

ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

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

Этиология.

1. ***Поражение паренхимы легких с развитием фиброза*** (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).
2. ***Поражение воздухоносных путей*** (ХОБЛ, бронхоэктазы в сочетании с эмфиземой лёгких, БА, хроническая обструктивная эмфизема лёгких, стеноз трахеи, синдром обструктивного ночного апноэ, врожденные аномалии ротоглотки)
3. ***Поражение сосудов легких*** (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)
4. ***Поражение скелета и нервно-мышечного аппарата грудной клетки*** (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)
5. ***Нарушение центральной регуляции дыхания*** (идиопатическая альвеолярная гиповентиляция, синдром ночного апноэ центрального происхождения, длительное пребывание в высокогорной местности, синдром Пиквика)

Патогенез:

1. Гипертрофия ПЖ без нарушения функции, вследствие длительного увеличения постнагрузки (компенсированное ЛС)
2. Дилатация ПЖ и снижение систолической функции ПЖ, с развитием застоя в венозном русле БКК (декомпенсированное ЛС)

3. Синдром малого сердечного выброса (снижение фракции выброса ЛЖ и уровня АД), вследствие уменьшения притока крови в МКК и, соответственно, наполнения ЛЖ
4. Хроническая гиперкапния и гипоксия
5. Вторичный эритроцитоз, повышение вязкости крови и микротромбообразование

Классификация.

- В зависимости от быстроты развития симптомов:
 - острое ЛС (при ТЭЛА, пневмотораксе, астматическом статусе)
 - подострое ЛС (при рецидивирующей ТЭЛА мелких ветвей, опухоли легкого)
 - хроническое ЛС (при ХОБЛ, первичной ЛГ, синдроме Пиквика)
- В зависимости от степени нарушения сердечной деятельности:
 - компенсированное ЛС (только гипертрофия ПЖ)
 - субкомпенсированное
 - декомпенсированное ЛС (гипертрофия и дилатация с признаками ПЖСН)
- В зависимости от степени лёгочной гипертензии
 - с I степенью ЛГ – 30-50 мм.рт.ст.,
 - со II степенью ЛГ – 50-70 мм.рт.ст.
 - с III степенью ЛГ – выше 70 мм.рт.ст.
- В зависимости от причин ЛГ:
 - васкулярное (вследствие поражения лёгочных сосудов)
 - бронхолёгочное (при бронхиальной обструкции или поражениях паренхимы легких)
 - торакодиафрагмальное

Клиника:

-Одышка, связанная с ДН, а также ЛГ (не усиливается в горизонтальном положении больного, в отличие от одышки, связанной левожелудочковой СН и венозным застоем крови в лёгких)

-Тахикардия

-Боли в сердце (лёгочная грудная жаба, или стенокардия Кача), связаны с перерастяжением стенок лёгочного ствола при высокой ЛГ, истинные приступы стенокардии в связи с ишемией миокарда ПЖ.

-Признаки застоя по БКК (отеки нижних конечностей, боли или чувство тяжести в правом подреберье, увеличение живота за счет асцита)

-Церебральные расстройства (повышенная возбудимость, агрессивность, вялость, сонливость днем и бессонница ночью, головокружения, головные боли, эпизоды потери сознания с судорогами в тяжелых случаях).

Объективно:

- Признаки гипертрофии и дилатации ПЖ (расширение границ вправо, границ абсолютной сердечной тупости, сердечный толчок, патологическая эпигастральная пульсация, ослабление 1 тона, систолический шум относительной недостаточности трикуспидального клапана на основании мечевидного отростка, усиливающийся на вдохе – симптом Риверо-Корвалло)
- Акцент и расщепление 2 тона на легочной артерии, диастолический шум относительной недостаточности клапана ЛА – шум Грэхема-Стилла
- Выраженный «чугунный» цианоз
- Отёки на ногах
- Набухание шейных вен
- Гепатомегалия
- Асцит, гидроторакс
- Снижение АД, тахикардия, аритмии
- Лицо Корвизара (лицо одутловато, кожа желтовато-бледная, цианоз губ, кончика носа, ушей, рот полуоткрыт, глаза тусклые)
- Признаки основного заболевания

Диагностика

- 1.Клинический анализ крови (эритроцитоз, повышение гемоглобина, гематокрита, снижение СОЭ)
- 2.Пульсоксиметрия, исследование газов крови, КОС
- 3.Коагулограмма, D-димер
- 4.ЭКГ – гипертрофия ПЖ
- 5.Рентген грудной клетки - взбухание ствола ЛА, увеличение размеров ПЖ
- 6.ЭХО-КГ
- 7.Спирометрия
- 8.Катетеризация правых отделов сердца и ЛА («плавающий» катетер Свана–Ганца)

Лечение

1. Терапия основного заболевания!

2. Кислородотерапия

3. Снижение давления в ЛА:

- антагонисты кальция (нифедипин, дилтиазем)
- вазодилататоры (нитраты, сиднофарм=молсидомин)
- аналоги простациклина (илопрост, бетапрост, вазопростан)
- антагонисты эндотелина-1 (босентан)

-ингибиторы фосфодиэстеразы (силденафил=виагра)

-оксид азота и его аналоги

4.Профилактика тромбообразования

-гепарин и низкомолекулярные гепарины (фраксипарин, эноксипарин)

-непрямые антикоагулянты (варфарин, ривароксабан=ксарелто, дабигатран=продакса)

-антиагреганты (аспирин, клопидогрел)

5.Лечение правожелудочковой недостаточности

-диуретики (торасемид, фуросемид, верошпирон)

-ингибиторы АПФ (эналаприл, рамиприл) или антагонисты рецепторов ангиотензина II (лосартан, эпросартан, валсартан, кандесартан)

6.Хирургическое лечение

-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»)

-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

Зависит от течения заболевания, которое привело к развитию ЛС. Наиболее серьезный прогноз имеют пациенты с рецидивирующей ТЭЛА. Продолжительность жизни больных декомпенсированным ЛС с признаками прогрессирующей ПЖСН обычно не превышает 2,5–5 лет