



Легочная гипертензия

Жук О. И.

Педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца (ВПС) - состояние, при котором **среднее давление в легочной артерии (ЛА)** в покое, определенное методом катетеризации сердца, составляет ≥ 25 мм рт. ст., а общелегочное сопротивление (**ОЛС**) ≥ 3 Ед\м² для ВПС с **бивентрикулярной гемодинамикой**.

Педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких для ВПС с **унивентрикулярной гемодинамикой** – состояние, при котором среднее давление в ЛА в покое, определенное методом катетеризации сердца, составляет ≥ 15 мм рт. ст., **ОЛС** ≥ 3 Ед\м², а транспульмональный градиент давления ≥ 6 мм рт. ст.

Морфологические изменения в сосудах

- Нарушение функции эндотелия -> тромбоз in situ
 - ↓ NO (вазодиллятор)
 - ↑ эндотелин (вазоконстриктор)

- Гипертрофия гладкомышечных клеток
- Пролиферация интимы и адвентиции сосудов

Обратимо по Heath-Edwards (1-3 стадии), необратимо – тромбоз/некроз (4-6 стадии)

- Запускает процесс гипоксия/ацидоз – SpO₂ < 85%
- Критический период – 6 месяцев !

Морфологические изменения в сосудах

Medscape®

www.medscape.com

① RISK FACTORS AND ASSOCIATED CONDITIONS

Collagen Vascular Disease
 Congenital Heart Disease
 Portal Hypertension
 HIV Infection
 Drugs and Toxins
 Pregnancy

SUSCEPTIBILITY

Abnormal *BMPR2* Gene
 Other Genetic Factors

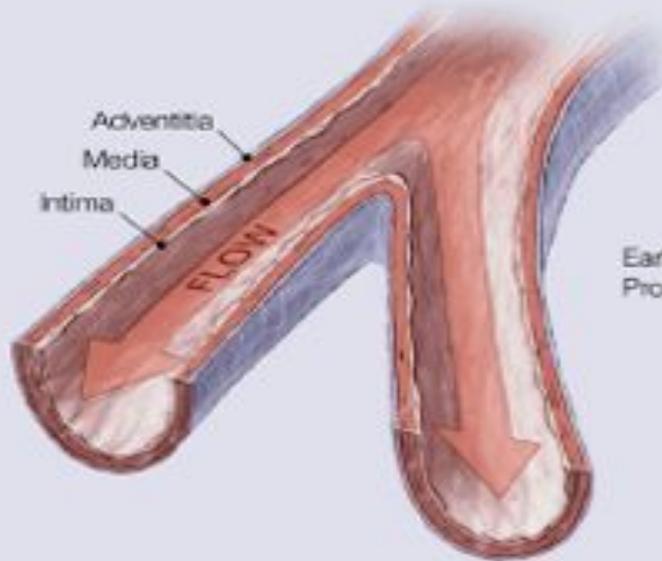
② VASCULAR INJURY

Endothelial Dysfunction
 ↓ Nitric Oxide Synthase
 ↓ Prostacyclin Production
 ↑ Thromboxane Production
 ↑ Endothelin 1 Production

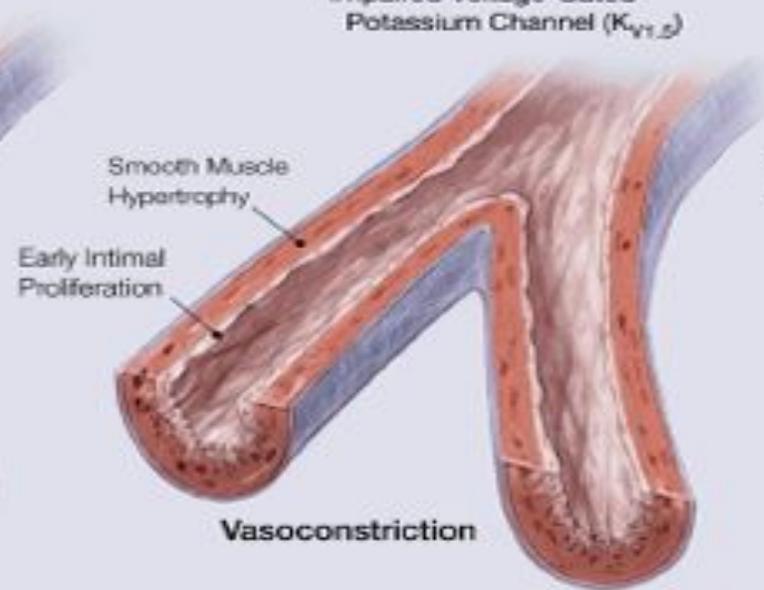
Vascular Smooth Muscle Dysfunction
 Impaired Voltage-Gated Potassium Channel ($K_{v1.2}$)

③ DISEASE PROGRESSION

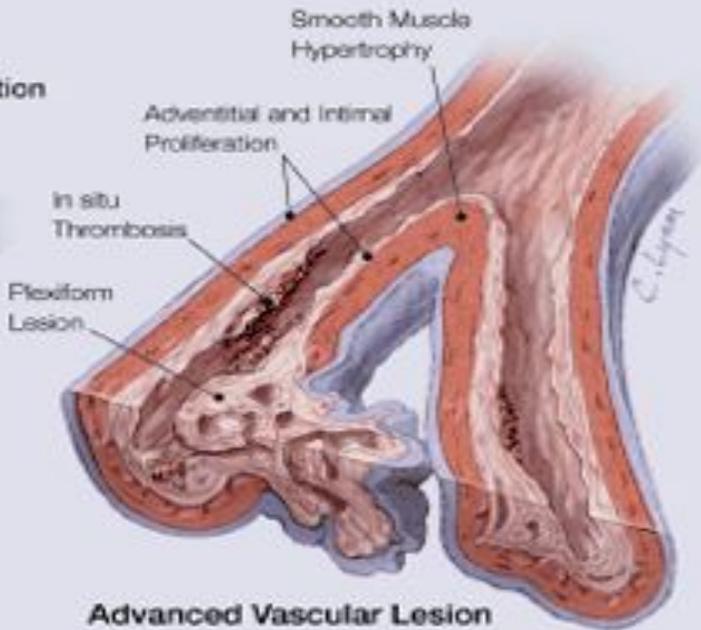
Loss of Response to Short-Acting Vasodilator Trial



NORMAL

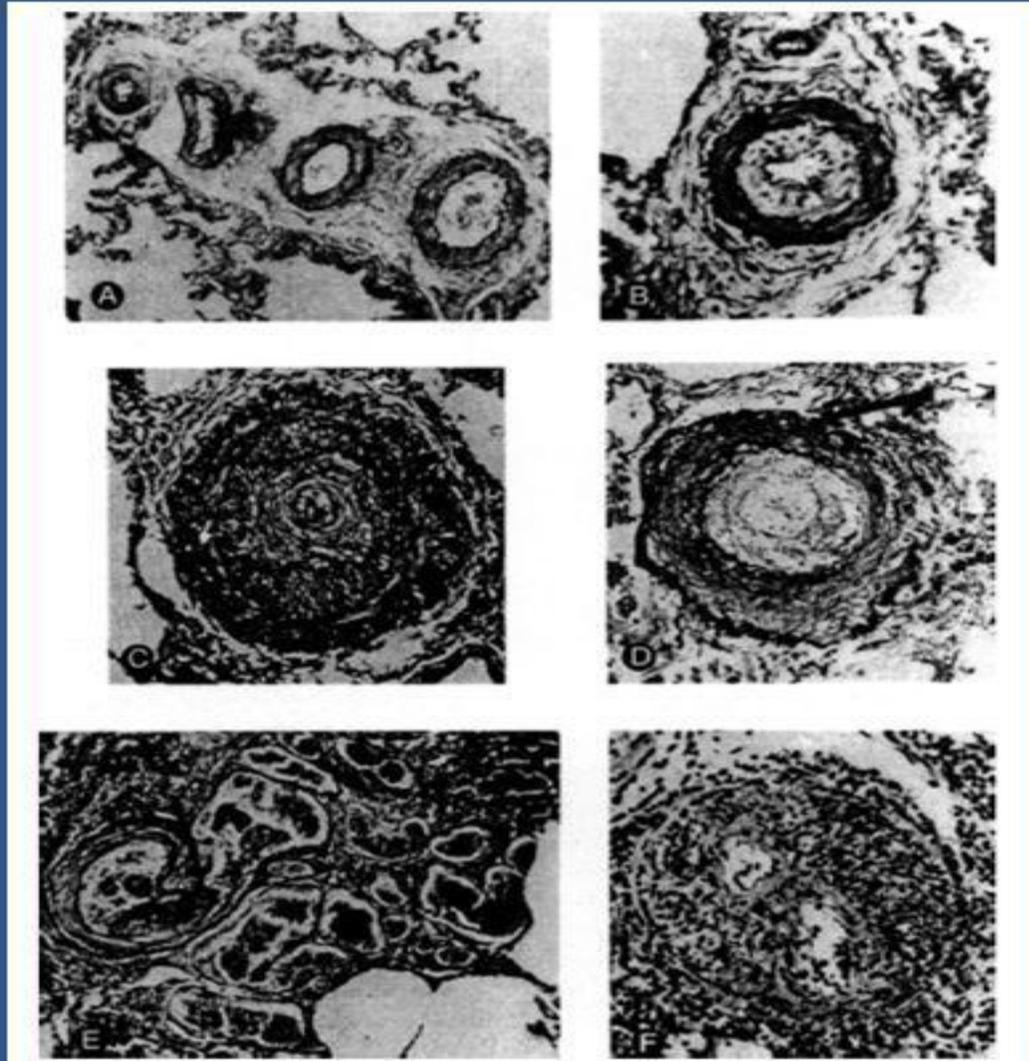


REVERSIBLE DISEASE



IRREVERSIBLE DISEASE

HEATH EDWARDS CLASSIFICATION OF PAH



- **GRADE I – Medial hypertrophy in small PA**
- **GRADE II – Medial hypertrophy + intimal proliferation/proliferation.**
- **GRADE III- Progressive intimal fibrosis + lumen occlusion of smaller PA**
- **GRADE IV- Plexiform lesions in muscular arteries & plexiform capillary channels**
- **GRADE V – Complex plexiform I +angiomas & cavernous lesions**
- **GRADE VI- Necrotizing arteritis & fibrinoid necrosis**
- ***UPTO GRADE III CHANGES ARE REVERSIBLE***

Легочная гипертензия и ВПС

ВПС с обогащением легочного кровотока

Прекапиллярная ЛГ

ЧАДЛВ, ТАДЛВ

ДМПП, ДМЖП, ОАП, АВК

Дефект аорто-легочной перегородки

ОАС

ДОМС без стеноза ЛА

ТМС + ДМПП/ОАП/ДМЖП

ВПС с нарушением оттока из малого круга

Посткапиллярная ЛГ

Стеноз легочных вен/коллектора легочных вен

Коарктация, гипоплазия, перерыв дуги аорты

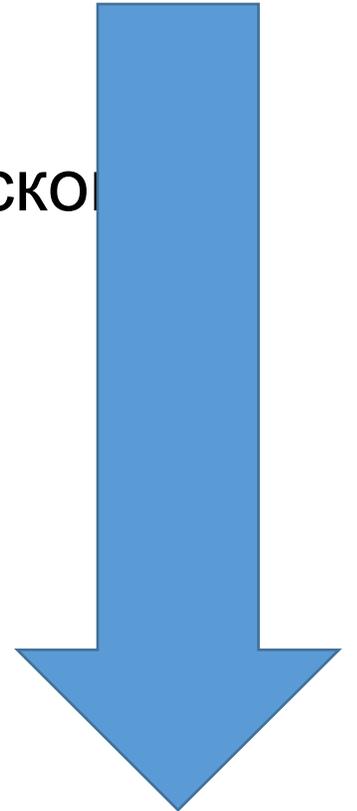
пороки митрального клапана (недостаточность/стеноз)

Комбинации ВПС

Идиопатическая ЛГ в сочетании с ВПС

Клиника

- Одышка
- Прогрессирующее снижение толерантности к физической нагрузке
- Сердцебиение
- Ангинозные боли (сдавление ствола ЛКА)
- Венозная гипертензия
- Кровохарканье

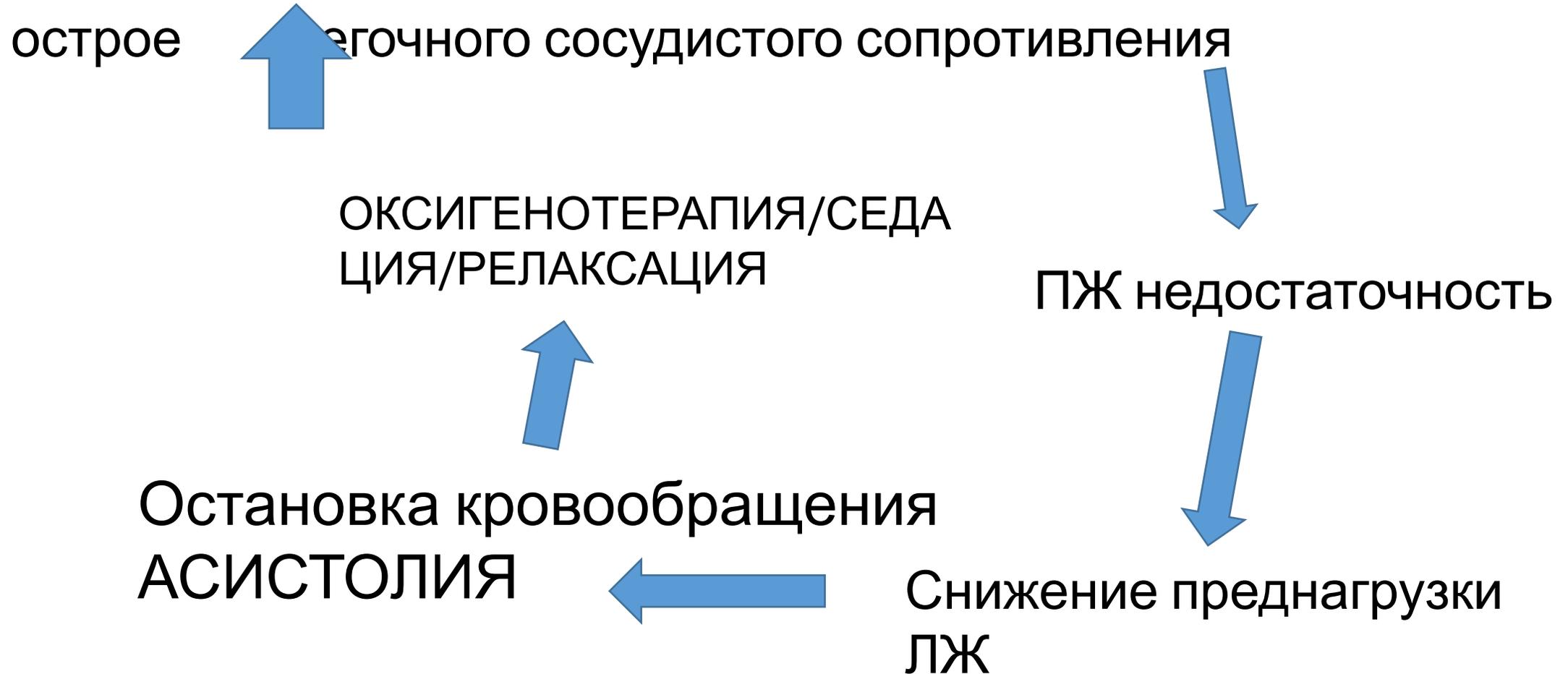


Синдром Эйзенмейгера

- Синдром Эйзенменгера, вено-артериальный сброс крови через дефекты внутрисердечных перегородок, характеризуется прогрессирующим цианозом, вторичным эритроцитозом на фоне гипоксемии, повышением вязкости крови со склонностью к сладж-синдрому и коагулопатиям.
- Возможны парадоксальные системные эмболии с нарушением мозгового, почечного и печеночного кровообращения.
 - гипертрофическая остеоартропатия
 - сколиоз
 - гиперурикемия
 - холелитиаз

Низкий риск	Факторы риска	Высокий риск
Нет	Клинические признаки ПЖ недостаточности	Да
Нет	Клиническое ухудшение	Да
Нет	Синкопальные состояния	Да
	Развитие ребенка	Отставание в развитии
I, II	Функциональный класс ВОЗ	III, IV
Минимальное повышение	BNP	Существенное повышение
	Эхокардиография	Существенная дилатация\дисфункция ПЖ
<p>СИБКК > 3,0 л\мин\м² среднее ДЛА \ среднее АД < 0,75 Положительный тест на вазореактивность</p>	Гемодинамические показатели	<p>СИБКК < 2,5 л\мин\м² среднее ДЛА \ среднее АД > 0,75 Давление в ПП > 10 мм рт. ст. ОЛС > 20 Ед\м²</p>

Легочно-гипертензионный криз



Инвазивный мониторинг давления в ЛА с тестом на вазореактивность

Острая проба с легочными вазодилататорами считается положительной в случае достижения разницы (давление в ЛА ниже системного) по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях ≥ 10 мм рт. ст.

Проба считается сомнительной в случае достижения разницы по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях от 5 до 10 мм рт. ст.

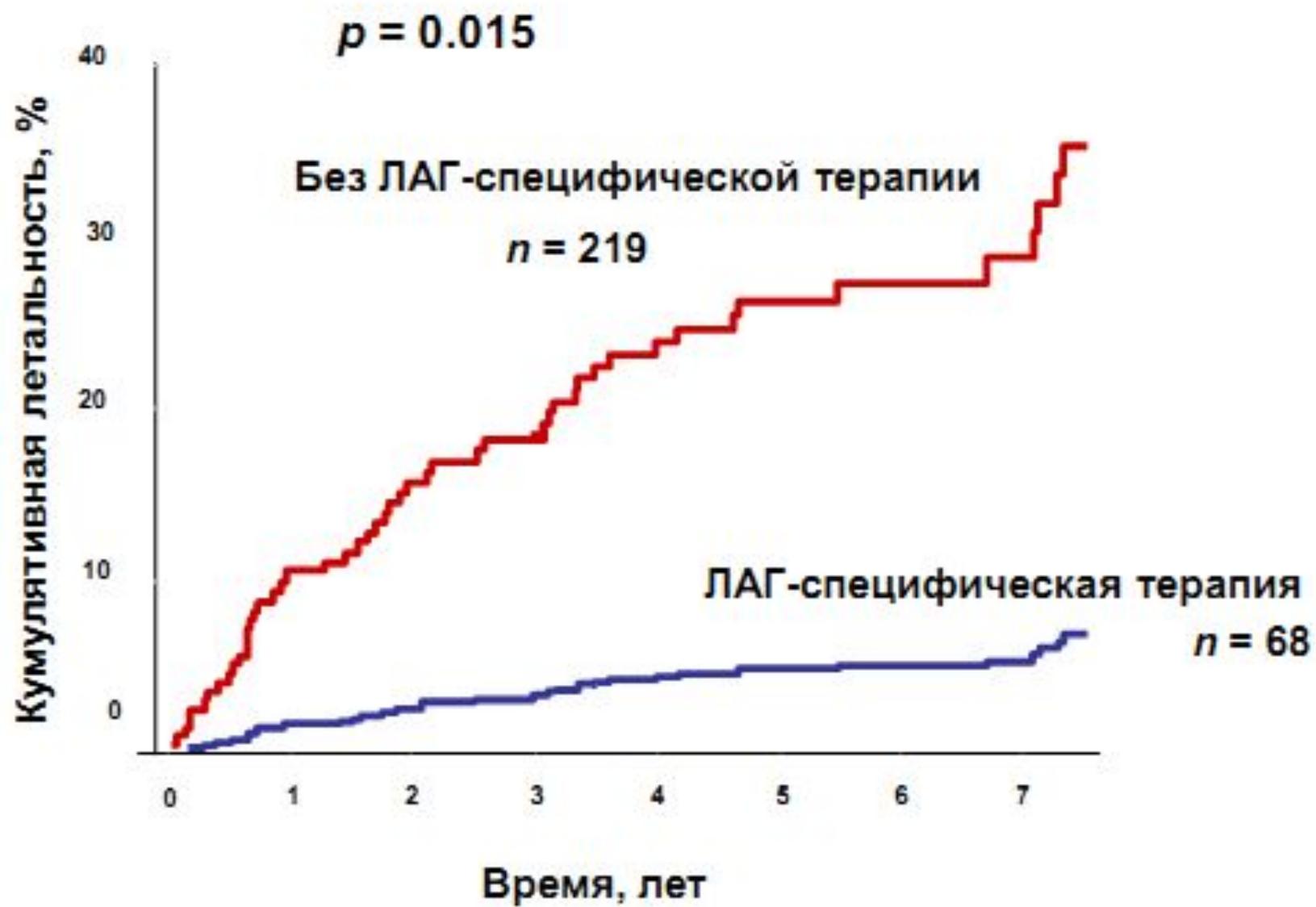
Результат пробы оценивается как отрицательный или парадоксальный в случае снижения систолического, диастолического и среднего давления в системной артерии при неизменном давлении в ЛА, а так же при более выраженном снижении давления в системной артерии по сравнению с давлением в ЛА.

Лечение

- Образ жизни: тренировка дыхательной системы/дозированная физическая нагрузка, профилактика респираторных инфекций - обучить родителей
- Оксигенотерапия
- Диуретики: снижение преднагрузки ПЖ (при сердечной недостаточности)
- Дигоксин: при застойной недостаточности (??? За счет высокой сенсibiliзации выше риск побочных эффектов)
- Антикоагулянты/дезагреганты (противопоказаны при кровотечении)

Специфическая терапия

- Вазодилататоры (противопоказаны неоперированным детям при посткапиллярной недостаточности)
- Антагонисты Ca (+ тест на реактивность)
- БОЗЕНТАН: Антагонист эндотелиновых рецепторов
- СИЛДЕНАФИЛ: Ингибитор фосфодиэстеразы-5
- ИЛОПРОСТ: Аналог простаглицлина, назначается ингаляционно



Сердце и легкие одновременно. Впервые в Беларуси кардиохирурги провели уникальную трансплантацию 140 комментариев

15 лістапада 2016 у 15:55

Снежана Инанец / Фото: Дарья Бурякина / TUT.BY



Кардиохирурги РНПЦ «Кардиология» впервые в Беларуси сделали операцию по трансплантации сердца и легких. Операция непростая: органы пересаживаются от донора реципиенту единым комплексом. Все прошло успешно: пациент пока в стерильном боксе, но уже идет на поправку.



