. Лицо Корвизара - одутловатое, кожа желтовато-бледная со значительным цианозом губ, кончика носа, ушей; рот полуоткрыт, глаза тусклые
10. В терминальной стадии развивается «сердечная кахексия»

Диагностика ХЛС

Лабораторные данные

- **В клиническом анализе крови:**
 - эритроцитоз, высокий гематокрит, замедление СОЭ.
- **В биохимическом анализе крови** при развитии декомпенсации по правожелудочковому типу:
 - увеличения остаточного азота, билирубина, гипоальбуминемия, гиперглобулинемия.
- **В анализе мочи** выявляются признаки застойных явлений в почках:
 - микрогематурия, небольшая протеинурия, гиалиновые цилиндры.
- Снижение клубочковой фильтрации и никтурия
- Мозговой натрийуретический пептид выше 33 пг/мл (прогностическое значение)

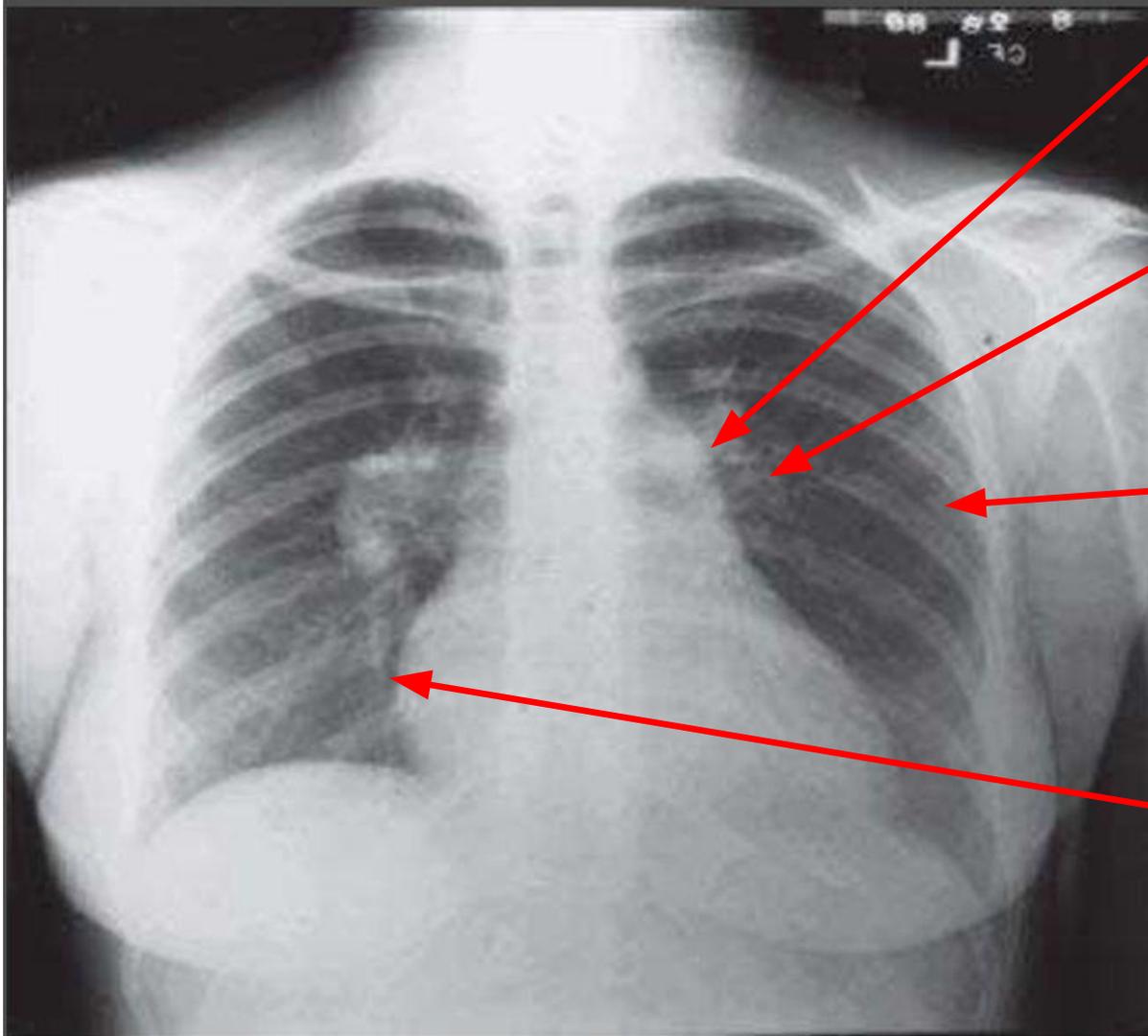
Рентгенологические методы

- могут быть использованы **обзорная рентгенография грудной клетки в 2-х проекциях, томография грудной клетки и компьютерная томография**
- на момент постановки диагноза у 90% пациентов с ЛАГ рентгенограмма грудной клетки носит патологический характер
- изменения выявляются при достаточно выраженных проявлениях и, как правило, мало пригодны для ранней диагностики легочного сердца

Рентгенологические признаки

- Увеличение **правого желудочка и предсердия**
- Выбухание конуса и ствола **легочной артерии**
- Значительное расширение прикорневых сосудов при обедненном периферическом рисунке - «**симптом обрубленных корней**»
- Линии Керли (Kerley) – горизонтальные узкие затемнения над реберно-диафрагмальным синусом. Полагают, что они возникают вследствие расширения лимфатических сосудов у утолщения межлобулярных щелей. При наличии линии Керли легочное капиллярное давление превышает 20 мм рт. ст. (в норме – 5 – 7 мм рт.ст.).

Рентгенологическое исследование при ЛГ



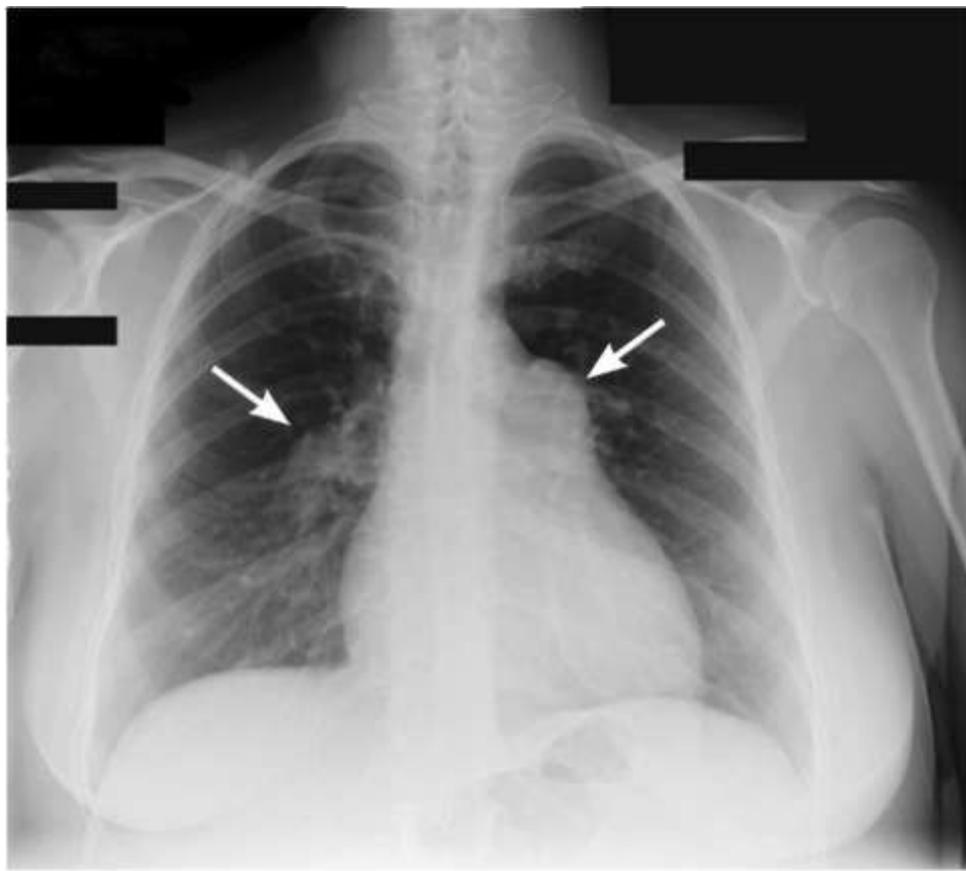
▶ Удлинение и выбухание второй дуги левого контура срединной тени;

▶ Расширение корней легких с круглыми тенями дилатированных крупных ветвей ЛА;

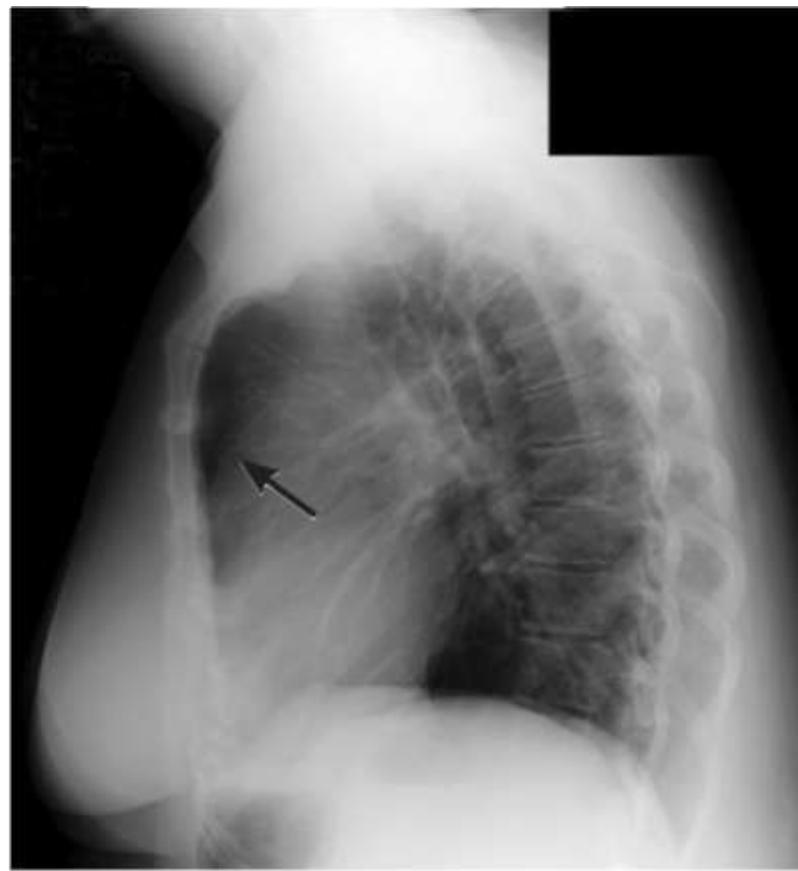
▶ Обрыв артериальных ветвей на уровне сегментарных сосудов и отсутствие сосудистого рисунка на периферии легочных полей;

▶ Увеличение правых отделов сердца.

а - в прямой проекции видны значительно расширенные правая и левая нисходящие ветви ЛА (стрелки), ослабление интенсивности легочного рисунка; б - в боковой проекции видно уменьшение размера ретростернального пространства вследствие увеличения размеров ПЖ (стрелка)



а



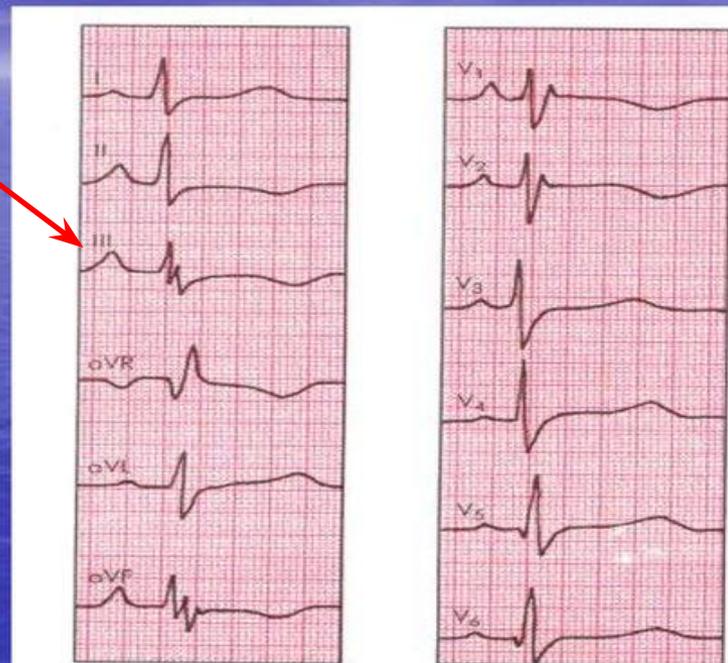
б

ЭКГ

- ЭКГ- критерии **не считаются ранними** признаками ХЛС, хотя в условиях выраженных проявлений обструктивной патологии, например, ХОБЛ, с помощью ЭКГ-метода можно выявить начальные признаки изменений правых отделов сердца значительно раньше, чем будут установлены явные клинические симптомы ХЛС.
- ЭКГ может предоставить дополнительную информацию о легочной гипертензии (ЛГ), однако **нормальный вид ЭКГ не исключает** диагноз ЛГ.
- Измененный вид ЭКГ более характерен для тяжелой, нежели легкой ЛГ.
- При диагностике ХЛС этот метод дает от 30 до 50 % ложноположительных, так и ложноотрицательных результатов.
- На ЭКГ при этом выявляются признаки **гипертрофии правого предсердия и косвенные или прямые признаки перегрузки или гипертрофии ПЖ.**

Признаки гипертрофии ПП

- высокие ($> 2,5$ мм) остроконечные зубцы Р (P-pulmonale) в отведениях II, III, AVF и низкие или изоэлектричные в I отведении.



- в правых грудных отведениях V1 – V2 зубцы Р часто двухфазные с высокой первой положительной фазой

Прямые признаки гипертрофии ПЖ

- зубец R в V1 более 7 мм;
- отношение R/S в V1 более 1;
- амплитуды RV1 + SV5 более 10,5 мм (индекс Соколова-Лайона);
- неполная блокада правой ножки пучка Гиса, если R более 10 мм;
- полная блокада правой ножки пучка Гиса, если R более 15 мм;
- депрессия сегмента ST и отрицательные зубцы T в правых грудных отведениях.

Гипертрофия правого желудочка

- Для диагностики ГПЖ можно использовать следующие критерии:
 - Отклонение ЭОС вправо и
 - V1 Зубец R > 7 мм в высоту
 - депрессия ST и отрицательные T в правых грудных отведениях

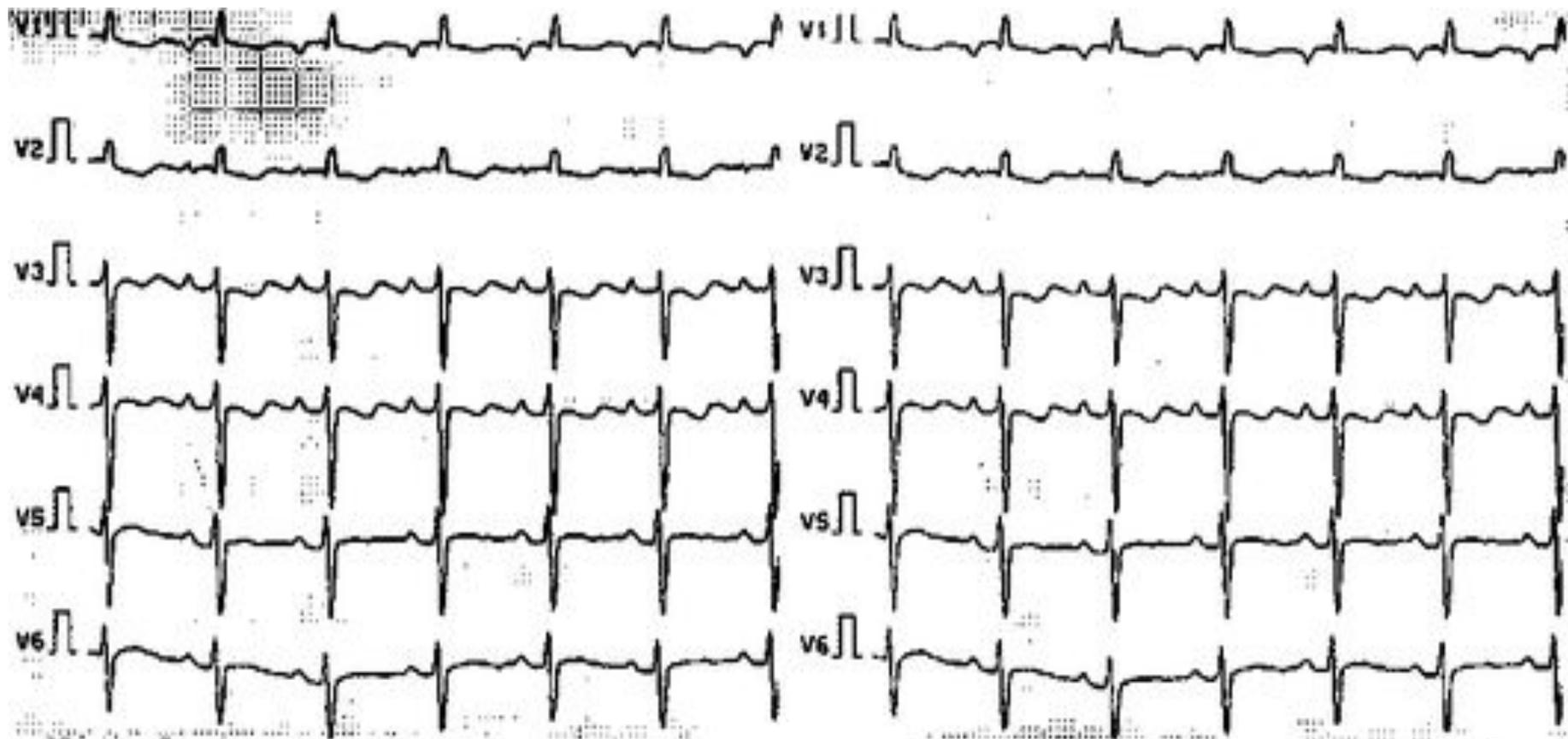


Причины:

ЭКГ. Смещение электрической оси сердца вправо;

P-pulmonale (увеличение амплитуды зубца P $\geq 2,5$ мм в отведениях II, III и aVF);

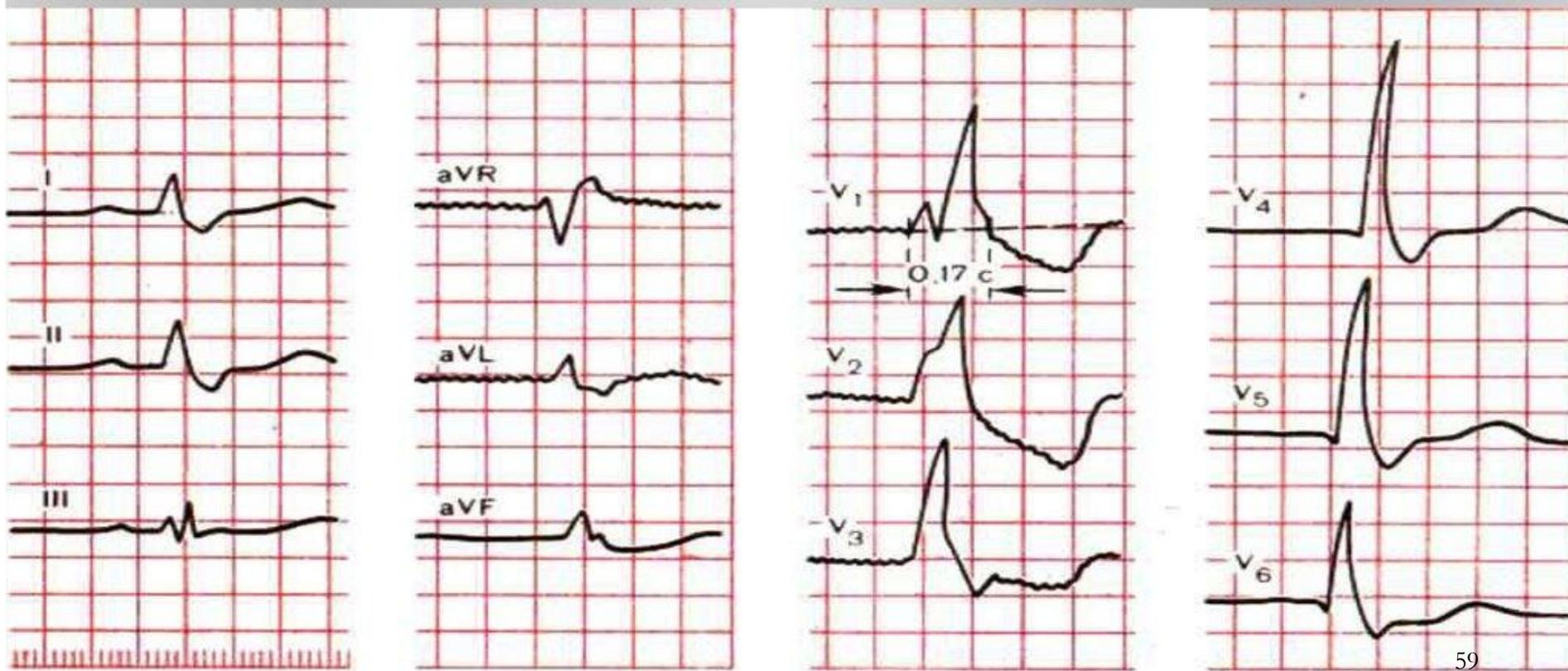
инверсия зубца T в III стандартном отведении; преобладание зубца R в отведении V1 ($R/S > 1$), преобладание зубца S в отведениях V5, V6 ($R/S < 1$); изменение процесса реполяризации в отведениях V1-V4



ЭКГ. Комплексы qR в отведении V1, блокада правой ножки пучка Гиса, депрессия сегмента ST и инверсия зубца Т в отведениях V1-V2



ЭКГ: полная блокада правой ножки пучка Гиса



Косвенные признаки гипертрофии ПЖ

грудные отведения:

- зубец R в V5 менее 5 мм;
- зубец S в V5 более 7 мм;
- отношение R/S в V5 менее 1;
- зубец S в V1 менее 2 мм;
- полная блокада правой ножки пучка Гиса, если R менее 15 мм;
- неполная блокада правой ножки пучка Гиса, если R менее 10 мм;

стандартные отведения:

- отклонение ЭОС вправо

ЭХО-КТ

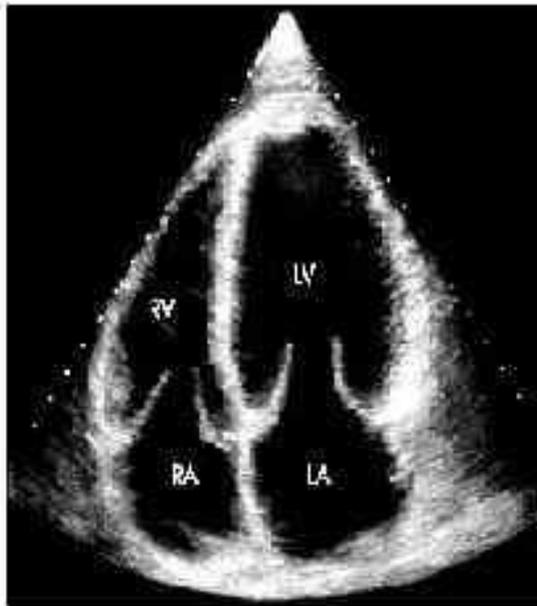
Эхокардиография рекомендуется для неинвазивной диагностики при подозрении ЛГ у пациентов с заболеванием легких	I	C
Пациентов с эхокардиографическими признаками тяжелой ЛГ и/или тяжелой ПЖ дисфункции рекомендуется ^d направлять в экспертный центр	I	C

Эхокардиографические признаки

- **Гипертрофия** правого желудочка и правого предсердия.
- Оценка **систолической функции** правого желудочка (снижена).
- **Дилатация** правых отделов сердца (увеличен конечный диастолический размер правого желудочка).
- Парадоксальное движение межжелудочковой перегородки в диастолу в сторону левых отделов.
- Трикуспидальная **регургитация**.
- Косвенное определение **давления в ЛА**.

ЭХО-КГ

норма



ХЛС

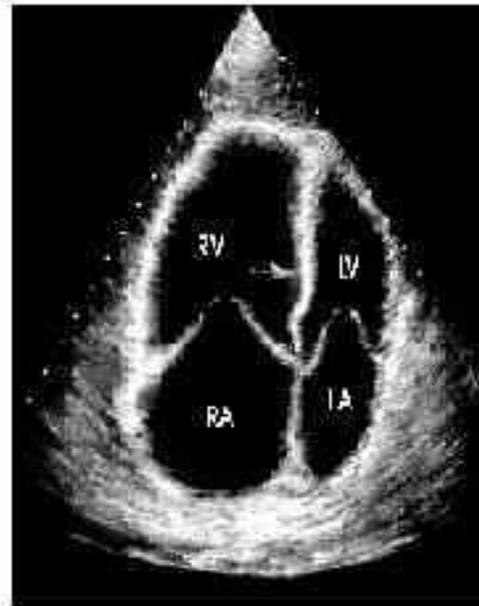
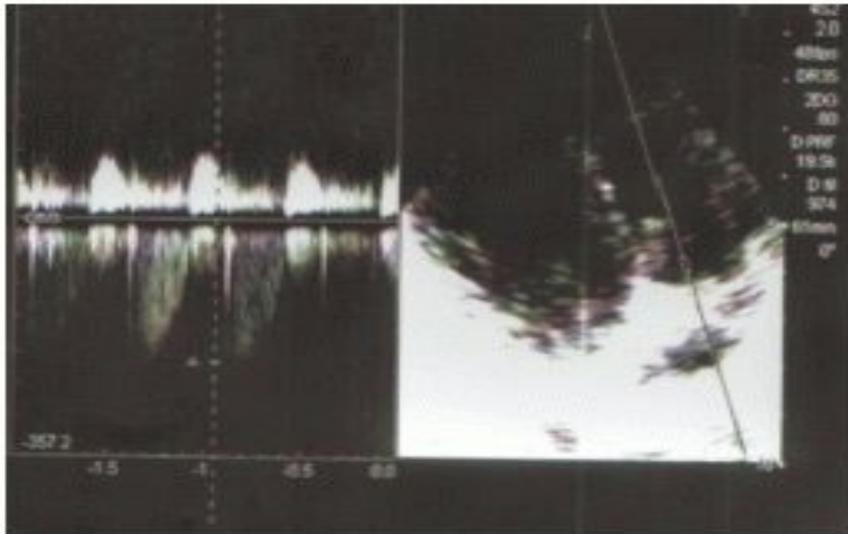


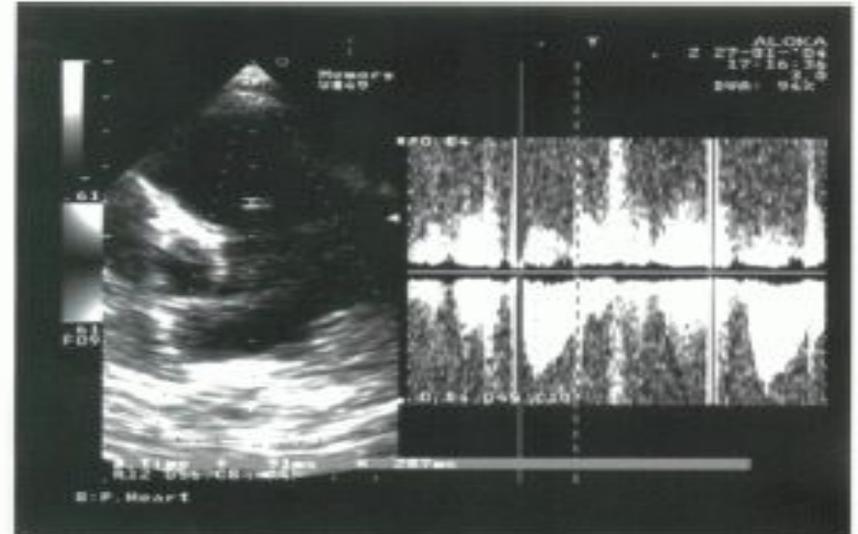
Рис. Двухмерные эхокардиограммы, зарегистрированные в апикальной четырехкамерной позиции в норме (а) и у больного хроническим легочным сердцем с выраженной дилатацией правого желудочка (б). В последнем случае верхушка сердца образована ПЖ, объем которого существенно превышает объем ЛЖ, отмечается парадоксальное движение МЖП в сторону левого желудочка (отмечено стрелкой)

ЭХО-КГ

- косвенно оценить **давление** в легочной артерии
- позволяет степень трикуспидальной регургитации
- при легочной АГ давление в покое **больше 25 мм рт.ст.**



А



Б

Рис. 3. Допплерэхокардиограммы пациента с хроническим легочным сердцем: (А — патологическая трикуспидальная регургитация, Б — ускоренный поток в легочной артерии)

MPT

- Ротация сердца правым желудочком вперед
- Дилатация легочной артерии, замедление кровотока в ней
- Гипертрофия миокарда и дилатация полости правого желудочка
- Оценка толщины стенки, объема полости и ФВ правого желудочка (*не истинный маркер дисфункции правого желудочка*).

РАДИОНУКЛИДНЫЕ МЕТОДЫ (радионуклидная вентрикулография)

- Камеры сердца и крупные сосуды
- Работа правого желудочка
- Выполняют с помощью ^{99}Tc на сцинтилляционной γ -камере и рассчитывают ударный объем правого желудочка, фракцию выброса, конечный систолический и диастолический объем правого желудочка.
- Наиболее информативна фракция выброса и ее изменение при пробе с физической нагрузкой. У здоровых людей в ответ на нагрузку фракция выброса растет, при ЛГ, наоборот, понижается. Степень этого понижения коррелирует со степенью выраженности ЛГ.

Измерения давления в правом желудочке и легочной артерии инвазивно при катетеризации

Формулировка диагноза

1. Основное заболевание
2. ДН (степень)
3. ХЛС (стадия)
4. ХСН (стадия, ф.кл.) – если выявлена

Пример формулировки диагноза

Основное заболевание: ХОБЛ, смешанный фенотип, группа D (многосимптомное течение, высокий риск), обострение.

Осложнение основного заболевания: ДН II степени (Sp O₂ 89%). ХЛС, стадия декомпенсации. ХСН IIa стадия, 3 ф. кл.

Лечение ХЛС

Рациональный подход к терапии ХЛС включает следующие **основные направления**:

1. Лечение **заболевания, которое лежит в основе ХЛС**, и его обострений.
2. **Коррекция нарушений кровообращения в малом круге** кровообращения и снижение ЛГ. Однако резкое медикаментозное снижение легочной гипертонии может приводить к ухудшению газообменной функции легких и увеличению шунта венозной крови, поскольку умеренная легочная гипертония у больных с ХЛС является компенсаторным механизмом вентиляционно-перфузионной дисфункции.
3. Лечение **правожелудочковой сердечной недостаточности**.

Лечение ХЛС

Основанием для **стационарного лечения**, как правило, являются:

- Обострение основного заболевания
- Усиление (появление) признаков декомпенсации сердечной деятельности.

Основная цель лечения больных ХЛС – улучшение показателей транспорта кислорода для снижения уровня гипоксемии и улучшения контрактильной способности миокарда правых отделов сердца, что достигается за счет снижения резистентности и вазоконстрикции легочных сосудов.

Рекомендации по общим мероприятиям у пациентов с легочной артериальной гипертензией

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
Пациентам с ЛАГ рекомендуется избегать беременности	I	C
Пациентам с ЛАГ рекомендуется иммунизация против вируса гриппа и пневмококковой инфекции	I	C
Психологическая поддержка рекомендуется пациентам с ЛАГ	I	C
Физические нагрузки под наблюдением медицинского персонала можно обсуждать у стабильных пациентов с ЛАГ, получающих адекватную лекарственную терапию	Ia	B-C*
Следует обсуждать ингаляции кислорода при авиаперелете у пациентов при напряжении кислорода в артериальной крови <8 кПа (60 мм рт.ст.)	IIa	C
При плановых оперативных вмешательствах при любой возможности следует отдавать предпочтение регионарной анестезии нежели общему наркозу	IIb	C
Избыточная физическая активность, ведущая к дистресс-синдрому, не рекомендуется пациентам с ЛАГ	III	C

Лечение основного заболевания

Оптимальное лечение основного заболевания легких, включая длительную терапию O_2 , у пациентов с хронической гипоксемией рекомендуется у пациентов с ЛГ вследствие заболеваний легких

- **бронхолитики, метилксантины, муколитики**. При обострении процесса – **антибактериальные** препараты, по необходимости – **кортикостероиды**.
- На всех этапах течения ХЛС *патогенетическим методом лечения* служит длительная **оксигенотерапия** с целью:
 - коррекции нарушения газового состава крови,
 - снижения артериальной гипоксемии,
 - предупреждения нарушения гемодинамики в малом круге кровообращения, что позволяет приостановить прогрессирование легочной гипертензии и ремоделирование легочных сосудов, повысить выживаемость и улучшить качество жизни больных.

Коррекция нарушений кровообращения в малом круге

Антагонисты кальция

- вызывают дилатацию сосудов малого и большого кругов кровообращения, в связи с чем относятся к прямым вазодилататорам
- расширяют бронхи
- уменьшают агрегацию тромбоцитов
- повышают устойчивость миокарда к гипоксии

Тактика назначения антагонистов кальция: лечение начинают с малых доз препарата, постепенно увеличивая суточную дозу, доводя до максимально переносимой:

- нифедипин – 20 – 40 мг/сут,
- дилтиазем от 30 – 60 мг/сут до 120 – 180 мг/сут,
- исрадипин – 2,5 - 5,0 мг/сут.

Курс терапии составляет от 3 – 4 недель до 3 – 12 мес.

Ингибиторы АПФ (ИАПФ)

- значительно улучшают выживаемость и прогноз жизни у больных ХЛС
- воздействуют на РААС и уменьшают образование АII
- снижение артериального и венозного тонуса
- уменьшение венозного возврата крови к сердцу
- снижение диастолического давления в легочной артерии и правом предсердии
- замедление процессов ремоделирования
- увеличение сердечного выброса.

Назначают

- каптоприл (капотен) в суточной дозе 75 – 100 мг,
- периндоприл, эналаприл.

Доза зависит от изначального уровня АД. При развитии побочных эффектов или непереносимости ИАПФ могут быть назначены антагонисты рецепторов АТ II (лозартан, валсартан и пр.).

Нитраты

- вызывают дилатацию артерий малого круга кровообращения
- уменьшают постнагрузку на правый желудочек вследствие кардиодилатации
- снижают постнагрузку на правый желудочек вследствие уменьшения гипоксической вазоконстрикции ЛА
- снижают давление в левом предсердии
- уменьшают посткапиллярную легочную гипертензию за счет уменьшения конечного диастолического давления в левом желудочке.

Среднетерапевтическая доза: нитросорбид – 20 мг 2 раза в день.

Простагландины

снижают давление в легочной артерии при минимальном влиянии на системный кровоток. Ограничением к их применению служит длительность внутривенного введения, так как простагландин E1 обладает коротким периодом полужизни. Для длительной инфузии применяют специальный портативный насос, соединенный с катетером, который устанавливают в яремной или подключичной вене.

Оксид азота

действует аналогично эндотелийрелаксирующему фактору. При курсовом ингаляционном применении NO у больных ХЛС наблюдают снижение давления в легочной артерии, повышение парциального давления кислорода в крови, уменьшение легочного сосудистого сопротивления. Однако нельзя забыть о токсичном влиянии NO, что требует соблюдение четкого режима дозирования.

Простациклин (или его аналог - илопрост) применяют в качестве вазодилататора, вырабатывается эндотелиальными клетками.

Антагонисты рецепторов эндотелина 1 (бозентан, амбрисентан). ET-1 - пептид, вырабатываемый преимущественно эндотелиальными клетками сосудов, характеризуется мощным вазоконстрикторным и митогенным воздействием на гладкие мышцы. Наиболее эффективный способ подавления системы ET-1 – применение антагонистов рецепторов ET-1.

Лечение правожелудочковой сердечной недостаточности

Диуретики

- назначают при появлении отеков, сочетая их с ограничением потребления жидкости и соли.
- способны вызывать сухость слизистой бронхов, снижать мукозный индекс легких и ухудшать реологические свойства крови.
- назначать осторожно из-за вероятности возникновения метаболического алкалоза, который усиливает дыхательную недостаточность.

Наиболее эффективны петлевые диуретики (фуросемид). При недостаточной эффективности их сочетают с тиазидными диуретиками (гипотиазид, индапамид) или калийсберегающими спиронолактонами (альдактон, верошпирон).

на начальных стадиях развития ХЛС при задержке жидкости в организме вследствие **гиперальдостеронизма**, обусловленного стимулирующим действием гиперкапнии на клубочковую зону коры надпочечников, целесообразно изолированное назначение антагонистов альдостерона (**верошпирон – 50 – 100 мг** утром ежедневно или через день).

Сердечные гликозиды

- вопрос о целесообразности применения остается спорным.
- обладая положительным инотропным действием, приводят к более полному опорожнению желудочков, увеличивая сердечный выброс. Однако у данной категории больных без сопутствующей патологии сердца сердечные гликозиды не увеличивают показатели гемодинамики.
- на фоне приема сердечных гликозидов у больных ХЛС чаще наблюдаются симптомы дигиталисной интоксикации.
- из-за риска аритмогенного действия дигоксин применяется только в случае декомпенсированной правожелудочковой недостаточности.
- гипоксемия и гипокалиемия на фоне диуретической терапии увеличивают риск гликозидной интоксикации.
- урежение ЧСС не может быть критерием эффективности применения сердечных гликозидов при декомпенсации легочного сердца

***дигоксин – при фибрилляции предсердий и
сопутствующей левожелудочковой недостаточности***

Коррекция гемореологических нарушений

- Используют **антикоагулянты** с целью лечения и профилактики тромбозов, тромбоэмболических осложнений.
- В условиях стационара в основном применяют гепарин в суточной дозе 5000 – 20000 Ед подкожно под контролем лабораторных показателей (времени свертывания крови, активированного парциального тромбопластинового времени).
- Также применяют гирудотерапию, кровопускание (по 200 – 300 мл венозной крови не чаще 1 раз в неделю).

Рекомендации по поддерживающей терапии у пациентов с легочной артериальной гипертензией

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
Терапия диуретиками показана у пациентов с ЛАГ при наличии признаков правожелудочковой недостаточности и задержки жидкости	I	C
Постоянная длительная терапия кислородом рекомендуется у пациентов с ЛАГ при снижении напряжения кислорода в крови менее 8 кПа (60 мм рт. ст.)	I	C
Терапия пероральными антикоагулянтами может обсуждаться у пациентов с ИЛАГ, НЛАГ и ЛАГ вследствие приема анорексигенов	IIb	C
У пациентов с ЛАГ можно обсуждать коррекцию анемии и/или железодефицитного состояния	IIb	C
Применение ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, антагонистов рецептора ангиотензина-2, β -блокаторов и ивабрадина не рекомендуется у пациентов с ЛАГ, если эти препараты не показаны для лечения сопутствующих заболеваний (то есть высокого артериального давления, ишемической болезни сердца или левожелудочковой сердечной недостаточности)	III	C

АТРИОСЕПТОСТОМИЯ ПРИ ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ С КРИТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ И ИНТАКТНЫМИ ПЕРЕГОРОДКАМИ СЕРДЦА

Обоснование. Повышение давления в ЛА ведет к перегрузке ПЖ и сердечной недостаточности. Из-за неадекватного легочного кровообращения снижается преднагрузка ЛЖ. В ответ на физическую нагрузку ЛЖ не способен увеличить СВ, что является причиной снижения коронарной перфузии с развитием субэндокардиальной ишемии, системной гипотензии, синкопе и внезапной смерти.

Методика. У больных с критической ЛГ процедура создает право-левый шунт с декомпрессией ПЖ.

Эффект.

1. Снижается давление в ПП и увеличивается наполнение ЛЖ, возрастает СВ и тем самым предупреждается развитие системной гипотензии, синкопе и в конечном итоге внезапной смерти.
2. Несмотря на снижение насыщения кислородом (SaO_2) в артериальной крови, в целом доставка кислорода в ткани улучшается, компенсируясь возросшим СВ.

Легочная артериальная гипертензия может быть показанием к **трансплантации легких или комплекса «сердце-легкие»**. На терминальной стадии заболевания трансплантация является единственной возможностью спасения пациентов, исчерпавших возможности лекарственного лечения или при отсутствии таких возможностей. В общем виде показаниями к трансплантации легких являются (необходимо наличие всех признаков):

- наличие четко верифицированного заболевания в терминальной стадии патологического процесса, то есть III-IV функциональный класс по NYHA;
- с высоким (более 50%) риском смерти от данного заболевания в течение ближайших 2 лет;
- полностью исчерпанные резервы лекарственного или альтернативного хирургического лечения данного заболевания или отсутствие эффективных методов терапии;
- высокая вероятность (более 80%) выживания пациента в течение как минимум 3 мес после трансплантации.

Профилактика ХЛС

- Профилактические мероприятия должны быть направлены на соблюдение **режима труда и отдыха**.
- Необходим полный **отказ от курения** (в том числе и пассивного), по возможности **избегания переохлаждения** и профилактика **острых респираторных** вирусных инфекций.
- Ежегодная **вакцинация** против гриппа и пневмококковой инфекции.
- Активное **лечение легочных инфекций**, использование средств, направленных на профилактику сезонных обострений инфекций верхних дыхательных путей.