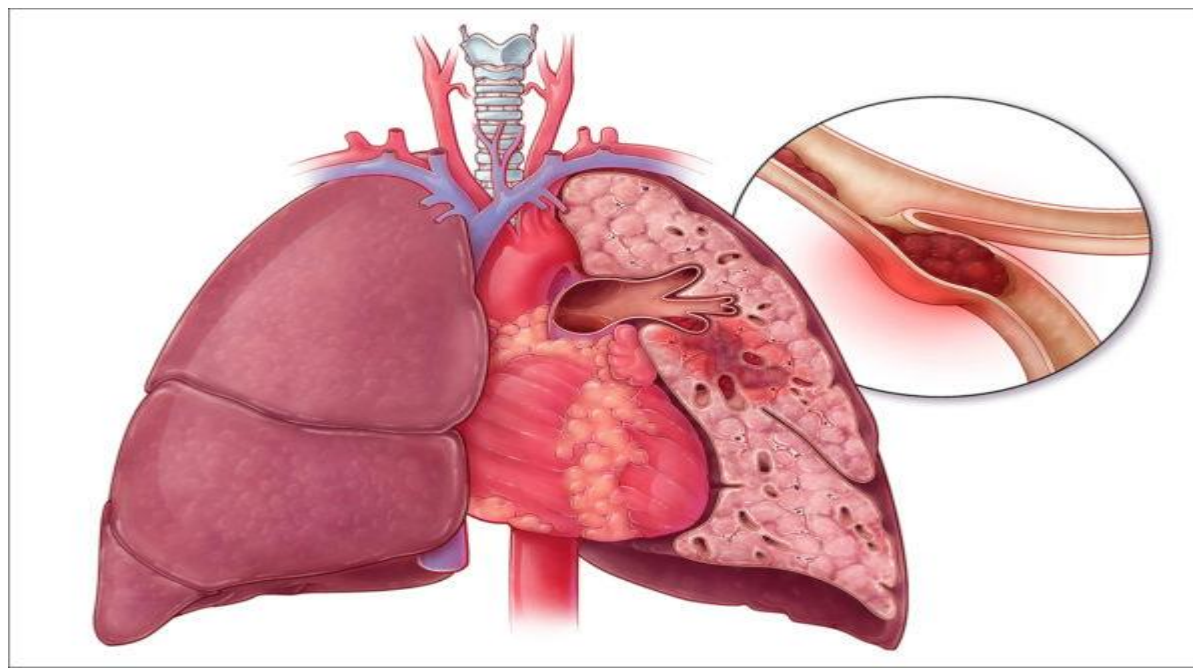


Тромбоэмболическая легочная гипертензия

Выполнила студентка леч.
фак. 512 гр. Вьюшкова
Анастасия Петровна

Тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА) – это окклюзия просвета основного ствола или ветвей лёгочной артерии частичками тромба, сформировавшегося в венах большого круга кровообращения или полостях правого сердца, переносимыми в малый круг кровообращения с током крови.



ЭТИОЛОГИЯ



- 1. Острый тромбоз глубоких вен илеофemorального сегмента;
- 2. Тромбозы глубоких вен голеней;
- 3. Тромбозы венозных сплетений таза;
- 4. Пристеночные тромбы в полостях правого сердца

Гемодинамические последствия тромбоэмболии лёгочной артерии:

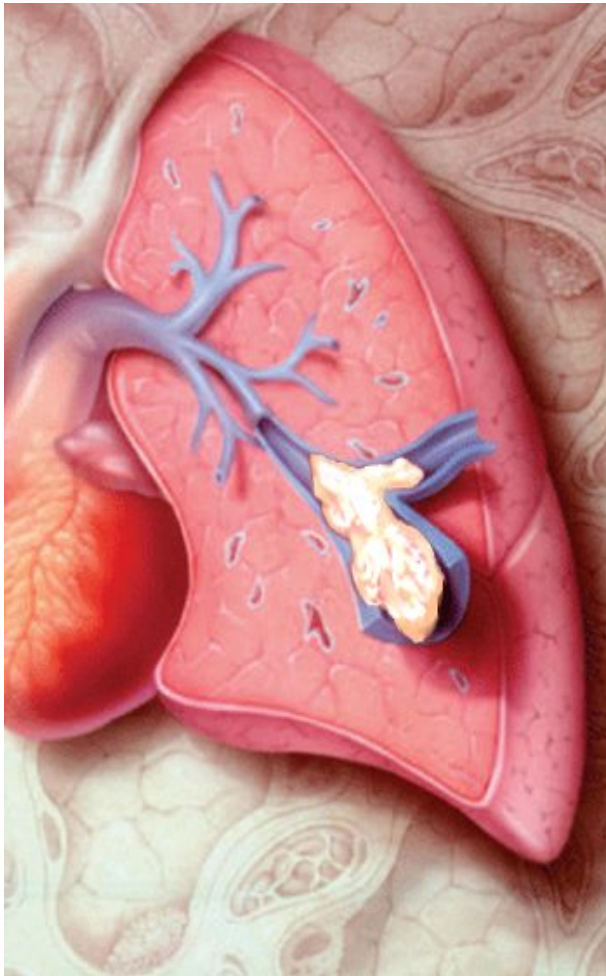
Характерно два нарушения гемодинамики и альвеолярной вентиляции:

1. Дыхательная недостаточность и артериальная гипоксемия, причинами которых являются:
 - прекращение кровотока по вентилируемым альвеолам, что приводит к увеличению внутрилёгочного «мёртвого пространства»;
 - бронхоспазм
 - развитие ателектаза
 - ишемия лёгкого и снижение вентиляции
 - артериоло-венозное шунтирование крови

2. Лёгочная АГ, возникающая в результате механической окклюзии сосудистого русла и генерализованного спазма артериол.

- Синдром малого сердечного выброса, сопровождающийся снижением МО, АД и нарушением кровоснабжения жизненно важных органов (головного мозга, сердца, почек)
- Острая правожелудочковая недостаточность с подъёмом КДД ПЖ, ЦВД и (в тяжёлых случаях) застоем крови в венах малого круга кровообращения.

Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ)



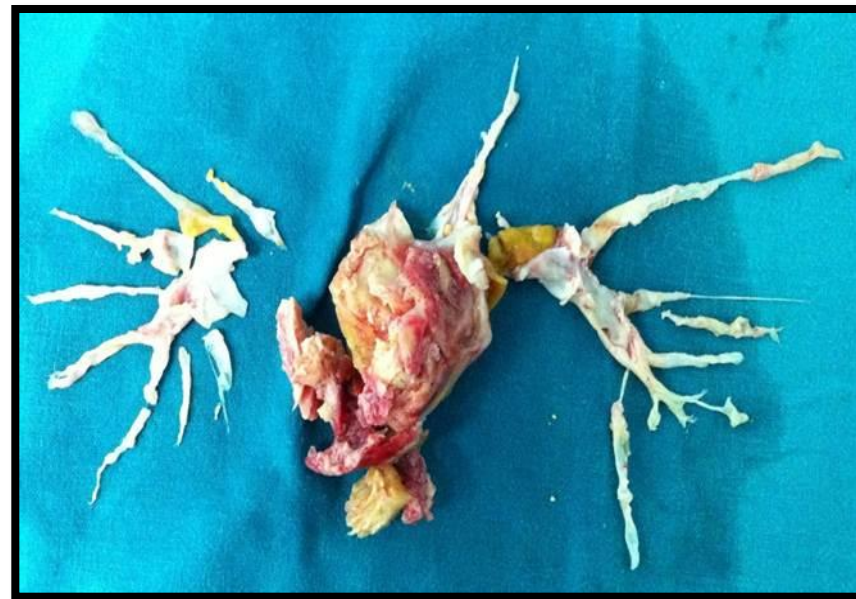
Reprinted by permission from Phototake

1. Характеризуется наличием организованной тромботической обструкции в легочных артериях
2. ХТЭЛГ сопровождается повышенным риском смерти
 - В ходе одного из исследований 5-летняя выживаемость у больных ХТЭЛГ составила 30% при среднем давлении в легочной артерии (ср. ДЛА) >40 мм рт. ст., и 10% при ср. ДЛА >50 мм рт.ст
 - По результатам международного проспективного регистра (Perke-Zaba и др.), 62 из 679 пациентов умерли в течение периода наблюдения исследования (>10 месяцев)
 - Частой причиной смерти является правожелудочковая недостаточность

ХТЭЛГ не является тромбом



**Острая
ТЭЛА**



**ХТЭ
ЛГ**

Фотографии приведены с позволения В Yildizeli. Университетский Госпиталь Мармариса, Турция

Диагноз ХТЭЛГ основан на результатах, полученных после по крайней мере 3 месяцев эффективной антикоагулянтной терапии, чтобы дифференцировать (отличить) данное состояние от «подострой» ТЭЛА.¹

ТЭЛА – тромбоэмболия легочной артерии

ХТЭЛГ – хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия

Заболееваемость ХТЭЛГ после ТЭЛА

0,1...9,1%



Диагноз
ХТЭЛГ
после
ТЭЛА

ХТЭЛГ является отдаленным осложнением ТЭЛА с частотой развития 0,1-9,1% в течение первых двух лет после перенесенного эпизода.

- Диагноз ХТЭЛГ чаще устанавливается в возрасте 45-60 лет. Средний возраст российских пациентов на момент установления диагноза по данным Национального регистра составляет $45,8 \pm 13,7$ лет.
- Распространенность патологии в популяции среди женщин и мужчин равномерная. У детей данная патология встречается редко.



Факторы риска развития ХТЭЛГ¹

Факторы, специфичные для эмболии легочной артерии

1. Рецидивирующая или неспровоцированная ТЭЛА
2. Выраженные дефекты перфузии при обнаружении ТЭЛА
3. Молодой или старческий возраст на момент диагностики легочной эмболии
4. Систолическое ДЛА >50 мм рт.ст. при первоначальном проявлении легочной эмболии
5. Устойчивая ЛГ по данным эхоКГ, выполненной через 6

Хронические заболевания

1. Спленэктомия
2. Инфицированные сердечные шунты или пейсмейкер или проводники для дефибриллятора
3. Хронические воспалительные заболевания
4. Заместительная терапия гормонами щитовидной железы
5. Рак

Тромботические факторы

1. Волчаночный антикоагулянт или антифосфолипидные антитела
2. Повышенные уровни VIII фактора
3. Дисфибриногенемия

Генетические факторы

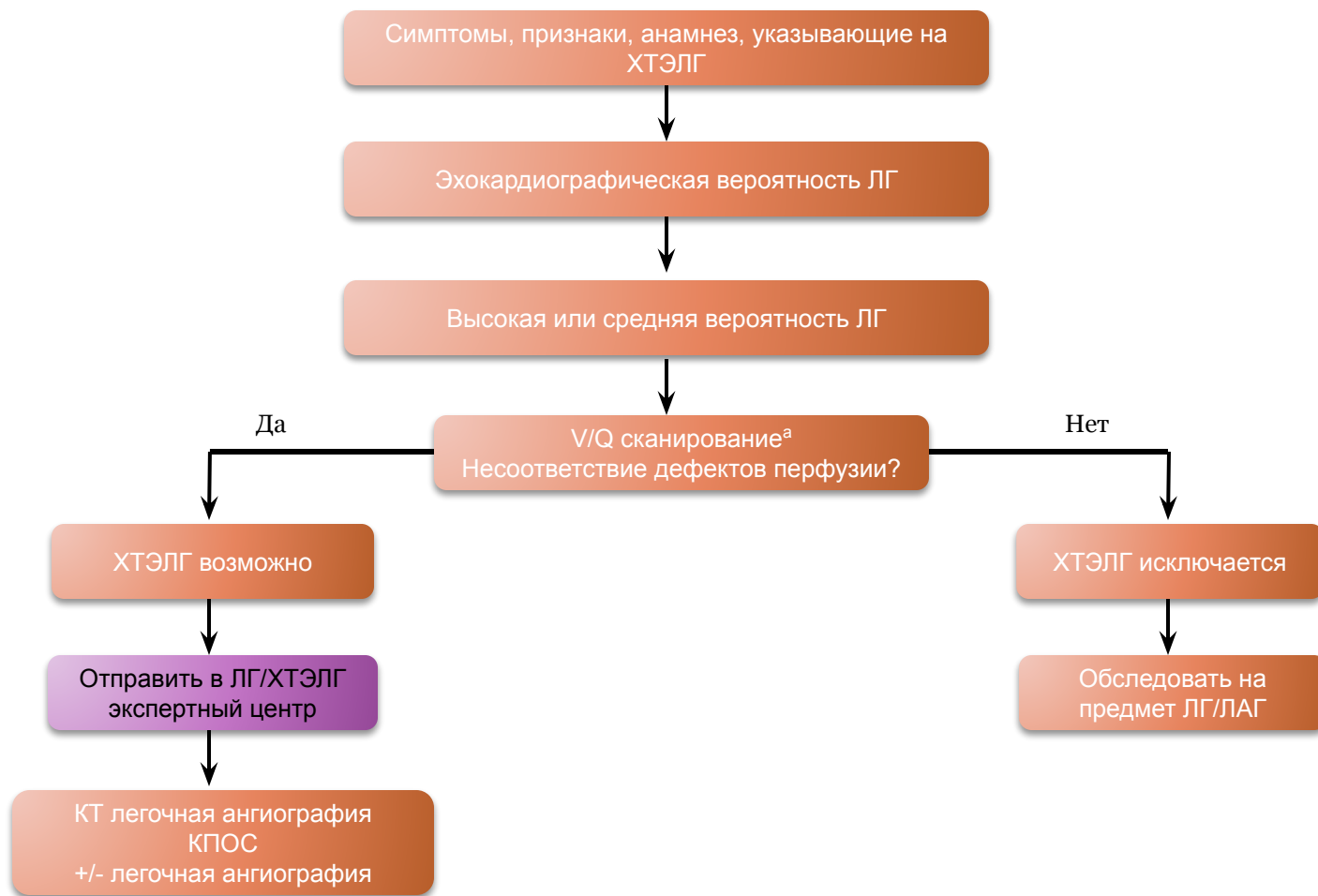
1. Группы крови II, III или IV по системе ABO
2. Полиморфизм HLA
3. Нарушения эндогенного фибринолиза

1. Olanoff AP, et al. Embolic Pulmonary Hypertension. N Engl J Med. 2011;364:351–60.

Патогенез хронической тромбоэмболической легочной гипертензии



Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия: диагностический алгоритм (ESC/ERS 2015)



^аИспользуя только КТ легочную ангиографию, можно пропустить диагноз ХТЭЛГ; ЛГ – легочная гипертензия; V/Q – вентиляция/перфузия; КПОС – катетеризация правых отделов сердца; ЛАГ – легочная артериальная гипертензия

ХТЭЛГ-предварительный диагноз

Клинические симптомы:

- Одышка (98%), снижение толерантности к физическим нагрузкам
- Повышенная утомляемость
- Сердцебиения (36%)
- Пресинкопальные состояния, синкопе (10%)
- Боли в грудной клетке (28%)
- Кашель (38%)/кровохарканье (18%)
- Отеки голеней и стоп (46%)
- Гепатомегалия
- Асцит

Физикальное обследование:

•Признаки ЛГ

Акцент (расщепление) 2 тона над легочной артерией / шумы / ритм галопа
Цианоз – центральный / периферический

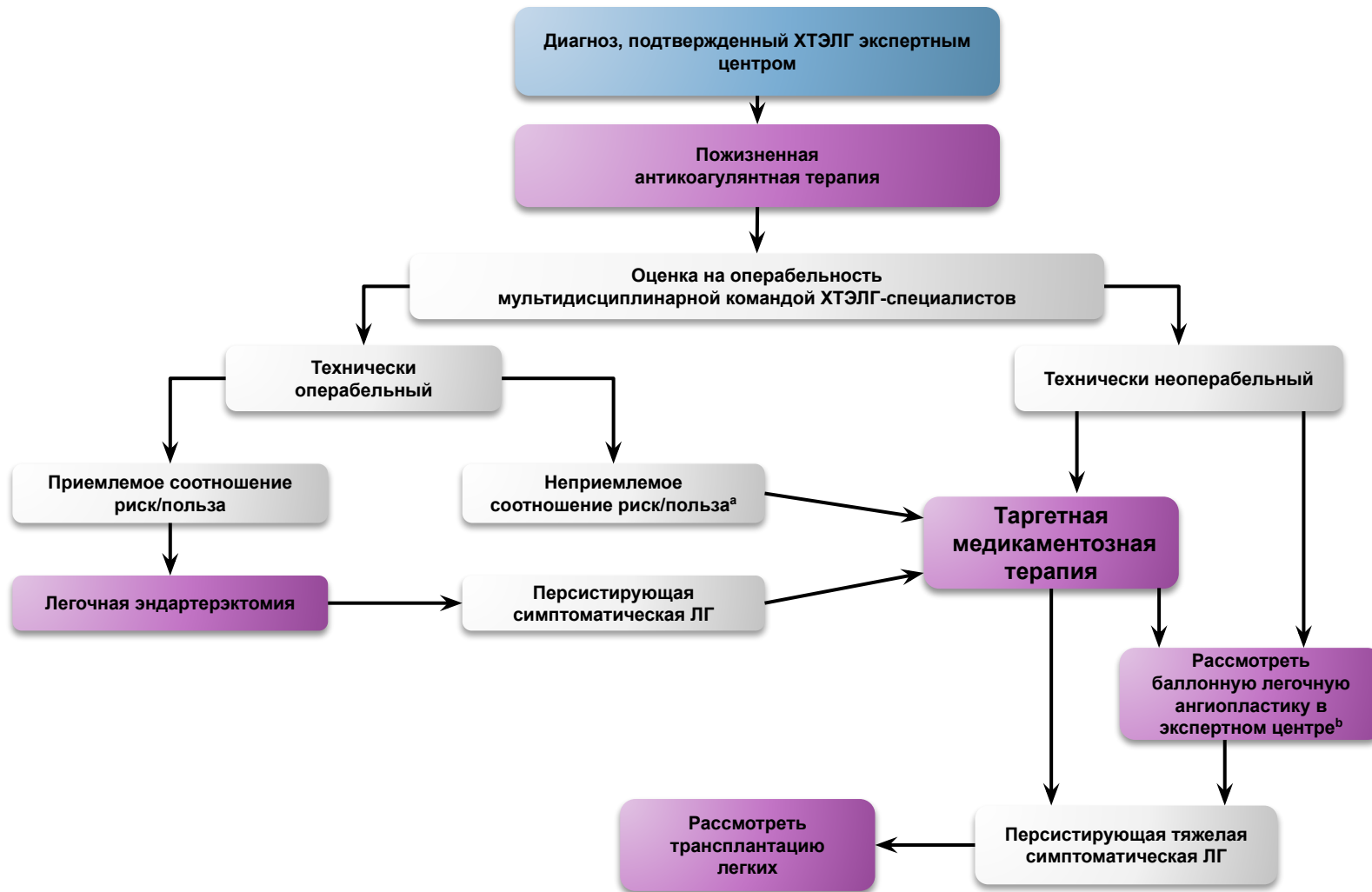
•Признаки ПЖ декомпенсации

•Расширение / пульсация шейных вен
•Асцит / гепатомегалия / иктеричность / периферические отеки
•Выраженный гепатоюгулярный рефлюкс

•Признаки, указывающие на ХТЭЛГ

Признаки тромбозов вен н/к (ТЭЛА)
Специфические шумы вследствие стенозирования крупных ЛА (30% больных)

Алгоритм лечения



^aДля технически операбельных пациентов с неприемлемым соотношением риск/польза может быть рассмотрена также легочная баллонная ангиопластика. ^bВ некоторых центрах медикаментозная терапия и легочная баллонная ангиопластика инициируются одновременно.

Немедикаментозные рекомендации

Физическая активность

Выполнение физических нагрузок

В повседневной жизни избегать возникновения выраженной одышки, синкопе, болей в груди.

Запрещаются физические нагрузки после еды, при неблагоприятном температурном режиме.

Поддержание адекватного состояния скелетной мускулатуры

Специальные программы по реабилитации больных

Беременность, роды, заместительная гормонотерапия в постменопаузальном периоде связаны с повышенным риском ухудшения течения заболевания и смертности.

- Беременность противопоказана неоперабельным больным и больным с резидуальной ХТЭЛГ.
- Всем пациенткам репродуктивного возраста должны быть рекомендованы соответствующие методы контрацепции.
- В случае беременности больная должна быть предупреждена о высоком риске фатального исхода и необходимости прерывания беременности.
- Заместительная гормональная терапия показана пациенткам с ХТЭЛГ **в постменопаузе** при выраженных климактерических симптомах.

Путешествия

Во время полетов на авиатранспорте больным ХТЭЛГ с ФК III-IV при парциальном давлении O₂ в артериальной крови менее 8кПа (60 мм рт. ст.) необходимо проводить дополнительную кислородотерапию. Скорость 2 л/мин.

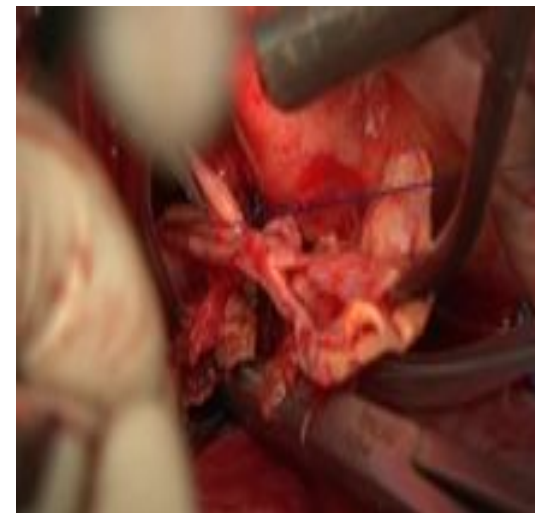
Всем пациентам, совершающим авиаперелеты в другие страны, важно рекомендовать иметь при себе медицинские документы, данные о местонахождении ближайшего местного центра ЛГ, контактную информацию.

Психологическая поддержка и помощь

Для адаптации пациентов в жизни и обществе, понимания своей болезни показана помощь психолога или психиатра, а также поддержка других пациентов и их близких.

Хирургическая помощь

- С начала 60-х годов XX века для лечения ХТЭЛГ применяют операцию двусторонней тромбэндартерэктомии (ТЭЭ) из легочной артерии, или легочной эндартерэктомии. Эта операция стала стандартом лечения заболевания и, как показали данные регистра ХТЭЛГ, является залогом благоприятного прогноза.
- После успешного оперативного лечения у большинства больных удается значительно уменьшить риск развития декомпенсации ПЖ.



*Легочная эндартерэктомия**

**Оценка
операбельности**



Для всех пациентов с ХТЭЛГ рекомендуется проводить оценку операбельности и принимать решения относительно других стратегий лечения мультидисциплинарной командой экспертов (IC)

**Легочная
эндартерэктомия**



Легочная эндартерэктомия при глубокой гипотермии с циркуляторным арестом рекомендована для пациентов с ХТЭЛГ (IC)

*Легочная ТЭЭ – терапия выбора у пациентов с ХТЭЛГ

Лекарственная терапия

поддерживающая	специфическая терапия
<ul style="list-style-type: none">• Оральные антикоагулянты• Диуретики• Сердечные гликозиды• Оксигенотерапия	<ul style="list-style-type: none">• Антагонисты кальция• Простаноиды• Антагонисты рецепторов эндотелина• Ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5• Стимуляторы гуанилатциклазы

Предпочтительно назначение непрямых антикоагулянтов (варфарин с достижением целевого МНО – 3,0 (2,5-3,5). Эффективность других препаратов не доказана или находится в процессе исследования.

- Петлевые диуретики: фуросемид 20-120мг/сутки, этакриновая кислота 50-100мг/сутки, торасемид 5-20мг/сутки. Антагонист альдостерона: верошпирон 25-150мг, эплеренон 25-50 мг.
- Назначение дигоксина 0,25мг/сутки рекомендуется для урежения желудочкового ритма при наджелудочковых тахиаритмиях.
- Добутамин назначается в терминальной стадии заболевания и, в ряде случаев, позволяет достичь стабилизации состояния.

**Категории пациентов ХТЭЛГ, которым необходима
ЛАГ-специфическая терапия**



- **Стимулятор гуанилатциклазы Риоцигуат** – эффективность к 12 неделе терапии.
- **Простаноиды Илопрост** - препарат в ингаляционной форме, обеспечивает большую селективность препарата в отношении легочной циркуляции.
- **Антагонист рецепторов эндотелина Бозентан** – в течение 16 недель приводит к улучшению показателей легочной гемодинамики.
- **Антагонисты кальция** - в качестве дополнительной терапии .

ХТЭЛГ: некоторые аспекты рекомендаций (ESC/ERS 2015)

**Антикоагулян
ты**



Всем пациентам с ХТЭЛГ рекомендована пожизненная антикоагулянтная терапия (IC)

ТЭЛА→ХТЭЛГ



У выживших пациентов после ТЭЛА, у которых наблюдается одышка при физической нагрузке, необходимо рассмотреть вероятность наличия ХТЭЛГ (IIaC)

**Оценка
операбельнос
ти**



Для всех пациентов с ХТЭЛГ рекомендуется проводить оценку операбельности и принимать решения относительно других стратегий лечения мультидисциплинарной командой экспертов (IC)

Спасибо за внимание!