

**Государственное образовательное учреждение высшего профессионального
образования Омская государственная медицинская академия
Кафедра пропедевтики внутренних болезней
МУЗ Омская городская клиническая больница № 1 им. А.Н. Кабанова**

ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ: ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

**Методические рекомендации для клинических интернов
и ординаторов, практических врачей, студентов старших курсов**

ОМСК 2008

Методические рекомендации составлены с учетом современных литературных данных и собственных многолетних наблюдений за больными с патологией бронхолегочной системы. Основное внимание уделяется клиническим проявлениям легочного сердца, современным методам диагностики и лечения данной патологии. Издание богато иллюстрировано оригинальными рисунками и таблицами, призванными облегчить восприятие материала. Приводятся схемы диагностического поиска и лечения легочного сердца с учетом возможностей многопрофильной больницы.

Данные методические рекомендации предназначены для подготовки клинических интернов и ординаторов по специальности терапия, а также будут полезны практическим врачам-пульмонологам, врачам общей врачебной практики, участковым терапевтам, студентам старших курсов медицинской академии.

Авторский коллектив: канд. мед. наук, ассистент Усачева Е.В.; канд. мед. наук, ассистент Чернакова В.А.; канд. мед. наук, доцент Мажбич С.М.; канд. мед. наук Овсянников Н.В.

Под редакцией доктора мед. наук, профессора Голевцовой З.Ш.

Рецензент: доктор мед. наук, профессор Викторова И.А.

Содержание

Введение	3
Определение понятия.....	3
Историческая справка.....	3
Этиология легочного сердца.....	4
Классификация легочного сердца.....	5
Патогенез легочного сердца.....	6
Клиническая картина легочного сердца.....	11
– Острое легочное сердце.....	11
– Подострое легочное сердце.....	12
– Хроническое легочное сердце.....	12
Дополнительные методы диагностики легочного сердца.....	18
– Лабораторные методы исследования.....	19
– Инструментальные методы исследования.....	19
Лечение больных с легочным сердцем.....	28
Прогноз легочного сердца.....	35
Профилактика легочного сердца.....	37
Список литературы.....	38

ВВЕДЕНИЕ

Закономерным следствием патологического воздействия заболеваний бронхолегочной системы и грудной клетки на сердечно-сосудистую систему является формирование легочного сердца (ЛС), которое в большинстве случаев и предопределяет неблагоприятный прогноз. На долю ЛС приходится 5–10% всех случаев сердечно-сосудистых заболеваний у взрослых. Однако есть основания считать, что легочное сердце относится к более распространенной патологии, особенно среди мужчин в возрасте старше 50 лет.

Основной причиной острого легочного сердца (ОЛС) является тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА), которая в структуре летальности от сердечно-сосудистых заболеваний занимает третье место после инфаркта миокарда и инсульта. В экономически развитых странах 0,1% населения ежегодно погибает от ТЭЛА. В последние десятилетия за счет нарастания частоты хронических неспецифических заболеваний легких возросла доля хронического легочного сердца (ХЛС), которое занимает третье место среди причин сердечно-сосудистой смерти после острого инфаркта миокарда и артериальной гипертензии, а при наличии развернутой клинической картины двухлетняя выживаемость больных ХЛС составляет 45%. В целом сведения о распространенности ЛС весьма противоречивы, поскольку диагностика этого патологического синдрома на начальных этапах его развития, особенно в тех случаях, когда отсутствуют признаки правожелудочковой недостаточности, затруднена.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОНЯТИЯ

Легочное сердце (cor pulmonale) - это патологическое состояние, развивающееся вследствие легочной артериальной гипертензии, обусловленной патологией бронхолегочного аппарата, сосудов легких или торако-диафрагмальными нарушениями; которое проявляется гиперфункцией правого желудочка сердца, его гипертрофией и/или дилатацией, и формированием правожелудочковой сердечной недостаточности. К легочному сердцу не относят гипертрофию и дилатацию правого желудочка при поражениях легких и легочной гипертензии, являющихся вторичными по отношению к первичной патологии левых отделов сердца (например, инфаркт левого желудочка), врожденным порокам сердца (например, стеноз или недостаточность митрального клапана) и крупных сосудов (например, стеноз и недостаточность аортального клапана).

ИСТОРИЧЕСКАЯ СПРАВКА

Впервые на связь между заболеваниями легких и изменениями сердца указал более 140 лет назад Лаэннек (R.Th.H. Laennec, 1819 г.). В последующем многими исследователями был установлен факт частого сочетания гипертрофии правого желудочка с заболеваниями легких. Из отечественных ученых в XIX в. проблему легочного сердца изучали Г.И. Сокольский (1838), Э.И. Изаксон (1870), С.П. Боткин (1886), а в XX в. крупным вкладом в учение о легочном сердце стали труды Б.Е. Вотчала, определившие современные подходы к классификации, патогенезу, ранней диагностике и принципам лечения легочного сердца. Впервые термин «легочное сердце» предложили Марк Джинн и Уайт в 1935 г., вытеснив понятие «легочно-сердечная недостаточность», которое относится лишь к декомпенсированному легочному сердцу.

ЭТИОЛОГИЯ ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА

Причиной развития легочного сердца является легочная артериальная гипертензия. В свою очередь легочная артериальная гипертензия развивается вследствие причин, объединенных в следующие группы:

1. Заболевания, первично влияющие на прохождение воздуха в альвеолы (бронхолегочная форма):

- хронический обструктивный бронхит,
- бронхиальная астма,
- эмфизема легких,
- бронхоэктатическая болезнь,
- бронхолит,
- пневмосклероз, пневмофиброз и пневмоцирроз любой этиологии,
- пневмокониозы,
- туберкулез (не сам по себе, а посттуберкулезные исходы),
- системные заболевания соединительной ткани (системная склеродермия, системная красная волчанка, дерматополимиозит), альвеолярный микролитиаз,
- саркоидоз Бека (Воеск), фиброзирующие альвеолиты (эндо- и экзогенные), бериллиоз, эозинофильные гранулемы, гистиоцитоз,
- муковисцидоз,
- злокачественные инфильтрации,
- резекция легких,
- поликистоз легких

2. Заболевания, первично поражающие грудную клетку, диафрагму с ограничением их подвижности (торакодиафрагмальная форма):

- плевриты, фиброторакс,
- кифозы и кифосколиозы и другие деформации грудной клетки,
- множественные повреждения ребер, состояния после торакопластики,
- синдром Пиквика при ожирении,
- болезнь Бехтерева,
- парез диафрагмы,
- полиомиелит, миастения, ботулизм,
- идиопатическая альвеолярная гиповентиляция.

3. Заболевания первично поражающие легочные сосуды (васкулярная форма):

- первичная легочная артериальная гипертензия (болезнь Аерза, disease Ayerza`s),
- легочные васкулиты,
- эмболия легочной артерии (эмболии из внелегочных тромбов, бильгарциоз),
- сдавление легочной артерии из вен (аневризма, опухоли),
- раковый лимфангоит (при хорионэпителиомах),
- горная болезнь,
- тромбозы легочной артерии (первичный легочный тромбоз, серповидно-клеточная анемия).

Заболевания первой группы являются причиной развития легочного сердца в 80% случаев, второй и третьей - в 20% случаев.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА

Единой классификации легочного сердца не существует. Международная классификация в основном этиологическая (ВОЗ, 1960), в соответствии с ней выделяют следующие формы легочного сердца:

- **бронхолегочная,**
- **торакодиафрагмальная,**
- **васкулярная.**

Отечественная классификация легочного сердца (Вотчал Б.Е., 1964) кроме выделения вышеназванных форм предусматривает деление ЛС по:

1. темпам развития:

- **острое легочное сердце** (развивается в течение нескольких часов, минут, дней),
- **подострое легочное сердце** (развивается в течение нескольких недель, месяцев),
- **хроническое легочное сердце** (развивается в течение 5 и более лет).

2. по генезу:

- **острое легочное сердце** является чаще всего васкулярным (эмболия легочной артерии - тромбоэмболия, газовая или жировая эмболия легочных артерий, тромбоз легочных вен, раковый лимфангоит легких, артерииты легочной артерии), реже бронхолегочным (клапанный пневмоторакс, пневмомедиастинум, астматический статус, субтотальная и тотальная пневмония, инфаркт легкого, резекция легкого, массивный ателектаз легкого) и торакодиафрагмальным (множественные переломы ребер, перелом грудины (флотирующая грудная клетка), быстрое накопление жидкости в полости плевры (гемоторакс, экссудативный плеврит; массивная инфузия жидкости через подключичный катетер, ошибочно введенный в плевральную полость), гиповентиляция центрального и периферического генеза (ботулизм, полиомиелит, миастения).
- **подострое легочное сердце** также чаще является васкулярным (рецидивирующая эмболия легочной артерии, системные легочные васкулиты, первичная легочная артериальная гипертензия, лимфогенный карциноматоз легких), возможны варианты подострого развития бронхолегочной формы (диффузный бронхолит, тяжелое течение бронхиальной астмы, быстро прогрессирующее течение фиброзирующего альвеолита (синдром Хаммена-Рича), реже имеет место торакодиафрагмальная форма (массивный плевральный выпот при мезотелиоме плевры).
- **Хроническое легочное сердце** развивается на фоне медленно прогрессирующей дыхательной недостаточности при хронических заболеваниях органов дыхания. Самой частой причиной ХЛС (в 80-90% случаев) является бронхолегочная форма (пневмосклерозы, фиброз легких вследствие туберкулеза и пневмокониозов, фиброзирующий альвеолит, хронические пневмониты и фиброз легких при диффузных заболеваниях соединительной ткани, врожденные заболевания паренхимы легких (муковисцидоз, поликистоз, гипоплазия легких), гранулематозные заболевания с поражением легких (саркоидоз), хронический обструктивный бронхит, бронхоэктатическая болезнь, бронхиальная астма, эмфизема легких, синдром обструктивного ночного апноэ, состояние после резекции легких), реже выявляется васкулярная форма (рецидивирующие тромбоэмболии и тромбозы мелких ветвей легочной артерии, васкулиты при диффузных заболеваниях соединительной ткани (узелковый периартериит и др.), первичная легочная гипертензия). К относительно редким причинам хронического легочного сердца относятся торакодиафрагмальная форма (нарушения дыхания в связи с поражением дыхательных мышц или их нервного аппарата (миопатии и мышечные дистрофии, полиомиелит, миастения, ботулизм), выражен-

ный кифоз, кифосколиоз, массивный фиброторакс. Кроме того, причинами развития хронического легочного сердца могут быть нарушения функции дыхательного центра (синдром ночного апноэ центрального происхождения), длительное пребывание в высокогорной местности (горная болезнь), синдром Пиквика.

3. по степени компенсации сердечной недостаточности:

- **компенсированное легочное сердце,**
- **декомпенсированное легочное сердце.**

Острое легочное сердце всегда декомпенсировано, подострое и хроническое легочное сердце может быть компенсированным и декомпенсированным.

ПАТОГЕНЕЗ ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА

В основе развития легочного сердца не зависимо от причины лежит **легочная артериальная гипертензия**, формирование которой обусловлено несколькими патогенетическими механизмами.

Патогенез острого легочного сердца (на примере ТЭЛА). В формировании ОЛС участвуют два патогенетических механизма:

- «механическая» обструкция сосудистого русла,
- гуморальные изменения.

«Механическая» обструкция сосудистого русла возникает вследствие обширной обструкции артериального русла легких (на 40–50%, что соответствует включению в патологический процесс 2–3 ветвей легочной артерии), что увеличивает общее легочное сосудистое сопротивление (ОЛСС). Увеличение ОЛСС сопровождается повышением давления в легочной артерии, препятствующей выбросу крови из правого желудочка, уменьшению наполнения левого желудочка, что суммарно приводит к снижению минутного объема крови и падению артериального давления (АД).

Гуморальные нарушения, возникающие в первые часы после обструкции сосудистого русла, в результате выброса биологически активных субстанций (серотонина, простагландинов, катехоламинов, выделение конвертазы, ангиотензинпревращающего фермента, гистамин), приводят к рефлекторному сужению мелких ветвей легочной артерии (генерализованная гипертоническая реакция легочных артерий), что еще больше увеличивает ОЛСС.

Первые часы после ТЭЛА характеризуются особенно высокой легочной артериальной гипертензией, быстро приводящей к перенапряжению правого желудочка, его дилатации и декомпенсации.

Патогенез хронического легочного сердца (на примере ХОБЛ). Ключевыми звеньями патогенеза ХЛС являются:

- гипоксическая легочная вазоконстрикция,
- нарушения бронхиальной проходимости,
- гиперкапния и ацидоз,
- анатомические изменения легочного сосудистого русла,
- гипервискозный синдром,
- увеличение сердечного выброса.

Гипоксическая легочная вазоконстрикция. Регуляция кровотока в системе малого круга кровообращения осуществляется благодаря **рефлексу Эйлера–Лильестранда**, который обеспечивает адекватное соотношение вентиляции и перфузии легочной тка-

ни. При уменьшении концентрации кислорода в альвеолах благодаря рефлексу Эйлера-Лильестранда рефлекторно закрываются прекапиллярные сфинктеры (возникает вазоконстрикция), что приводит к ограничению кровотока в этих участках легкого (рис. 1). В результате чего местный легочный кровоток приспосабливается к интенсивности легочной вентиляции, и нарушений вентиляционно-перфузионных соотношений не происходит.

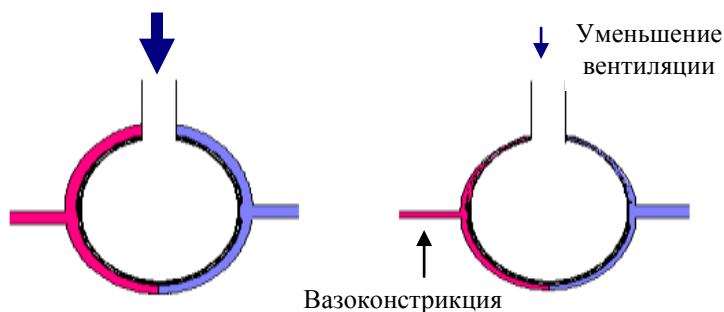
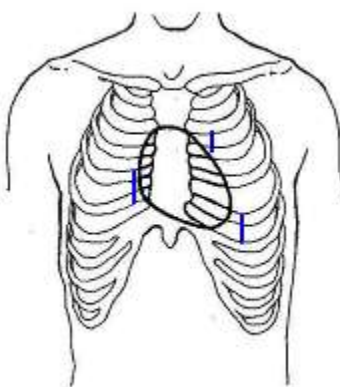


Рис. 1. Рефлекс Эйлера-Лильестранда при нормальном парциальном давлении и вентиляции сопровождается



а) – нормальный кровоток при нормальной вентиляции и б) – снижение альвеолярной легочных артериол.

При хронических заболеваниях вызывает генерализованное повышение стабильной легочной гипертонии в механизме формирования эндотелиальные факторы сращивание гладкой мускулатуры, простагландина PgI_2 и эндотелиального расслабляющего фактора (NO) усиливает вазоконстрикцию легочных артериол.

альвеолярная гиповентиляция и артериол, ведущее к развитию гипертонии, согласно кожной вазоконстрикции участин II прямо стимулируют сода как снижение синтеза про-

Нарушения бронхиальной проходимости. Неравномерность легочной вентиляции вызывает альвеолярную гипоксию, обуславливает нарушения вентиляционно-перфузионных соотношений и приводит к генерализованному проявлению механизма гипоксической легочной вазоконстрикции. Развитию альвеолярной гипоксии и формированию ХЛС больше подвержены больные, страдающие хроническим обструктивным бронхитом и бронхиальной астмой с преобладанием признаков дыхательной недостаточности («синие одутловатки»). У пациентов с преобладанием рестриктивных нарушений и диффузными поражениями легких («розовые пыхельщики») альвеолярная гипоксия выражена значительно меньше.

Гиперкапния не прямо, а опосредовано влияет на возникновение легочной гипертензии путем:

- появления ацидоза и, соответственно, рефлекторной вазоконстрикции,
- снижения чувствительности дыхательного центра к CO_2 , что усугубляет нарушения вентиляции легких.

Анатомические изменения легочного сосудистого русла, вызывающие повышение ОЛСС, заключаются в развитии:

- гипертрофии меди легочных артериол (за счет пролиферации гладкой мускулатуры сосудистой стенки),
- запустевании артериол и капилляров,
- тромбозе микроциркуляторного русла,
- развитии бронхопульмональных анастомозов.

Гипервискозный синдром у больных с ХЛС развивается вследствие вторичного эритроцитоза. Этот механизм участвует в формировании легочной артериальной гипертензии при любом типе дыхательной недостаточности, проявляющейся выраженным цианозом. У больных ХЛС повышение агрегации форменных элементов крови и вязкости крови затрудняет кровоток по сосудистому руслу легких. В свою очередь повышение вязкости и замедление кровотока способствуют образованию пристеночных тромбов в ветвях легочной артерии. Вся совокупность гемостазиологических нарушений приводит к увеличению ОЛСС.

Увеличение сердечного выброса обусловлено:

- тахикардией (увеличение сердечного выброса при значительной бронхиальной обструкции достигается возрастанием не ударного объема, а частоты сердечных сокращений, поскольку повышение внутригрудного давления препятствует венозному притоку крови в правый желудочек);
- гиперволемией (одной из возможных причин гиперволемии является гиперкапния, способствующая увеличению концентрации альдостерона в крови и, соответственно, задержке Na^+ и воды).

Непременной составной частью патогенеза легочного сердца являются раннее развитие дистрофии миокарда правого желудочка и изменения гемодинамики.

Развитие дистрофии миокарда определяется тем, что укорочение диастолы при тахикардии и повышение внутрижелудочкового давления приводит к снижению кровотока в мышце правого желудочка и, соответственно энергодефициту. У ряда больных развитие миокардиодистрофии связано с интоксикацией из очагов хронической инфекции в дыхательных путях или паренхиме легких.

Гемодинамические изменения наиболее характерны для больных с развернутой клинической картиной ХЛС. Основными из них являются:

- гипертрофия правого желудочка (ХЛС характеризуется постепенным и медленным развитием, поэтому сопровождается развитием гипертрофии миокарда правого желудочка. ОЛС развивается в результате внезапного и значительного повышения давления в легочной артерии, что приводит к резкому расширению правого желудочка и истончению его стенки, поэтому гипертрофия правых отделов сердца развиваться не успевает).
- снижение систолической функции правых отделов сердца с развитием застоя крови в венозном русле большого круга кровообращения,
- увеличение объема циркулирующей крови,
- снижение сердечного выброса и уровня АД.

Таким образом, при бронхолегочной патологии стойкая легочная гипертензия формируется вследствие **органического сужения** просвета легочных сосудов (за счет облитерации, микротромбоза, сдавления сосудов, снижения способности легких к растяжению) и **функциональных изменений** (вызванных нарушениями механики дыхания, вентиляции альвеол и гипоксией). И если при бронхолегочной патологии в основе уменьшения суммарного сечения сосудов легких лежит спазм артериол вследствие развития рефлекса Эйлера-Лильестранда, то у больных с васкулярной формой ЛС первично возникает органические изменения (сужение или закупорка) сосуда вследствие тромбозов и эмболий, некротизирующего ангиита. Схематически патогенез можно представить следующим образом (табл. 1).

Схема патогенеза легочного сердца



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА

Острое легочное сердце

Клиническая картина острого легочного сердца характеризуется внезапным ухудшением состояния больного в течение нескольких минут или часов на фоне стабильного течения основного заболевания.

Признаки острого легочного сердца при ТЭЛА сочетаются с другими ее симптомами. В зависимости от калибра пораженного сосуда выраженность проявлений ОЛС колеблется от обнаруживаемых преимущественно только по изменениям ЭКГ до многосимптомной клинической картины, включающей острое развитие правожелудочковой сердечной недостаточности (если в ближайшие минуты не наступает смерть от асистолии или фибрилляции желудочков сердца). Аналогично проявляется ОЛС при клапанном пневмотораксе и астматическом статусе, но правожелудочковая недостаточность при этом развивается медленнее.

Жалобы:

- выраженная одышка, чувство удушья, страх смерти (усиливается при переходе пациента в положение сидя или стоя, за счет уменьшения притока крови к правым отделам сердца);
- боли в области сердца (возникает при эмболии крупных ветвей легочной артерии в результате острого расширения правых отделов сердца, приводящего к сдавлению коронарных артерий и возникновению вследствие этого относительной коронарной недостаточности);

- боль в грудной клетке (в боку), связанная с дыханием, характерна для поражения мелких ветвей легочной артерии и обусловлена включением в воспалительный процесс висцеральных листков плевры;
- кровохарканье;
- сердцебиение;
- перебои в работе сердца;
- при прогрессирующей недостаточности правого желудочка сильные боли в правом подреберье (свидетельствует об остром увеличении печени и растяжении глиссоновой капсулы).

Объективный статус больного с ОЛС

При общем осмотре состояние больного тяжелое, отмечается двигательное возбуждение.

При исследовании кожных покровов выраженный цианоз, акроцианоз с нарастающим «пепельным» диффузным цианозом, которые в большинстве случаев появляются в первые минуты после возникновения у больного вышеперечисленных жалоб.

При прогрессирующей недостаточности правого желудочка вследствие повышения венозного давления набухают шейные вены.

Исследование органов дыхания. Тахипноэ (до 30-40 и более дыханий в 1 мин). При перкуссии грудной клетки и аускультации легких выявляются признаки патологического процесса, вызвавшего ОЛС. Иногда отмечают несоответствие между тяжестью состояния больного и нормальными результатами перкуссии и аускультации легких.

Исследование сердечно-сосудистой системы. После кратковременного повышения АД регистрируется его падение вплоть до коллапса, тахикардия. При осмотре и пальпации прекардиальной области выявляется сердечный толчок. Перкуторно определяется расширение границ относительной тупости сердца, аускультативно – ослабление и раздвоение I тона сердца, акцент II тона над легочным стволом (иногда его расщепление); могут выслушиваться ритм галопа, маятникообразный ритм, возможна экстрасистолия, в редких случаях развивается мерцательная аритмия.

Исследование органов брюшной полости. При прогрессирующей недостаточности правого желудочка увеличивается печень.

Подострое легочное сердце

При подостром легочном сердце клиническая картина мало отличается от таковой при ОЛС, однако нарастание симптомов происходит в течение нескольких дней или недель. Для подострого ЛС, в отличие от ОЛС, характерно появление гипертрофии правого желудочка. Признаки дилатации правых отделов сердца отмечаются на самых ранних стадиях развития подострого ЛС, но оно связано, в основном, с тоногенной, а не миогенной дилатацией, как при ОЛС.

Хроническое легочное сердце

Признаки ХЛС развиваются исподволь, и длительное время его клинические признаки не выделяются на фоне преобладающих проявлений основного заболевания и трудно отличимы от симптомов дыхательной недостаточности. Клинические проявления легочной гипертензии, когда давление в легочной артерии повышается только во время физической нагрузки или при обострении воспалительного процесса в легких, тогда как в покое или в период ремиссии болезни остается почти нормальным, выявляются достаточно поздно, хотя некоторые из них могут быть установлены с помощью

дополнительных методов исследования. Развернутая клиническая картина ХЛС появляется при повышении среднего давления в легочной артерии выше 25 мм рт. ст., развитии гипертрофии и/или дилатации правых отделов сердца, признаков сердечной недостаточности.

Жалобы:

Одышка является наиболее характерным субъективным проявлением легочной гипертензии и возникает в результате ограничения легочного кровотока и нарушения оксигенации крови, следствием чего является артериальная гипоксемия, приводящая к раздражению дыхательного центра. Детализация одышки:

- характер одышки зависит от патологического процесса в легких, типа дыхательной недостаточности (обструктивный, рестриктивный, смешанный),
- одышка уменьшается на фоне применения бронхолитиков, дачи кислорода и противовоспалительной терапии, тогда как применение сердечных гликозидов или диуретиков может ухудшить состояние больного,
- не усиливается в горизонтальном положении больного и не уменьшается в положении сидя,
- на ранних стадиях развития ХЛС одышку, обусловленную развитием легочной гипертензии, трудно отличить от проявлений дыхательной недостаточности. С целью дифференциальной диагностики необходимо определить наличие связи одышки с кашлем, отделением мокроты, повышением температуры тела, объективными признаками нарушений вентиляции, выявить инструментальные признаки гипертрофии и дилатации правых отделов сердца, определить давление в легочной артерии.

Ощущение сердцебиений в виде повышенной частоты ударов сердца и появление утомляемости при физических нагрузках, которые при той же степени дыхательной недостаточности больной раньше переносил удовлетворительно, являются проявлением сердечной недостаточности и рефлекторного повышения активности симпатoadреналовой системы.

Перебои в работе сердца у больных ХЛС обусловлены появлением нарушений сердечного ритма.

Боли в области сердца. Поздними жалобами являются приступы за грудиных болей, напоминающие стенокардию, - так называемая легочная грудная жаба, или стенокардия Кача. Последнюю связывают с перерастяжением стенок легочного ствола (аналогично происхождению аорталгии), т.к. она наблюдается только при высоких степенях легочной артериальной гипертензии. Однако не исключены истинные приступы стенокардии, обусловленные развитием относительной коронарной недостаточности вследствие увеличения мышечной массы правого желудочка при относительно недостаточном развитии капиллярной сети. Из особенностей боли следует отметить, что боли в области сердца не носят характера типичной стенокардии, нитроглицерин обычно не купирует боль, тогда как применение эуфиллина сопровождается положительным эффектом. Кроме того, считают, что в генезе болей играет определенную роль инфекционно-токсическое поражение миокарда и пульмонокардиальный рефлекс.

К поздним относятся жалобы больных, соответствующие периоду декомпенсации ХЛС:

- значительное снижение переносимости физических нагрузок,
- ухудшение аппетита,

- тяжесть либо распирающие, болезненность в правом подреберье (или в эпигастральной области), которые вначале появляются во время или сразу после нагрузки, затем также после еды, а в последующем ощущаются постоянно,
- появлению периферических отеков предшествует никтурия — больные отмечают снижение дневного диуреза при увеличении мочеотделения ночью.

Эти симптомы обусловлены нарушением перфузии периферических органов и тканей, возникающим при декомпенсации ХЛС, а также в результате характерной для больных с дыхательной недостаточностью артериальной гипоксемии.

Общая усталость, утомляемость, сонливость и обмороки при физической нагрузке развиваются из-за неспособности сердечной мышцы поддержать на адекватном уровне гемодинамические параметры в условиях обструкции легочных артериол.

Кроме того, при резко выраженной дилатации легочного ствола возможно сдавление возвратного нерва и появление или усиление кашля, кровохарканья, потеря голоса.

Боли или чувство тяжести в правом подреберье у больных ХЛС обусловлены увеличением печени и растяжением глиссоновой капсулы вследствие венозного застоя как проявления декомпенсированной правожелудочковой недостаточности.

Интенсивные боли в эпигастральной области, тошнота, рвота, вздутие живота обусловлены артериальной гипоксемией, при которой возникает гипоксическое повреждение слизистой оболочки ЖКТ.

Увеличение живота в объеме происходит за счет формирующегося асцита и свидетельствует о декомпенсации ХЛС.

Со стороны центральной нервной системы (ЦНС) вследствие артериальной гипоксемии и гипоксии головного мозга возникают:

- в одних случаях признаки возбуждения ЦНС - повышенная возбудимость, агрессивность, эйфория и даже психозы,
- у других больных признаки угнетения - вялость, подавленность, сонливость днем и бессонница, головокружение, мучительные головные боли,
- при тяжелой гипоксемии возникают синкопальные состояния, сопровождающиеся судорогами.

Объективный статус больного с ХЛС

Компенсированное легочное сердце.

- внешний вид больных с компенсированным ХЛС отражает внешние проявления основного заболевания легких и дыхательной недостаточности;
- при исследовании кожных покровов выявляется диффузный цианоз (центральный), усиливающийся при наклоне больного вперед, и эритроцианоз, обусловленный патологическим расширением периферических сосудов под действием CO_2 и является признаком длительной гиперкапнии;
- выявляется лицо Корвизара (одутловато, кожа желтовато-бледная с цианозом губ, кончика носа, ушей, рот полуоткрыт, глаза тусклые);
- при тяжелой дыхательной недостаточности у больных компенсированным ХЛС можно обнаружить так называемые “кроличьи (или “лягушачьи”) глаза эмфизематика”, обусловленные расширением и увеличением количества сосудов бульбарной конъюнктивы;
- при исследовании концевых фаланг пальцев кистей и стоп выявляется утолщение концевых фаланг (симптом “барабанных палочек”) и деформация ногтевых пласти-

нок в виде “часовых стекол”, что характерно для больных с хроническими нагноительными заболеваниями легких (Рис. 2).



Рис. 2. Больной ХОБЛ с компенсированным хроническим легочным сердцем (диффузный цианоз, акроцианоз, эритроцианоз, лицо Корвизара, часовые стекла).

Декомпенсированное легочное сердце. У больных декомпенсированным ХЛС, наряду с клиническими признаками, описанными выше, появляются симптомы, указывающие на наличие застоя крови в венозном русле большого круга кровообращения и значительное повышение центрального венозного давления (ЦВД):

- на фоне диффузного цианоза, характерного для больных с дыхательной недостаточностью, определяется выраженный акроцианоз. Иногда цианоз выражен настолько, что кожные покровы приобретают чугунный цвет.
- отеки нижних конечностей (на стопах, голенях), а у тяжелых больных, находящихся на постельном режиме, - отеки в области поясницы, возникновение которых обусловлено как **застоем крови** в большом круге кровообращения (вследствие повышения активности РААС, содержания альдостерона и АДГ), так и **гиперкапнией**, вызывающей задержку бикарбонатов, реабсорбцию NaCl и воды.
- набухание шейных вен является клиническим признаком повышения ЦВД, больше выражено во время вдоха, что свидетельствует о затруднении оттока крови из крупных вен в правые отделы сердца (симптом Куссмауля).
- некоторых случаях можно выявить гепато-югулярный рефлюкс - увеличение набухания шейных вен при надавливании рукой на переднюю брюшную стенку;
- в III (терминальной, дистрофической) стадии хронической правожелудочковой недостаточности развивается “сердечная кахексия”, причинами которой являются

нарушения функции органов брюшной полости, вызванные застоем крови в системе воротной вены: ухудшение всасывания в кишечнике, снижение белково-синтетической функции печени, анорексия, возможно – тошнота и рвота.

Исследование органов дыхания. При исследовании органов дыхания определяются изменения, характерные для основного патологического процесса, которые явились причиной формирования ХЛС:

- у больных ХОБЛ грудная клетка бочкообразной формы, перкуторный звук над легкими коробочный, верхние границы легких смещаются вверх, нижние – вниз, ограничена подвижность нижнего края легких. При аускультации на фоне изменения основного дыхательного шума выслушиваются хрипы, крепитация;
- при декомпенсированном ХЛС выявляются признаки скопления жидкости в плевральной полости.

Исследование сердечно-сосудистой системы. У больных ХЛС отмечается:

- тенденция к снижению АД, обусловленное уменьшением притока крови к левому желудочку вследствие выраженной легочной гипертензии и снижения систолической функции правого;
- при исследовании пульса в случае декомпенсации ХЛС увеличивается частота пульса, уменьшается наполнение, напряжение и величина, при возникновении нарушений ритма пульс может быть аритмичным.
- при осмотре прекардиальной области в случае развития ХЛС у детей и лиц молодого возраста формируется «сердечный горб» (рис. 3);
- пальпаторно и при осмотре прекардиальной области у взрослых определяется сердечный толчок;
- перкуторно выявляется расширение границ относительной тупости сердца (расширении правой границы вправо происходит за счет дилатации правых отделов сердца, а смещение левой границы влево – за счет смещения левого желудочка дилатированным правым) (Рис. 3);
- при аускультации сердца:
 - а) **тоны глухие** за счет эмфиземы,
 - б) **I тон сердца ослаблен** за счет более медленного сокращения гипертрофированного правого желудочка и увеличения диастолического наполнения этого отдела сердца;
 - в) **выслушивается акцент II тона над легочной артерией**, обусловленный легочной гипертензией;
 - г) **определяется расщепление или раздвоение II тона**, что указывает на замедление изгнания крови из гипертрофированного правого желудочка и более позднее закрытие створок клапана легочной артерии;
 - д) при возникновении систолической и диастолической дисфункции правого желудочка и выраженной его объемной перегрузке иногда выявляются патологические **III или IV тоны сердца**;
 - е) во II межреберье слева от грудины и вдоль левого края грудины выслушивается мягкий, дующий диастолический шум, начинающийся сразу после II тона - шум **Грехема-Стилла**, обусловленный относительной недостаточностью клапана легочной артерии;
 - ж) при декомпенсированном ЛС при выраженной дилатации правого желудочка может развиваться относительная недостаточность трехстворчатого клапана, аускультативным проявлением которой является систолический шум над мечевидным отростком, усиливающийся при глубоком вдохе (**симптом Риверо–Корвалло**).

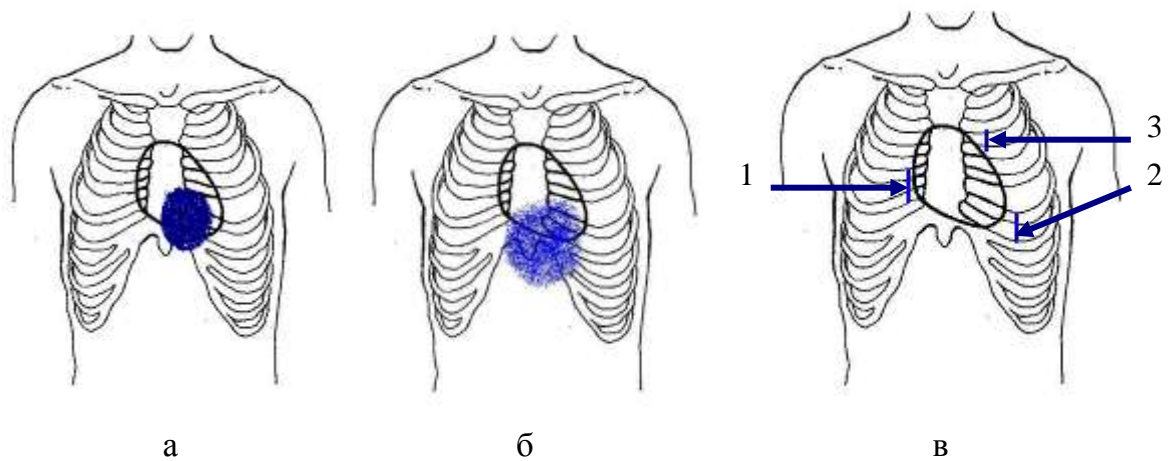


Рис. 3. Данные исследования сердца и магистральных сосудов у больных ХЛС: а – зона формирования сердечного горба, б – зона формирования сердечного точка и эпигастральной пульсации, в – расширение границ относительной тупости сердца и границ сосудистого пучка (1 – расширение правой границы относительной тупости сердца вправо, 2 – смещение левой границы относительной тупости сердца влево, 3 – расширение границ сосудистого пучка влево).

Исследование органов брюшной полости:

- при осмотре живота в случае выраженной декомпенсации ХЛС вследствие трикуспидальной регургитации определяется пульсация печени (рис. 4);
- при перкуссии выявляется увеличение размеров печени по Курлову;
- при пальпации нижний край печени выступает из-под края реберной дуги (как за счет опущения диафрагмы при эмфиземе легких, так и за счет гепатомегалии), уплотнен, может быть болезнен, закруглен;
- выявляются признаки наличия свободной жидкости в брюшной полости (асцит).

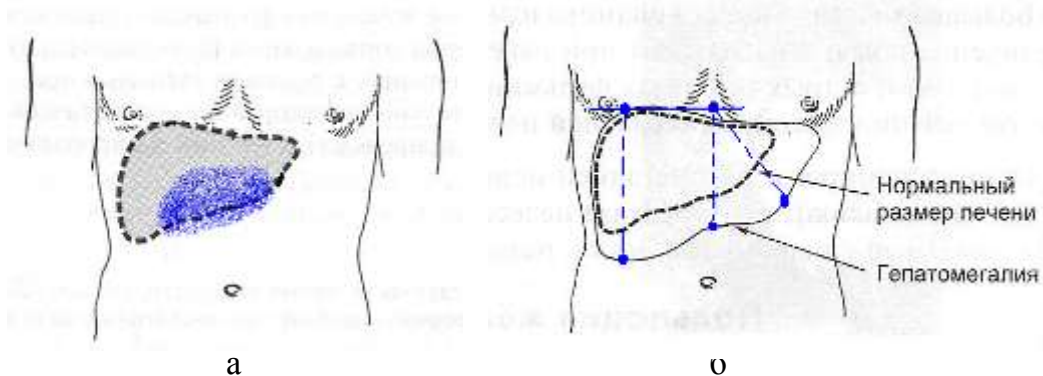


Рис. 4. Данные исследования печени у больных с хроническим легочным сердцем: а – зона эпигастральной пульсации (пульсация печени вследствие трикуспидальной регургитации), б - увеличение размеров печени по Курлову.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА

Диагностическая программа легочного сердца включает:

А. Лабораторные методы исследования:

- общий анализ крови (ОАК),

- исследование газов крови,
- биохимические исследования крови,
- исследование системы гемостаза.

Б. Инструментальные методы исследования:

- рентгенологические
 - рентгенография органов грудной клетки,
 - ангиопульмонография,
 - рентгенокимографии,
 - спиральная компьютерная томография органов грудной клетки,
- функциональные
 - электрокардиография (ЭКГ),
 - исследование функции внешнего дыхания (ФВД),
- ультразвуковые (эходопплеркардиоскопия - ЭхоКС),
- радиоизотопные
 - радионуклидная вентрикулография,
 - сцинтиграфия легких,
- инвазивные методы исследования гемодинамики (катетеризация правых отделов сердца),
- биопсия легких.

Лабораторные исследования

По данным **ОАК** выявляются признаки вторичного эритроцитоза, закономерно развивающегося у всех больных с хронической артериальной гипоксемией:

- увеличение уровня гемоглобина и гематокрита,
- замедление СОЭ, повышение вязкости крови,
- при тяжелой дыхательной недостаточности появляются признаки вторичной полицитемии с увеличением содержания эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов.

При ОЛС соответствующие изменения в ОАК развиваться не успевают и обусловлены основной патологией, приведшей к развитию ОЛС, или осложнениями ТЭЛА:

- появление лейкоцитоза до 10000 без палочкоядерного сдвига влево,
- при инфаркт-пневмонии – лейкоцитоз более выражен (>10000) с палочкоядерным сдвигом влево.

При исследовании газов крови как у больных с ОЛС, так и ХЛС регистрируются:

- снижение pO_2 (гипоксемия);
- повышение pCO_2 (гиперкапния), но возможно снижение pCO_2 , указывающее на гипервентиляцию;
- респираторный ацидоз.

При биохимическом исследовании крови у больных с ХЛС выявляется увеличение уровня лактатдегидрогеназы, билирубина, трансаминаз, обусловленные венозным застоем в печени.

Исследование свертывающей системы крови:

- в диагностике ТЭЛА исследование свертывающей системы крови является одним из основных методов. Увеличение уровня ПДФ (более 10 мкг/мл) и концентрации D–димера (более 0,5 мг/л) свидетельствуют о спонтанной активации фибринолитической системы крови в ответ на тромбообразование в венозной системе;

- у больных с ХЛС регистрируются признаки гиперкоагуляции (повышение уровня ПТИ, фибриногена, РФМК, замедление фибринолиза, повышение агрегационной активности тромбоцитов).

Инструментальные методы исследования

1. Рентгенологические методы

1.1. Рентгенография органов грудной клетки позволяет:

- уточнить характер поражения легких,
- выявить рентгенологические признаки увеличения правых отделов сердца и легочной гипертензии.

Рентгенографические признаки **ОЛС** непостоянны и малоспецифичны, поскольку даже при массивных эмболиях легочной артерии рентгенологические изменения в легких могут отсутствовать. При ТЭЛА, как одной из основных причин ОЛС, можно выявить:

- высокое и малоподвижное стояние купола диафрагмы в области поражения легкого вследствие уменьшения легочного объема в результате появления ателектазов и воспалительных инфильтратов;
- обеднение легочного рисунка (симптом Вестермарка);
- дисковидные ателектазы;
- инфильтраты легочной ткани (как проявление инфаркт-пневмонии);
- расширение тени верхней полой вены вследствие повышения давления наполнения правых отделов сердца;
- выбухание ствола легочной артерии (вторая дуга по левому контуру сердечной тени).

При **ХЛС** вследствие длительного течения заболевания рентгенологические изменения (признаки увеличения правых отделов сердца и легочной гипертензии) выявляются у всех больных (Рис. 6).

Признаками **увеличения правых отделов сердца** являются:

1. уменьшение ретростернального пространства (за счет увеличения размеров правого желудочка),
2. сужение ретрокардиального пространства (за счет смещения дилатированным правым желудочком левого).

Признаками **легочной гипертензии** являются:

1. выбухание ствола легочной артерии в виде расширения II дуги левого контура сердца,
2. обеднение периферического сосудистого рисунка легких за счет сужения мелких легочных артерий,
3. расширение корней легких.

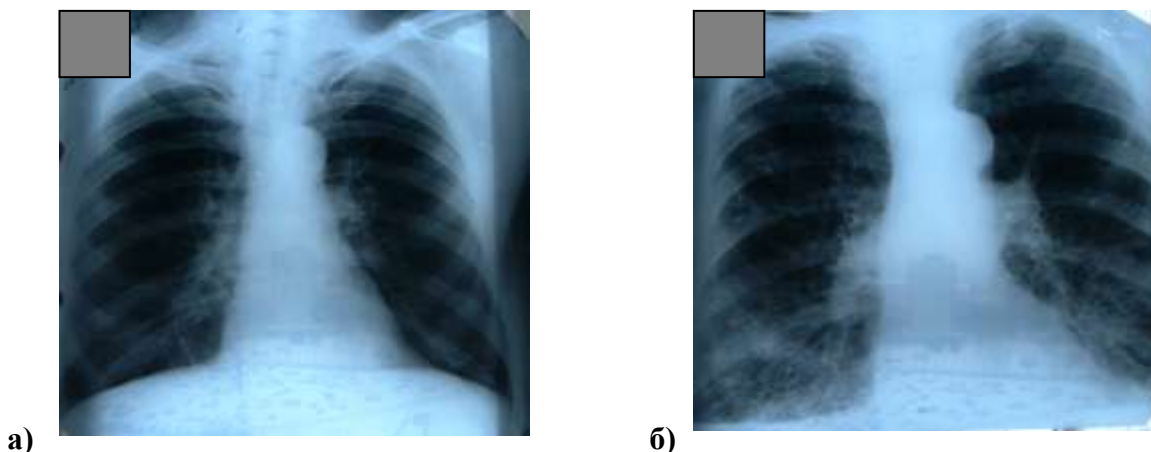


Рис. 6. Рентгенограммы больных с ХЛС: а – больной с бронхиальной астмой тяжелой степени, **б** – больной с ХОБЛ IV степени тяжести (выбухание ствола легочной артерии, обеднение периферического сосудистого рисунка легких, расширение корней легких).

1.2. Ангиография легочных сосудов (ангиопульмонография) – позволяет определить локализацию тромба при необходимости экстренной эмболектомии у больных с ТЭЛА (ОЛС). У больных с ХЛС в рутинной клинической практике этот метод исследования не применяется.

1.3. При рентгенокимографии:

- в стадию компенсации ХЛС регистрируется увеличение амплитуды сокращений и расширение зон пульсации правого желудочка и легочного ствола
- в стадии декомпенсации ХЛС тень его расширяется вправо за счет дилатации правого предсердия, зона пульсации правого предсердия расширена, зубцы правого желудочка деформированы, амплитуда его пульсации снижена

1.4. Спиральная компьютерная томография органов грудной клетки (Рис. 7) позволяет выявить:

- очаговую или диффузную эмфизему,
- определить плотность легочной ткани,
- размеры легких и их соотношение во фронтальной и сагиттальной плоскости,
- перибронхиальный и перивазальный склероз,
- участки уплотнения легочной паренхимы,
- фиброз корней,
- размеры и наличие обызвествления лимфоузлов корней легких и средостения,
- признаки гидроторакса даже при минимальном количестве жидкости в плевральных полостях,
- состояние плевры, ее толщину, наличие плевральных спаек,
- визуализировать тромбы в легочных артериях,
- для уточнения диагноза можно дублировать нативное исследование с внутривенным контрастированием.

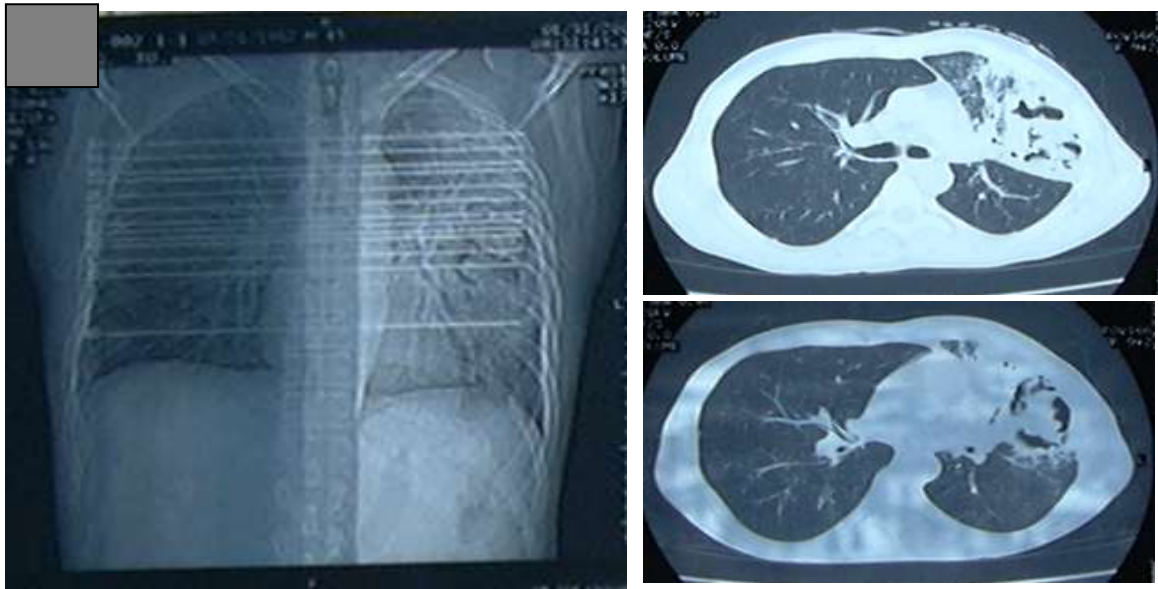


Рис. 7. Спиральная компьютерная томография органов грудной клетки больного с ХОБЛ и пневмонией с деструкцией.

Спиральная томография открыла возможность создания объемных, так называемых 3-D изображений, и в настоящее время является одним из наиболее информативных методом диагностики ТЭЛА.

2. Функциональные методы

2.1. Электрокардиография

Электрокардиографическая диагностика ОЛС при ТЭЛА основывается на характерных для него признаках перегрузки правых отделов сердца (Рис. 8):

- в сравнении с исходной ЭКГ (до тромбоэмболии) электрическая ось сердца отклоняется вправо,
- переходная зона в грудных отведениях смещается влево (что соответствует повороту сердца вокруг продольной оси по часовой стрелке),
- часто появляются глубокие зубцы S_I и Q_{III} (так называемый синдром S_IQ_{III}),
- увеличивается амплитуда зубцов R (или появляются зубцы R') в отведениях aVR , V_1 и зубцов S в левых грудных отведениях,
- сегмент ST в отведении III смещается вверх, а в отведениях I и правых грудных - вниз от изолинии,
- зубец T в III отведении может стать отрицательным,
- зубец P в отведениях II и III становится высоким, иногда заостренным (так называемая P-pulmonale), возрастает амплитуда его положительной фазы в отведении V_1 .

При клапанном пневмотораксе и астматическом статусе на формирование изменений ЭКГ существенно влияет анатомическое смещение сердца, которое при пневмотораксе обусловлено смещением средостения, а при астматическом статусе - оттеснением сердца вниз вследствие острого вздутия легких (формируется так называемый S-тип ЭКГ).

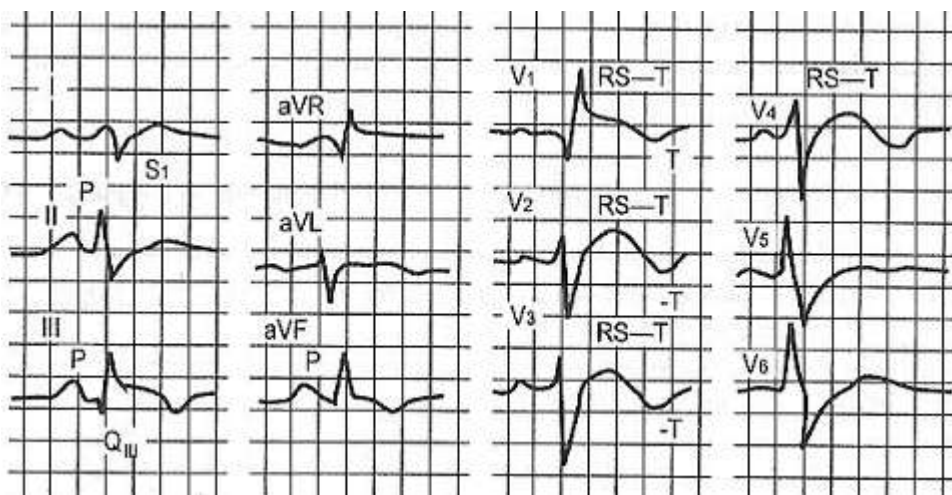


Рис. 8. ЭКГ больного с острым легочным сердцем.

Электрокардиографическая диагностика ХЛС основывается на прямых и косвенных признаках увеличения правых отделов сердца (Рис. 9):

- прямым признаком гипертрофии правого желудочка, при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса, является зубец R в отведении V_1 более 7 мм или в сумме с зубцом S в отведении V_5 более 10,5 мм;
- признаком увеличение правого предсердия является увеличение амплитуды зубца P во II и III отведениях и формирование P-pulmonale,
- отклонение электрической оси сердца в полувертикальное, вертикальное положение или вправо,
- сдвиг переходной зоны влево,
- признаки отклонения верхушки сердца назад,
- появление отрицательных зубцов T в отведениях V_1 - V_3 ,
- изменение соотношения амплитуд зубцов R и S в грудных отведениях, отражающие ротационные сдвиги.

В зависимости от преимущественных изменений амплитуды зубцов R и S в грудных отведениях выделяют три типа изменений ЭКГ при гипертрофии правого желудочка:

- S-тип, при котором глубокий зубец S определяется в большинстве отведений ЭКГ, включая левые грудные, а в отведениях V_1 - V_3 желудочковый комплекс может приобретать форму QS или зубец R имеет малую амплитуду.
- R-тип, характеризующийся высоким зубцом R в отведении V_1 ($R > S$), без выраженного зубца S в левых грудных отведениях.



Рис. 9. ЭКГ больного ХОБЛ с признаками ХЛС.

Кроме того, на ЭКГ регистрируются различные нарушения ритма (экстрасистолы, фибрилляция предсердий).

2.2. Исследование функции внешнего дыхания (ФВД)

Поскольку основной причиной развития легочной артериальной гипертензии и формирования ХЛС является альвеолярная гипоксия, исследование ФВД является основным методом диагностики, позволяющих оценить характер и выраженность нарушений вентиляции. При исследовании бронхиальной проходимости с целью выявления скрытого бронхоспазма, определения реактивности бронхов, эффективности проводимого лечения используют фармакологические пробы с ингаляцией препаратов, вызывающих расслабление или спазм бронхиальной мускулатуры (например, ацетилхолина и его аналогов, b2-адреномиметиков).

3. Ультразвуковые методы

Эходопплеркардиоскопия

ЭхоКС относится к числу неинвазивных методов диагностики внутрисердечной гемодинамики, которая позволяет (Рис. 10):

- определить размеры сердечных камер,
- оценить систолическую функцию правого желудочка,
- установить факт наличия легочной гипертензии и рассчитать давление в легочной артерии.

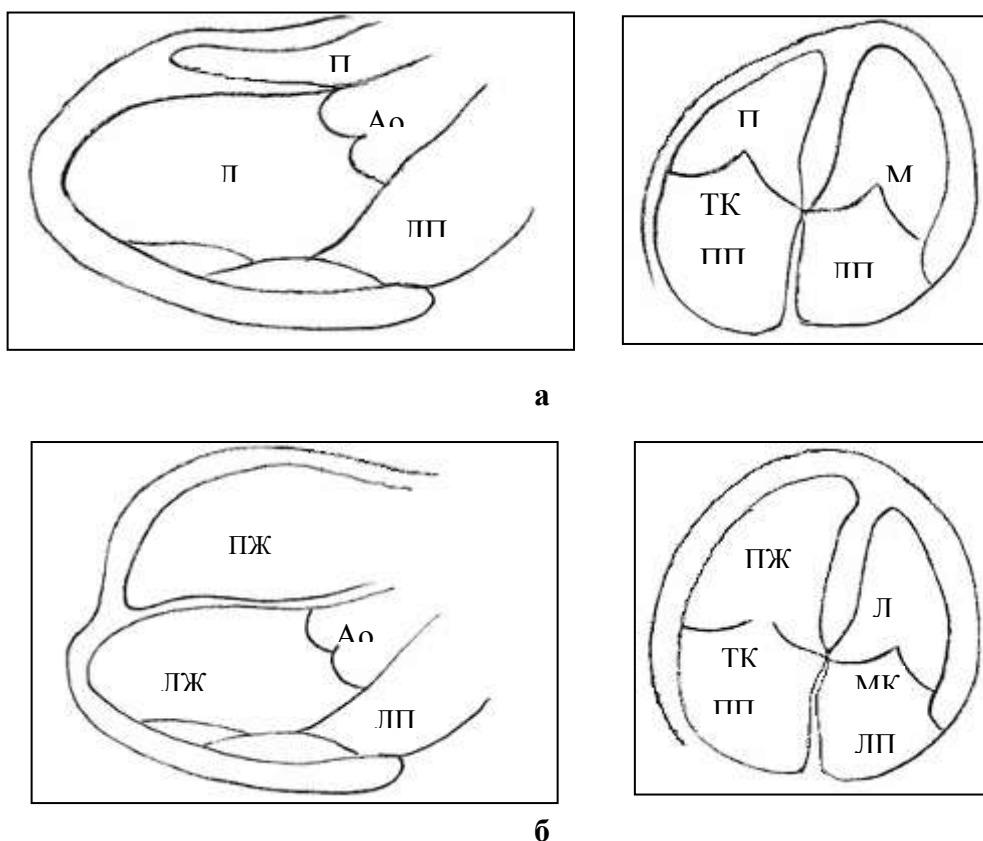


Рис. 10. Схема ЭхоКС в В-режиме в продольном сечении по длинной оси из парастерального доступа и апикальной четырехкамерной позиции: **а** – у здорового человека, **б** – у больного с декомпенсированным ХЛС (ЛП – левое предсердие, ЛЖ – левый желудочек, ПЖ – правый желудочек, ПП – правое предсердие, ТК – трикуспидальный клапан, МК – митральный клапан, Ао - аорта).

Систолическая функция правого желудочка оценивают по ряду параметров:

- объемная перегрузка правого желудочка у больных с декомпенсированным ХЛС характеризуется расширением его полости, усиленной пульсацией его стенок и парадоксальными движениями межжелудочковой перегородки (МЖП): во время систолы МЖП прогибается в полость правого желудочка, а во время диастолы - в сторону левого.
- систолическая дисфункция правого желудочка может быть оценена по степени коллабирования нижней полой вены во время вдоха: в норме на высоте глубокого вдоха коллабирование нижней полой вены составляет примерно 50%, недостаточное ее спадение на вдохе указывает на повышение давления в правом предсердии и в венозном русле большого круга кровообращения.

Наличие легочной артериальной гипертензии определяют:

- качественно - с помощью доплерографии потока крови в выносящем тракте правого желудочка и в устье клапана легочной артерии: при нормальном давлении в легочной артерии форма потока крови приближается к куполообразной и симметричной, а при легочной гипертензии становится треугольной или двухпиковой.
- количественное определение систолического давления в легочной артерии возможно при использовании постоянно-волнового доплеровского исследования трикуспидальной регургитации, а диастолического давления - при оценке мак-

симальной скорости диастолической регургитации крови из легочной артерии в правый желудочек.

4. Радиоизотопные методы диагностики

Сцинтиграфия легких. С целью исследования регионарной вентиляции используют вдыхание ^{133}Xe , для оценки регионарного кровотока внутривенно вводят белковые микроагрегаты альбумина, меченные ^{131}I или $^{99\text{m}}\text{Tc}$; затем проводят радиометрию или радиоизотопное сканирование легких с помощью гамма-камеры, автоматически вычисляющей ряд функциональных показателей. Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия легких показана во всех случаях при подозрении на ТЭЛА. Для ТЭЛА типично снижение перфузии в одном или нескольких легочных сегментах при нормальной вентиляции. Подобные находки не требуют подтверждения ангиопульмонографией. Однако более чем в 50% случаев ТЭЛА вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия малоинформативна. Ценность метода снижается при бронхиальной астме, ХОБЛ, опухолях легких, а также при рецидивирующем течении ТЭЛА: в этих случаях даже типичные для ТЭЛА находки требуют ангиографического подтверждения. Если результаты вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии нормальные, то вероятность ТЭЛА очень низка.

5. Инвазивные методы исследования гемодинамики

Инвазивные методы исследования гемодинамики показаны у той категории больных, у которых, по ряду причин, установить с помощью эхокардиографических и электрокардиографических методов повышенное давление в легочной артерии не удастся. Инвазивным методом, позволяющим непосредственно измерить давление в легочной артерии, является **катетеризация правых отделов сердца** и легочной артерии. Катетер вводится через яремную вену в правое предсердие, затем в правый желудочек и легочную артерию, измеряя давление в этих камерах сердца. Когда катетер находится в одной из ветвей легочной артерии, баллончик, расположенный на конце катетера, раздувают. Кратковременная окклюзия сосуда позволяет измерять давление окклюзии легочной артерии (ДЗЛА), которое примерно соответствует давлению в легочных венах, левом предсердии и конечному диастолическому давлению в левом желудочке. Признаками легочной артериальной гипертензии являются значения среднего давления в легочной артерии больше 25 мм рт. ст. в покое или больше 35 мм рт. ст. при нагрузке при нормальном ДЗЛА (менее 12 мм рт. ст.).

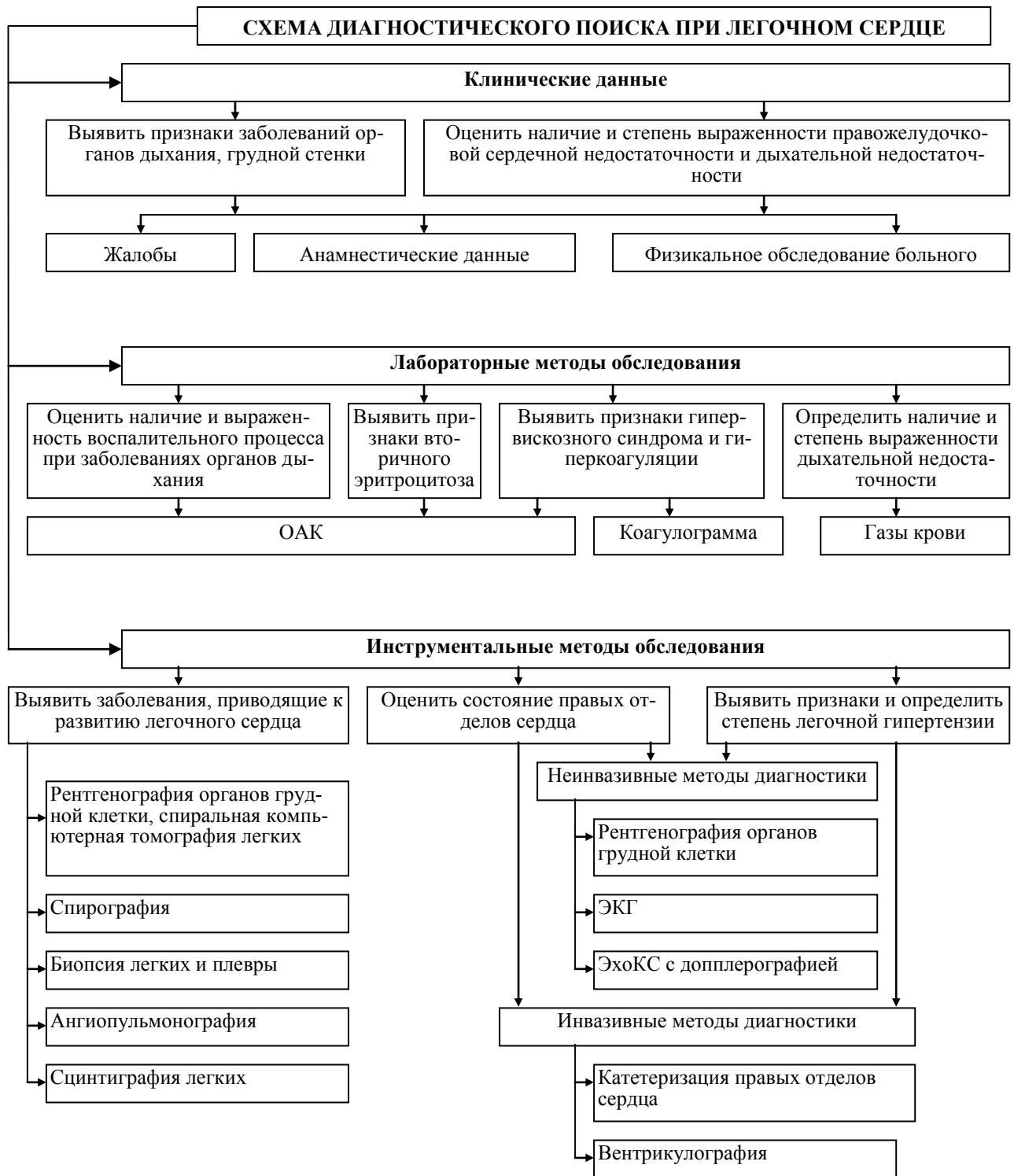
Пробы на обратимость легочной гипертензии проводятся только в специализированных учреждениях: при катетеризации правых отделов сердца определяют чувствительность легочного сосудистого сопротивления к вазодилататорам (аденозину, ацетилхолину, оксиду азота, простагландину I_2). При положительных результатах назначают постоянный прием антагонистов кальция.

6. Биопсия легочной ткани

Как открытая биопсия легочной ткани и/или плевры, так и видеоторакоскопия с биопсией и пункционная (трансбронхиальная или трансторакальная) биопсия проводятся у тех больных, у которых генез легочной артериальной гипертензии остается неясным. Этот метод позволяет верифицировать основное заболевание, которое привело к развитию легочной артериальной гипертензии и формированию ХЛС.

Схематически диагностический поиск при легочном сердце можно представить следующим образом (Табл. 2).

Таблица 2



ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ЛЕГОЧНЫМ СЕРДЦЕМ

В основе лечения больных с легочным сердцем лежат лечебные мероприятия, направленные на:

- лечение основного заболевания, явившегося причиной развития легочного сердца,
- снижение давления в легочной артерии и проявлений дыхательной недостаточности,
- коррекция гемостазиологических нарушений,
- лечение сердечной недостаточности.

Несмотря на достигнутые за последние десятилетия очевидные успехи в терапии ЛС, смертность больных остается высокой.

1. Лечение основного заболевания.

1.1. Лечение ТЭЛА, как основной причины ОЛС, проводится в условиях реанимационного отделения. При постановке диагноза ТЭЛА необходимо:

- снять болевой приступ анальгетиками,
- при нарастающем цианозе проводить оксигенотерапию,
- отменить препараты, вызывающие снижение ЦВД за счет венозной вазодилатации (морфин, диуретики, нитроглицерин),
- обеспечить адекватный приток крови к правым отделам сердца посредством инфузии растворов с высокой молекулярной массой, способствующих улучшению реологических свойств крови,
- оценить возможность и необходимость тромболитической терапии (стрептокиназа, урокиназа, анизолированный плазминоген–стрептокиназный активаторный комплекс, тканевой активатор плазминогена, альтеплаза, проурокиназа),
- назначить прямые антикоагулянты (гепарин, низкомолекулярных гепарины - надропарин, дальтепарин, эноксапарин) в течение 7 дней, затем за 2–е суток до отмены прямых антикоагулянтов необходимо назначить непрямые антикоагулянты на период не менее 3-х месяцев под контролем международного нормализованного отношения,
- в отдельных случаях возможно удаление эмбола из легочной артерии хирургическим путем (тромбоэмболэктомия). Альтернативой хирургическому вмешательству в некоторых ситуациях может быть бужирование тромбоэмбола в легочной артерии с помощью катетера Фогерти.

1.2. Лечение бронхолегочной патологии. При бронхолегочной патологии используют медикаментозные и хирургические методы лечения в зависимости от этиологии заболевания. Терапия больных ХОБЛ, течение которой осложнилось развитием ХЛС, должна быть ранней, комплексной, рациональной, индивидуальной, многоэтапной. Следует отметить, что крупномасштабные многоцентровые исследования по оценке эффективности различных методов и способов лечения больных ХЛС не проводились.

2. Снижение давления в легочной артерии и проявлений дыхательной недостаточности достигается следующими путями:

2.1. Назначение вазодилататоров:

2.1.1. производные ксантина. В настоящее время наиболее широко применяемым и эффективным в лечении ЛС является метилированное производное ксантина -

теофиллин. Теофиллин, снижает давление в легочной артерии и оказывает положительное инотропное действие на миокард, как правого, так и левого желудочков. Больным ХОБЛ с признаками ХЛС пролонгированные формы препарата назначаются на длительный срок, доза подбирается индивидуально: начальная - 200 мг каждые 12 часов, затем производится титрование дозы до 13 мг/кг в 2 приема под контролем частоты сердечных сокращений. Имеются данные о том, что теофиллин может прямо снижать легочное сосудистое сопротивление. Для избегания токсических побочных эффектов теофиллина (тахикардия, аритмогенный эффект, судороги) необходимо помнить о том, что клиренс теофиллина замедляется во время острой вирусной инфекции и под влиянием интерферона, у больных с циррозом печени, застойной сердечной недостаточностью или острым застоем в легких. А также при комбинировании с антибиотиками из группы макролидов. При обострении обструктивного синдрома, усугубляющего альвеолярную гипоксию, производные ксантина назначаются парентерально до снятия обострения. Однако прием производных ксантина ограничен необходимостью мониторинга концентрации лекарственного вещества в крови.

2.1.2. антагонисты кальция. Благоприятный эффект антагонистов кальция связан со снижением давления в системе малого круга кровообращения и уменьшением скорости ремоделирования правого желудочка, но наряду с этим возможно снижение сократимости правого желудочка и нарастание правожелудочковой недостаточности. Назначение антагонистов кальция пациенту считается перспективным, если через 1 месяц приема по данным ЭхоКС наблюдается снижение легочного сосудистого сопротивления на 20%, давления в легочной артерии - на 5-10 мм рт.ст., а сердечный выброс не изменяется или увеличивается. Антагонисты кальция являются одними из **основных лекарственных средств**, применяемых в лечении легочной гипертензии у больных ЛС. Антагонисты кальция удовлетворяют основному требованию при лечении легочной гипертензии: ***вазодилатирующий препарат должен снижать сопротивление сосудов малого круга кровообращения значительно активнее, чем большого.*** Чаще используют недигидропиридиновые антагонисты кальция, поскольку они обладают свойством урежать частоту сердечных сокращений, что является актуальным в условиях формирования гиперкинетического типа гемодинамики у больных ХЛС. Например, препарат пролонгированного действия верапамил SR, применяемый 1 раз в сутки в дозе 240-480 мг.

2.1.3. нитраты применяются редко поскольку длительный прием нитратов не всегда оказывает влияние на давление в легочном стволе, вызывает уменьшение венозного возврата к сердцу и легочного кровотока, что сопровождается снижением рО₂ в крови. С другой стороны, снижение преднагрузки на левый желудочек ведет к улучшению насосной функции правого. По данным Сильвестрова В.П. нитраты рационально применять только у больных ХЛС с гиперкинетическим типом гемодинамики, поскольку их прием вызывает снижение ударного объема, фракции выброса и сердечного индекса. Кроме того, нитраты вызывают венозный застой на периферии, что приводит к усилению отеков нижних конечностей у больных декомпенсированным ХЛС.

2.1.4. ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ). Доказано, что ИАПФ улучшают выживаемость и прогноз жизни у больных застойной сердечной недостаточностью. Однако, вопрос - касается ли это больных ХЛС - остается на сегодня открытым. Опыт применения ИАПФ у больных ХЛС свидетельствует о том, что прием препаратов этой группы сопровождается нормализацией артериальной гипертензии, снижением легочной гипертензии, влияет на ремоде-

лирование правого желудочка, улучшают качество жизни. Кроме того, от препарата следует ожидать гемодинамическую разгрузку сердца за счет уменьшения общего периферического сосудистого сопротивления, в том числе в малом круге кровообращения, положительное влияние на систему гемостаза и функцию эндотелия. Назначение ИАПФ рекомендуется на поздних стадиях ХЛС при присоединении вторичного эритроцитоза, чаще всего назначается эналаприл в дозе 5 мг в сутки. Из антагонистов при высокой легочной гипертензии (свыше 40 мм рт.ст.) в настоящее время рекомендуется назначение лозартана в дозе 12,5-50 мг/сут.

2.1.5. простагландины и оксид азота. В крупных пульмонологических и кардиологических центрах страны в качестве селективных вазодилататоров, действующего исключительно на сосуды малого круга кровообращения, используются простагландин E₁ и NO. Ограничение данных способов снижения легочной гипертензии заключается в необходимости длительного непрерывного введения препаратов (парентерально или ингаляционно) и отсутствие портативных источников NO, что предопределяет невозможность использования их в амбулаторных условиях.

2.1.6. другие лекарственные препараты, используемые при легочной гипертензии.

- у пациентов с высокой легочной гипертензией в виде курсов возможно применение синтетических аналогов простаглицина - трепростинила, берапроста и илопроста. Трепростинил - стабильный аналог эпопростенола (начальная доза - 5-10 нг/кг/мин, в дальнейшем постепенно увеличивается до 30 нг/кг/мин), который можно назначать как внутривенно, так и подкожно. Обычно трепростинил вводится подкожно с помощью миниатюрного инфузомата, подобно тому, как инсулин вводится больным сахарным диабетом. Берапрост - стабильный аналог простаглицина, который можно назначать внутрь. Илопрост - стабильный аналог простаглицина, который можно назначать внутривенно, внутрь и в ингаляциях.
- при повышении давления в легочной артерии свыше 36 мм рт. ст. рекомендуется назначение неселективного блокатора эндотелиновых рецепторов Бозентана в дозе 62,5 мг 2 раза в день.
- силденафил (виагра) является мощным селективным ингибитором фосфодилэстеразы 5-го типа. Силденафил в дозе 20, 40 и 80 мг 3 раза в день снижает среднее давление в легочной артерии на 3-5 мм рт.ст., кроме того, при продолжительности лечения не менее 3-х месяцев препарат обладает антипролиферативными свойствами.

Резкое медикаментозное снижение легочной гипертензии может приводить к ухудшению газообменной функции легких и увеличению шунта венозной крови за счет усиления перфузии недостаточно вентилируемых участков легких. Поэтому ряд авторов рассматривает умеренную легочную гипертензию при ХЛС как компенсаторный механизм вентиляционно-перфузионной дисфункции, а назначение вазодилататоров начинать с малых доз, постепенно увеличивая, доводя до максимально переносимой. В целом назначение вазодилататоров эффективно лишь у части больных. Предполагают, что «неответ» на вазодилатирующую терапию может быть обусловлен:

1. наличием необратимых изменений легочных сосудов (фиброз),
2. тромбозом микроциркуляторного русла вследствие нарушений в системе гемостаза, закономерно формирующихся у больных ХЛС.

И если фиброз легочных сосудов является необратимым процессом и не поддается лечению, то нарушения в системе гемостаза требуют адекватной медикаментозной коррекции.

2.2. Оксигенотерапия.

2.2.1. Концентраторы кислорода. При выраженной дыхательной недостаточности показана "непрерывная" оксигенотерапия продолжительностью 19 и более часов в сутки. Рекомендуется подача кислорода через носовой катетер или маску, что позволяет достичь быстрого насыщения крови кислородом. Концентрация вдыхаемого кислорода подбирается таким образом, чтобы поддерживать P_{aO_2} в крови в диапазоне 65-80 мм рт. ст. (насыщение кислородом на уровне 91-95%). Для обеспечения непрерывной оксигенотерапии в стационаре существует централизованная подача кислорода. В домашних условиях лучшим является использование современных **портативных кислородных концентраторов**. На российском рынке представлен передвижной кислородный концентратор для проведения длительной кислородной терапии Atmung OXY 6000 (рис. 11).



Рис. 11. Кислородный концентратор Atmung OXY 6000 ($O_2=95\pm 3\%$, 3л/мин).

Следует иметь в виду, что у больных ХЛС насыщение артериальной крови кислородом часто уменьшается во время сна, а также при физической нагрузке, поэтому необходимо увеличивать подачу кислорода на 1 л/мин в ночное время, а также во время нагрузки. Продолжительность оксигенотерапии составляет, по меньшей мере - 3-5 недель, иногда может потребоваться 2-3-х месячный курс или **постоянное применение**. Длительная оксигенотерапия должна назначаться как можно раньше с целью уменьшения газовых расстройств, снижения артериальной гипоксемии и нарушений гемодинамики в малом круге кровообращения, что позволяет приостановить прогрессирование легочной гипертензии и ремоделирование легочных сосудов, повышает выживаемость и улучшает качество жизни больных.

2.2.2. Дополнительные возможности оксигенотерапии. Гораздо менее эффективным является использование кислородных подушек или кислородных баллончиков. Кислородный баллончик – это эффективный способ улучшить свое самочувствие в любом месте в любое время: в транспорте, на природе, дома, во время путешествия. Компактный кислородный баллончик не занимает много места в сумке, его удобно носить с собой и он прост в применении (рис. 12).



Рис. 12. Кислородные баллончики Atmung SO-A.

2.3. Оперативные вмешательства.

2.3.1. Баллонная предсердная септостомия - создание дефекта в межпредсердной перегородке - рекомендуется для лечения больных с тяжелым течением ХЛС с высокой легочной гипертензией, у которых рецидивируют обмороки и/или сохраняется выраженная правожелудочковая недостаточность, несмотря на все доступные методы лечения. В большинстве случаев эта паллиативная процедура выполняется перед трансплантацией легких.

2.3.2. Симпатэктомия позволяет снизить давление в легочной артерии на 5 мм рт. ст.

2.3.3. Трансплантация легких (или сердца и легких) применяется для лечения ХЛС у больных, которые рефрактерны ко всем доступным методам лечения.

2.3.4. Редукция легочной ткани проводится у больных с выраженной эмфиземой легких с целью уменьшения емкости сосудистого русла легких и восстановления баланса вентиляция/перфузия.

3. Коррекция гемостазиологических нарушений.

3.1. Применение антикоагулянтов и антиагрегантов. Учитывая высокую вероятность тромбоэмболических осложнений, пациентам с ХЛС в период обострения бронхолегочной патологии показана длительная антикоагулянтная терапия. В стационаре рекомендуется использовать низкомолекулярные гепарины (эноксапарин, фраксипарин), которые вводят подкожно по 0,4 мл 1-2 раза в день. Амбулаторно используются антикоагулянты непрямого действия (например, варфарин). Начальная доза варфарина составляет 2,5-5 мг, дальнейший режим дозирования устанавливается индивидуально под контролем МНО до уровня 1,7-2,2. Полная доза препарата должна даваться 1 раз после вечернего приема пищи. Особенно показано назначение варфарина пациентам с выраженной дыхательной недостаточностью, вынужденных соблюдать постельный режим. При ЛС следует по возможности избегать назначения ингибиторов циклооксигеназы (аспирина), а если аспирин назначается, то в малых дозах 30-75 мг/сут. Данных о применении блокаторов АДФ-рецепторов (тиклопидина и клопидогреля) у больных ХЛС на сегодняшний день нет. Как правило, на амбулаторном этапе лечения должно вни-

мания необходимости диагностики и медикаментозной коррекции гемостазиологических нарушений у больных ХЛС не уделяется.

3.2. Кровопускание используется в качестве паллиативной меры при развитии у больных ХЛС вторичного эритроцитоза (гематокрит до 50-55% и выше). Кровопускание рекомендуется при гематокрите свыше 60%, в объеме 200-400 мл. Цель кровопускания - снизить гематокрит до уровня ниже 50%. После кровопускания удаленную кровь замещают равным объемом 5% раствора глюкозы, физиологического раствора, низкомолекулярных декстранов (декстран-40 и др.) или гидроэтил-крахмала.

4. Лечение сердечной (правожелудочковой) недостаточности при ОЛС имеет вспомогательное значение. Поэтому остановимся на особенностях лечения сердечной недостаточности при ХЛС. Терапия сердечной недостаточности при ХЛС является трудной клинической задачей, во многом нерешенной, что объясняется особенностями течения заболевания и недостаточной эффективностью лечения этих больных. До настоящего момента не разработаны стандарты лечения ХЛС, поэтому лечение зачастую проводится по стандартам терапии сердечной недостаточности ишемического генеза. Уменьшение проявлений правожелудочковой недостаточности заключается собственно в уменьшении выраженности венозного застоя в большом круге кровообращения.

4.1. Диета. При наличии у пациента рефрактерных к лечению отеков показано ограничение потребления соли и воды. При декомпенсации ХЛС рекомендуется низкоуглеводная диета, поскольку доказано ее положительное влияние на чувствительность дыхательного центра к двуокиси углерода и умеренный диуретический эффект.

4.2. Лекарственная терапия:

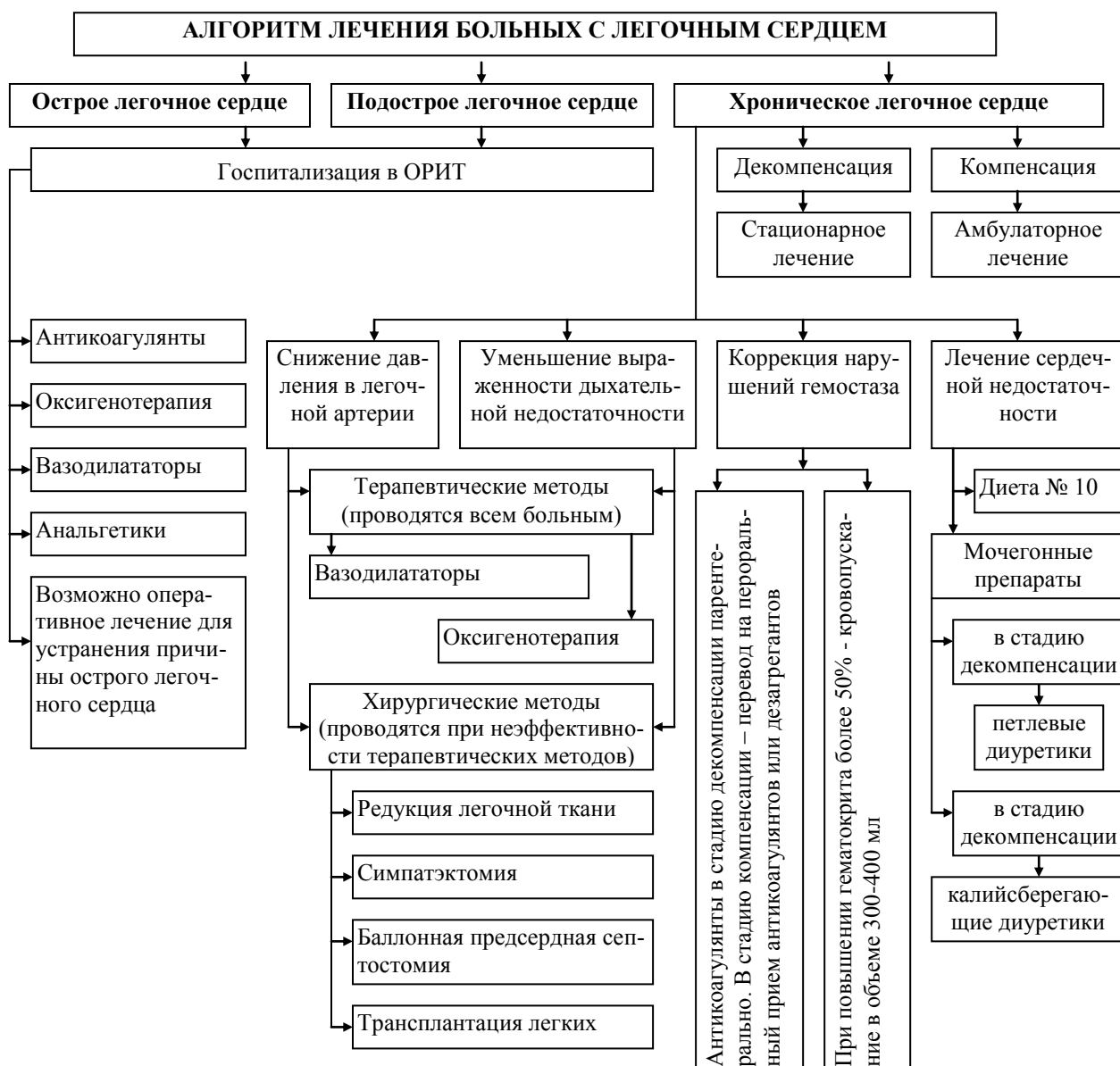
- **мочегонные средства** показаны при наличии признаков застойной сердечной недостаточности; если диуретики применяются часто, преимущества имеют калийсберегающие препараты (верошпирон, триампур). При длительном применении мочегонных возможно развитие метаболического алкалоза, который усиливает дыхательную недостаточность за счет уменьшения стимулирующего действия CO_2 на дыхательный центр. Кроме того, при приеме диуретиков снижается мукоцилиарный клиренс, ухудшаются реологические свойства крови. При декомпенсации ХЛС показано назначение петлевых диуретиков (фуросемида) в сочетании с высокими дозами блокаторов альдостероновых рецепторов (спиронолактон в дозе 100-200 мг/сут). При использовании современного мочегонного - торасемида (диувер) необходимо помнить, что при использовании высоких доз этого препарата утрачивается его калийсберегающий эффект и может потребоваться сочетание с блокаторами альдостероновых рецепторов в малых дозах (25-50 мг/сут). В случае развития тяжелого метаболического (гипохлоремического) алкалоза на фоне приема петлевых диуретиков необходимо назначение ингибиторов карбоангидразы (диакарб). Самостоятельного значения ингибиторы карбоангидразы в лечении пациентов с ХЛС не имеют. Тиазидные диуретики назначаются редко в связи с малой эффективностью и большой выраженностью ги-покалиемии. При подборе дозы мочегонных препаратов нужно учитывать, что превышение баланса "выпито/выделено" в сторону последнего более чем на 600 мл заметно увеличивает риск тромбоэмболических осложнений, особенно при полицитемии. Кроме того, учитывая генез отеков при ЛС, неэффективность высоких доз мочегонных средств, является поводом к увеличению интенсивности кислородотерапии, а не повышению доз мочегонных препаратов.
- **препараты калия** применяют при гипокалиемии и лечении фуросемидом.
- **сердечные гликозиды** назначаются с большой осторожностью, поскольку гипоксемия, гиперкапния и ацидоз повышают чувствительность миокарда к токсическому действию гликозидов. Вопрос о целесообразности применения сердечных гликозидов в лечении больных ХЛС остается спорным, поскольку на фоне лечения ими существенного изменения гемодинамики у больных ХЛС не происходит, однако, чаще встречаются симптомы дигиталисной интоксикации. Причем, урежение ЧСС не может быть критерием эффективности приме-

нения сердечных гликозидов при декомпенсации ХЛС, а их использование оправдано при развитии сопутствующей недостаточности левого желудочка. Во избежание развития фибрилляции желудочков внутривенное введение сердечных гликозидов нельзя сочетать с одновременным введением эуфиллина, препаратов кальция. По той же причине не следует вводить внутривенно сердечные гликозиды на фоне интоксикации адреномиметиками у больных с бронхиальной обструкцией (астматический статус). Поддерживающая терапия дигоксином у больных с декомпенсированным ХЛС подбирается с учетом снижения толерантности к токсическому действию препаратов в случае нарастания дыхательной недостаточности.

4.3. Физические нагрузки и гипоксия. Пациентам с ХЛС рекомендуется дозировать физические нагрузки таким образом, чтобы не допускать возникновения выраженной одышки, обмороков или болей в грудной клетке. Следует избегать изометрических физических нагрузок, а также избыточной активности после еды и в жаркую или холодную погоду. Гипоксия усиливает легочную вазоконстрикцию, поэтому следует избегать пребывания даже в условиях умеренной гипобарической гипоксии, которая начинается на высоте от 1500 до 2000 м над уровнем моря. Необходимо учитывать, что полеты пассажирских самолетов обычно проходят на высоте от 1600 до 2500 м, т.е. в условиях умеренной гипербарической гипоксии. Поэтому во время полета больным ХЛС следует вдыхать кислород.

Схематически алгоритм лечения больных с легочным сердцем можно представить следующим образом (Табл. 3).

Таблица 3



ПРОГНОЗ ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА

Прогноз острого легочного сердца. Прогноз ОЛС всегда серьезный. ТЭЛА представляет непосредственную угрозу жизни больного, но если она не завершается смертельным исходом, то большинство признаков ОЛС регрессирует, как правило, в течение первой недели, а при эффективном лечении и в случаях поражения артерий не крупного калибра - в течение первых двух суток. Аналогична динамика ОЛС при пневмотораксе, астматическом статусе. В случае подострого ЛС прогноз плохой как для трудоспособности больного (она резко ограничивается практически сразу), так и для жизни в ближайшие месяцы или 3-5 лет, что связано с неизлечимостью и прогрессирующим характером основных заболеваний, приведших к развитию ЛС. При ранней диагностике и адекватном лечении прогноз у части больных с ТЭЛА благоприятен. Летальность определяется в значительной мере фоновыми заболеваниями сердца и легких, чем собственно ТЭЛА. У больных с массивной эмболией, правожелудочковой не-

достаточностью и артериальной гипотензией госпитальная летальность остается высокой - 32%. Хроническая легочная гипертензия развивается менее чем у 1% больных.

Прогноз хронического легочного сердца зависит от течения основного заболевания и степени легочной гипертензии. При наличии развернутой клинической картины ХЛС двухлетняя выживаемость составляет 45% (при отсутствии отеков ног - 70%). Продолжительность жизни больных с ХЛС и отеками ног в среднем составляет 1,3-3,8 года. Развитие ХЛС при хронических неспецифических заболеваниях легких носит прогрессирующий характер и ухудшает их прогноз. В редких случаях назначение тяжелым больным для постоянного применения глюкокортикоидов дает столь выраженное снижение степени дыхательной недостаточности и легочной артериальной гипертензии, что гиперфункция правого желудочка сердца резко снижается и в течение многих лет ХЛС не прогрессирует.

ПРОФИЛАКТИКА ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА

Первичная профилактика ЛС состоит в предупреждении и эффективном лечении болезней, при которых оно развивается.

Профилактика ОЛС в основном заключается в профилактике ТЭЛА. Профилактика ТЭЛА основывается на предупреждении развития флеботромбоза ног, его ранней диагностике и своевременном лечении. На основании многочисленных клинических данных специалистами Согласительной группы по факторам риска тромбоэмболии для профилактики ТГВ/ТЭЛА рекомендуется проведение следующих мероприятий:

- все стационарные больные должны быть обследованы на наличие факторов риска и совокупный риск тромбоэмболии и получать профилактическое лечение в соответствии со степенью риска;
- больные с низкой степенью риска должны как можно раньше активизироваться;
- больные с умеренной и повышенной степенью риска должны получать специфическую лекарственную профилактику.

Немедикаментозные меры профилактики включают: раннюю активизацию больных в послеоперационном периоде, при инфаркте миокарда, инсульте головного мозга; бинтование эластическими бинтами голей и бедер; перемежающуюся пневматическую компрессию манжетами, наложенными на голени.

Медикаментозная коррекция системы гемостаза осуществляется с помощью назначения антикоагулянтов.

Основными методами хирургической профилактики являются тромбэктомия, перевязка магистральных вен (бедренной вены ниже устья глубокой вены бедра), пликация нижней полой вены и имплантация кава-фильтров.

Профилактика ХЛС в основном касается больных ХОБЛ и направлена на:

- отказ от курения (в том числе пассивного),
- избегать переохлаждений,
- своевременное лечение инфекционно-воспалительных заболеваний органов дыхания и болезней, осложняющихся развитием легочного сердца.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. ВОЗ. Хроническое легочное сердце. Доклад Комитета экспертов ВОЗ. Серия технических докладов 213. ВОЗ (Женева). - 1961.
2. Simonneau G., Galie N., Rubin L.J. et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004;12:5S 12S.
3. The Task Force on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension of the European Society of Cardiology. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J* 2004;25:24:2243 2278.
4. Weitzenblum E. Chronic cor pulmonale. // *Heart*. 2003. Vol.89. P. 225-230, Коррекция эндотелиальной дисфункции у больных хроническим легочным сердцем кардиоселективными β -адреноблокаторами.
5. Darryl Y. Sue, MD: Pulmonary Disease. In Frederic S. Dongard, MD (ed.): *Current: Critical Care Diagnosis & Treatment –US – a large medical book.* – First Edition. – P. 496.
6. Task Force Report. Guidelines on diagnosis and management of acute pulmonary embolism. *European Society of Cardiology // Europ. Heart J.* – 2000– Vol. 21, P.1301–1336.
7. Ротберг Г.Е., Струтынский А.В. Внутренние болезни: Сердечно-сосудистая система. http://medbook.medicina.ru/chapter.php?id_level=485.
8. Демихова О.В. Хроническое легочное сердце: применение ингибиторов АПФ / О.В. Демихова, С.А. Дегтярева // *Лечащий врач.* – 2000. - № 7. – С. 1-4.
9. Моисеев В.С. Хроническое легочное сердце / В.С. Моисеев // *Врач.* – 2001. - № 11. – С. 20-22.
10. Чазова И.Е. Современные подходы к лечению хронического легочного сердца / И.Е. Чазова // *Русский медицинский журнал.* – 2000. – Т. 8. - № 2. – С. 83-86.
11. Котельников М.В. Тромбоэмболия легочной артерии (современные подходы к диагностике и лечению). – М., 2002.
12. Rodger M., Wells P.S. Diagnosis of Pulmonary Embolism // *Thromb. Res.* – 2001– Vol. 103.– P.225–238.
13. Task Force Report. Guidelines on diagnosis and management of acute pulmonary embolism. *European Society of Cardiology // Europ. Heart J.* – 2000– Vol. 21, P.1301–1336.
14. Geerts et al. Prevention of Venous Thromboembolism. The Seventh ACCP Conference. *CHEST* 126/3 September 2004; Supplement: 338-400.