

Лёгочная артериальная гипертензия



Докладчик: Варданян Арутюн Тариели
Ординатор 1-го года. Окончил РНИМУ
им. Пирогова Н.И. 2013г.

Лёгочная гипертензия

повышение среднего давления в лёгочной артерии

- более 25 мм.рт.ст. в покое**
 - более 30 мм.рт.ст. при нагрузке**
-

Первичная (идиопатическая) лёгочная гипертензия

- **редкое самостоятельное заболевание:
2 случая на 1 млн. человек,
не более 1% смерти больных с лёгочным сердцем**
-

Первичная (идиопатическая) лёгочная гипертензия

- **в 50% случаев семейной и 25% спорадической ЛГ выявляется мутация гена BMPR₂ (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**
-

Классификация



European Heart Journal (2009) 30, 2493–2537
doi:10.1093/eurheartj/ehp297

I. Легочная артериальная гипертензия

- 1.1. Идиопатическая ЛАГ
 - 1.2. Наследственная
 - 1.2.1. BMPR2
 - 1.2.2. ALK1, эндоглин
 - 1.2.3. неизвестные
 - 1.3. Лекарственные и токсин-индуцируемые
 - 1.4. ЛАГ, связанная др. заболеваниями и факторами риска:
 - 1.4.1. системными заболеваниями соединит. тк.
 - 1.4.2. ВИЧ инфекцией
 - 1.4.3. портальной гипертензией
 - 1.4.4. ВПС
 - 1.4.5. Лекарствами/токсинами
 - 1.4.6. Шистозоматоз
 - 1.4.7. Хр. гемолитическая анемия
 - 1.5. Персистирующая ЛГ новорожденных
- 1^o Веноокклюзионная болезнь / Гемангиоматоз легочных капилляров

II. Легочная венозная гипертензия

- 2.1. Систолическая дисфункция
- 2.2. Диастолическая дисфункция
- 2.3. Клапанная патология

III. Легочная гипертензия, связанная с патологией легких и/или гипоксемией

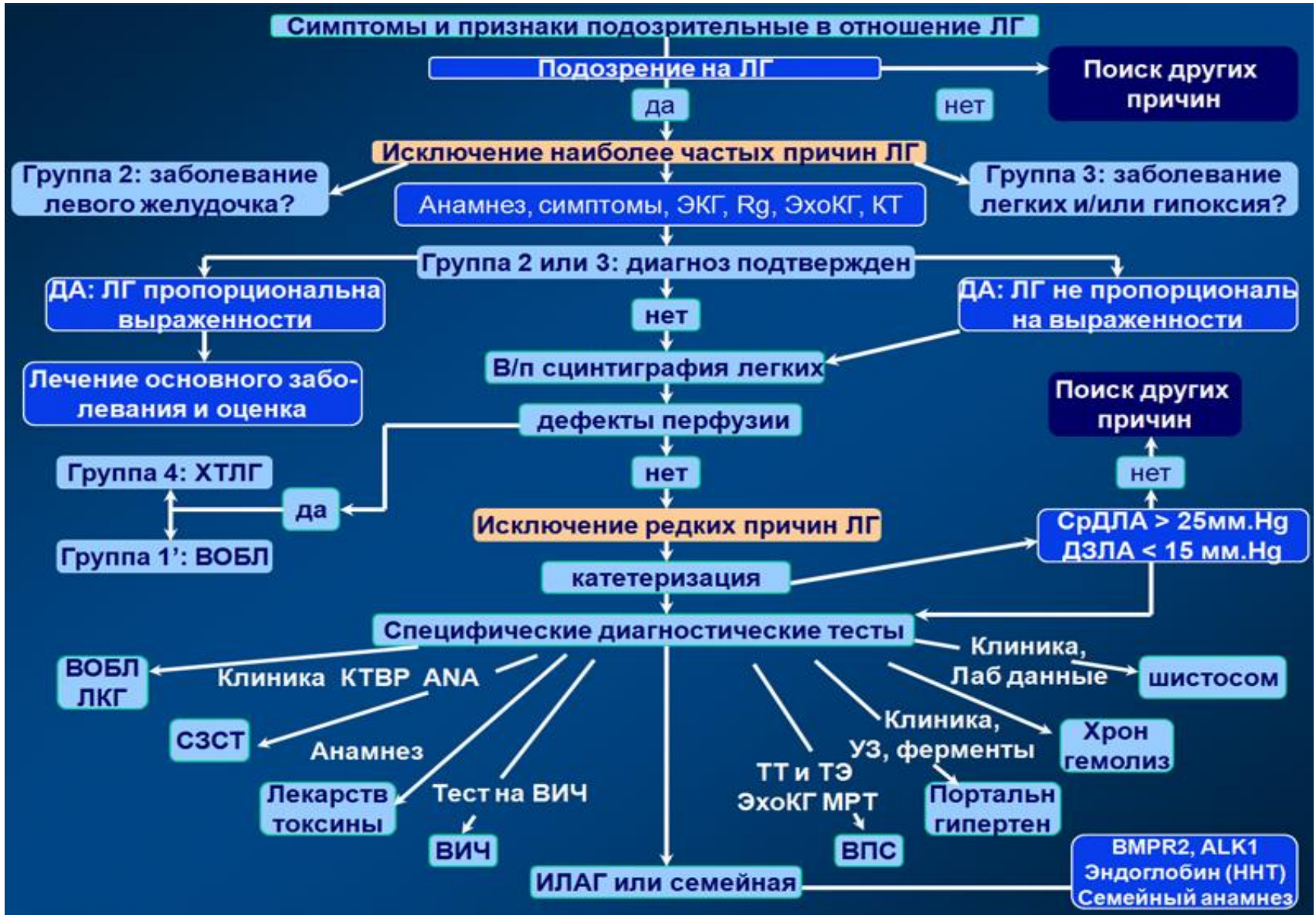
- 3.1. ХОБЛ
- 3.2. Интерстициальные заболевания легких
- 3.3. Смешанная рестриктивно-обструктивная патология легких
- 3.4. Нарушение дыхания во сне
- 3.5. Заболевания, связанные с альвеолярной гиповентиляцией
- 3.6. Высокогорная болезнь
- 3.7. Аномалии развития

IV. Тромбэмболическая ЛГ

V. Легочная гипертензия с многофакторной природой заболевания

- 5.1. Гематологические заболевания
- 5.2. Системные нарушения (саркоидоз, гистиоцитоз, васкулиты)
- 5.3. Метаболические нарушения
- 5.4. Другие: фиброзирующий медиастенит, сдавление опухоли

Алгоритм



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
-

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)

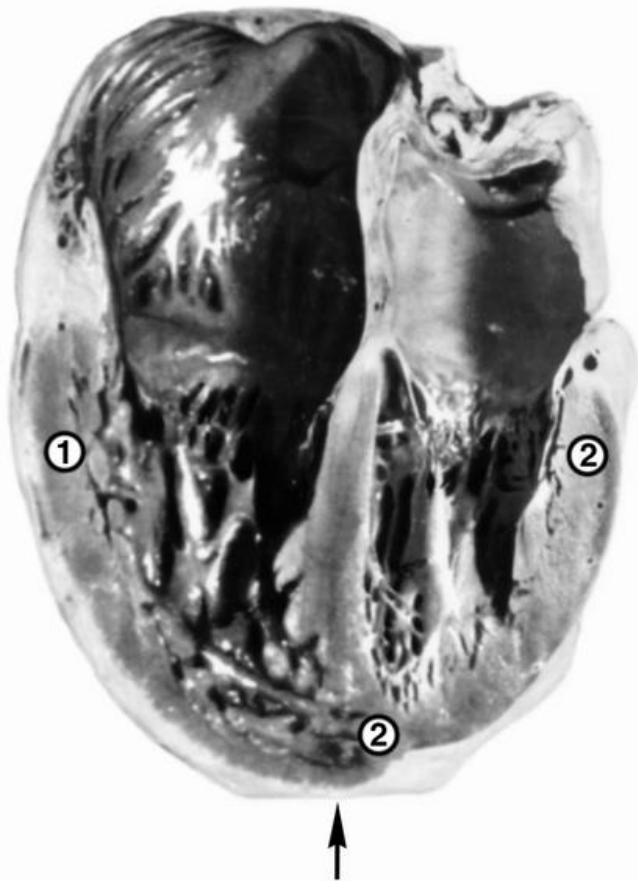
- **Высвобождение медиаторов, приводящих к активации тромбоцитов, депрессии фибринолиза, пролиферации гладкомышечных и интерстициальных клеток**

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

Клиническая картина ЛАГ

Ранние признаки	<ul style="list-style-type: none">- Нет никаких признаков и симптомов ЛАГ- Скрининг в популяциях высокого риска(СС, семейные случаи ЛАГ)
Первые признаки	<ul style="list-style-type: none">- Прогрессирующая одышка при нагрузках- Утомляемость, сердцебиение, головокружение
Неспецифичные	<ul style="list-style-type: none">- Боли в грудной клетке- Обмороки- Кашель
Поздние	<ul style="list-style-type: none">- Симптомы и признаки недостаточности ПЖ- Отеки, асцит

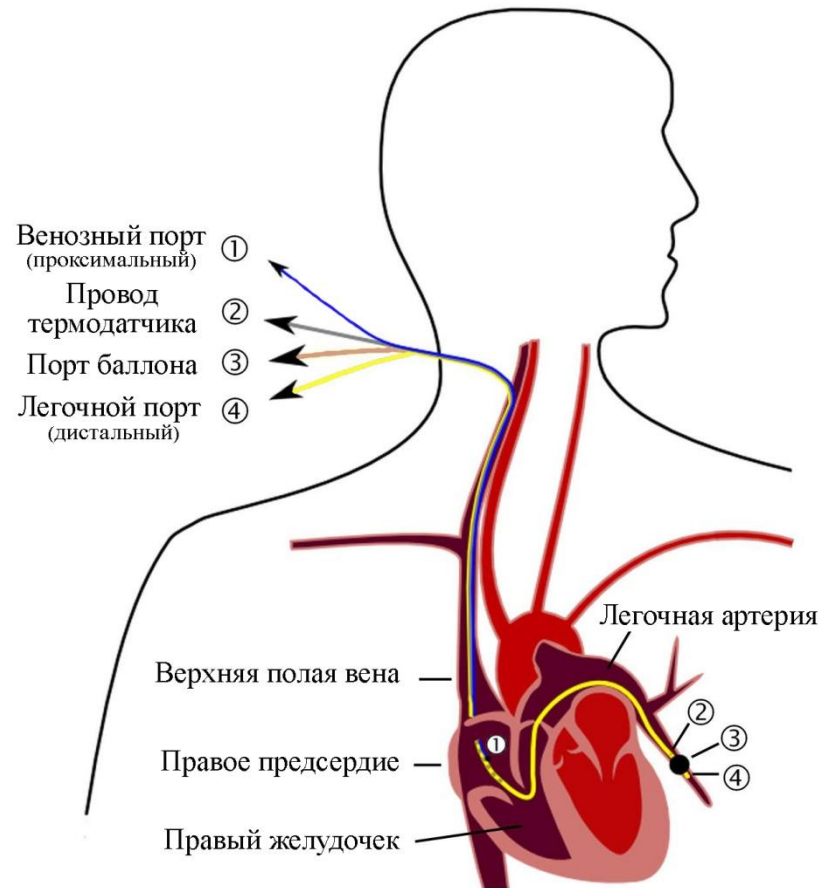
Патоморфология лёгочного сердца:



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
 - верхушка сердца (указана стрелкой) сформирована правым желудочком
-

Катетеризация правых отделов сердца и ЛА (и тест с вазореактивностью)



Лучевые методы диагностики: рентгенография

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

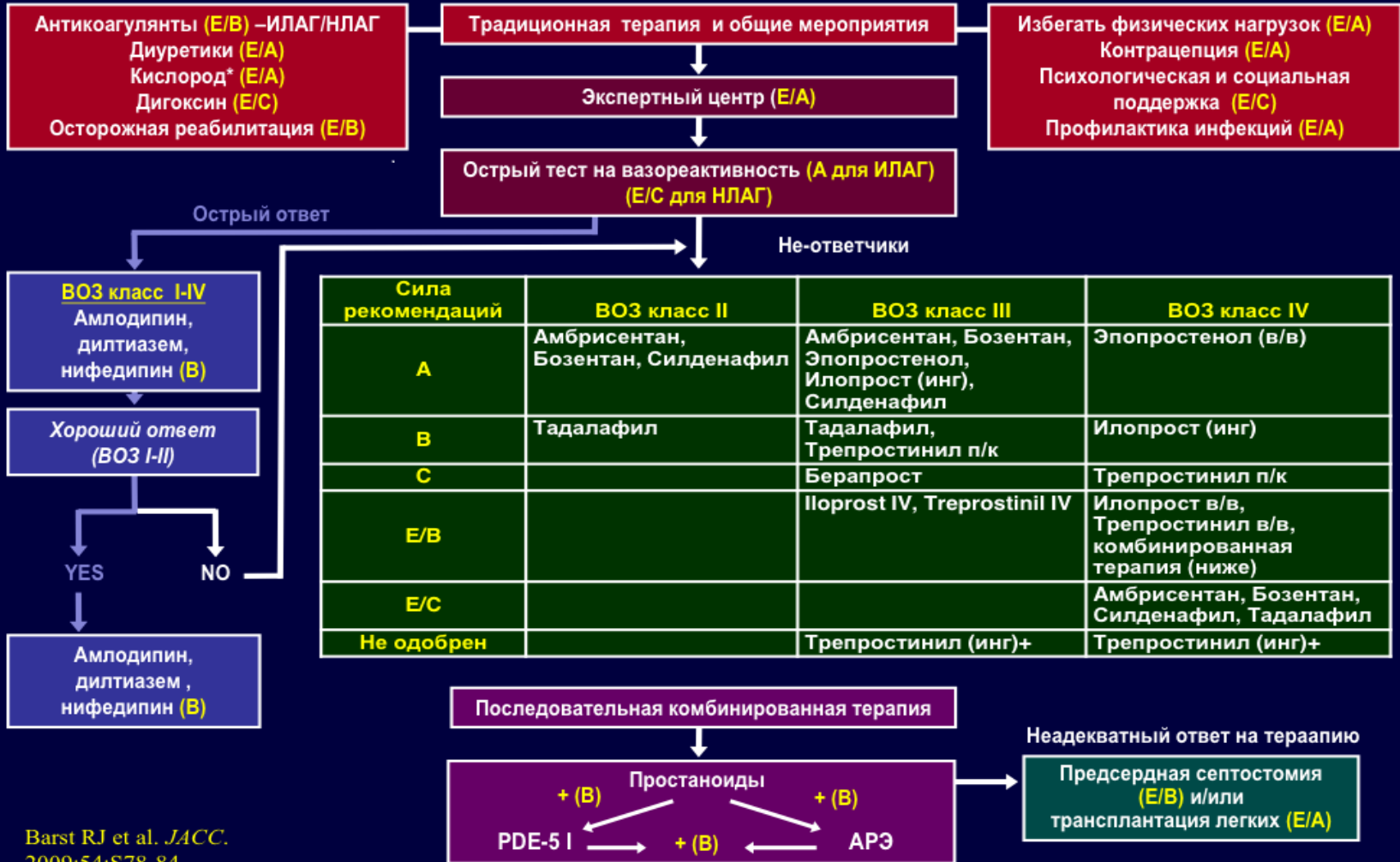


✓ ЭХОКГ

- **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)**
-

Лечение

Dana Point 2009 PАН Evidence-based Treatment Algorithm



Спасибо за внимание!
