



ФГБОУ ВО ИГМУ  
Кафедра госпитальной  
терапии  
МНК Госпитальной  
терапии

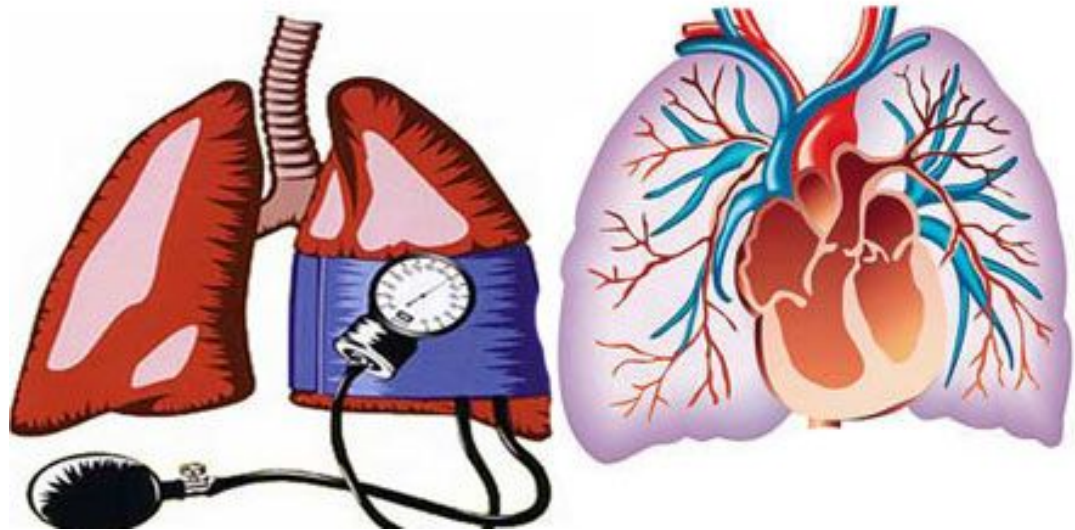


# ассоциированная легочная гипертензия

Выполнил студент 6 курса  
лечебного факультета  
Персук Александр

Иркутск, 2017

- ЛГ – повышение среднего давления в легочной артерии  $>25$  мм рт. ст. в покое.



# Этиология

В 50% случаев семейной ЛГ и в 25% спорадических случаев ЛГ отмечают связь с мутациями гена, кодирующего рецептор типа 2 белка костного морфогенеза (хромосома 2). Носительство мутантного гена сопровождается изменениями ангиогенеза, сосудистой дифференциации, органогенеза легких и почек.

# Патогенез

- Вазоконстрикция.
- Уменьшение легочного сосудистого русла.
- Снижение эластичности легочных сосудов.
- Облитерация легочных сосудов (тромбоз *in situ*, пролиферация гладкомышечных клеток).

В основе патофизиологических механизмов лежит дисфункция или повреждение эндотелия с последующим развитием изменений в стенке сосудов системы легочной артерии.

Обструктивные процессы в легочных сосудах служат причиной повышения легочного сосудистого сопротивления, вызывая перегрузку ПЖ.

- По данным национальных регистров некоторых стран Европы распространенность ВИЧ ассоциированной ЛГ, составляет 6,2% от всех больных с первичной ЛГ. У ВИЧ-инфицированных риск 1000 раз выше, чем у населения в целом. Исследования, проведенные в Африке обнаружили с помощью эхокардиографии доказательства ЛГ у 0,6-5% ВИЧ-инфицированных в Нигерии, Буркина-Фасо и Зимбабве. Показатели выживаемости в развитых странах в период до применения ВААРТ составляли 70% в 1 год и 50% в 3 года, а после появления ВААРТ с 90% в 1 год и 70% через 3 года.
- Комбинированная антиретровирусная терапия без специфического лечение ЛГ не приводит к улучшению сердечной функции. Нет связи с количеством CD4, вирусной нагрузки или стадии заболевания.

# Патоморфология

- У большинства пациентов при выполнении аутопсии выявляют сужение ЛА и ее ветвей, что может свидетельствовать о наличии артериопатии в связи с ВИЧ. Повреждение альвеолярных макрофагов вирусами приводит к увеличению содержания супероксидных анионов, ФНО- $\alpha$ , протеолитических ферментов, которые являются токсичными и вызывают развитие воспаления в стенке сосуда. Они также обуславливают повышение адгезии лейкоцитов и эндотелиальной пролиферации. Увеличение гликопротеина Gp-120 (маркер ВИЧ) приводит к повышению уровня эндотелина-1 и ФНО- $\alpha$ , которые в свою очередь являются мощными вазоконстрикторами

# Клиника

- Одышка инспираторного характера при ФН — наиболее постоянный и часто первый симптом заболевания.
- Боли в грудной клетке.
- Головокружение и обмороки (50–60% случаев) возникают при ФН за счет уменьшения сердечного выброса при ФН, каротидного рефлекса, спазма мозговых сосудов с развитием гипоксии головного мозга.
- Сердцебиение и перебои в работе сердца (60–65%). Чаще отмечают синусовую тахикардию.
- Кашель (35%) связан с застойными явлениями и присоединением воспалительных процессов в легких и бронхах.
- Кровохарканье (до 10%) может быть связано с тромбозом мелких ветвей легочной артерии или разрывом мелких легочных сосудов.

У большинства больных с идиопатической ЛГ отмечают один или более из вышеуказанных

# Диагностика

- Пациенты с ВИЧ-ассоциированной ЛАГ чаще мужского пола и наркоманы с внутривенным путем употребления наркотиков. (Исследования на животных подтверждают мнение о том, что дополнительный эффект кокаина на ВИЧ-инфекцию может играть определенную роль в развитии легочной артериопатии.)



- Из-за низкой распространенности, бессимптомные ВИЧ-инфицированные пациенты не должны проходить обследование на ЛГ. Тем не менее, ЭхоКГ должна быть выполнена у пациентов с необъяснимой одышкой для выявления связанных с ВИЧ сердечно-сосудистых осложнений, таких как миокардит, кардиомиопатии или ЛГ. Выполнение КПКС является обязательным для установления диагноза ВИЧ-ассоциированной ЛГ и отсутствие ЗЛКС.

# Лечение

- В отсутствие конкретных рекомендаций, лечение ВИЧ ассоциированной ЛАГ должно осуществляться согласно рекомендациям для лечения ЛГ вместе с ВАРВТ.
- Антикоагулянты обычно не рекомендуются из-за повышенного риска кровотечения, возможных проблем с комплаентностью и лекарственных взаимодействий.

- Неконтролируемые исследования показывают, что простациклины могут улучшить толерантность к физической нагрузке, гемодинамику и симптомы у пациентов с ВИЧ-ассоциированной ЛАГ.
- В открытых исследованиях были зарегистрированы положительные эффекты бозентана на все показатели эффективности терапии, включая результаты Т6МХ и показатели инвазивной гемодинамики, у пациентов с ЛАГ, ассоциированной с ВИЧ-инфекцией.

