

Федеральное агентство по здравоохранению и социальному развитию
Российской Федерации
ФГБОУ ВО Первый Санкт-Петербургский Государственный
Медицинский Университет им.акад. И.П.Павлова
Кафедра терапии госпитальной с курсом аллергологии и иммунологии имени ак.
Черноруцкого с клиникой ПСПбГМУ им.И.П.Павлова

Дыхательная недостаточность.

Легочное сердце

Учебно-методическое пособие
к практическим занятиям и самостоятельной подготовке
по внутренним болезням

для студентов IV – VI курсов лечебного, педиатрического факультетов и студентов
факультета иностранных учащихся

Санкт-Петербург
2018 год

Авторы: Сотрудники кафедры госпитальной терапии с курсом аллергологии и иммунологии им. акад. М.В. Черноруцкого с клиникой ПСПбГМУ им.акад. И.П.Павлова
д.м.н., профессор **В.Ф. Жданов,**
к.м.н., доцент **В.А. Александрин,**
к.м.н., доцент **Ж.С. Савицкая,**
к.м.н., доцент **О.А. Иванова**
к.м.н., ассистент **М.К.Зинакова**

Редактор: Зав. кафедрой госпитальной терапии с курсом аллергологии и иммунологии им. акад. М.В. Черноруцкого с клиникой ПСПбГМУ им.акад. И.П.Павлова
д.м.н., профессор **В.И.Трофимов**

Рецензент: Зав кафедрой общей врачебной практики (семейной медицины) ПСПбГМУ им.акад. И.П.Павлова д.м.н. профессор **Н.Л.Шапорова**

Утверждено на заседании ЦМК по терапевтическим дисциплинам . Протокол № от

В пособии излагаются современные данные о патогенезе, клинике, диагностике и принципах лечения хронической дыхательной недостаточности и легочного сердца, в полной мере отвечает задачам последовательного повышения знаний студентами этого вида патологии, привития им необходимых навыков в оказании помощи больным. Предназначено для студентов IV – VI курсов лечебного, педиатрического факультетов и студентов факультета иностранных учащихся.

Введение

Наблюдающаяся за последние десятилетия в разных странах, в том числе и в России, тенденция к росту распространенности хронических заболеваний легких (ХЗЛ) неизбежно

заставляет обратить особое внимание на развивающиеся при этих заболеваниях осложнения. Дыхательной недостаточности(ДН), легочной гипертензии (ЛГ) и хроническому легочному сердцу (ХЛС) в числе таких осложнений всегда отводилось одно из ведущих мест. По существу, все заболевания, которые могут привести к развитию дыхательной недостаточности и легочной гипертензии, могут стать причиной хронического легочного сердца. При этом подавляющая часть случаев ХЛС приходится на долю хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ). Являясь тяжелым осложнением ХОБЛ, ДН и ХЛС определяют клинику, течение и прогноз этого заболевания, приводят к ранней инвалидности больных и служит часто причиной летальных исходов. Публикации о проведенных в последнее время научных исследованиях и клинических наблюдениях свидетельствуют о далеко не однозначных оценках роли тех или иных факторов в патогенезе ДН, ЛГ и ХЛС и о новых данных, позволяющих успешнее, чем раньше, проводить своевременную диагностику и лечение больных. Это придает особую значимость изучению указанных вопросов в программах преподавания внутренних болезней студентам IV – VI курсов.

Необходимое оснащение:

- Методическое (учебник по внутренним болезням, лекции, пособия и руководства по инфекционным болезням, ревматологии, гематологии, хирургии, фтизиатрии, онкологии, слайды, схемы, алгоритмы диагностики и лечения по теме занятия).
- Материальное (компьютер).
- Истории болезни больных с ДН и ХЛС
- Данные лабораторных и инструментальных исследований.
- Тестовые задания для проверки исходного и итогового уровня знаний, клинические задачи по теме занятия.

Продолжительность изучения темы: 4 часа.

Цель занятия

Изучить этиологию, патогенез, особенности клинического течения, а также основные принципы диагностики, дифференциальной диагностики и лечения ДН и ХЛС с учетом предполагаемой причины.

Студент должен знать:

- Патофизиологические основы развития дыхательной недостаточности (ДН), повышения давления в легочной артерии (ЛГ) и формирования ХЛС
- Определение ДН и ХЛС
- Этиологию ДН и ХЛС

- Классификации ДН и ХЛС
- Клинические признаки ДН и ХЛС
- Алгоритм обследования больного с ДН и ХЛС
- Признаки ДН и ХЛС при объективном осмотре пациента
- Основные методы лабораторного и инструментального обследования при ДН и ХЛС
- Основные методы лечения хронической дыхательной недостаточности и хронического легочного сердца.

Студент должен уметь:

- целенаправленно проводить опрос пациента (со сбором жалоб и анамнеза заболевания, жизни) с ДН и ХЛС;
- выполнять объективное обследование (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) больного с ДН и ХЛС;
- объяснять алгоритм обследования конкретного пациента при ДН и ХЛС;
- самостоятельно формировать представление о больном с ДН и ХЛС;
- правильно оценивать результаты лабораторных и инструментальных данных;
- оценивая данные жалоб, анамнеза, объективного, лабораторного и инструментального исследований, формулировать развернутый диагноз;
- назначать необходимую терапию.

Задания для самоподготовки:

1. Дать определение понятия ДН и ХЛС.
2. Описать классификацию ДН и ХЛС.
3. Разработать план обследования больного с ДН и ХЛС.
4. Перечислить методы обследования больного с ДН и ХЛС (в том числе лабораторные и инструментальные).
5. Назвать основные методы лечения.
6. Назвать основные группы лекарственных препаратов, применяемых для лечения больных с ДН и ХЛС.
7. Решить контрольные тесты и ситуационные задачи (см. приложение).

Материал для самоподготовки студентов

ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

В настоящее время в отношении **дыхательной недостаточности** как клинико-

физиологического понятия существуют две принципиально различные точки зрения. Согласно первой под дыхательной недостаточностью следует понимать недостаточность внешнего (легочного) дыхания. Согласно второй – в понятие дыхательной недостаточности входит не только недостаточность внешнего дыхания, но и недостаточность транспорта газов от легких к тканям и от тканей к легким, а также недостаточность внутреннего (тканевого) дыхания. **Первая** точка зрения традиционна. Согласно ей дыхательная недостаточность - это состояние, при котором либо не обеспечивается поддержание газового состава крови, либо оно достигается за счет ненормальной работы внешнего дыхания, приводящей к снижению функциональных возможностей организма.

Вторая точка зрения основана на современном представлении о дыхании как о сложном физиологическом процессе, обеспечивающем поступление в организм кислорода, его использование в биологическом окислении органических веществ и удаление из организма углекислого газа. Причем система дыхания представляет собой сложную организацию, включающую в себя систему внешнего дыхания, аппарат кровообращения, кровь как газотранспортную систему, систему внутреннего дыхания и нейрогуморальный аппарат регуляции дыхания.

Исходя из вышеизложенного, **под дыхательной недостаточностью понимается патологическое состояние, при котором нарушен газообмен, или последний поддерживается на нормальном уровне за счет такого функционального напряжения системы дыхания, которая ограничивает нормальную жизнедеятельность организма.**

Дыхательная недостаточность – патологический синдром, при котором парциальное напряжение кислорода в артериальной крови (P_{aO_2}) меньше 60 мм рт. ст. и / или парциальное напряжение углекислого газа (P_{aCO_2}) больше 45мм рт. ст.

КЛАССИФИКАЦИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

В настоящее время универсальной классификации дыхательной недостаточности нет.

Существует несколько типов классификации ДН:

1. по скорости развития;
2. по патогенезу;
3. по степени тяжести и др.

I. По скорости развития различают острую и хроническую ДН

Острая дыхательная недостаточность (ОДН) развивается в течение нескольких дней, часов и даже минут. Она ассоциирована с гипоксемией и респираторным ацидозом или алкалозом и является непосредственно жизнеугрожающим состоянием. Характерным признаком ОДН является *нарушение кислотно-основного состояния крови* - респираторный

ацидоз при вентиляционной ДН ($\text{pH} < 7.35$) и респираторный алкалоз при паренхиматозной ДН ($\text{pH} > 7.45$).

Хроническая дыхательная недостаточность (ХДН) развивается в течение нескольких месяцев- лет, ассоциирована с гипоксемией и/ или гиперкапнией и является потенциально жизнеугрожающим состоянием.

При быстром развитии ДН не успевают включиться компенсаторные механизмы со стороны системы дыхания, кровообращения, кислотно-основного состояния крови.

Длительное существование ХДН позволяет включиться компенсаторным механизмам – полицитемии, повышению сердечного выброса, задержке почками бикарбонатов (приводящей к коррекции респираторного ацидоза).

II. **Патогенетическая классификация ДН.**

Различают две основные формы ДН (схема 1):

гипоксемическую – паренхиматозную, легочную – ДН I типа;

гиперкапническую – вентиляционную, «насосную» или ДН – II типа.

Гипоксемическая дыхательная недостаточность (ГДН) характеризуется гипоксемией, нормо- или гипокапнией. Возникает на фоне паренхиматозных заболеваний легких (альвеолиты, легочный фиброз, сколиоз и др.)

Кардинальным признаком **вентиляционной («насосной») дыхательной недостаточности (ВДН)** является гиперкапния. Гипоксия также присутствует, но она обычно хорошо поддается кислородотерапии. ВДН развивается вследствие нарушения функции «дыхательной помпы» и дыхательного центра. ХОБЛ и дисфункция дыхательной мускулатуры -наиболее частая причина ВДН, за ними следуют ожирение, кифосколиоз, заболевания, сопровождающиеся снижением активности дыхательного центра и др.

Существует патогенетическая классификация **по типу нарушений механики дыхания**, в которой выделяют рестриктивную и обструктивную ДН

Рестриктивная ДН возникает при снижении общей емкости легких менее 80% (TLC) от должной величины, пропорциональном уменьшении всех объемов и нормальном отношении Тиффно FEV_1/VC (более 80%) .

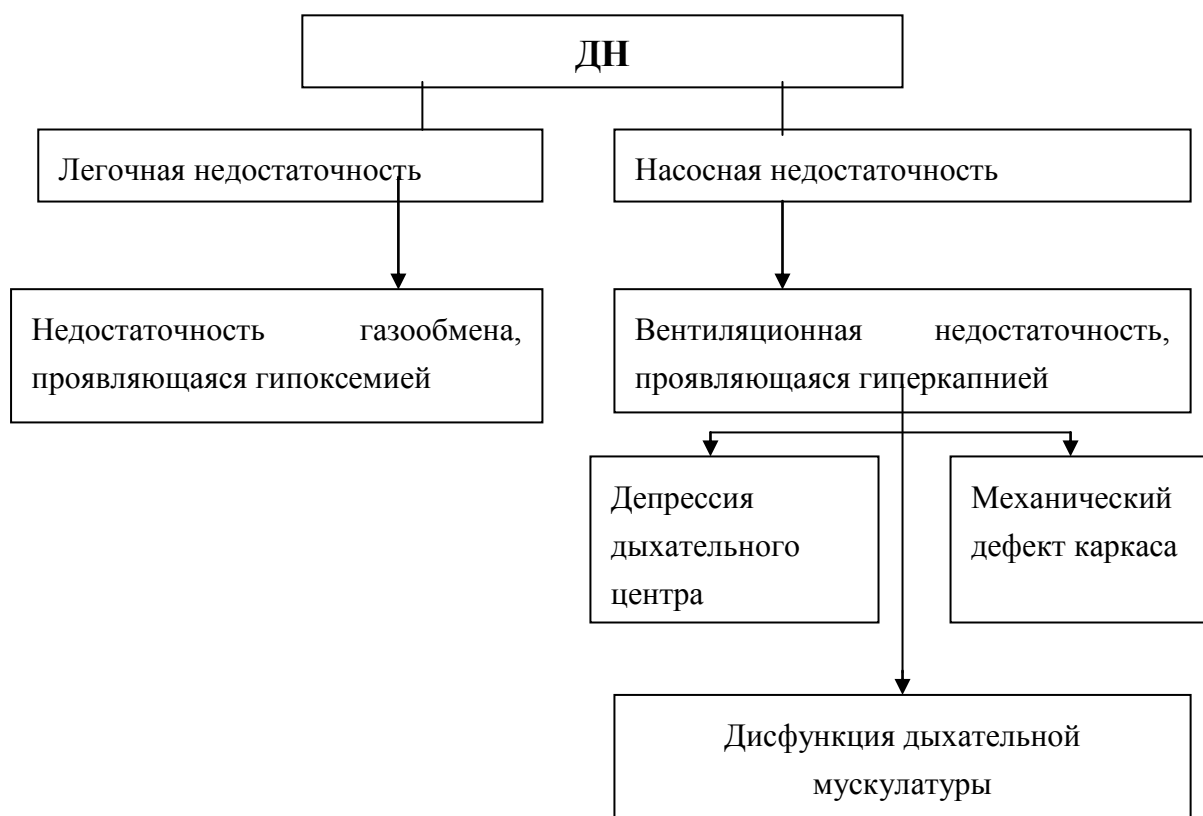


Схема 1. Патогенетическая классификация дыхательной недостаточности

Обструктивная ДН характеризуется снижением отношения FEV_1/VC , снижением потоковых показателей, повышением бронхиального сопротивления и увеличением легочных объемов.

Возможно также наличие комбинации рестриктивных и обструктивных нарушений.

III. Классификация дыхательной недостаточности **по степени тяжести** основана на газометрических показателях(таблица 1):

Табл. 1. Степени тяжести ДН и газометрические показатели

Степень	PaO_2 мм р.ст.	SaO_2 %
Норма	≥ 80	≥ 95
I	60-79	90-94
II	40-59	75-89
III	<40	<75

Наиболее приемлемой **клинической классификацией** для хронической дыхательной недостаточности является **классификация А.Г. Дембо в модификации Л.Л. Шика и Н.Н. Канаева** (таблица 2)

В основу классификации положена способность больных переносить физическую

нагрузку, выраженность одышки и сдвиги в ФВД и газовом составе крови.

Табл. 2 Классификация ДН по А.Г.Дембо в модификации Л.Л.Шика и Н.Н.Канаева

СТЕПЕНЬ ДН	СПОСОБНОСТЬ ПЕРЕНОСИТЬ ФИЗИЧЕСКИЕ НАГРУЗКИ	ОДЫШКА	ПОКАЗАТЕЛИ ФВД	ГАЗЫ КРОВИ
I	Неспособность выполнять нагрузки, превышающие повседневные	Одышка при нагрузках, превышающих повседневные	В покое – норма, при физических нагрузках – отклонение от нормы	В покое и при физических нагрузках показатели в пределах нормы
II A B	Ограниченная способность выполнять повседневные нагрузки Ограничения в повседневной жизни невелики Большинство нагрузок повседневной жизни недоступны	Одышка при повседневных нагрузках	Показатели изменены в покое	Показатели в покое нормальные, при нагрузке – отклонение от нормы
III A B	Неспособность выполнять нагрузки даже малой мощности Больной способен к самообслуживанию Необходимость постороннего ухода	Одышка в покое	Показатели изменены в покое	Показатели изменены в покое

ПАТОГЕНЕЗ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Дыхательная недостаточность более широкое понятие, чем легочная недостаточность. Она может быть связана с поражением легких, грудной клетки, снабжающих дыхательную мускулатуру нервов, центра регуляции дыхания, системы крови (анемия, метгемоглобинемия, карбоксигемоглобинемия)

Компонентами системы дыхания являются аппарат внешнего дыхания, сердечно-сосудистая система, система крови, тканевое дыхание.

В настоящее время выделяют 6 реально существующих причин дыхательной недостаточности, которая может быть обусловлена:

1. Легочной недостаточностью

2. Сердечной недостаточностью
3. Легочно-сердечной недостаточностью
4. Сердечно-легочной недостаточностью
5. Недостаточностью транспортной функции крови
6. Недостаточностью тканевого дыхания (биохимической).

Ведущее место среди причин дыхательной недостаточности принадлежит первой – легочной недостаточности. Нормальное функционирование респираторной системы зависит от работы многих ее компонентов (дыхательный центр, нервно-мышечная система, грудная клетка и альвеолы). Нарушение работы любого из них может привести к развитию хронической дыхательной недостаточности. Основные группы таких нарушений представлены ниже:

- Поражение бронхов, паренхимы легких:
- Бронхообструктивный синдром (бронхоспазм, отечно-воспалительные изменения бронхиального дерева, нарушение опорных структур мелких бронхов, снижение тонуса крупных бронхов (гипотоническая дискинезия));
- Поражение респираторных структур легкого (инфильтрация легочной ткани, пневмосклероз);
- Уменьшение растяжимости легких (склеродермия и др.);
- Уменьшение функционирующей легочной паренхимы (недоразвитие паренхимы, сдавление и ателектаз легкого, отсутствие части легкого после операции).

1. Поражение костно-мышечного каркаса грудной клетки, дыхательной мускулатуры и плевры:

- Ограничения движений грудной клетки (кифосколиоз, болезнь Бехтерева и др.)
- Дегенеративно-дистрофические изменения дыхательной мускулатуры (миастения).
- Центральные и периферические параличи дыхательной мускулатуры;
- Ограничения движений легких внелегочными причинами (массивные плевральные спайки, асцит, ожирение)

2. Нарушения регуляции дыхания:

- Угнетение дыхательного центра (церебральная ишемия, влияние лекарственных препаратов);
- Дыхательные неврозы;

- Нарушение проведения нервно-мышечных импульсов (поражение спинного мозга, полиомиелит и др.)

3. Нарушения кровообращения в малом круге кровообращения:

- Тромбоэмболия легочной артерии;
- Застой крови в малом круге кровообращения;
- Редукция, спазм легочных артерий.

Патогенез синдрома дыхательной недостаточности тесно связан с нарушением основных этапов транспорта кислорода из окружающей среды в ткани организма человека в процессе дыхательного цикла и включает в себя:

1. нарушения вентиляции легких и диффузии кислорода в кровь;
2. нарушения в малом круге кровообращения;
3. усталость и слабость дыхательных мышц;
4. нарушения кислородтранспортной функции крови;
5. изменение тканевого дыхания.

Механизмы развития гипоксемии

Альвеолярная гиповентиляция является следствием нарушения сложных взаимоотношений между центральной регуляцией и механической работой, совершаемой грудной клеткой по раздуванию легких, и зависящей от функции дыхательной мускулатуры и податливости грудной клетки. При гиповентиляции легких отмечается увеличение парциального давления CO_2 в альвеолах.

Вентиляционно-перфузионный (Va/Q) дисбаланс - наиболее частый механизм, ведущий к развитию гипоксемии. Среднее значение (Va/Q) в нормальных легких составляет 0.8-1.0. При заболеваниях дыхательных путей и легких нарушается соответствие процессов вентиляции и перфузии и в этом случае возможно появление двух патологических зон легких: с преобладанием участков с высоким или низким Va/Q соотношением. Основной вклад в развитие гипоксемии вносят участки с низким Va/Q : венозная кровь недостаточно артериализируется и, смешиваясь с кровью, оттекающей от вентилируемых участков, создает так называемое венозное примешивание к артериальной крови. Гипоксемия, как правило, не развивается, однако значительно возрастают энергетические затраты на дыхание, так как для обеспечения нормального уровня $PaCO_2$ требуется увеличение минутной вентиляции легких и альвеолярной вентиляции. Если аппарат дыхания не в состоянии повысить вентиляцию до требуемого уровня, происходит развитие гиперкапнии.

Нарушение диффузии газов через альвеолярно-капиллярную мембрану. Данный

механизм развития гипоксемии имеет место при интерстициальных заболеваниях легких.

Очень часто в генез заболевания вовлечено не одно, а несколько звеньев патогенеза.

Длительная гипоксемия приводит к развитию компенсаторных **физиологических реакций**, направленных на поддержание адекватной доставки кислорода к тканям:

- активации центрального инспираторного механизма дыхания;
- тахикардии;
- повышению сердечного выброса;
- к констрикции легочных сосудов и увеличению отношения V_a/Q вследствие альвеолярной гипоксии;
- повышению секреции эритропоэтина почками, что приводит к эритроцитозу и увеличению транспорта кислорода.

Их недостатки (длительная легочная вазоконстрикция, эритроцитоз, повышение сердечного выброса) приводят к развитию легочной гипертензии, легочного сердца и сердечной недостаточности.

Нарушения вентиляции могут иметь как обструктивный, так и рестриктивный характер. Параллельно с ними снижается диффузионная способность легких вследствие изменений альвеолярно-капиллярной мембраны и уменьшения количества крови в легочных капиллярах. Происходит нарастание альвеолярной гиповентиляции и гипоксии в зоне аэрогемодинамического барьера (альвеолярной гипоксии), нарушается транспорт кислорода в кровь легочных сосудов. Альвеолярная гипоксия вызывает ответную реакцию организма в виде констрикторной реакции сосудов малого круга кровообращения, которая, в свою очередь, обуславливает формирование гипертонии малого круга.

Легочная гипертензия на первых порах носит функциональный характер, основное ее предназначение - это нормализация соотношения вентиляции и кровотока и предотвращение возникновения артериовенозного шунта. Однако по мере прогрессирования заболевания в сосудах легких закрепляются органические изменения, и легочная гипертензия приобретает стойкий характер, растет шунтирование венозной крови, формируются тяжелые расстройства системы кровообращения по типу правожелудочковой недостаточности.

Альвеолярная гипоксия компенсируется усиленной работой дыхательных мышц, главной из которых является диафрагма. При длительной работе с повышенным напряжением, а также в связи с уплощением формы диафрагмы из-за эмфиземы легких появляется усталость диафрагмы с резким снижением ее функции. Снижение функции диафрагмы сопровождается дискоординацией работы дыхательных мышц, которая происходит в результате увеличения объема и формирования бочкообразной формы грудной клетки, возникающих при эмфиземе. В

условиях нарушения транспорта кислорода развивается процесс снижения энергоснабжения мышечных волокон, который усиливается при алиментарных расстройствах, потере мышечной массы, а также в результате нарушения в мышцах процессов биологического окисления.

Нарушение кислородтранспортной функции проявляется в повышении в эритроцитах удельного веса неактивных форм гемоглобина (метгемоглобина, карбоксигемоглобина), тесно связанных с изменением характеристик мембран эритроцитов, а также кислородсвязывающих и кислородвысвобождающих систем эритроцитов (из-за уменьшения содержания в них органических фосфатов). Изменение свойств мембран эритроцитов приводит к ухудшению их агрегации, увеличению вязкости крови и ухудшению микроциркуляции.

В результате нарушения поступления кислорода в ткани (тканевой гипоксии) развивается состояние, характеризующееся снижением энергетических процессов и проявляющееся перестройкой окислительно-восстановительного метаболизма с цикла Кребса и митохондриального окисления на путь анаэробного гликолиза с внутриклеточным накоплением пировиноградной и молочной кислот, а это приводит к прогрессированию усталости дыхательных мышц и снижает толерантность организма больного.

Клинико-патофизиологические эффекты дыхательной недостаточности включают в себя:

- гипоксию,
- гиперкапнию,
- респираторный алкалоз (гиповентиляция, стимуляция дыхательного центра: гипоксия, тревога, истерия, патология ЦНС; избыточная искусственная вентиляция легких)
- респираторный ацидоз (угнетение дыхательного центра, нейропатия, нейромышечные заболевания, миорелаксация, слабость дыхательной мускулатуры).

Под влиянием гипоксии

- изменяется активность ЦНС, наблюдаются частые головные боли, головокружения, снижение памяти, судороги
- снижается энергетика сердечной мышцы, нарушаются возбудимость, проводимость, снижается сократительная способность миокарда, развивается тахикардия, впоследствии брадикардия, появляются аритмия, коронарная недостаточность, сердечная недостаточность
- в легких возникают вазоконстрикция, нарастает гипертензия малого круга, развивается интерстициальный отек, снижается продукция сурфактанта
- формируются ишемические изменения в почках

- нарушаются реологические свойства крови
- в связи с повышением недоокисленных продуктов развивается метаболический ацидоз.

Метаболический ацидоз компенсаторно вызывает гипервентиляцию легких, которая приводит к удалению из организма углекислоты, развитию гипокапнии, и как следствие, - респираторного алкалоза.

Респираторный алкалоз приводит к нарушению сродства кислорода к гемоглобину и еще больше усиливает метаболический ацидоз, который в свою очередь нарушает тканевое дыхание. В дальнейшем при декомпенсации систем, отвечающих за транспорт углекислого газа, нарушается выделение углекислоты и **развивается гиперкапния с респираторным ацидозом.**

В результате гиперкапнии и респираторного ацидоза

- развивается возбуждение, а затем угнетение ЦНС
- повышается сосудистое сопротивление, развиваются артериальная гипертензия, аритмический синдром
- усугубляются нарушения дыхания: усиливается бронхоспазм, снижается объем альвеолярной вентиляции, нарушается синтез оксигемоглобина
- нарушается минералкортикоидная функция надпочечников (задержка жидкости)
- нарастают нарушения микроциркуляции.

Сравнительную характеристику дыхательных и негазовых (метаболических) нарушений кислотно-щелочного равновесия и реакций компенсации демонстрирует таблица 3.

Таблица 3. Начальные сдвиги и компенсаторные реакции при нарушениях кислотно-щелочного равновесия (КЩР)

Нарушение КЩР	Начальный сдвиг КЩР	Реакция компенсации
Дыхательный ацидоз	↓ pH, ↑ pCO ₂	↑ HCO ₃ ⁻
Дыхательный алкалоз	↑ pH, ↓ pCO ₂	↓ HCO ₃ ⁻
Негазовый ацидоз	↓ pH ↓ HCO ₃ ⁻	↓ pCO ₂
Негазовый алкалоз	↑ pH ↑ HCO ₃ ⁻	↑ pCO ₂

Фосфатная

буферная система

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Наиболее универсальными клиническими симптомами хронической дыхательной недостаточности (ХДН) являются:

- Диспноэ;
- Дисфункция дыхательной мускулатуры;

- Признаки и симптомы гипоксемии и гиперкапнии;
- Цианоз;
- Компенсаторный эритроцитоз

Диспноэ т.е. некомфортное или неприятное ощущение собственного дыхания. Диспноэ чаще всего определяется больным как «ощущение дыхательного усилия» и очень тесно связано с повышенной активностью инспираторных мышц и дыхательного центра. Гипоксемия и гиперкапния также вносят вклад в развитие диспноэ, однако корреляции между диспноэ и PaO_2 и $PaCO_2$ нет. В зарубежной практике, а в последнее время и в нашей стране, для оценки степени одышки используется специальная шкала (таблица 4).

Табл. 4. Оценка одышки по шкале MRC (Medical Research Council Dyspnea Scale)

Степень	Тяжесть	Описание
0	Нет	Одышка не беспокоит, за исключением очень интенсивной нагрузки
1	Легкая	Одышка при быстрой ходьбе или при подъеме на небольшое возвышение
2	Средняя	Одышка заставляет больного идти более медленно по сравнению с другими людьми того же возраста, или появляется необходимость делать остановки при ходьбе в своем темпе по ровной поверхности
3	Тяжелая	Одышка заставляет больного делать остановки при ходьбе на расстоянии около 100 м или через несколько минут ходьбы по ровной поверхности
4	Очень тяжелая	Одышка делает невозможным для больного выход за пределы своего дома, или одышка появляется при одевании и раздевании.

Клинические проявления ХДН зависят от этиологии и типа ХДН, ее тяжести. Признаки **гипоксемии** (PaO_2 менее 60 мм рт. ст.) трудно отграничить от других проявлений ХДН.

Причины гипоксемии:

- Снижение кислорода во вдыхаемом воздухе
- Гиповентиляция (с увеличением CO_2), угнетение дыхательного центра
- А-В шунтирование
- Нарушение вентиляционно-перфузионных отношений V/Q
- Нарушение диффузии

Наиболее чувствительным органом - мишенью при гипоксемии является головной мозг, поражение которого наблюдается раньше других. Важным клиническим проявлением гипоксемии является цианоз. Цианоз при дыхательной недостаточности носит центральный характер (он диффузный, теплый, уменьшается при вдыхании кислорода). Он отражает тяжесть

гипоксемии и проявляется при повышении концентрации восстановленного гемоглобина в капиллярной крови более 5 г/дл, то есть обычно при $PaO_2 < 60$ мм рт.ст. и $SaO_2 < 90\%$ (при нормальном уровне гемоглобина). Клинические эффекты гипоксемии - тахикардия и умеренная гипотензия. Маркерами хронической гипоксемии являются вторичная полицитемия и легочная артериальная гипертензия.

При выраженной гипоксемии в периферической крови наблюдается компенсаторный эритроцитоз, а в костном мозге появляется эритробластическая реакция с ускоренным созревaniem эритроцитов. Развивается полицитемия. CO_2 снижается.

Клинические проявления **гиперкапнии** ($PaCO_2$ более 45 мм рт.ст.) могут быть результатом повышенной активности симпатической нервной системы, прямого действия избытка CO_2 на ткани.

Основные проявления повышения CO_2 :

- *Гемодинамические*: тахикардия, повышение сердечного выброса, системная вазодилатация
- *Со стороны ЦНС*: хлопающий тремор, бессонница, частые пробуждения ночью и сонливость в дневные часы, утренняя головная боль, тошнота.

При быстром повышении $PaCO_2$ возможно развитие гиперкапнической комы, обусловленное повышением мозгового кровообращения, внутричерепного давления, развитием отека мозга.

К физикальным признакам, характеризующим дисфункцию дыхательной мускулатуры, относятся тахипноэ и изменение дыхательного паттерна.

Тахипноэ - частый признак легочных и сердечных заболеваний - повышение частоты дыхания выше 25 в минуту может являться признаком начинающегося утомления дыхательных мышц.

Брадипноэ – (менее 12 в минуту) более серьезный прогностический признак, так как является предвестником остановки дыхания.

Новый паттерн дыхания характеризуется вовлечением дополнительных групп мышц:

- При осмотре и пальпации надключичных областей может быть обнаружено синхронное с дыханием напряжение мышц шеи и активное сокращение брюшных мышц во время выдоха.
- Торакоабдоминальная асинхрония - потеря синхронной инспираторной экскурсии кнаружи груди и живота.
- Парадоксальное дыхание – при утомлении и слабости дыхательных мышц – во время вдоха живот втягивается, а грудная клетка движется кнаружи.

КЛИНИЧЕСКИЕ ТИПЫ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

В зависимости оттого, что преобладает в клинике дыхательной недостаточности, ее делят на три типа:

- ❖ Полиглобулический
- ❖ Легочный
- ❖ Сердечный

Обращает на себя внимание участие в акте дыхания респираторных мышц (межреберных, плечевого пояса, брюшного пресса). Функцию дыхательных мышц целесообразно оценивать в горизонтальном положении больного, при форсированном дыхании или при кашле. Цвет кожных покровов зависит от степени дыхательной недостаточности. Больные предпочитают горизонтальное положение, положение с приподнятым изголовьем - только при присоединении сердечной недостаточности.

По характеру и выраженности одышки, участию респираторных мышц и цвету кожных покровов можно выделить два основных типа больных с хроническими обструктивными заболеваниями легких и дыхательной недостаточностью.

Тип А – «розовые пыхтельщики» - обычно астеники, у которых одышка резко выражена, работа дыхательных мышц повышена, благодаря чему газовый состав крови длительно поддерживается на удовлетворительном уровне, поэтому в покое цианоза нет, кожные покровы розовые. При физической нагрузке возникают гипоксемия и гиперкапния.

Тип Б – «синие отечники» - пациенты, у которых одышка выражена меньше и дыхательные мышцы менее активны. Гипоксемия, гиперкапния и легочная гипертензия развиваются рано. Кожные покровы цианотичны.

По мере прогрессирования гипоксемии и гиперкапнии в клинике дыхательной недостаточности появляются признаки, характерные для указанных синдромов. Обострение дыхательной недостаточности проявляется резким утяжелением всех вышеназванных синдромов.

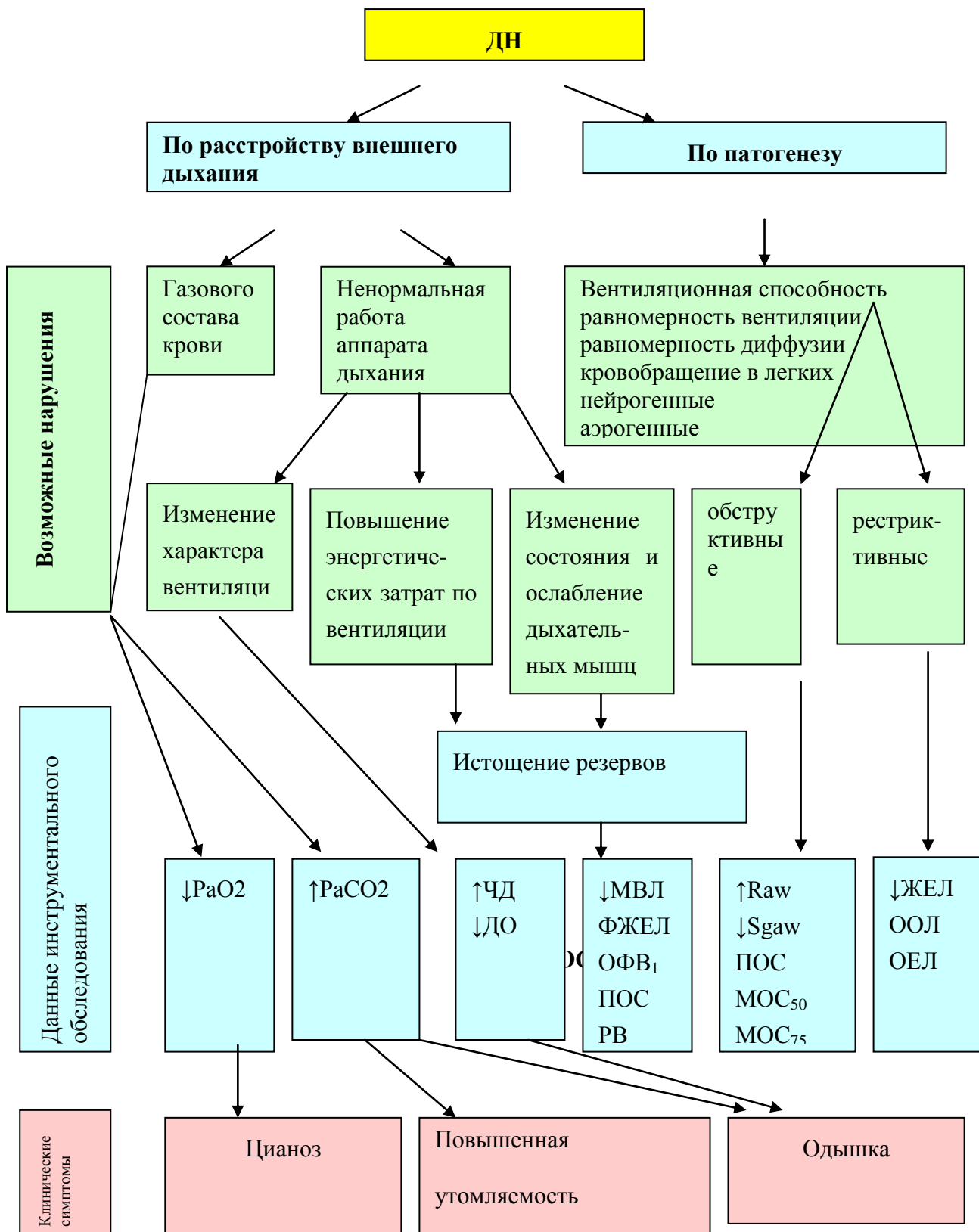


Схема 2. Патогенетические, функциональные и клинические особенности развития и проявлений дыхательной недостаточности.

ДИАГНОСТИКА ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

«Золотым стандартом» оценки ХДН является анализ *газового состава артериальной*

крови. Основными показателями являются P_{aO_2} , P_{aCO_2} , pH и уровень бикарбонатов (HCO_3^-) артериальной крови. Обязательным критерием ДН является гипоксемия. В зависимости от формы ХДН возможно развитие как гиперкапнии ($P_{aCO_2} > 45$ мм рт.ст.), так и гипокапнии ($P_{aCO_2} < 35$ мм рт.ст), которое позволяет не только определить нарушения газового состава крови и прогнозировать связанные с ним физиологические проявления дыхательной недостаточности, но и контролировать эффективность лечебно-профилактических и реанимационных мероприятий. Нормальные значения газового состава крови представлены в таблице 5.

Таблица 5. Нормальные показатели кислотно-основного состояния и газов крови

	Показатель	Исследуемый материал	ЗНАЧЕНИЕ
pH -	Величина активной реакции раствора (интегральный показатель, отражающий состояние буферной системы и физиологических механизмов компенсации)	капиллярная кровь	7,35 - 7,44
pCO_2	Парциальное давление углекислого газа над жидкостью (отражает функциональное состояние системы дыхания)	капиллярная кровь	35 - 45 мм. рт. ст.
pCO_2		венозная кровь	42 - 55 мм. рт. ст.
AB -	Истинный бикарбонат крови (содержание бикарбоната в истинной, т.е. взятой у данного больного в данных условиях крови).	капиллярная кровь	19 - 25 ммоль/л
SB -	Стандартный бикарбонат (содержание бикарбоната в крови, которую взяли у больного и привели к стандартным условиям - $pCO_2 = 40$ мм.рт.ст. , содержание оксигемоглобина 100%, $t = 37^\circ$)	артериальная кровь	20 - 26 ммоль/л
SB -		венозная кровь	25 - 29 ммоль/л
BB -	Сумма оснований всех буферных систем крови (т.е. щелочных компонентов бикарбонатного, фосфатного, гемоглобинового, белкового буфера).	капиллярная кровь	44 - 52 ммоль/л
BE -	Избыток или дефицит оснований, т.е. изменение содержания буферных оснований по сравнению с нормальными для данного больного - NBV. NBV - сумма оснований всех буферных систем крови, взятой у больного, но искусственно приведенной к стандартным условиям - $pH = 7,38$, $pCO_2 = 40$ мм. рт. ст. , $t = 37^\circ$. Зависимость выражается формулой: $BE = BB - NBV$. Условно говоря, BE показывает, какое количество ммоль $NaHCO_3$ следует добавить или удалить, чтобы pH стало 7,38 при $t = 37^\circ$. + BE - избыток оснований. - BE - дефицит оснований.	капиллярная кровь	от - 2,5 до + 2,5

Насыщение крови кислородом (SpO_2) может быть также измерено неинвазивно при помощи **пульсоксиметра**, что является быстрым, неинвазивным и относительно недорогим методом оценки оксигенации и дает возможность длительного мониторинга. Вместе с тем эта методика не является полноценным эквивалентом анализа газового состава артериальной крови.

Наряду с показателями газового состава крови основные тесты **функции внешнего дыхания(ФВД)** позволяют не только определить тяжесть ХДН и вести наблюдение за состоянием больного, но и оценить возможные механизмы развития ХДН, оценить ответ на проводимую терапию. Различные тесты ФВД позволяют охарактеризовать проходимость верхних и нижних дыхательных путей, состояние легочной паренхимы, сосудистой системы легких и дыхательных мышц. Наиболее значимые из них: оценка пикового экспираторного потока, спирометрия, бодиплетизмография, диффузионный тест, оценка статического и динамического комплаенса легких и респираторной системы, эргоспирометрия. Большое значение в настоящее время придается оценке функции дыхательных мышц с анализом максимального инспираторного и экспираторного давления в полости рта. Методы, применяемые для обследования больных с хронической дыхательной недостаточностью (рутинные и применяемые по специальным показаниям), представлены в таблице 6.

Таблица 6. Основные методы, применяемые для обследования больных с ХДН

Обследование	Рутинное	Специальные показания
Клиническое обследование: анамнез и физикальные исследования	X	
Газы артериальной крови ($PaO_2, PaCO_2, pH$): В дневное время Во время сна	X	X
Изучение центрального контроля: Гипоксическая стимуляция Гиперкапнитическая стимуляция Ротовое окклюзионное давление		X X X
Респираторная механика: спирометрия	X	
Давление, развиваемое дыхательными мышцами: Ротовые (глобальная сила мышц) Трансдиафрагмальное (сила диафрагмы) Дыхательный паттерн	X X	X
Исследование сна: Ночная пульсоксиметрия Ночное мониторирование CO_2	X	X

ЛЕЧЕНИЕ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Очень редко удается радикально изменить течение ХДН. Поэтому лечение дыхательной недостаточности, прежде всего, включает мероприятия, направленные на коррекцию обратимых факторов и основных патогенетических механизмов ее развития.

Приоритетом терапии больных с ХДН является выявление и устранение потенциально обратимых факторов, вносящих вклад в прогрессировании и «утяжелении» ХДН. Терапия включает:

1. Устранение нарушения бронхиальной проходимости
2. Применение диуретиков при сердечной недостаточности
3. Устранение гипотиреоза
4. Устранение гипофосфатемии
5. Устранение гипомагниемии

1. Бронхорасширяющая терапия

Для устранения нарушений бронхиальной проходимости наиболее часто используются бронходилататоры.

К **бронходилататорам** относятся три группы препаратов: холинолитики, β_2 – агонисты и препараты теофиллина.

Холинолитики признаны препаратами первой линии в терапии больных с ХОБЛ. Они:

- не ухудшают вентиляционно-перфузионное соотношение;
- повышают максимальное потребление кислорода тканями;
- улучшают показатели ночной оксиметрии и повышают качество сна.

Основными препаратами являются ипратропиум бромид и тиотропий бромид

Ипратропиум бромид не снижает активность мукоцилиарного клиренса, уменьшает количество мокроты, не изменяя ее вязкость. Длительность его действия составляет 6 – 8 часов. Начало действия через 10 минут, а пик действия через 1 час. Однократная доза атровента при использовании через небулайзер составляет 0,25 – 0,5 мг.

Тиотропий бромид (спирива) – порошкообразный ингаляционный препарат, обладающий более активным терапевтическим действием, чем ипратропиум бромид. Частота приема – одна ингаляция (доза 18 мкг) в сутки.

В последние годы стали внедряться новые пролонгированные препараты : **Аклидиниум бромид** (время действия 12 часов), **Гликопирониум бромид** и **Умеклидиния бромид** с 24- часовым действием.

β_2 – агонисты являются эффективными бронхорасширяющими препаратами. Наряду с бронходилатацией их основными эффектами являются также:

- стимуляция мукоцилиарного клиренса
- повышение глобальной силы и выносливости респираторных мышц
- уменьшение проявления утомления диафрагмы
- усиление вентиляционно-перфузионного дисбаланса

При использовании небулайзера доза наиболее часто применяемого симпатомиметика – сальбутамола – составляет 2,5 – 5 мг, для дозированного ингалятора однократная адекватная доза составляет 200 – 400 мкг. В настоящее время нашли широкое распространение пролонгированные ингаляционные β_2 - симпатомиметики **формотерол и сальметерол**, позволяющие принимать их два раза в сутки. Новые препараты этой группы **Индакатерол, Вилантерол, Кармотерол** позволяют использовать их 1 раз в сутки.

В соответствии с современными международными рекомендациями по лечению больных ХОБЛ (GOLD 2017) особое значение придается комбинированным ингаляционным препаратам « β_2 -симпатомиметик + холинолитик» с пролонгированным действием, представленные в таблице 7.

Таблица 7. Фиксированные бронхолитики длительного действия, зарегистрированные в России

Международное непатентованное наименование	Сокращенное обозначение	Торговое наименование	Ингалятор
умеклидиний / вилантерол 55/22 мкг	УМЕК/ВИ	Аноро ^{® 1}	Эллипта [®]
индакатерол / гликопирроний 55/110 мкг	ИНД/ГЛИ или QVA 149	Ультибро ^{™ 2}	Бризхалер [™]
олодатерол / тиотропий 5/5 мкг	ТИО/ОЛО	Спиолто ^{™ 3}	Респимат [™]
аклидиний / формотерол 400/12 мкг	АКЛ/ФОР	Дуаклир ^{™ 4 *}	Дженуэйр [™]

По-прежнему широко используется **теофиллин**. Этот препарат, кроме бронхорасширяющего действия, обладает еще целым рядом полезных при ДН свойств, а именно – усиливает сократимость диафрагмы, увеличивает силу дыхательных мышц, повышает

сердечный выброс, снижает легочное сосудистое сопротивление, улучшает перфузию ишемизированного миокарда. Он также повышает мукоцилиарный клиренс, уменьшает протекание плазмы в дыхательные пути. Однако препараты теофиллина имеют очень узкий терапевтический интервал, т.е. токсические эффекты развиваются при концентрациях не намного превышающих терапевтические дозы препарата.

II. Муколитическая терапия

Нарушение мукоцилиарного клиренса и эффективное удаление секрета являются важной проблемой у больных с ДН. В настоящее время среди **мукорегулирующих препаратов** популярностью пользуется N-ацетилцистеин (АЦЦ, флуимуцил), который кроме муколитического действия обладает выраженными антиоксидантными свойствами. Препарат обычно назначается в дозах 600 – 1200 мг / сутки в виде таблеток или порошков, или при помощи небулайзера в дозе 300 – 400 мг 2 раза в сутки.

Распространенным мукорегулирующим препаратом является амброксол (ласольван), который кроме влияния на продукцию слизи в дыхательных путях обладает противовоспалительным, антиоксидантным действием, а также оказывает стимулирующее влияние на альвеоциты II типа, что приводит к повышению выработки сурфактанта.

Не только эффективными муколитическими, но и антиоксидантными и мукорегулирующими свойствами обладают также препараты карбоцистеиновой группы Флюдитек и Флуифорт, применяемые в виде сиропов или растворимого гранулята (Флуифорт).

Таким образом, муколитическая терапия включает в себя:

АЦЦ 600 – 1200 мг / сутки или 300 – 400 мг 2 раза в день через небулайзер,
Амброксол 30 мг 3 раза в сутки, Флюдитек или Флуифорт по 15 мг сиропа
3 раза в сутки

III. Стимуляция дыхания

Применяется в тех ситуациях, когда угнетение дыхания выражено умеренно и не требует использования O_2 или механической вентиляции легких (синдром апноэ во сне, синдром ожирения - гиповентиляции), либо когда невозможно использовать кислород по различным причинам. К числу немногих препаратов, повышающих оксигенацию крови, относятся никетамид, ацетозаламид, доксапрам и медроксипрогестерон. Но при длительном использовании они имеют массу побочных эффектов и поэтому применяются только кратковременно. Единственным препаратом, способным в течение длительного времени улучшать PaO_2 , является Арманор (альмитрина бисмесилат). Он улучшает Va/Q баланс,

уменьшает одышку, снижает утомляемость дыхательной мускулатуры. Он показан при PaO_2 56-70 мм рт.ст. или SaO_2 89-93%. Назначается в таблетках по 0,05 по 1-2 таблетки 2 раза в день на протяжении трех месяцев непрерывно, затем по два месяца с 1- месячным интервалом..

IV. Длительная кислородотерапия

Назначение кислорода является одним из приоритетных направлений в лечении ДН. По приблизительным оценкам в промышленно развитых странах число больных ХДН, требующих проведения кислородотерапии или респираторной поддержки в домашних условиях составляет около 8-10 человек на 10 тыс. населения.

Достоинства длительной кислородотерапии:

- наиболее патофизиологически обоснованный метод терапии;
- единственный метод терапии, способный снизить летальность больных ХОБ;
- уменьшает диспноэ и повышение толерантности к физическим нагрузкам;
- снижает уровень гематокрита;
- улучшает функции и метаболизм дыхательных мышц;
- улучшает нейропсихологический статус пациентов
- снижает частоту госпитализаций

Целью кислородотерапии является коррекция гипоксемии и достижение значений $PaO_2 > 60$ мм рт.ст., и сатурации $> 90\%$. Оптимальным считается поддержание кислорода на уровне PaO_2 в пределах 65 мм рт.ст.

Показания к длительной кислородотерапии:

- Постоянная кислородотерапия:
 - $PaO_2 < 55$ мм рт.ст. или $SaO_2 < 88\%$ в покое
 - PaO_2 56-59 мм рт.ст. или $SaO_2 = 89\%$ при наличии
 - *cor pulmonale*
 - эритроцитоз ($Ht > 55\%$)
- «Ситуационная» кислородотерапия:
 - снижение $PaO_2 < 55$ мм рт.ст. или $SaO_2 < 88\%$ при физической нагрузке
 - снижение $PaO_2 < 55$ мм рт.ст. или $SaO_2 < 88\%$ во время сна

Для проведения длительной кислородотерапии в домашних условиях необходимы автономные и портативные источники кислорода: концентраторы кислорода, баллоны со сжатым газом и резервуары с жидким кислородом.

Кислородотерапия достоверно увеличивает выживаемость больных с хронической гипоксемией. Долгосрочные исследования показали, что терапия кислородом должна проводиться не менее 15 часов в сутки, а максимальные перерывы между сеансами не должны

превышать 2 часов подряд, концентрация кислорода должна составлять 28 – 34% (не более 40 %), а скорость подачи газа 1 – 3 л / минуту в покое и 5 л / минуту при нагрузке. Также используют длительную ночную оксигенацию. Ночью поток увеличивают на 1 л / минуту. Источником кислорода в стационарных условиях обычно является централизованная система, однако при длительной кислородотерапии в домашних условиях необходимы автономные и портативные источники кислорода.

V. CPAP – терапия - метод лечения постоянным положительным давлением в дыхательных путях; проводится при помощи герметической носовой маски, реже лицевой маски и генератора воздушного потока, в качестве которого выступает респиратор . Эффекты такой терапии:

- предотвращение и расправление ателектазов;
- уменьшение V_a/Q дисбаланса;
- повышение оксигенации;
- повышение комплаенса легких;
- перераспределение жидкости в легких;
- усиление клиренса бронхиального секрета.

VI. Длительная домашняя вентиляция легких (ДДВЛ). Гиперкапния является маркером снижения вентиляционного резерва при терминальных стадиях легочных заболеваний.

Показания к ДДВЛ при ХОБЛ:

- наличие симптомов: слабость, одышка, утренняя головная боль;
- физиологические критерии (один из следующих):
 - $P_aCO_2 > 55$ мм рт.ст.
 - $P_aCO_2 = 50-54$ мм рт.ст. и эпизоды ночных десатураций ($SpO_2 < 88\%$ в течение более 5 минут во время O_2 терапии 2л/мин)
 - $P_aCO_2 = 50-54$ мм рт.ст. и частые госпитализации вследствие развития повторных обострений (2 госпитализации и более за 12 месяцев)

Показания к ДДВЛ у больных с рестриктивными заболеваниями легких:

- наличие симптомов: слабость, одышка, утренняя головная боль;
- физиологические критерии (один из следующих):
 - $P_aCO_2 > 45$ мм рт.ст.

- эпизоды ночных десатураций ($SpO_2 < 88\%$ в течение более 5 минут)
- $FVC < 50\%$ от должной - для прогрессирующих *нейромышечных заболеваний*.

Эффектами ДДВЛ являются:

- улучшение функции дыхательных мышц;
- восстановление чувствительности хеморецепторов;
- снижение нагрузки на аппарат дыхания;
- улучшение качества сна.

ДДВЛ улучшает показатели газообмена и субъективное самочувствие больных, снижает время пребывания в стационаре и улучшает выживаемость больных с ХДН.

VII. Другие методы лечения хронической дыхательной недостаточности

- Коррекция нарушений в малом круге кровообращения:
 - препараты, снижающие давление в легочной артерии;
 - препараты улучшающие микроциркуляцию.
- Улучшение кислородтранспортных свойств крови:
 - длительная оксигенотерапия;
 - антимергемоглобинообразователи.
- Улучшение тканевого дыхания
 - витаминотерапия;
 - антиоксиданты;
 - длительная оксигенотерапия.

Для снижения легочной гипертензии могут быть использованы следующие препараты:

- антагонисты кальция (нифедипин, дилтиазем, верапамил);
- нитраты (нитросорбид, нитронг, изомак, мономак и др.);
- ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл, эналаприл), а также антагонисты рецепторов ангиотензина II (лазартант калия – козаар)⁴
- ингаляции окиси азота NO;
- теofilлины.

Для улучшения микроциркуляции в легких с успехом применяют:

- реополиглюкин, трентал, а также гепаринотерапию;
- кровопускания;

- терапию пиявками.

Для улучшения кислородтранспортной функции крови, кроме оксигенотерапии, необходимо назначение антимергемоглобинообразователей:

- аскорбиновой кислоты (S. Acidi Ascorbinici 3% 2 ml);
- рибофлавина (T. Riboflavini 0,05 x 2 раза в день);
- унитиола (S. Unithioli 5% 5 – 10 мл в/м 2 раза в день).

Для улучшения тканевого дыхания кроме витаминотерапии могут быть использованы антиоксиданты:

- α-токоферола ацетат (витамин E);
- натрия тиосульфат;
- олифен.

ЛЕГОЧНАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ

Абсолютных показаний для легочной реабилитации не существует.

К доказанным эффектам легочной реабилитации относятся:

- улучшение физической работоспособности;
- снижение интенсивности диспноэ;
- улучшение качества жизни;
- снижение числа госпитализаций и дней, проведенных в стационаре;
- снижение выраженности депрессии и степени тревоги, связанных с заболеванием.

Большинство реабилитационных программ рассчитаны на 6-10 нед., сеансы в течение 1-3 часов несколько раз в неделю, кроме того, предусматриваются занятия пациентов в домашних условиях.

В нашей стране традиционными компонентами легочной реабилитации являются физиотерапия и санаторно-курортное лечение.

Профилактика дыхательной недостаточности - это:

- борьба с вредными привычками;
- нормализация веса;
- рациональное трудоустройство;
- лечение обострений ХНЗЛ;
- лечение сопутствующей сердечно-сосудистой патологии.

ХРОНИЧЕСКОЕ ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

Под **хроническим легочным сердцем (ХЛС)** понимают гипертрофию, и/или дилатацию правого желудочка (ПЖ), возникшую вследствие легочной гипертензии обусловленной заболеваниями, первично поражающими функции или структуру легких, или то и другое одновременно, и не связанных с первичной недостаточностью левых отделов сердца или врожденными и приобретенными пороками сердца.

Согласно клиническим рекомендациям рабочей группы Европейского общества кардиологов (ESC) и Европейского общества пульмонологов (ERS) 2015 года о легочной гипертензии (ЛГ) говорят, когда среднее давление в легочной артерии (срДЛА) в покое больше или равно 25 мм рт.ст. по данным катетеризации правых камер сердца. В случае невозможности катетеризации правых камер сердца говорят о той или иной вероятности легочной гипертензии, полученной на основе результатов других инструментальных (чаще всего трансторакальной эхокардиографии) и клинических данных.

В нашей стране наиболее общепринятой классификацией легочного сердца является классификация Б.Е. Вотчала (1964). По ней выделяют острое, подострое и хроническое легочное сердце. Хроническое легочное сердце не является самостоятельной нозологической формой, но оно осложняет многие заболевания, поражающие воздухоносные пути и альвеолы, грудную клетку с ограничением ее подвижности, а также легочные сосуды. По существу, все заболевания, которые могут привести к развитию дыхательной недостаточности и легочной гипертензии, могут стать причиной хронического легочного сердца. При этом приблизительно в 80% случаев ХЛС приходится на долю хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ). Оно в 4-6 раз чаще встречается у мужчин. Являясь тяжелым осложнением ХОБЛ, ХЛС определяет клинику, течение и прогноз этого заболевания, приводит к ранней инвалидности больных и служит часто причиной летальных исходов. Отмечено, что за последние годы летальность у больных с ХЛС увеличилась более чем в 2 раза.

Классификация хронического легочного сердца предусматривает определение типа причинной патологии и степень компенсации ХЛС.

В соответствии с первичными причинами принято выделять следующие **типы** ХЛС:

1.Бронхолегочный:

Причина – заболевания, поражающие воздухоносные пути и альвеолы:

- Обструктивные заболевания (хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ), бронхиальная астма тяжелого течения с выраженной необратимой обструкцией, первичная эмфизема легких,)

- Заболевания, протекающие с выраженным фиброзом легких (туберкулез, бронхоэктатическая болезнь, пневмокониозы, повторные пневмонии, радиационное поражение) или резекция легких
- Интерстициальные заболевания легких (идиопатический фиброз легких, саркоидоз легких и др.), коллагенозы, карциноматоз легких

2. Торакодиафрагмальный:

Причина – заболевания, поражающие грудную клетку (костно-суставной аппарат, мышцы, плевру) с нарушением её функции:

- Кифосколиоз
- Болезнь Бехтерева
- Ревматоидный артрит
- Парезы диафрагмы
- Торакопластические операции
- Плевральный фиброз (обширные плевральные шварты)
- Ожирение (синдром Пиквика)
- Полиомиелит, миастения

3. Вазкулярный:

Причина – заболевания, поражающие сосудистое русло легких:

- Первичная легочная гипертензия
- Рецидивирующая тромбоэмболия легочной артерии
- Системные заболевания с поражением сосудов легких (узелковый периартериит и др.)
- Первичный легочный тромбоз
- Сдавление легочной артерии (опухолью, аневризмой)

Как уже указывалось, из всех перечисленных выше причин чаще всего ХЛС является следствием ХОБЛ, осложненной выраженной хронической дыхательной недостаточностью. Далее следуют туберкулез легких (прежде всего фиброзно-кавернозный, цирротический, диссеминированный), пневмокониозы и рецидивирующая тромбоэмболия легочной артерии. На долю остальных причин приходится не более 4-5%.

Вторым аспектом характеристики ХЛС, входящем в классификацию, является наличие или отсутствие **компенсации**. ХЛС формируется постепенно (обычно в течение нескольких лет), вначале как компенсированное (без правожелудочковой сердечной недостаточности), затем – декомпенсированное. Признаки декомпенсации правых отделов сердца возникают чаще всего в связи с обострениями бронхолегочного заболевания, в процессе которых происходит подъем давления в системе легочной артерии («кризы гипертонии малого круга

кровообращения» - Б.Е.Вотчал) и усиливается деструктивное влияние на миокард и в целом на сердечно-сосудистую систему со стороны патологического процесса в легких.

Патогенез. Первопричиной, вызывающей нарушение легочной гемодинамики, считается альвеолярная гипоксия при нарастающей неравномерности альвеолярной вентиляции с последующей артериальной гипоксемией. Понижение в альвеолярном воздухе кислорода и повышение в нем углекислого газа приводит к повышению тонуса мелких артериол и артерий легких. Этот феномен известен как рефлекс Эйлера-Лильестранда. Генерализованное повышение тонуса мелких артериальных сосудов легких приводит к развитию ЛГ, которая является основным патогенетическим фактором ХЛС. ЛГ создает повышенную нагрузку на ПЖ с последующей его гипертрофией и дилатацией с развитием правожелудочковой сердечной недостаточности (ПЖСН). Реже ПЖСН возникает вследствие дистрофических изменений миокарда без стадии его гипертрофии, например, у некоторых больных муковисцидозом.

ЛГ может быть прекапиллярной в связи с ангиоспазмом в прекапиллярной части малого круга в ответ на альвеолярную гипоксию и капиллярной из-за выраженных изменений капилляров в межальвеолярных перегородках, редукции капиллярного русла и, как следствие, несоответствия объема кровотока капиллярному руслу. Прекапиллярная и капиллярная ЛГ наблюдаются при заболеваниях легких. Существует также посткапиллярная ЛГ, она характерна для пороков сердца или поражений левых отделов сердца, приводящих к повышению давления в легочных венах. Как уже отмечалось, в соответствии с определением хронического легочного сердца, в качестве фактора патогенеза ХЛС такая посткапиллярная ЛГ не рассматривается.

Наряду с ролью альвеолярной гипоксии в качестве причины ЛГ несомненное патогенетическое значение имеют также структурные перестройки сосудистого русла. Происходит утолщение интимы за счет пролиферации гладкомышечных клеток, отложение коллагеновых и эластических волокон, гипертрофия мышечного слоя артерий. Отмечают редукцию легочного сосудистого русла в связи с атрофией альвеолярных перегородок. Считается, что редукция общей площади легочных капилляров на 5-10% уже приводит к появлению симптомов ЛС, а сокращение ее на 15-20% вызывает выраженную гипертрофию ПЖ. Уменьшение поверхности легочных капилляров более, чем на 30% соответствует декомпенсированному ЛС. Шунтирование крови через бронхопультмональные анастомозы усугубляет артериальную гипоксемию и повышает нагрузку на ПЖ.

Артериальная гипоксемия способствует вторичному эритроцитозу и повышению вязкости крови, которые часто сочетаются со структурными и функциональными изменениями важнейших клеточных элементов крови (тромбоциты, эритроциты). Происходят набухание и

дегрануляция тромбоцитов с высвобождением биологически активных и, в частности, вазоактивных веществ, способствующих повышению давления в малом круге кровообращения. Предполагается, что повышение внутриальвеолярного давления, способствуя повышению гидростатического давления в капиллярах, также приводят к усугублению ЛГ.

Несомненная важнейшая роль эндотелия легочных сосудов в изменении легочного кровообращения при ХЛС. Известно, что эндотелий легких метаболизирует вазоактивные вещества (ангиотензин 1, брадикинин, арахидоновую кислоту, простагландины). В ответ на гипоксию возможно продуцирование эндотелием суживающих субстанций (эйкозаноидов, лейкотриенов) и/или уменьшение образования вазодилатирующих веществ. Как было установлено, эндотелий сосудов продуцирует 3 мощных вазодилатирующих субстанции: простагландин (продукт циклооксигеназы), эндотелий гиперполяризующий фактор и эндотелий расслабляющий фактор, ведущим действующим производным которого является окись азота (NO), которая синтезируется под воздействием L-аргинина и является мощным вазодилататором. Простагландин и эндотелий расслабляющий фактор кроме вазодилатации являются ингибиторами адгезии и агрегации тромбоцитов.

Нельзя забывать и о роли ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС) в патогенезе ЛГ и недостаточности ПЖ при ЛС. При гипоксии нарастает уровень ангиотензинпревращающего фермента и компонентов РААС. При этом наблюдается высокий уровень ренина, повышаются как плазменные, так и тканевые показатели РААС, что стимулирует процессы фиброза в миокарде и способствует нарушению функции желудочков, причем, наблюдается дисфункция как правого, так и левого желудочков сердца.

В случае выраженного ожирения пациента, компонентом патогенеза становится гиповентиляция с гиперкапнией, которая связана понижением чувствительности дыхательного центра к CO₂. Также у таких пациентов влияет дисфункция дыхательной мускулатуры из-за механического ограничения жировой тканью.

Случаи остро возникающей перегрузки правых отделов сердца при тромбоэмболии главного ствола или крупных ветвей легочной артерии (ЛА), тяжелом клапанном пневмотораксе, двусторонней обширной инфильтрации в легких, астматическом статусе у больных без предшествующей гипертрофии или дисфункции правых отделов сердца имеют некоторые сходные черты с ХЛС, что позволило рассматривать их как «острое легочное сердце» (Б.Е.Вотчал, 1964), однако это сходство проявляется в основном только по ряду гемодинамических расстройств.

План самостоятельной работы студентов

1. **При опросе и осмотре** больного особое внимание следует обратить на следующее:

Развитию ХЛС обязательно предшествует дыхательная недостаточность (ДН), затем, при декомпенсации, присоединяются симптомы правожелудочковой сердечной недостаточности (ПЖСН). Таким образом, при развернутой картине ХЛС клинические проявления сочетают в себе:

- Симптомы основного заболевания
- Симптомы дыхательной недостаточности
- Симптомы правожелудочковой сердечной недостаточности.

Основными симптомами ХЛС являются следующие:

- Одышка, усиливающаяся при физической нагрузке. При ХЛС одышка не усиливается в положении лежа.
- Головные боли и сонливость как проявление гипоксемии и гиперкапнии
- Цианоз (диффузный, теплый, серый), который является главным признаком дыхательной недостаточности и отражением уровня гипоксемии он начинает появляться при $PaO_2 < 60$ мм рт.ст.(снижении насыщения артериальной крови кислородом менее 90 %) и отчетливо проявляется при $PaO_2 < 40$ мм рт.ст.
- Тахикардия, у некоторых больных нарушения ритма в виде мерцательной аритмии или экстрасистолии.
- Боли в области сердца и за грудиной (так называемая «легочная грудная жаба»), которые не снимаются нитратами, а купируются ингаляцией кислорода или внутривенным введением теofilлина и, видимо, связаны с острым расширением ЛА, хотя могут быть связаны и с коронарospазмом.
- Гипертонический криз в легочной артерии (удушьe, резкий цианоз, тахикардия, признаки прогрессирующей правожелудочковой недостаточности, в ряде случаев - легочное кровотечение).
- Артериальное давление при ХЛС обычно нормальное или пониженное.

Объективное обследование:

- Диффузный «тёплый» цианоз пальцев рук, диффузный цианоз лица
- Вздутие шейных вен (только на вдохе при изолированной правожелудочковой сердечной недостаточности (СН), на вдохе и выдохе при сочетании право- и левожелудочковой СН)
- Ослабление верхушечного толчка сердца
- Признаки гипертрофии и дилатации ПЖ: Сердечный толчок, Расширение границ относительной сердечной тупости вправо и влево по 5-му межреберью абсолютная тупость обычно не определяется из-за выраженной эмфиземы.

Эпигастральная пульсация.

- Глухость тонов сердца
 - Акцент II тона, раздвоение II тона на a.pulmonalis
 - Усиление 1-го тона над трехстворчатым клапаном сердца
 - Систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана (усиливается на вдохе)
 - Диастолический шум Грэхема-Стилла над легочной артерией (шум недостаточности клапана ЛА) при высокой ЛГ.
- При исследовании системы органов дыхания выявляется симптоматика основного заболевания.
 - Со стороны пищеварительной системы иногда могут возникать острые язвы желудка и 12-перстной кишки с атипичной клиникой, стертым болевым синдромом, невыраженной клинической симптоматикой и частыми осложнениями, такими как кровотечение и перфорация. Причиной развития острых язв желудочно-кишечного тракта является выраженная гипоксемия.
 - При **декомпенсации** ХЛС появляются признаки сердечной недостаточности по правожелудочковому типу, то есть проявления застоя в большом круге кровообращения:
 - Набухание вен шеи, не спадающее на вдохе, положительный венный пульс
 - Увеличение печени
 - Отеки ног, выпот в плевральную полость, асцит
 - Положительная проба Плеша (набухание шейных вен при надавливании ладонью на увеличенную печень)
2. На основании жалоб, анамнеза и объективного исследования формулируется **представление о больном и выставляется предварительный диагноз** с указанием возможной причины.
3. **Наметить план обследования и лечения** данного больного
- Общепринятыми и специальными методами исследования являются:**
- В клиническом анализе крови определяется компенсаторный эритроцитоз, замедление СОЭ, повышение гематокрита.
 - В биохимическом анализе крови нередко понижены холестерин и β -липопротеиды. При декомпенсированном ХЛС может наблюдаться гипербилирубинемия, увеличение остаточного азота.

- В анализе мочи выявляются признаки застойных явлений в почках: микрогематурия, небольшая протеинурия, гиалиновые цилиндры. Характерны также снижение клубочковой фильтрации и никтурия.

Воспалительный процесс в легких у больных с ХЛС часто протекает с нормальной температурой и без лейкоцитоза.

➤ ЭКГ

ЭКГ-критерии не считаются ранними признаками ХЛС, хотя в условиях выраженных проявлений обструктивной патологии, например, ХОБЛ, с помощью ЭКГ-метода можно выявить начальные признаки изменений правых отделов сердца значительно раньше, чем будут установлены явные клинические симптомы ХЛС. На ЭКГ при этом выявляются признаки гипертрофии правого предсердия и косвенные или прямые признаки перегрузки или гипертрофии ПЖ. Однако, нельзя не учитывать, что при диагностике ХЛС этот метод дает от 30 до 50 % как ложноположительных, так и ложноотрицательных результатов.

Гипертрофия или увеличение правого предсердия проявляется на ЭКГ высокими (> 2,5 мм) остроконечными зубцами Р (Р-pulmonale) в отведениях II, III, AVF и низкими или изоэлектричными в I отведении. Кроме того, в правых грудных отведениях V1 – V2 зубцы Р часто двухфазные с высокой первой положительной фазой.

Гипертрофия правого желудочка в связи с его относительно небольшой мышечной массой и, соответственно, электрической активностью должна быть достаточно выраженной, чтобы появились характерные изменения на ЭКГ. Поэтому при анализе ЭКГ придается большое значение не только прямым, но и косвенным, даже минимальным признакам гипертрофии ПЖ, особенно если последние сочетаются с Р-pulmonale.

Прямые признаки гипертрофии правого желудочка:

1. Увеличение вольтажа комплекса QRS:

- Высокий зубец R в отведениях III, AVF, V1 и V2. Высокий зубец R в этих отведениях – обычно показатель очень резкой гипертрофии ПЖ
- Глубокий зубец S в I отведении и выраженные зубцы S в левых грудных отведениях, неглубокие S в отведениях V1-V2, вплоть до исчезновения. При этом соотношение R/S в отведении V1>1, а R/S в отведении V5<1.
- Убедительными критериями гипертрофии ПЖ считаются следующие показатели:
- $R_{V1} > 7$ мм, $S_{V1} < 2$ мм, $R_{V1} + S_{V6} > 10,5$ мм (показатели Соколова и Лайона).

2. Изменение реполяризации:

- Смещение вниз сегмента ST (в сторону, противоположную высокому зубцу R) в

отведениях V1, V2, III, AVF, переходящее в ассиметричные, отрицательные или двухфазные T

- В отведениях, где регистрируется глубокий S, может быть небольшой подъем сегмента ST

3. Нарушение деполяризации:

- Изменение формы комплекса QRS в отведении V1
- Увеличение времени внутреннего отклонения в правых грудных отведениях V1, V2 > 0,035 с

Косвенные признаки гипертрофии правого желудочка:

1. Отклонение электрической оси сердца вправо: S в I отведении, R в III отведении
2. Отклонение сердца верхушкой кпереди S I – S II – S III
3. Поворот вокруг продольной оси правым желудочком вперед (тип S I – Q III)
4. Смещение переходной зоны влево
5. Появление зубца S в отведении V7
6. Выраженные S в отведениях V5-V6, при уменьшении высоты R в этих отведениях

Кроме того, часто регистрируется неполная блокада правой ножки пучка Гиса при QRS < 0,12 с

➤ Рентгенологическое исследование

Рентгенологические признаки ХЛС также выявляются при достаточно выраженных проявлениях и, как правило, мало пригодны для ранней диагностики легочного сердца. Из методов рентгенологического исследования могут быть использованы обзорная рентгенография грудной клетки в 2-х проекциях, томография грудной клетки и компьютерная томография. Рентгенологическими признаками ХЛС являются:

- Увеличение правого желудочка и предсердия
- Выбухание конуса и ствола легочной артерии
- Значительное расширение прикорневых сосудов при обедненном периферическом рисунке – «симптом обрубленных корней».
- Увеличение ширины правой ветви легочной артерии > 15 мм.

➤ Эхокардиография (ЭхоКГ)

Применение эхокардиографии стало важнейшим этапом в развитии неинвазивных методов диагностики начальных проявлений ЛС и ЛГ. Многочисленные исследования свидетельствуют, что данные ЭхоКГ совпадают с результатами катетеризации и позволяют рано, точно и количественно оценить изменения правых и левых отделов сердца по показателям морфометрии и гемодинамики.

Согласно клиническим рекомендациям ESC и ERS (2015) важнейшим показателем

трансторакальной ЭхоКГ для диагностики у больных с подозрением на ЛГ является пиковая скорость трикуспидальной регургитации (ПСТР). Другими параметрами ЭхоКГ, позволяющими, в совокупностью ПСТР говорить о ЛГ являются следующие:

- желудочки
- соотношение диаметров правого и левого желудочков на уровне базальных сегментов $> 1,0$;
- утолщение межжелудочковой перегородки (индекс эксцентричности ЛЖ $> 1,1$ в систолу и/или в диастолу)
 - легочная артерия
- время ускорения кровотока в выносящем тракте ПЖ < 105 м/сек и/или среднесистолическое перекрытие
- скорость ранней диастолической пульмональной регургитации $> 2,2$ м/сек
 - нижняя полая вена и правое предсердие
- диаметр нижней полой вены > 21 мм в сочетании с уменьшением (спадением) на вдохе
- площадь правого предсердия (в конце систолы) > 18 см²

Таким образом, вероятность ЛГ по данным ЭхоКГ у пациентов с наличием клинической симптоматики ЛГ или ХЛС выглядит следующим образом:

Пиковая скорость трикуспидальной регургитации (ПСТР)	Наличие других признаков ЛГ	Вероятность ЛГ по данным ЭхоКГ
$\leq 2,8$ или не определяется	Нет	Низкая
$\leq 2,8$ или не определяется	Есть	Промежуточная
2,9-3,4	Нет	
2,9-3,4	Есть	Высокая
$> 3,4$	Не требуется	

При этом необходимо учитывать, что данные трансторакальной ЭхоКГ могут свидетельствовать о ЛГ только у пациентов с клинической симптоматикой ЛГ или ХЛС. При отсутствии симптомов для доказательства ЛГ необходима катетеризация правых камер сердца и измерения срДЛА.

Важнейшими ЭхоКГ-признаками ХЛС при стабильной ЛГ являются гипертрофия правого желудочка (о гипертрофии ПЖ можно говорить, когда толщина его передней стенки превышает 0,5 см.), дилатация правых отделов сердца (конечный диастолический размер правого желудочка более 2,5 см), парадоксальное движение межжелудочковой перегородки в диастолу в сторону левых отделов, «Д»-образная форма правого желудочка, увеличение

трикуспидальной регургитации. Обычно выявляется гипертрофия ПЖ легкой или средней выраженности. На определенном этапе развития гемодинамических нарушений присоединяется дилатация правого предсердия, определяется выбухание межпредсердной перегородки в сторону левого предсердия.

При хронических заболеваниях легких развивающаяся ЛГ, как правило (более, чем у 90% больных с ХЛС), не достигает высоких величин – обычно срДЛА не более 50мм рт. ст. Поэтому в случаях выявления более высоких цифр ЛГ требуется провести дифференциальную диагностику с целью установления возможных других причин ее: тромбоэмболии легочной артерии, врожденных или приобретенных пороков сердца, первичной легочной гипертензии.

➤ Радионуклидные методы

Большие диагностические возможности при ХЛС открывает радионуклидная вентрикулография, позволяющая обследовать камеры сердца и крупные сосуды, оценить работу правого и левого желудочков. Ее выполняют с помощью ⁹⁹Tc и рассчитывают ударный объем правого и левого желудочков, фракции выброса, конечные систолические и диастолические объемы желудочков. Наиболее информативна фракция выброса и ее изменение при пробе с физической нагрузкой. У здоровых людей в ответ на нагрузку фракция выброса растет, при ЛГ, наоборот, понижается. Степень этого понижения коррелирует со степенью выраженности ЛГ.

➤ Магнитно-резонансная томография (МРТ)

МРТ является достаточно точным методом в оценке размера, морфологии и функции ПЖ. Представляя собой неинвазивный способ обследования позволяет измерить ударный объем, сердечный выброс, растяжимость ЛА и массу ПЖ. При выполнении МРТ у пациентов с ХЛС обнаруживают типичную картину ЛГ:

- Ротацию сердца правым желудочком вперед
- Дилатацию легочной артерии, замедление кровотока в ней
- Гипертрофию миокарда и дилатация полости правого желудочка

Данные МРТ являются особенно полезными при неоднозначных результатах ЭхоКГ.

➤ Катетеризация правых камер сердца (КПКС)

Данный метод является «золотым стандартом» в диагностике ЛГ. КПКС должна выполняться после проведения всех остальных исследований, чтобы дать ответы на специфические вопросы, возникающие при проведении и интерпретации результатов проведенных исследований, которые, возможно, позволят избежать катетеризации, если будет установлен альтернативный диагноз. Являясь технологически сложной процедурой

КПКС должна проводиться специализированными центрами. Метод позволяет измерить давление заклинивания в легочной артерии (ДЗЛА), давление в правом предсердии и давление в ПЖ с последующим расчетом срДЛА, ряд других параметров. При ХЛС КПКС необходимо использовать в случае неуточненного генеза ЛГ, сложностей в подборе терапии и т.п.

Данные комплексных инструментальных исследований выявляют гемодинамические изменения, начиная с ранних стадий ХЛС, еще при транзиторных проявлениях ЛГ. В этот период отмечены увеличение общего легочного сопротивления, объемов ПЖ, снижение максимальной скорости кровотока в фазу быстрого наполнения ПЖ по данным импульсной доплер ЭхоКГ, что свидетельствует о диастолической дисфункции ПЖ. При стабильной ЛГ происходит дальнейшее увеличение объемов ПЖ, нарастает давление в ПП, уменьшается фракция изгнания ПЖ, снижается сократительная функция ЛЖ. Наконец, при выраженной ЛГ выявляются выраженные нарушения систолической и диастолической функции ПЖ и снижение сократительной функции ЛЖ.

Информативность всех применяемых для диагностики ЛГ и нарушений гемодинамики методов существенно возрастает, если они используются комплексно.

Для раннего выявления ЛГ широко используют **нагрузочные пробы**, например, велоэргометрию, антиортостаз, натуживание на вдохе, электростимуляцию предсердий, применяют пробы с различными препаратами (бронхолитики) и др.

4. **Оценить имеющиеся данные лабораторных и инструментальных исследований** (в том числе общеклинические и специальные исследования) и **сформулировать развернутый клинический диагноз**, провести, при необходимости, дифференциальный диагноз.

Особенности постановки диагноза ХЛС

В процессе постановки диагноза ХЛС необходимо стремиться выявить признаки, свойственные каждому из трех основных этапов (основных проявлений) развития ХЛС: гипертензии в легочной артерии, гипертрофии правого желудочка, правожелудочковой сердечной недостаточности. При этом врачу обычно приходится решать целый ряд диагностических задач. Уже при первом взгляде на больного, отметив одышку и цианоз, он должен поставить перед собой вопрос: чем обусловлены эти симптомы, заболеванием сердца или легких? Далее, расспросив о жалобах и анамнезе, и найдя проявления длительно текущего и выступающего на первый план хронического заболевания легких (например, ХОБЛ), утверждается в том, что одышка и цианоз – признаки легочной, а не сердечной

левожелудочковой недостаточности. Выявленные симптомы «легочной грудной жабы», относительно низкое положение в постели, характерный вид больного (иногда описываемый как «вид лягушки»), одышка, диффузный (серый) цианоз, цианотичные и теплые на ощупь пальцы рук, в отличие от цианотичных, но холодных рук у сердечного больного, – все это косвенные признаки, заставляющие предположить наличие хронического легочного сердца. Найденные симптомы правожелудочковой сердечной недостаточности делают диагноз ХЛС вполне определенным. При их отсутствии необходимо проведение указанных выше дополнительных исследований и функциональных тестов.

5. Обосновать необходимость лечебных мероприятий и оценить прогноз.

Разработать профилактические меры по предупреждению возникновения данного заболевания.

Рациональный подход к терапии ХЛС включает следующие основные направления:

- Лечение заболевания, которое лежит в основе ХЛС, и его обострений.
- Коррекция нарушений кровообращения в малом круге кровообращения и снижение ЛГ.
- Лечение сердечной недостаточности.

Основанием для стационарного лечения, как правило, являются:

- Обострение основного заболевания
- Усиление (появление) признаков декомпенсации сердечной деятельности.

Учитывая особенности формирования и дальнейшего прогрессирования хронического легочного сердца, успех терапии в первую очередь определяется успехом лечения основного заболевания.

Лечение должно быть комплексное, этапное, с учетом особенностей легочной гипертензии и нарушений системы кровообращения, а также индивидуальной переносимости применяемых препаратов. Основная направленность – нормализация (снижение) ЛГ и устранение сердечной недостаточности.

При этом ведущими критериями адекватного лечения больных с ХЛС являются:

- Клиническое улучшение состояния
- Повышение уровня РаО₂ в крови
- Улучшение функциональных показателей систем кровообращения и дыхания

В случаях, когда ХЛС возникает у больных с обструктивными заболеваниями легких, основными принципами лечения будут:

- Адекватная противовоспалительная терапия
- Восстановление дренажной функции бронхов (М-холинолитики, β_2 -агонисты, муколитики)
- Кислородная терапия
- Снижение легочной гипертензии
- Лечение, направленное на обеспечение адекватного легочного кровотока, прежде всего микроциркуляторного

Общие рекомендации, касающиеся любого варианта ХЛС:

- Соблюдение труда и отдыха
- Двигательная активность – в соответствии с возможностями пациента, ограничение касается только чрезмерных статических нагрузок у больных с декомпенсированным ХЛС
- Диета с ограничением соли
- Избегать переохлаждений
- Ежегодная вакцинация против гриппа и пневмококковой инфекции, активное лечение легочных инфекций, использование средств, направленных на профилактику сезонных обострений инфекций верхних дыхательных путей (например, топических лизатов ИРС19)
- Полный отказ от курения (в том числе пассивного)

➤ Кислородная терапия

На всех этапах течения ХЛС патогенетическим средством является оксигенотерапия.

Длительная оксигенотерапия должна назначаться как можно раньше. Это позволяет:

- приостановить прогрессирование легочной гипертензии
- уменьшить ремоделирование легочных сосудов,
- повысить показатель выживаемости
- улучшить качество жизни больных,
- уменьшить количество эпизодов апноэ во сне.

Долгосрочные исследования показали, что при хронической гипоксии терапия кислородом должна проводиться не менее 15 часов в сутки, а максимальные перерывы между сеансами не должны превышать 2 часов подряд, концентрация кислорода должна составлять 28-34% (не более 40%), а скорость подачи газа 1-3 л/минуту в покое и 5 л/минуту при нагрузке. Также используют длительную ночную оксигенацию. Ночью поток увеличивают на 1 л/минуту. Источником кислорода в стационарных условиях обычно является централизованная система,

однако при длительной кислородотерапии в домашних условиях необходимы автономные и портативные источники кислорода: баллоны со сжатым газом, резервуары с жидким кислородом и концентраторы кислорода.

➤ Антагонисты кальция

Антагонисты кальция являются одними из основных лекарственных средств, применяемых в лечении легочной гипертензии у больных ХОБЛ (нифедипин, дилтиазем, амлодипин, исрадипин). «Идеальным» на сегодняшний день считается представитель группы дигидропиридинов нифедипин – эффективен не только при кратковременном, но и длительном (до 2 лет и более) применении. Назначается в максимально переносимых дозах (до 240 мг/сут.).

У части больных при их приеме возможно развитие нежелательного торможения легочной вазоконстрикторной реакции на гипоксию, на что указывает снижение PaO_2 в артериальной крови.

➤ Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ)

В настоящее время убедительно доказано, что ИАПФ (каптоприл, эналаприл, периндоприл и др.), значительно улучшают выживаемость и прогноз жизни у больных с застойной сердечной недостаточностью. Доказано, что при использовании ИАПФ у больных с ХЛС происходит целый ряд положительных сдвигов:

- Снижение артериолярного и венозного тонуса
- Уменьшение возврата крови к сердцу
- Снижение диастолического давления в легочной артерии
- Увеличение сердечного выброса
- Снижение давления в правом предсердии
- Противоаритмическое действие

Наибольшая эффективность ИАПФ отмечается при гипокинетическом типе кровообращения, так как повышение ударного и минутного объемов, уменьшение системного и легочного сосудистого сопротивления приводит к улучшению и нормализации гемодинамики. Помимо гемодинамического эффекта отмечается положительное влияние ИАПФ на размеры камер сердца, процессы ремоделирования, толерантность к физическим нагрузкам и повышение продолжительности жизни больных сердечной недостаточностью.

В качестве недостатков использования ИАПФ необходимо отметить возможное развитие артериальной гипотонии после приема первой дозы; ухудшение функции почек, задержку калия в организме, появление кашля.

➤ Синтетический простаглицлин и его аналоги

Простаглицлин является мощным эндогенным вазодилататором. Механизм действия

простациклина связан с релаксацией гладкомышечных клеток, ингибированием агрегации тромбоцитов, улучшением эндотелиальной функции, угнетением пролиферации сосудистых клеток, а также прямым инотропным эффектом, позитивными изменениями гемодинамики, увеличением утилизации кислорода в скелетной мускулатуре. Клиническое использование простациклина у больных ЛГ связано с синтезом его стабильных аналогов. В настоящее время пероральные формы аналога простациклина (берапрост, илопрост) используются в лечении больных с васкулярной формой ЛС, развившейся вследствие ТЭЛА, первичной легочной гипертензии, системных заболеваний соединительной ткани.

Наиболее доступным является простагландин E1 (вазапростан), который назначают внутривенно капельно со скоростью 5-30 нг/кг/мин. Курсовое лечение препаратом проводят в суточной дозе 60-80 мкг в течение 2-3 недель на фоне длительной терапии антагонистами кальция.

➤ Антагонисты рецепторов эндотелина

В настоящее время используются два препарата из этой группы (бозентана и ситакзентана) в лечении больных ХЛС, развившимся на фоне первичной ЛГ или на фоне системных заболеваний соединительной ткани

➤ Ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа.

Из препаратов этой группы в лечении ЛГ у больных с ХЛС получил развитие силденафил, являющийся мощным селективным ингибитором цГМФ-зависимой фосфодиэстеразы (тип 5), предотвращая деградацию цГМФ, вызывает снижение легочного сосудистого сопротивления и перегрузки правого желудочка. К настоящему времени имеются данные об эффективности силденафила у больных ЛС различной этиологии. Улучшение гемодинамики наступает при применении силденафила в дозах 25-100 мг 2-3 раза в день.

➤ Диуретики

Используются в первую очередь при проявлениях правожелудочковой недостаточности (отеки, асцит). Их следует назначать осторожно из-за вероятности возникновения метаболического алкалоза, который усиливает дыхательную недостаточность. В отличие от дыхательной недостаточности, вызванной застойными явлениями в малом круге, лечение этими препаратами больных с ЛГ при ХОБЛ не всегда способствуют уменьшению одышки.

Вместе с тем они способны вызывать сухость слизистой бронхов, снижать мукозный индекс легких и ухудшать реологические свойства крови. Наиболее эффективны петлевые диуретики (фуросемид). При недостаточной эффективности их сочетают с тиазидными диуретиками (гипотиазид, индапамид) или калийсберегающими спиронолактонами (альдактон, верошпирон). Также калийсберегающие диуретики в варианте монотерапии показаны в том

случае, если использование других диуретиков приводит к задержке жидкости вследствие гиперальдостеронизма (стимулирующее действие гиперкапнии на клубочковую зону коры надпочечников) – верошпирон 50-100 мг утром ежедневно или через день.

➤ Сердечные гликозиды

Вопрос о целесообразности применения сердечных гликозидов в лечении больных ХЛС до сих пор остается спорным. С одной стороны, у многих больных с ЛГ и ХЛС применение сердечных гликозидов малоэффективно, поскольку, в отличие от левого желудочка сердца, гипертрофированный и дилатированный правый желудочек часто не дает соответствующего положительного ответа на эти препараты. Опасность связана ещё и с тем, что на фоне гиперкапнии и ацидоза увеличивает вероятность гликозидной интоксикации. К тому же, гликозиды могут способствовать легочной вазоконстрикции. С другой стороны, действие гликозидов при ХЛС может быть позитивным в случаях дисфункции левого желудочка, а также нередкого сочетания хронических заболеваний органов дыхания с ИБС и гипертонической болезнью, когда по существу спорным может стать отнесение правожелудочковой сердечной недостаточности исключительно только за счет легочного заболевания и ХЛС. Допускается использование сердечных гликозидов при левожелудочковой сердечной недостаточности или при развитии фибрилляции предсердий. Из препаратов этой группы используется дигоксин.

➤ CPAP-терапия

Данный метод лечения, основанный на постоянном положительном давлении в дыхательных путях (continuous positive airway pressure – CPAP, и применяемый при различных заболеваниях дыхательной системы, становится еще более ценным, когда дыхательная недостаточность сочетается с ХЛС. Эта методика препятствуя развитию коллапса дыхательных путей. Доказанными эффектами CPAP являются предотвращение и расправление ателектазов, повышение легочных объемов, уменьшение вентиляционно-перфузионного дисбаланса, повышение оксигенации легочной ткани.

➤ Трансплантация легких или комплекса сердце-легкие

Отдельно хочется обратить внимание на основные направления медикаментозной терапии при первичной легочной гипертензии (ПЛГ).

При ПЛГ медикаментозное лечение направлено на три основных патофизиологических механизма: тромбоз, вазоконстрикцию и пролиферацию. Основу лечения составляют антикоагулянты (варфарин), вазодилататоры антагонисты кальция, оксид азота, простагландин E1, простагландин, препараты простагландина (эпопростенол, илопрост), антагонисты рецепторов эндотелина. При необходимости дополнительно применяются диуретики, сердечные гликозиды, кислородотерапия.

Тестовый контроль исходного уровня знаний студентов

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

(для самоподготовки)

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. Объективные признаки хронического легочного сердца, выявляемые в период компенсации:

- А. Расширение границ относительной тупости сердца, увеличение печени;
- Б. Эпигастральная пульсация, усиление II тона над легочным стволом;
- В. Переполнение шейных вен, симптом Плеша;
- Г. Отек нижних конечностей, наличие акроцианоза.

2. Какие клинические признаки могут свидетельствовать о развитии у больного ХОБЛ хронического легочного сердца?

- А. Цианоз.
- Б. Одышка, усиливающаяся при физической нагрузке.
- В. Бронхиальная обструкция.
- Г. Эпигастральная пульсация.
- Д. Сонливость.

3. Назовите симптомы правожелудочковой недостаточности:

- А. Тахикардия при физической нагрузке, сохраняющаяся более 10 мин после прекращения нагрузки.
- Б. Гепатоюгулярный рефлюкс (симптом Плеша).
- В. Асцит.
- Г. Увеличение селезенки.
- Д. Увеличение печени.

4. В анализе крови у больных с ХЛС обнаруживают:

- А. Повышение острофазовых воспалительных маркеров.
- Б. Снижение СОЭ.
- В. Эритроцитоз.
- Г. Гипопроотеинемию.
- Д. Гиперхолестеринемию.

5. Аускультативная картина ХЛС включает:

- А. Систолический шум над мечевидным отростком.
- Б. Акцент II тона над легочной артерией.
- В. Систолический шум на верхушке.
- Г. Усиление I тона в проекции трехстворчатого клапана.
- Д. Все вышеуказанные аускультативные признаки.

6. ЭКГ-признаки гипертрофии правого желудочка:

- А. Появление высокого остроконечного зубца Р во II и III стандартных отведениях.
- Б. Высокий зубец R в V1, V2; глубокий зубец S в левых грудных отведениях.
- В. Полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса.
- Г. Отклонение электрической оси сердца вправо.
- Д. Все вышеперечисленные признаки.

7. Гипертрофия правого желудочка развивается при следующих заболеваниях:

- А. Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия.
- Б. Стеноз клапанов легочной артерии.
- В. Недостаточность аортальных клапанов.
- Г. Дефект межпредсердной перегородки.

8. При развитии правожелудочковой недостаточности у больных с хроническим легочным сердцем патогенетически оправдано назначение:

- А. Нитратов.
- Б. Высоких доз антагонистов кальция.
- В. Ингибиторов АПФ.
- Г. Антагонистов альдостерона.
- Д. Сердечных гликозидов.

9. Объективные клинические признаки гипертрофии правого желудочка:

- А. Появление третьего тона.
- Б. Систолическая прекардиальная и эпигастральная пульсация.
- В. Расширение границ сердца вправо.
- Г. Выбухание области сердца.

10. Выберите верные утверждения относительно хронического легочного сердца:

- А. Хронические заболевания легких служат причиной развития ХЛС у 80-90 % больных.
- Б. Для больных с ХЛС характерна одышка, усиливающаяся при физической нагрузке.
- В. Эритроцитоз у больных ХЛС не требует коррекции.
- Г. Резкое медикаментозное снижение легочной гипертензии может приводить к ухудшению газообменной функции легких.
- Д. Все вышеперечисленные утверждения верны.

Итоговый рейтинг - контроль уровня знаний студентов.

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. Назовите клинические признаки декомпенсированного ХЛС:

- А. Диффузный цианоз.
- Б. Периферические отеки.
- В. Положительный венный пульс.
- Г. Снижение венозного давления.
- Д. Систолический шум на верхушке сердца.

2. Выберите верные утверждения относительно легочной гипертензии:

- А. Часто развивается у больных ХОБЛ.
- Б. Наиболее информативным методом диагностики служит рентгенологическое исследование грудной клетки.
- В. Основной патогенетический механизм - альвеолярная гипоксия. Основной клинический признак - набухание шейных вен на вдохе.
- Г. Все вышеперечисленные утверждения верны.

3. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки у больных с ХЛС выявляют:

- А. Увеличение конуса легочной артерии.
- Б. Аортальную конфигурацию сердца.
- В. Митральную конфигурацию сердца.

4. В формировании легочной гипертензии у больных ХОБЛ принимают участие:

- А. Спазм легочных артериол.

- Б. Полицитемия.
- В. Декомпенсация правого желудочка.
- Г. Вазоактивные вещества, блокирующие синтез оксида азота.
- Д. Лечение ингаляционными кортикостероидами.

5. Назовите клинические признаки гипертрофии правого желудочка:

- А. Расширение границ сердца вправо.
- Б. Акроцианоз.
- В. Эпигастральная пульсация.
- Г. Пульсация печени.
- Д. Систолический шум у мечевидного отростка.

6. Для постановки диагноза «хроническое легочное сердце» необходимо наличие всего нижеперечисленного, кроме:

- А. Наличия у больного хронического легочного заболевания.
- Б. Выявления легочной гипертензии при ЭхоКГ.
- В. Дефекта МЖП.
- Г. ЭКГ-признаков гипертрофии правого желудочка.
- Д. Наличия высоких остроконечных зубцов *P* во II и III стандартных отведениях.

7. В прогрессировании легочной гипертензии у больных ХОБЛ имеет значение:

- А. Лечение ингаляционными кортикостероидами в сочетании с длительно действующими β_2 -блокаторами.
- Б. Повторные обострения бронхолегочной инфекции.
- В. Тромбоз мелких ветвей легочной артерии.
- Г. Повышение внутригрудного давления.
- Д. Вторичный эритроцитоз.

8. Лечение пациента с хроническим декомпенсированным легочным сердцем включает:

- А. Диуретики.
- Б. Антибиотики.
- В. Сердечные гликозиды.
- Г. Нитраты.
- Д. Антагонисты кальция.

9. В клиническом анализе крови у пациентов с ХЛС обнаруживают:

- А. Тромбоцитоз.
- Б. Эритроцитоз
- В. Лейкоцитоз.
- Г. Повышение СОЭ.
- Д. Увеличение содержания гемоглобина.

10. Выберите неверные утверждения:

- А. Гипертрофия правого желудочка приводит к повышению давления в легочной артерии.
- Б. Уменьшение содержания углекислого газа в альвеолярном воздухе приводит к повышению тонуса мелких артерий и артериол легких.
- В. ХЛС никогда не развивается при рестриктивных заболеваниях легких.
- Г. Частое осложнение ХЛС - мерцание предсердий.
- Д. Все утверждения неверны.

11. Какие лекарственные препараты снижают давление в легочной артерии?

- А. Нитроглицерин.
- Б. Теофиллин.
- В. Дигоксин.

Г. Верапамил.

Д. Ипратропиум бромид.

12. Причинами декомпенсации ХЛС у больных ХОБЛ могут быть все нижеперечисленные, кроме:

А. Инфекционных обострений ХОБЛ.

Б. Неинфекционных обострений ХОБЛ.

В. Тромбоэмболии ветвей легочной артерии.

Г. Назначения препаратов теофиллина.

Д. Пароксизмов фибрилляции предсердий.

13. Причиной развития ХЛС может быть:

А. Вентильный пневмоторакс.

Б. Пневмония.

В. Рецидивирующая тромбоэмболия мелких ветвей легочной артерии.

Г. Бронхиальная астма, леченная ингаляционными кортикостероидами.

Д. Кифосколиоз.

14. ЭхоКГ-признаками ХЛС являются все нижеперечисленные, кроме:

А. Толщина передней стенки правого желудочка превышает 0,5 см.

Б. Конечный диастолический размер правого желудочка более 2,5 см.

В. Митральная регургитация.

Г. Трикуспидальная регургитация.

Д. Дилатация правого предсердия.

15. Назовите характерные электрокардиографические признаки ХЛС:

А. Амплитуды $SV1 + RV5$ более 38 мм.

Б. Отклонение ЭОС вправо.

В. Полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Г. Высокий зубец P во II и III стандартных отведениях.

Д. Широкий зубец P в I и II стандартных отведениях.

16. Аускультативная картина ХЛС включает в себя:

А. Мягкий систолический шум на верхушке.

Б. Систолический шум над мечевидным отростком.

В. Ослабление I тона в проекции трехстворчатого клапана.

Г. Акцент II тона над легочной артерией.

Д. Дополнительный тон на верхушке.

17. У 62-летнего больного, страдающего ХОБЛ, хронической дыхательной недостаточностью, вторичным эритроцитозом, декомпенсированным легочным сердцем, развился сильный приступ загрудинных болей. Объективно: выраженный акроцианоз, число дыханий - 18 в минуту, ЧСС - 100 в минуту, АД - 120/80 мм рт.ст. До снятия ЭКГ необходимо купировать болевой приступ. Назначение какого препарата следует считать ошибочным?

А. Нитроглицерин под язык.

Б. Морфин подкожно.

В. Анальгин внутривенно.

Г. Новокаин внутривенно.

Д. Гепарин внутривенно.

18. Для больных с хроническим декомпенсированным легочным сердцем характерно:

- А. Повышение системного АД.
- Б. Повышение центрального венозного давления.
- В. Тахикардия.
- Г. Брадикардия.
- Д. Снижение пульсового давления.

19. Тактика лечения пациента с ХЛС без признаков недостаточности правого желудочка

включает:

- А. Сердечные гликозиды.
- Б. Ограничение физической нагрузки.
- В. Назначение осмотических диуретиков.
- Г. Профилактику и лечение хронических заболеваний легких.
- Д. Назначение антагонистов кальция.

20. Наименование основного синдрома формирования ХЛС у больных:

- А. Гофмейстера-Финстерера
- Б. Эйлера-Лильестранда
- В. Бейнбриджа

ОТВЕТЫ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ

Номер тестового задания (исходный уровень)	Правильный ответ
1	Б.
2	Г.
3	А, Б, Д.
4	Б, В.
5	А, Б.
6	Д.
7	А, Б.
8	А, В, Г.
9	Б, В.
10	А, Г.

Номер тестового задания (итоговый рейтинг)	Правильный ответ
1.	А, Б, В.
2.	А, В.
3.	А.
4.	А, Б, Г.
5.	А, В.
6.	В.
7.	Б, В, Д.
8.	А, Г, Д.
9.	Б, Д.

10.	Д.
11.	А, Г, Д.
12.	Г.
13.	В, Д.
14.	В.
15.	Б, В, Г.
16.	Б, Г.
17.	Б.
18.	Б, В.
19.	Б, Г, Д.
20.	Б

Ситуационные задачи

Клиническая задача 1.

Больной Д., 54 года, поступил в терапевтическое отделение с жалобами на одышку в покое, усиливающуюся при незначительной физической нагрузке, кашель с отделением скудной гнойной мокроты, общую слабость.

Из *анамнеза* заболевания известно: Одышку при физической нагрузке отмечает более 3 –х лет, возникает она также при ходьбе по ровной местности в нормальном темпе, нередко приходится останавливаться. Кашель бывает чаще по утрам, с выделением небольшого количества светлой мокроты. Курит с 17 лет, бросал дважды, с перерывами по 2-3 года, сейчас курит по 0,5 пачки сигарет в день . 3 года назад был поставлен диагноз ХОБЛ,. Обострения заболевания 2-3 раза в год. Обычно принимал Беродуал по 3-4 ингаляции в сутки в зависимости от состояния. За последний год стал чаще «задыхаться», одышка стала более выраженной.

Ухудшение состояния - в течение 1,5 мес, когда на фоне ОРВИ у больного усилился кашель с выделением мокроты гнойного характера, появилось «свистящее» дыхание, сохранялся субфебрилитет. В результате проведенной антибиотикотерапии температура нормализовалась, однако продолжали беспокоить кашель, одышка ,затруднения дыхания

Пациент также отметил появление отеков нижних конечностей.

Данные объективного осмотра. Умеренный диффузный цианоз кожи лица, «теплый» цианоз пальцев рук. При аускультации сердца выслушивается систолический шум вдоль левого края грудины и акцент II тона над легочным стволом. ЧСС - 102 в минуту, АД - 140/80 мм рт.ст. Над легкими коробочный перкуторный тон, распространенные свистящие хрипы. Нижний край печени выступает на 4 см из-под реберной дуги. Плотные отеки обеих стоп, голеней.

Клинический анализ крови: эритроциты - $6,0 \times 10^{11}/л$, Hb - 170 г/л, лейкоциты - $12,2 \times 10^9/л$, палочкоядерные лейкоциты - 10 %, СОЭ - 7 мм/ч.

Электрокардиография: синусовая тахикардия, S-тип ЭКГ, высокий остроконечный P во II, III,

avF отведениях, преобладающий R в V1, V2, глубокий S в левых грудных отведениях. Спирометрия : ЖЕЛ 78% Д; ОФВ₁=52% от должного, проба Тиффно -0,6. РаО₂ -50 мм.рт.ст., РаСО₂-45 мм.рт.ст. КТ легких: очаговых и инфильтративных изменений не выявлено; Центрилобулярная эмфизема, поствоспалительные? пневмосклеротические изменения в S9-10 левого легкого.

Данные эхокардиографического исследования: аорта в восходящем отделе - 35 мм в диаметре. Левые отделы сердца не расширены. Левое предсердие - 36 мм в диаметре, левый желудочек - 45 мм в диаметре. Толщина межжелудочковой перегородки - 9 мм, толщина задней стенки левого желудочка - 9 мм. ФВ левого желудочка - 62 %. Створки аортального, митрального и легочного клапанов не изменены, подвижность створок не ограничена. Ствол легочной артерии дилатирован. Правые отделы сердца расширены. Правый желудочек - 52 мм в диаметре, правое предсердие: по горизонтали - 51 мм в диаметре, по вертикали - 55 мм в диаметре. Толщина стенки правого желудочка - 12 мм.

При доплерографии определяется митральная и легочная регургитация II степени, трикуспидальная регургитация II степени и легочная гипертензия (систолическое давление в легочной артерии - 38,5 мм рт.ст.).

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Дайте оценку полученным результатам объективного обследования больного.
3. Оцените результаты дополнительных методов исследования больного.
4. Составьте план лечения данного больного.

Клиническая задача 2

Пациент Л., 37 лет, поступил в терапевтическое отделение с жалобами на сильную прибавку в весе в течение 7 лет, утомляемость, выраженную сонливость, эпизоды внезапного засыпания, храп во сне, одышку в покое смешанного характера, усиливающуюся при физической нагрузке.

Объективный осмотр. Рост - 173 см. Вес - 110 кг. Кифоз грудного отдела. Отеки стоп, голеней. Теплый диффузный цианоз. Над легкими дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД - 19 в минуту. Тоны сердца ритмичны, глухие, ЧСС - 96 в минуту. АД - 140/88 мм рт.ст.

Общий анализ крови: Hb - 174 г/л, лейкоциты - 5,5 x10⁹/л, эритроциты - 6,7x10¹¹/л, тромбоциты - 350 000. СОЭ - 4 мм/ч. Увеличение протромбиновой активности плазмы, снижение фибринолитической активности плазмы, усиление адгезии тромбоцитов.

Исследование газов крови: РО₂ - 92 мм рт.ст., РСО₂ - 46 мм рт.ст.

Рентгенография органов грудной клетки: высокое стояние диафрагмы, обеднение сосудистого рисунка. Относительное увеличение дуги ПЖ в левом косом положении. Дилатация общего

ствола ЛА в правом косом положении. В боковой проекции определяется усиленный кифоз грудного отдела позвоночника.

Исследование функции внешнего дыхания: ЖЕЛ снижена, ФЖЕЛ1 снижена, индекс Тифно - выше 70 %.

На *электрокардиограмме*: синусовая тахикардия, отклонение ЭОС резко вправо, блокада левой задней ветви пучка Гиса, блокада правой ножки пучка Гиса. Амплитуды RV1 + SV5 - более 10,5. Слабоотрицательные зубцы T в V1-V2.

ЭхоКТ. Левые отделы сердца не расширены. Левое предсердие - 36 мм в диаметре, левый желудочек - 45 мм в диаметре. Толщина межжелудочковой перегородки - 12 мм, толщина задней стенки левого желудочка - 13 мм. ФВ левого желудочка - 60 %. Створки аортального, митрального и легочного клапанов не изменены, подвижность створок не ограничена. Правые отделы сердца расширены. Правый желудочек - 54 мм в диаметре, правое предсердие: по горизонтали - 49 мм в диаметре, по вертикали - 53 мм в диаметре. Толщина стенки правого желудочка - 10 мм.

При *доплерографии* определяется легочная регургитация II степени, трикуспидальная регургитация II степени и легочная гипертензия (систолическое давление в легочной артерии - 42,8 мм рт.ст.).

1. Сформулируйте предварительный диагноз.

2. Объясните патогенез нарушения дыхания при ожирении.
3. Оцените результаты дополнительных методов исследования больного.
4. Составьте план лечения данного больного.

Ответы на ситуационные задачи

Клиническая задача 1

1. ХОБЛ, преимущественно эмфизематозный тип, стадия D, фаза обострения, средне-тяжелая степень бронхиальной обструкции, MRC-2. Центрилобулярная эмфизема обоих легких. Постпневмонический плевро-пневмосклероз S9-10 левого легкого. ДН -3 ст. ХЛС, стадия декомпенсации. Хроническая сердечная недостаточность, III функциональный класс (по классификации NYHA).

2. Систолический шум вдоль левого края грудины выслушивается при возникновении недостаточности трикуспидального клапана. В данном случае имеет место относительная недостаточность вследствие дилатации правых камер сердца. Акцент II тона над легочным стволом характерен для легочной гипертензии.

3. На электрокардиограмме выявляют признаки нагрузки на правое предсердие, гипертрофии правого желудочка. При эхокардиографическом исследовании обращает на себя внимание

интактное состояние левых отделов сердца при гипертрофии в сочетании с дилатацией преимущественно правых камер сердца, наличие легочной гипертензии.

4. Оксигенотерапия; курс антибиотика группы цефалоспоринов в/в; комбинированные ингаляционные бронхолитики + ИГКС (антихолинергические + В2 –симпатомиметические пролонгированные препараты + инг ГКС)- Серетид 250/50 мкг по 2 инг/д; Спирива 1 инг/д; беродуал + лазолван через небулайзер), невысокие дозы ИАПФ или антагонистов рецепторов АТ II под контролем АД, осмотические диуретики (фуросемид - 20-80 мг под контролем диуреза), антагонисты альдостерона (спиронолактон - 25-50 мг в сутки), антагонисты кальция, контроль АД и ЧСС.

Клиническая задача 2

1. Синдром Пиквика. Ожирение III степени. Дыхательная недостаточность III степени. ХЛС, стадия декомпенсации. Хроническая сердечная недостаточность, III функциональный класс (по классификации NYHA).

2. При чрезмерном ожирении происходят следующие нарушения функции дыхания:

- ограничивается подвижность грудной клетки;
- увеличивается кифоз грудного отдела позвоночника, что вызывает почти горизонтальное положение ребер и в связи с этим бочкообразную форму грудной клетки;
- уменьшается подвижность диафрагмы.

Все вышеперечисленные факторы фиксируют грудную клетку в инспираторном положении (как при эмфиземе), вследствие чего ограничивается пассивный акт выдоха и уменьшается дыхательный объем (ДО) и резервный объем вдоха (РОВд). В результате развивается «поверхностное» дыхание, что приводит к ухудшению притока воздуха к легочным альвеолам. Учащение дыхательных движений - преходящая компенсаторная реакция. При уменьшении ДО на 40 % (250 мл) даже учащение дыхательных движений до 40 в минуту не может поддержать нормальный уровень вентиляции легочных альвеол, что приводит к более или менее устойчивой альвеолярной гиповентиляции.

3. Анализ газового состава крови говорит о наличии синдрома альвеолярной гиповентиляции. В клиническом анализе крови наблюдается вторичный абсолютный эритроцитоз. На электрокардиограмме - признаки легочной гипертензии, гипертрофии правого желудочка. При эхокардиографическом исследовании обнаружены гипертрофия в сочетании с дилатацией правых камер сердца, наличие легочной гипертензии. Спирограмма соответствует рестриктивному типу дыхательной недостаточности.

4. Рекомендуются низкокалорийная диета, ограничение животных жиров, потребление 1 г белка на 1 кг должной массы тела, достаточное количество углеводов для предупреждения кетоза,

обогащение витаминами и минералами, снижение потребления поваренной соли. Показаны анорексигенные средства (диетрин®), изолипан®, минифаж®, фепранон*, теронак®), стимуляторы липолиза (диетпласт®). Необходимы консультации различных специалистов (эндокринолога, невролога, генетика и др.) для установления возможной причины ожирения. Следует назначить оксигенотерапию, антиагреганты (ацетилсалициловая кислота - 75-125 мг/сут), осмотические диуретики (фуросемид под контролем суточного диуреза), ингибиторы АПФ или антагонисты рецепторов АТ II, антагонисты кальция под контролем АД, ЧСС.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Авдеев С.Н. Хроническая дыхательная недостаточность/ Consilium -medicum, Том 06,- №4 -2004 . Пульмонология
2. Задионченко В.С., Погонченкова И.В., Гринева З.О. и др. Хроническое легочное сердце//Российский кардиологический журнал, 2003.-№4.
3. Кардиология. Национальное руководство. Под ред. акад. РАН Е.В.Шляхто. 2-е издание. – М. Гэотар-МЕДИА, 2015 – 796 с..
4. Моисеев В.С., Кобалава Ж.Д. Острая сердечная недостаточность. – М. Медицинское информационное агентство. 2012. – 323 с.
5. Пульмонология. Национальное руководство. Краткое издание. Под. Ред. акад. РАН А.Г. Чучалина. – М. Гэотар-МЕДИА, 2015 – 800 с.
6. Рекомендации ESC/ERS по диагностике и лечению легочной гипертензии 2015. // Российский кардиологический журнал, 2016, №5 (133) – 64 с.
7. Синдромная диагностика и базисная фармакотерапия заболеваний внутренних органов(в трех томах). Том 3. Под ред. Г.Ф.Федосеева, В.И.Трофимова - Санкт-Петербург, Нормиздат, 2011 - 744с.
8. Строжаков Г.И., Горбаченков А.А. Руководство по кардиологии. Учебное пособие в 3-х томах. – М. Гэотар-МЕДИА, 2008, 2 том – 512 с.
9. Чазова И.Е. Современные подходы к лечению хронического легочного сердца// Рус. мед. журнал. 2001;2: 83-86.
10. Яковлев В.А., Куренкова И.Г. Легочное сердце, - СПб., Медицинское информационное агентство. 1996;351.