



## Легочная артериальная гипертензия

Легочная артериальная гипертензия (сокращенно ЛАГ) – редкое заболевание, встречающееся примерно у 15 человек из миллиона. Его причина – очень высокое кровяное давление в артериях, ведущих от сердца к легким, которые называются «легочными артериями». Повышенное кровяное давление вызывает чрезмерное напряжение сердца и со временем приводит к остановке его правой половины. Легочная артериальная гипертензия – очень серьезная болезнь, которая, к сожалению, неизлечима. Однако на сегодняшний день есть много видов терапии, способных помочь страдающим этим недугом и улучшить их качество жизни.

### ▶ Что такое легочные артерии?

Легочные артерии – это кровеносные сосуды, переносящие кровь с низким содержанием кислорода из правой нижней части сердца (правый желудочек) к маленьким артериям и капиллярам в легких. В этих капиллярах кровь насыщается кислородом и направляется обратно к левой стороне сердца, откуда она разносится по всему телу.

### ▶ У кого встречается легочная артериальная гипертензия?

Легочная артериальная гипертензия может поразить любого человека, независимо от его возраста, пола или расы. Однако чаще всего она встречается у женщин в возрасте 30 – 50 лет.

### ▶ Каковы симптомы легочной артериальной гипертензии?

Так как лечение ЛАГ необходимо начинать как можно раньше, весьма важно выявить ее на ранней стадии. Однако ее весьма сложно диагностировать на начальных стадиях, так как ее симптомы сходны с симптомами других сердечных и легочных заболеваний.

Одышка, особенно при физических упражнениях, это первый и главный симптом. Это может ощущаться, как будто вы не в состоянии набрать достаточное количество воздуха. По мере ухудшения состояния могут развиваться другие симптомы.

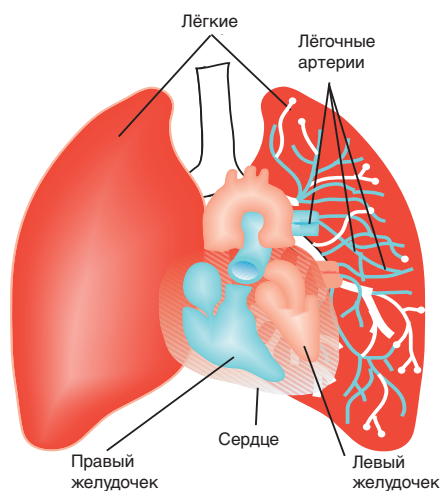
Эти симптомы, проявляющиеся при нагрузках или во время отдыха, включают:

- Слабость – «утомляемость»
- Головокружение
- Обмороки – «синкопе»
- Ощущение сдавленности или боль в груди, особенно при нагрузках
- Отек ног или лодыжек
- Учащенный или прерывистый пульс
- Кашель

### ▶ Какие типы легочной артериальной гипертензии существуют?

Легочная артериальная гипертензия классифицируется в зависимости от того, чем она была вызвана.

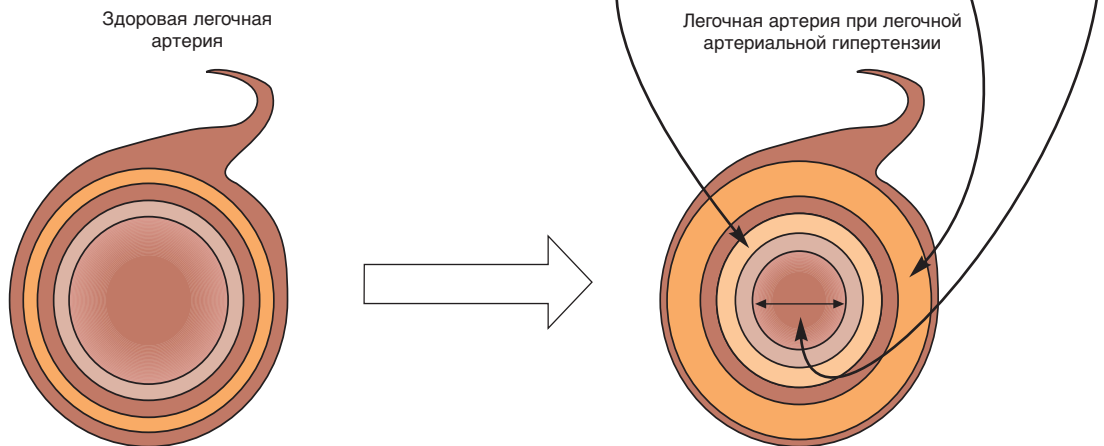
1. **«Идиопатическая» легочная гипертензия** – это легочная гипертензия неизвестного происхождения.
2. **«Семейная» легочная артериальная гипертензия** – когда болезнь является следствием генетических проблем в вашей семье. Было обнаружено, что на ЛАГ влияют некоторые гены, и по мере их изучения лечение будет совершенствоваться. Наиболее важные генетические мутации, связанные с ЛАГ, затрагивают ген BMPR2, содержащий код протеина, находящегося на поверхности клеток, которые выстилают легочные артерии.
3. **Ассоциированная легочная артериальная гипертензия** – развивается у пациентов с другими заболеваниями. Сюда, например, относится ВИЧ-инфекция, заболевания печени или заболевания соединительной ткани (такие как склеродерма или застойная себорей). Употребление кокаина, амфетаминов или препаратов для подавления аппетита также увеличивает риск заболевания легочной артериальной гипертензией.



## ▶ Что происходит при легочной артериальной гипертензии?

При ЛАГ повышается кровяное давление, так как кровь не может свободно циркулировать по кровеносным сосудам. Это происходит по следующим причинам:

- сужение кровеносных сосудов из-за напряжения мышц вокруг них, что описывается термином «вазоконстрикция»
- изменение формы и толщины кровеносных сосудов из-за увеличения мышечной массы
- отек стенок кровеносных сосудов, вызываемый воспалением
- образование небольших кровяных сгустков в кровеносных сосудах



## ▶ Как можно диагностировать легочную артериальную гипертензию?

Для диагностирования легочной артериальной гипертензии врачи проводят ряд анализов, многие из которых будут использованы для исключения других заболеваний со сходными симптомами.

Затем могут быть проведены дополнительные анализы, включая функциональное тестирование легких, тестирование с нагрузкой и анализы крови.

<b>ЭКГ (электрокардиограмма)</b>	Измеряет скорость вашего сердцебиения и может показать, есть ли у вас какие-либо проблемы с сердцем. Если у вас имеется легочная артериальная гипертензия, то ЭКГ выявит проблемы в правой части вашего сердца.
<b>Рентгеновский снимок грудной клетки</b>	Снимок вашей грудной клетки показывает, увеличены ли у вас правая сторона сердца или легочные артерии. Это также помогает исключить некоторые другие легочные и сердечные заболевания.
<b>Доплеровская эхокардиограмма</b>	Она позволяет врачу создать подвижное изображение вашего сердца с помощью направленных на него звуковых волн. Это позволяет установить размер и форму вашего сердца и оценить его работу, а также определить давление в легочной артерии. Это имеет большое значение для проверки на наличие ЛАГ, а также для оценки тяжести заболевания.
<b>Зондирование правой стороны сердца</b>	Это необходимо для подтверждения диагноза «легочная артериальная гипертензия». Кровяное давление в правой стороне сердца и в легочных артериях замеряется с исключительной точностью. Помимо этого, врач видит, насколько хорошо правая сторона сердца качает кровь. Среднее кровяное давление в легочных артериях в состоянии покоя – 14 мм рт.ст. Однако при ЛАГ оно превышает 25 мм рт.ст.

## ► Как лечить легочную артериальную гипертензию?

Хотя легочная артериальная гипертензия не поддается полному излечению, в последнее десятилетие был достигнут значительный прогресс в изучении заболевания, что привело к существенным улучшениям в его лечении. Современное лечение теперь может позволить вам выдерживать более длительные нагрузки и улучшить качество жизни.

Большинство медикаментозных способов направлено на остановку или снижение интенсивности процессов, приводящих к блокировке легочных артерий и повышению давления. Различным людям требуются разные методы лечения.

<b>Антикоагулянты</b>	При лечении легочной артериальной гипертензии вам могут прописать лекарства, называемые антикоагулянтами, которые снижают риск образования кровяных сгустков в легочных артериях.
<b>Антагонисты кальция</b>	Небольшой группе пациентов с легочной артериальной гипертензией может помочь лечение антагонистами кальция. Врач сможет сказать это после зондирования правой стороны сердца. Антагонисты кальция помогают расслабить мышцы кровеносных сосудов, что увеличивает поступление крови и кислорода в сердце и снижает нагрузку на него.
<b>Лечение простациклином</b>	<p>Простациклин расширяет легочные артерии и предотвращает формирование кровяных сгустков. К сожалению, простациклин в таблетках, например, берапрост, не очень эффективен, поэтому лечение следует проводить другими способами:</p> <p>Внутривенный простациклин называется эпопростенол. Он может вводиться в вены с помощью насоса и является основным способом лечения тяжелых форм легочной артериальной гипертензии. Эпопростенол должен вводиться постоянно для получения положительного эффекта.</p> <p>В связи с тем, что внутривенное введение эпопростенола может быть достаточно сложным, был разработан вариант лечения с использованием подкожного введения препарата под названием трепростинил.</p> <p>Недавно была разработана форма простациклина, которую можно вдыхать через аэрозольный аппарат. Это означает, что сейчас он более прост в использовании и воздействует непосредственно на легкие. Называется он «илопрост» и обычно принимается 6 раз в день. В настоящее время испытывается также аэрозольная версия трепростинила.</p>
<b>Антагонисты эндотелиновых рецепторов</b>	Еще одним важным видом лечения являются антагонисты эндотелиновых рецепторов. Эти таблетки, принимаемые два раза в день, помогают расширить кровеносные сосуды и снизить прирост мышечной массы в них. К лекарствам этой группы принадлежат бозентан, ситакс-сентан и амбрисентан.
<b>Ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5</b>	Ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5, такие как силденафил, оказывают расширяющее действие на артерии легких. Силденафил принимается перорально три раза в день. В настоящее время испытываются новые препараты, такие как тадалафил.
<b>Трансплантация легких</b>	Когда медикаментозное лечение не приносит результата, некоторым пациентам может помочь операция по замене одного или обоих легких, а иногда и сердца, на здоровые донорские органы.

## Жизнь с легочной артериальной гипертензией

Диагноз «легочная артериальная гипертензия» не должен помешать вам вести полноценную активную жизнь, пока это не вызывает болевых ощущений или проблем. Однако чем тяжелее симптомы, тем меньше ваши возможности. Вы можете сделать многое для облегчения этих симптомов, даже не принимая лекарства:

- Избегайте больших высот.
- Избегайте беременности, так как это приводит к тяжелым нагрузкам на Ваше сердце и кровеносные сосуды.
- Определите занятия, требующие от вас больших затрат энергии, и найдите им замену.
- Не жалейте времени на приготовление питательной пищи. В вашем рационе должно быть мало соли, и следует избегать полуфабрикатов. Следите за объемом потребляемой жидкости.
- Ешьте три раза в день, не спеша и сидя. Следите за своим весом.
- Не курите и не употребляйте спиртное. Вы можете обратиться за помощью в избавлении от этих привычек.
- Гигиена полости рта критически важна для предотвращения инфекций.
- Планируйте свой день таким образом, чтобы вы могли делать перерывы для отдыха.
- Отведите достаточное количество времени на подготовку и прием лекарств для получения максимального эффекта.
- Если вам нужно начать новый курс лечения, узнайте о нем как можно больше и попросите информационно-справочные материалы.
- При приеме различных препаратов хорошо ознакомьтесь с теми эффектами, которые они могут вызвать.
- Создайте свою собственную аптечку. Убедитесь, что у вас есть дополнительный запас лекарств на любой непредвиденный случай.
- Если прием лекарства зависит от дня недели, заведите дневник.
- Всегда держите под рукой номер телефона медицинского учреждения, где вы лечитесь.
- Если вы собираетесь путешествовать, заранее подготовьте всё, что вам может понадобиться.

## Полезные сайты

### Европейская ассоциация по легочной гипертензии

Европейская ассоциация по легочной гипертензии, PHA Europe, была создана в 2003 году. Она является зонтичной организацией для Ассоциаций по поддержке пациентов с легочной гипертензией во всей Европе. Целью PHA Europe является объединение всех стран Европы и содействие созданию эффективных национальных Ассоциаций по поддержке пациентов с легочной гипертензией. С помощью этого сайта вы можете найти свою национальную Ассоциацию по поддержке пациентов с легочной гипертензией.

[www.phaeurope.org](http://www.phaeurope.org)

### Ассоциация по легочной гипертензии

Задача Ассоциации по легочной гипертензии (PHA) – найти пути предотвращения и излечения легочной гипертензии, а также оказывать поддержку больным легочной гипертензией посредством предоставления информационно-справочных и пропагандистских материалов и передовых научных знаний. PHA базируется в США.

[www.phassociation.org](http://www.phassociation.org)

- ▶ Для получения дополнительной информации и ссылок посетите [www.pah.european-lung-foundation.org](http://www.pah.european-lung-foundation.org)



European Respiratory Society

Европейский пульмонологический фонд (European Lung Foundation – ELF) представляет Европейское респираторное общество (European Respiratory Society – ERS), некоммерческую медицинскую организацию, насчитывающую свыше 8000 членов в более чем 100 странах. Европейский пульмонологический фонд занимается вопро-

сами здоровья легких на территории всей Европы и объединяет ведущих европейских специалистов в области медицины для предоставления информации пациентам и повышения осведомленности о респираторных заболеваниях.

Данный материал основан на информации из следующих научных источников и отобран с помощью эксперта Европейского Респираторного Общества по ЛАГ проф. Марка Хумберта.

1. Simonneau G, Galie N, Rubin LJ, и др. Clinical classification of pulmonary hypertension (Клиническая классификация легочной гипертензии). J Am Coll Cardiol 2004; 43: 5S–12S.
2. Humbert M, Sitbon O, Simonneau G. Treatment of pulmonary arterial hypertension (Лечение легочной артериальной гипертензии). N Engl J Med 2004; 351: 1425–1436.
3. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, и др. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry (Легочная артериальная гипертензия во Франции: результаты из национального реестра). Am J Respir Crit Care Med 2006; 173: 1023–1030.