

АО "Медицинский Университет Астана"
Внутренние болезни №1

СРС

Тема: Хроническое легочное сердце.

Проверила: Кабибулатова А.Э.

Выполнила: Торекул А.Е. 433ОМ

Астана 2018

Лёгочная гипертензия

повышение среднего давления в лёгочной артерии
более 25 мм.рт.ст. в покое и
более 30 мм.рт.ст. при нагрузке

Классификация

- **Первичная**
 - **Вторичная**
-

Первичная (идиопатическая) лёгочная гипертензия

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

Первичная (идиопатическая) лёгочная гипертензия

- **вероятно, заболевание имеет генетические основы: в 50% случаев семейной и 25% спорадической ЛГ выявляется мутация гена $BMPR_2$ (на 2-ой хромосоме), что сопровождается изменением ангиогенеза и органогенеза лёгких и почек**
 - **аутосомно-доминантный тип наследования с генетической антисипацией (более раннее появление и более тяжелое течение в каждом новом поколении) и неполной пенетрацией (мутация гена не обязательно приводит к заболеванию) – для возникновения заболевания необходимы дополнительные триггеры**
-

Факторы риска ПЛГ:

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



Вторичная (симптоматическая) ЛГ

Является осложнением заболеваний:

- **лёгочных сосудов**
 - **дыхательной системы**
 - **грудной клетки**
 - **сердца**
- «Лёгочное сердце»
-

Вторичная (симптоматическая) ЛГ

Заболевания сердца, приводящие к лёгочной гипертензии –

поражение левых отделов сердца с повышением в них давления:

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

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

Патогенез лёгочной гипертензии

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

Патогенез первичной (идиопатической) ЛГ

- **Нарушение функции эндотелия с повышением продукции вазоконстрикторов (тромбоксан, эндотелин-1) и снижением продукции вазодилататоров (NO, простаглицлин)**
- **Нарушение функции гладкомышечных клеток с уменьшением экспрессии потенциал-зависимых калиевых каналов и накоплением в клетках ионов кальция**

➔ Вазоконстрикция (спазм сосудов лёгких)

- **Высвобождение медиаторов, приводящих к активации тромбоцитов, депрессии фибринолиза, пролиферации гладкомышечных и интерстициальных клеток**

➔ Тромбоз, снижение эластичности и облитерация лёгочных сосудов, редукция сосудистого русла

«Сердечная» лёгочная гипертензия – 2 вида

□ «Венозная» («пассивная») лёгочная гипертензия:

Умеренное повышение давления в левом предсердии (ниже 25–30 мм рт. ст.) затрудняет приток крови к сердцу, т.е. венозный кровоток в малом круге кровообращения

➔ переполнение венозного русла кровью

➔ застой крови в лёгких

➔ повышенное давление в лёгочных венах гидравлически передается через капилляры на лёгочную артерию

➔ «Пассивная легочная гипертензия»

«Сердечная» лёгочная гипертензия – 2 вида

- «Артериальная» («активная») лёгочная гипертензия:**

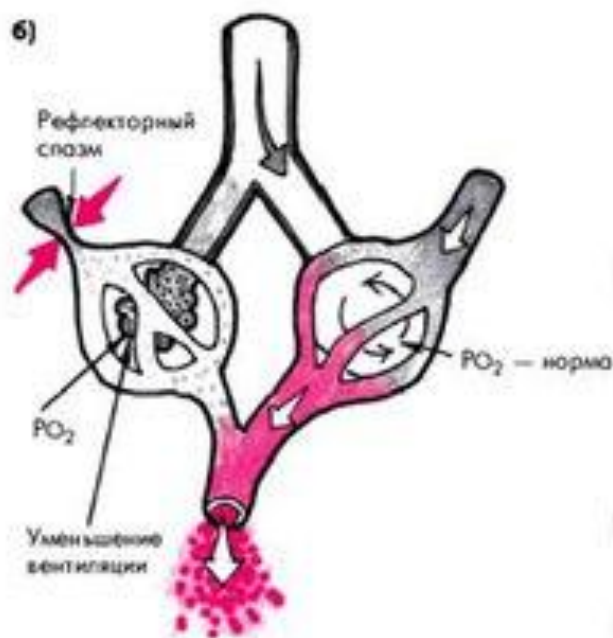
Чрезмерное повышение давления в левом предсердии (более 25–30 мм рт. ст.), например, при выраженном сужении митрального отверстия, повышает риск разрыва лёгочных капилляров и/или альвеолярного отека лёгких

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

Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

1) Гипоксическая лёгочная вазоконстрикция

Регуляция местного кровотока в здоровом лёгком завит от парциального давления кислорода в альвеолярном воздухе



снижение альвеолярной вентиляции и парциального давления кислорода в небольшом участке легкого

→ местный рефлекторный спазм мелких ветвей лёгочной артерии

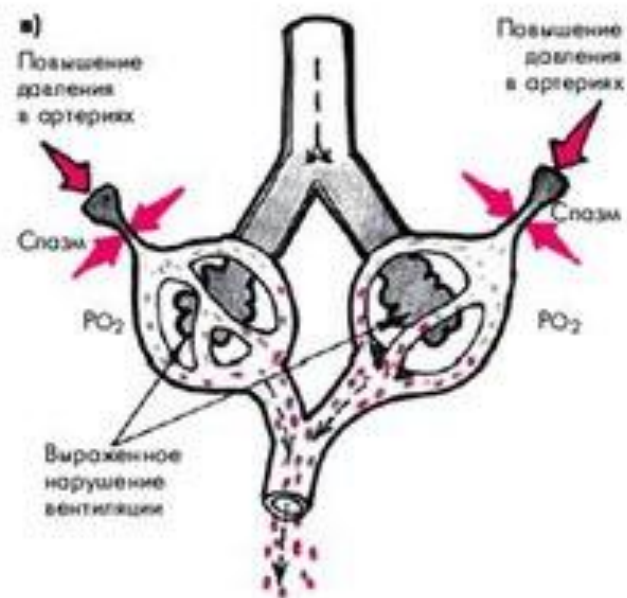
→ адекватное местное ограничение кровотока с перераспределением крови в нормально вентилируемые альвеолы (рефлекс Эйлера-Лильестранда)

Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

(Гипоксическая лёгочная вазоконстрикция)

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

- ➔ генерализованная вазоконстрикция
- ➔ повышение давления в лёгочной артерии



Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

2) Гиперкапния

увеличение парциального давления CO_2 в крови



Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

3) Анатомические изменения сосудистого русла лёгких

- прогрессирующий фиброз лёгочной ткани и эмфизема лёгких
→ сдавление и запустевание артериол и капилляров
 - гипертрофия мышечных клеток → утолщение сосудистой стенки
 - множественные микротромбозы
 - рецидивирующие тромбоэмболии мелких ветвей ЛА
 - васкулиты (например, при системных заболеваниях соединительной ткани)
 - развитие бронхопульмональных анастомозов и перераспределение крови из системы бронхиальных артерий в систему ветвей лёгочной артерии
-

Лёгочная гипертензия при заболеваниях лёгких – основные механизмы

4) Повышенная вязкость крови

обусловлена эритроцитозом и полицитемией, характерными для дыхательной недостаточности

5) Увеличение сердечного выброса (МО)

Гиперкапния →

→ увеличение концентрации альдостерона в крови →

→ задержка Na^+ и воды →

→ гиперволемиа и тахикардия →

→ увеличение МО сердца

Лёгочное сердце

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

Лёгочное сердце может быть следствием заболеваний:

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

Патоморфология лёгочного сердца:



Макропрепарат сердца при первичной лёгочной гипертензии:

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

Классификация лёгочного сердца

1) в зависимости от быстроты развития симптомов:

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

3) в зависимости от степени нарушения сердечной деятельности:

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

3) в зависимости от степени лёгочной гипертензии

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

4) в зависимости от причин ЛГ :

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

Классификация лёгочного сердца

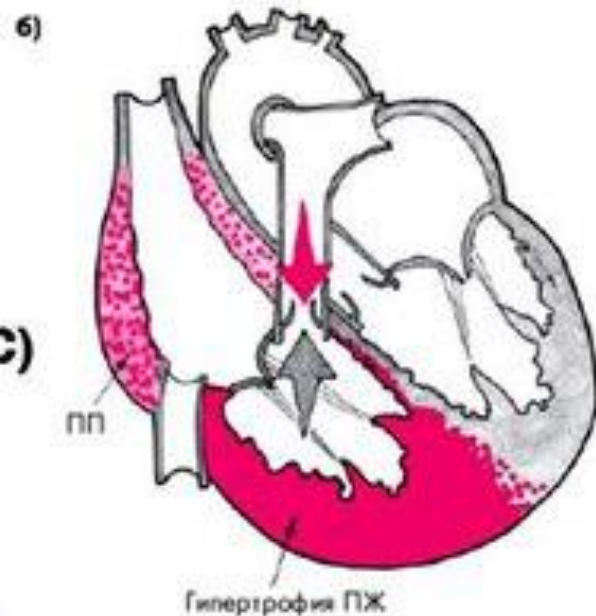
5) В зависимости от функционального класса ЛГ
(классы NYHA, модифицированные ВОЗ)

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

Хроническое лёгочное сердце

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

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



Причины ХЛС (1):

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



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

Причины ХЛС (2):

□ Заболевания воздухоносных путей

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

□ Поражение лёгочного сосудистого русла

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

Причины ХЛС (3):

□ Торакодиафрагмальные заболевания

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

□ Нарушения функции дыхательного центра

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

Патогенез ХЛС

длительное увеличение постнагрузки →
гипертрофия ПЖ без выраженной дилатации и нарушения функции (компенсированное ЛС) →
постепенное снижение систолической функции ПЖ →
повышение КДД ПЖ, его дилатация и развитие застоя в венозном русле БКК (декомпенсированное ЛС) →
развитие ХПЖН →
увеличение ОЦК, задержка Na^+ и воды в организме
на поздних стадиях падение систолической функции ПЖ и изменения сосудистого русла лёгких приводят к уменьшению притока крови в МКК и, соответственно, наполнения ЛЖ →
снижение СВ и уровня АД (синдром малого сердечного выброса)

Клиническая картина ХЛС

Долгое время преобладают клинические признаки

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

Значительно позднее появляются клинические проявления

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

Клиническая картина ХЛС

Факторы, провоцирующее начало или прогрессирование заболевания:

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

Развёрнутая клиническая картина ХЛС

Жалобы:

➤ **Одышка**

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

(уменьшение лёгочного кровотока ●

нарушение оксигенации крови в лёгких ●

артериальная гипоксемия ● раздражение ДЦ)

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

➤ **Тахикардия**

- также может быть проявлением ДН
- и лёгочной гипертензии

(артериальная гипоксемия ● рефлекторное повышение активности САС)

Клиническая картина

➤ Боли в области сердца

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

2) истинные приступы стенокардии в связи с ишемией миокарда ПЖ

причиной их возникновения является относительная коронарная недостаточность, обусловленная

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

Клиническая картина

При развитии правожелудочковой недостаточности:

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

Клиническая картина

➤ Церебральные расстройства

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

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

Осмотр

Компенсированное ЛС

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

- ❖ **центральный цианоз (обусловлен нарушением оксигенации крови – увеличением абсолютного количества восстановленного гемоглобина в крови, оттекающей от лёгких, выше 40–50 г/л)**
 - ❖ **болезненный румянец на щеках у при выраженной гиперкапнии (из-за расширения периферических сосудов под действием CO₂)**
 - ❖ **расширение и увеличение количества сосудов на коже и конъюнктивах – «кроличьи» или «лягушачьи» глаза эмфизематика (хроническая гиперкапния)**
 - ❖ **утолщение концевых фаланг рук и ног (симптом «барабанных палочек» с характерной деформацией ногтевых пластинок в виде «часовых стекол») у больных с хроническими нагноительными заболеваниями лёгких: бронхоэктазами, хроническим гнойным бронхитом**
-

Декомпенсированное ЛС

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

❖ Выраженный цианоз

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

❖ Отёки на ногах

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

❖ Набухание шейных вен

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

Исследование органов дыхания

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

Исследование органов брюшной полости

- ✓ **гепатомегалия**
 - ✓ **асцит (проявления ПЖСН)**
-

Исследование органов ССС (1)

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



Исследование органов ССС (2)

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

Диагностика ХЛС

1. Анализ крови

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

2. ЭКГ

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



ЭКГ- признаки гипертрофии ПЖ – 3 типа

✓ rSR'-тип

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

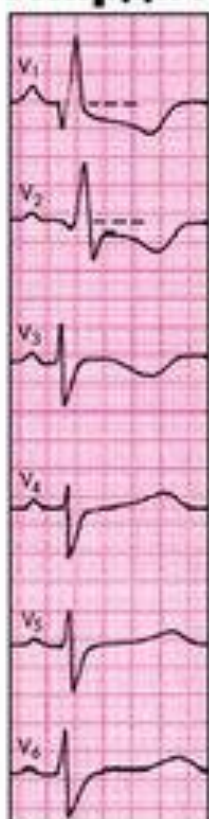
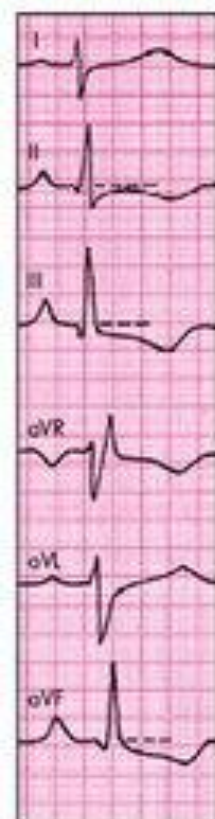
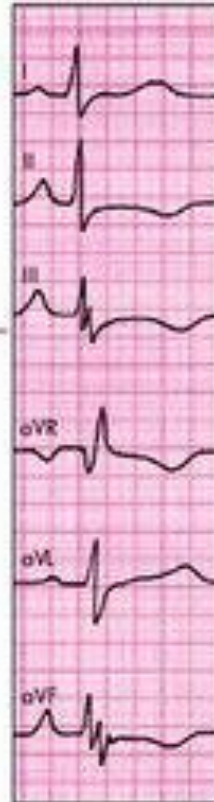
qR-тип

появление в отведении V_1 комплекса QRS типа rSR

✓qR-тип (R - тип)

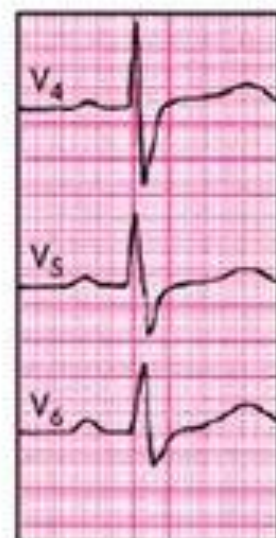
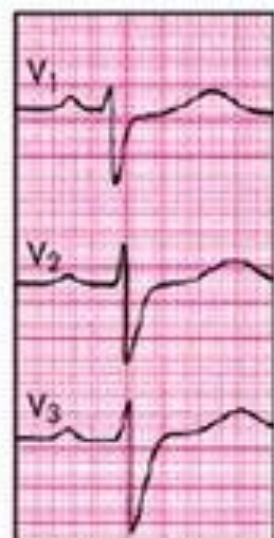
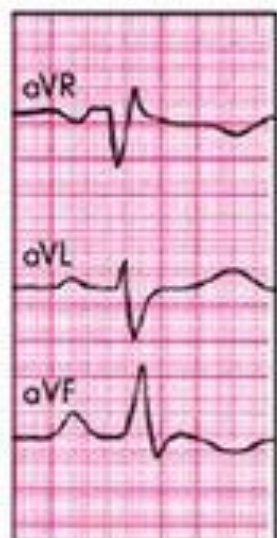
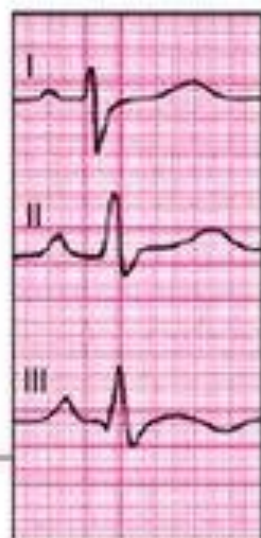
выявляется при выраженной гипертрофии ПЖ, когда его масса несколько больше массы ЛЖ: появление в отведении V_1 комплекса QRS типа QR или qR

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



✓ **S-тип**

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

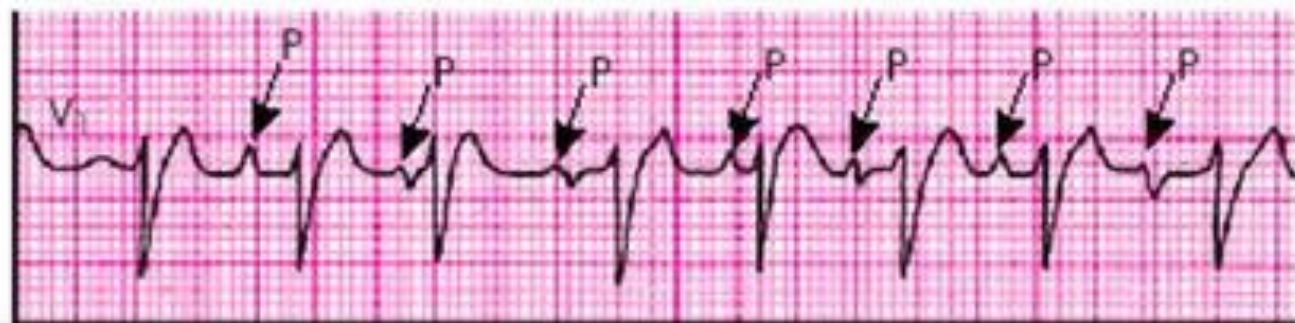


S-тип

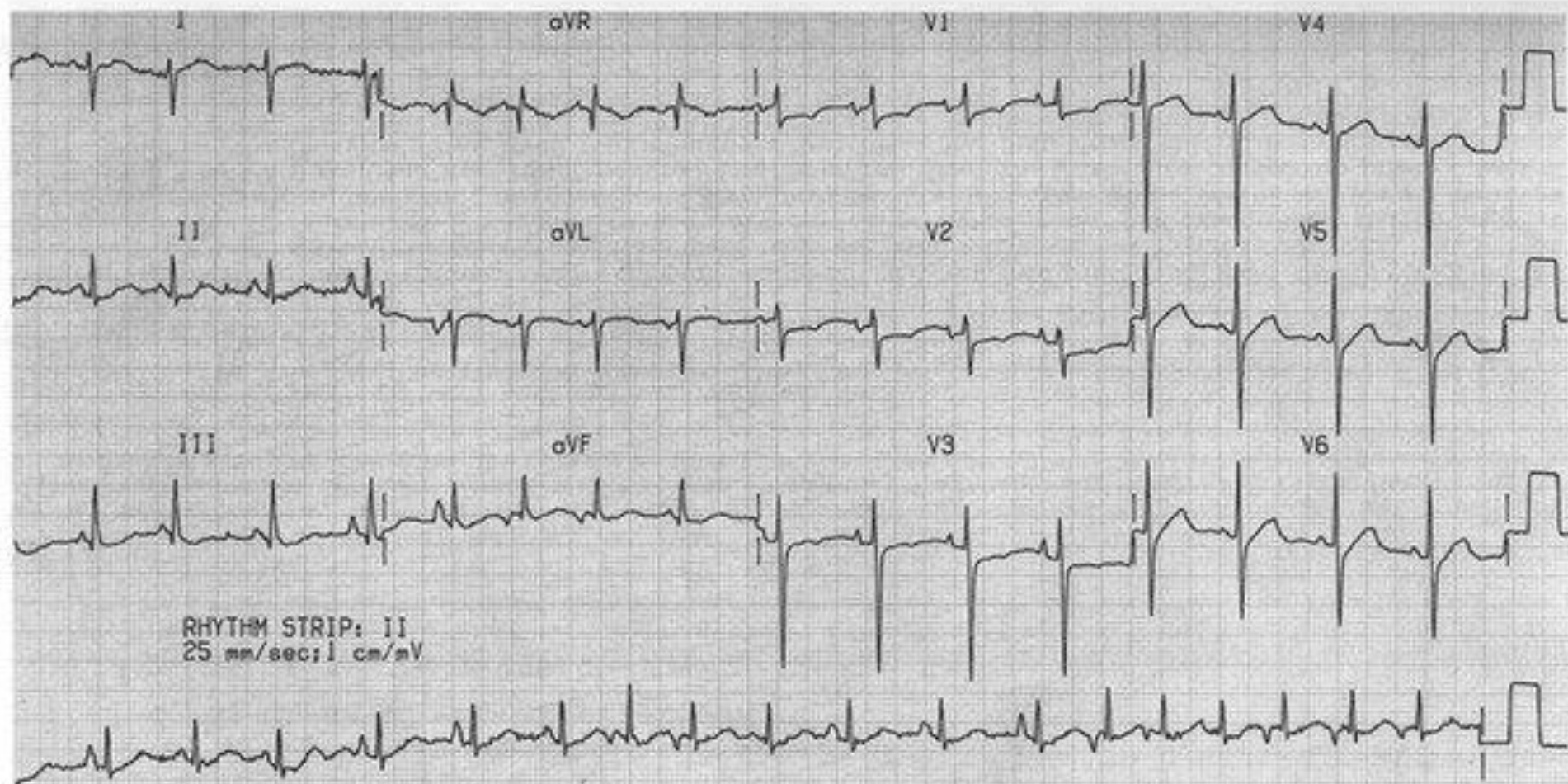
- **Многофокусный предсердный ритм (МПР) и многофокусная («хаотическая») предсердная тахикардия (МПТ)**

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

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



ЭКГ мужчины, 60 лет, злостный курильщик



Отклонение ЭОС вправо, выраженный зубец S во всех грудных отведениях, синдром $S_1S_2S_3$ (S-тип гипертрофии ПЖ) + МПР, МПТ

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

- ✓ **Рентгенологическое исследование** позволяет уточнить характер поражения лёгких, а также выявить рентгенологические признаки, указывающие на увеличение размеров ПЖ и наличие лёгочной АГ:



- **выбухание ствола ЛА в прямой и правой косой проекциях (расширение II дуги левого контура сердца)**
 - **расширение лёгочного ствола и его крупных ветвей, которое часто сочетается с сужением более мелких разветвлений (симптом «ампутации» корня)**
 - **увеличение размеров ПЖ за счет гипертрофии и дилатации**
-

✓ ЭХОКГ

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

4. Исследование ФВД

определение характера и выраженности нарушений функции лёгких

5. Функциональные пробы

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

6. Катетеризация правых отделов сердца и ЛА

- ❖ **основной метод прямого измерения давления в ЛА**
 - ❖ **«плавающий» катетер Свана–Ганца вводится через внутреннюю яремную, наружную яремную, подключичную или бедренную вену в ПП, затем в ПЖ и ЛА, что позволяет измерить давление в этих камерах сердца**
 - ❖ **проведение проб с вазодилататорами (НО, аденозин, простаглицлин, илопрост) для выявления пациентов с хорошим ответом на вазодилатирующую терапию**
-

Лечение лёгочного сердца



Лечение ХЛС

Цели лечения:

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

Коррекция лёгочной артериальной гипоксемии:

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

Снижение давления в ЛА:

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

Снижение давления в ЛА:

2. Препараты простагландинов (ПГ)

(Эпопростенол, Алпростадил, Мизопростол)

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

Снижение давления в ЛА:

3. Антагонисты эндотелина-1 (Босентан)

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

4. Ингибиторы фосфодиэстеразы (Силденафил)

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

Профилактика тромбообразования



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

Купирование симптомов ПЖСН при декомпенсации ЛС

✓ Диуретики

- назначают при задержке жидкости осторожно, с небольших доз

✓ Ингибиторы АПФ и антагонисты рецепторов ангиотензина II

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

✓ Нитраты

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

Купирование симптомов ПЖСН **при декомпенсации ЛС**

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

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





Хирургическое лечение

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

Хирургическое лечение

Тромбэндартерэктомия

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

Пересадка лёгких или комплекса «сердце-лёгкие»

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

Прогноз

Прогноз при ХЛС

Развитие ХЛС при хронических неспецифических заболеваниях лёгких носит прогрессирующий характер и ухудшает их прогноз.

Наиболее серьёзный прогноз имеют пациенты с ПЛГ и рецидивирующей ТЭ мелких ветвей ЛА.

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

Прогноз при ОЛС

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

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

Литература

- «Внутренние болезни" Г.Е.Ройтберг,А.В. Струтынский.
- Rcrz.kz

Спасибо за внимание!

