МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ УКРАИНЫ
ВГУЗУ «Украинская медицинская стоматологическая академия»

"Утверждено"
на заседании кафедры
внутренней медицини№1
Заведующий кафедрой
Профессор Скрыпник И.Н.
_____
Протокол № 2 от 15.09.2016 г.

МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ ПРИ ПОДГОТОВКЕ К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ

Учебная дисциплина	Внутренняя медицина
Модуль	Современная практика внутренней медицины
Содержательный модуль	Ведение пациентов с основными симптомами и синдромами в пульмонологической клинике
Тема занятия	**Ведение больного с хроническим кашлем** **Ведение больного с кровохарканием**
Курс	VI
Факультет	Подготовки иностранных студентов

Полтава 2016 г.

Актуальность темы: кровохарканье вызывается обычно диапедезные просачиванья эритроцитов из кровеносного русла через целостную капиллярную стенку или мелкими кровоизлияниями в результате разрыва капилляров бронхолегочного дерева; кровотечение обусловлено деструктивным процессом в альвеолах или бронхах, что сопровождается изъязвлением или разрывом кровеносных сосудов; диагностическая и прогностическая значимость симптома - неоспорима, требующая немедленного, тщательного и всестороннего обследования.

Цель занятия: изучив материал данной темы, каждый студент должен:

ЗНАТЬ:

1. Какое количество выделенной из кашлем крови считается кровохарканьем (до 5 мл), как выглядят мокроты при кровохарканье.

2. Какое количество крови, выделенной при кашле, трактуют как кровотечение (более 5 мл чистой крови), характерные признаки выделенной крови при легочном кровотечении.

3. Заболевания бронхолегочного дерева, которые чаще всего осложняются кровохарканьем.

4. Кровохарканье как один из важных симптомов поражения легких при системных заболеваниях соединительной ткани (СКВ, узелковый периартериит, ревматический пульмонит).

5. Болезни крови, сопровождающиеся кровохарканьем (тромбоцитопеническая пурпура - болезнь Верльгофа).

6. Патогенез возникновения кровохарканье при синдроме Гудпасчера.

УМЕТЬ:

1. Отличить кровохарканье от легочного кровотечения.
2. Распознать наиболее вероятный источник возникновения кровохарканье.
3. Оказать первую неотложную помощь при кровохарканье.
4. Назначить гемостатическую терапию в необходимом объеме.

5. Прочитать формулу крови, коагулограмму, биохимический анализ крови, бактериологический анализ мокроты, ревмопробы, ОАМ; изменения каких показателей с высокой вероятностью указывают на причину кровохарканье.

6. Анализировать клинические данные в динамике (жалобы больного, данные объективного метода обследования), распознавать стадию болезни и спрогнозировать возможность осложнения.

7. Корректировать терапию в зависимости от стадии заболевания, на которой возникло кровохарканье.

8. Интерпретировать изменения на рентгенограмме, компьютерной томограмме.

9. Объяснить больному жизненную важность назначенного лечения, научить его самостоятельно оказать себе первую неотложную помощь при кровохарканье.

Междисциплинарная и внутрипредметная интеграция

№ п/п	**Дисциплины**	**Знать**	**Уметь**
1.	Нормальная анатомия	Знать строение дыхательной системы	
2.	Нормальная физиология	Стадии свертывания крови. Плазменные и тромбоцитарные факторы свертывания крови. Нормы показателей коагулограммы.	Читать коагулограмму.
3.	Патологическая физиология	Механизмы нарушения гемостаза, состояния сосудистой стенки, клеточного состава крови, которые могут вызвать кровохарканье.	Интерпретировать изменения показателей коагулограммы, ОАК.
4.	Фармакология	Главные группы гемостатических препаратов, применяемые при кровохарканье, механизм действия, на какую стадию свертывания крови влияют.	Показания и противопоказания к назначению медикаментов. Выписать рецепт.
5.	Рентгенология.	Знать рентгенологические изменения в легких при различных заболеваниях дыхательной системы	Описать рентгенограмму больного.
6.	Пропедевтика внутренних болезней.	Демонстрировать навыки и умения по обследованию пациентов с одышкой (сбор жалоб, анамнеза заболевания	Провести клинико-лабораторное исследование больных, сформулировать диагноз, назначить лечение.

		и жизни, объективное обследование дыхательной, сердечно-сосудистой систем, уметь анализировать данные дополнительных методов обследования)	Профилактика осложнений.
7.	Фтизиатрия	Формы туберкулеза чаще осложняются кровохарканьем.	Интерпретировать данные объективного, лабораторного и рентген обследования. Дать оценку результатов бронхоскопии, анализов мокроты.
8.	Онкология.	Формы рака легких, осложняются кровохарканьем.	Выявлять онкопатологию на ранних стадиях (онконастороженность).

Материалы методического обеспечения обучения (прилагаются):

- Тестовые задания и эталоны ответов к ним;
- Ситуационные задачи и эталоны ответов к ним;
- Рентгеновские снимки ОГК;
- Спирограммы;
- Компьютерные томограммы ОГК;
- Результаты лабораторных тестов;
- Методические указания для студентов к практическому занятию по следующей теме

План и организационная структура занятия

№п/п	Основные этапы занятия, их функции и содержание	Время(мин)	Учебные цели в уровнях усвоения	Методы контроля и обучения	Материалы методического обеспечения
I 1.1	<u>Подготовительный этап</u> Организационные мероприятия, отчет субординаторов на клинической конференции о чередовании в	10	II	История болезни, рентгенограммы, стенды .	Академический журнал .

	стационаре.				
1.2	Контроль исходного уровня знаний студентов	15	II	Тестовый контроль по ситуационных задачах .	Тестовые ситуационные задачи .
II	Основной этап				
2.1	Самостоятельная работа студентов в палате по курации больных, участие в клинических обходах.	120	III	Клинико-инструментальное и лабораторное обследование больных.	Истории болезни, больные отделения.
2.2	Самостоятельная работа по клиническому разбору тематических больных.	120	III	Клинико-инструментальное и лабораторное обследование тематических больных.	Тематические больные, истории болезни.
2.3	Клинический разбор истории болезни больного, проведение дифференциального диагноза, уточнения развернутого клинического диагноза.	60	III	Анализ клинических данных.	Истории болезни, рентгенограммы, ЭКГ, стенды.
III	Заключительный этап				
3.1	Контроль конечного уровня знаний	30	III	Тестовый контроль	Эталоны ответов, протоколы решения задач.
3.2	Подведение итогов занятия.	3			Академические журналы .
3.3	Задания к следующему занятию .	2			Методические указания для студентов

Содержание темы занятия:

1. Тактика врача при ведении больного с кровохарканьем, вызванным туберкулезом.

2.Лечение больного с кровохарканьем при раке легких.

3.Тактика врача при ведении больного с кровохарканьем при бронхоэктатической болезни.

4. Тактика врача при кровохарканье у больных с нагноительных процессах в легких (инфекционной деструкцией легких).

5. Ведение больного с кровохарканьем при пневмонии.

6. Врачебная тактика при кровохарканье у больного с инфарктом легких (ТЭЛА).

7.Синдром Гудспасчера, как источник частых кровохарканий и значительных кровотечений, врачебная тактика.

8.Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа, P.Werlhof), причина кровохарканья при этой патологии, тактика врача.

9. Тактика врача при системной красной волчанке, осложненном кровохарканьем.

10. Диагностика причины кровохарканья при узелковом периартериите, ведения больного.

11. Ведение больного при ревматическом пневмоните, осложненном кровохарканье.

Легочное кровотечение и кровохарканье

Легочное кровотечение - выделение значительного количества крови из дыхательных путей в чистом виде или в виде обильных примесей в мокроте. Под кровохарканьем понимают небольшое количество крови в мокроте (от прожилок до 4 мл), которая выделяется при кашле.

Классификация легочных кровотечений:

В зависимости от количества крови, которая вылилась и темпа кровопотери выделяют 3 степени легочных кровотечений.

1.20 мл /час.

2.50мл/час.

3.200мл/час.

По характеру кровотечения:

1.однократная;

2.епизодичная;

3.повторная.

По интенсивности:

1. Массивные (профузное) - за один раз выделяется 100-500 мл крови (или 600 и более мл крови за 24 ч.)

2. Умеренные - выделяется около 100 мл крови в сутки.

Етиология

Легочное кровотечение и кровохарканье являются симптомами различных заболеваний и патологических состояний:

1. При повреждении легких:

- Неспецифические (бактериальные, вирусные, грибковые, чаще аспергиллез) воспалительные заболевания: бронхоэктатическая болезнь, гангренозный абсцесс или гангрена легких, хронический бронхит, пневмосклероз, "ржавое мокроты" при крупозной пневмонии и др .;
- Специфические повреждения легких при туберкулезе (особенно при хроническом фиброзно-кавернозном), сифилисе;
- Злокачественные новообразования легких (бронхогенный рак и аденома бронха);
- Инфаркт легких (чаще при митральной болезни, хронической сердечно-сосудистой недостаточности);
- Бронхолитиаз;
- Эндометриоз легких (во время менструации);
- Аспирация остроконечных или плотных инородных тел в бронхи, которые вызывают ранения сосудов или эрозию их стенок вследствие пролежня;
- Долгое нахождение в паренхиме легких инородных тел огнестрельного происхождения;
- Закрытая травма легкого с компрессией грудной клетки и контузией или разрывом легочной ткани, которая сопровождается повреждением сосудов;
- После операционный на легких (ране и поздние послеоперационные легочные кровотечения) повреждения бронхов и легких при вдыхании ядовитых газов;
- При проведении бронхоскопии (для биопсии сильно васкуляризованной опухоли, или во время экстракции вклиненного инородного тела).

2. При заболеваниях сердца и сосудов:

- Аневризма аорты и желудочков сердца;
- Врожденные пороки сердца (с дефектом перегородок), митральный стеноз;
- Кардиосклероз;
- Хроническая сердечно-сосудистая недостаточность;
- Инфаркт миокарда;
- Гипертоническая болезнь.

3. При заболеваниях крови:

- Геморрагический диатез;
- Острые лейкозы;
- Гемофилия.

4. При системных заболеваниях соединительной ткани:

- Узелковый полиартериит;

- Синдром Гудпасчера (системный васкулит с преимущественным повреждением легких и почек по типу геморрагических пневмонита и гломерулонефрита)
- Ревматический васкулит.

5. При авитаминозе аскорбиновой кислоты (вит.С).

6. При гельминтозах:

- Эхинококкоз;
- Аскаридоз (в период миграции личинок).

7. При генетических заболеваниях:

- Болезнь Ослера-Рандю (семейное наследственное сосудистое заболевание, характеризующееся локальным расширением мелких сосудов вследствие их структурной неполноценности, в том числе сосудов трахеи, бронхов, и кровотечением из них).

Факторы, способствующие возникновению кровохарканью и кровотечения из легких:

- Холод;
- Колебания атмосферного давления и температуры воздуха (резкая перемена погоды);
- Высокая положительная ионизация воздуха;
- Высокогорная местность;
- Перегрев тела;
- Бесконтрольное употребление антикоагулянтов, реже - протеолитических ферментов
- Острое и хроническое алкогольное отравление;
- Физические и эмоциональные перегрузки.

Патогенез

Основным механизмом легочных кровотечений является деструкция легочной ткани и разрыв бронхиальных и легочных сосудов, сосудистых аневризм вследствие повышенного давления в малом круге кровообращения.

Факторы, влияющие на свертываемость системы крови и обусловливают гипокоагуляцию:

- Долговременная интоксикация;
- Массивная антибактериальная терапия, химиотерапия;
- Хроническая дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность (гипоксия).

Клиника

При легочном кровотечении кровь откашливается, выделяется струйно или синхронно кашлевим толчкам.

Кровь, выделяется, имеет розово-красный цвет, пенистая, а не сворачивается, имеет щелочную реакцию. При длительной задержке крови в полости абсцесса или каверне цвет

окрашенной крови темно-коричневый, иногда "ржавый"; сгустки крови могут напоминать ячеистые мягкие массы, включении в ярко-красную пенистую кровь.

Сначала у больного появляется ощущение першение в горле, иногда ощущение сжатия и боль за грудиной, затем кашель с клокотанием в глотке, легкая одышка, запах и соленый вкус крови.

При **профузных кровотечениях** клиника состоит из симптомов анемии и коллапса:

- Появляется резкая бледность;
- Головокружение;
- Частый пульс
- Снижение артериального давления.

При одностороннем кровотечении больные рефлекторно уменьшают дыхательные движения в той половине грудной клетки, где находится источник кровотечения.

При аускультации определяется крепитация или мелкопузырчатые хрипы в базальных сегментах легких на стороне кровотечения.

Диагностика источника кровотечения

Признаки	Кровотечение		
	Легечное	Желудочное	С носа
Предвестники	В виде неприятного ощущения в гортани, локальная боль за грудиной.	Тошнота, боли подложечной области, которые исчезают во время кровотечения.	Отсутствуют
Анамнез	Заболевания легких	Заболевания желудка и пищевода.	Отсутствуют
Выделение крови	С кашлем, мокротой или струей, часто повторяется	С рвотой	Из носовых ходов без кашля и рвоты. Изредка кровь аспирируется и заглатывается, а затем выделяется с кашлем или рвотой
Примеси воздуха в крови	Кровь от примесей воздуха пенится	Отсутствуют	Отсутствуют
Цвет крови	Ярко-красный	Темный цвет	Темно-красная

		"Кофейной гущи"	
Вид крови	Обычно не сворачивается	Иногда со сгустками свернувшейся крови	Быстро сворачивается
Реакция (pH) крови	Щелочная	Кислая	Щелочная
Добавки в крови	Эпителий дыхательных путей, иногда ткань легких	Обычно остатки пищи, иногда без них	Отсутствуют
Стул после кровотечения	Обычный, при заглатывании крови - черный	Молотый (черный, дегтеобразный)	Обычный, при заглатывании крови - черный
Осложнения	Аспирационная пневмония, коллапс	Коллапс во время кровотечения	Обычно отсутствуют
Клинические признаки	Кашель, одышка, влажные хрипы над очагом поражения легких	Боли в эпигастральной области, жжение, расстройства стула, болезненность при пальпации в эпигастральной области	Изменения в носоглотке
Эндоскопия	Бронхоскопия: сгустки крови в гортани, трахее, бронхах, эрозии, язвы, опухоли, выявление крови в устьях долевых и сегментарных бронхов	Гастроскопия: язвы, эрозии, опухоли слизистой желудка	Риноскопия: кровоточащие участки на слизистой оболочке перегородки носа, грануляции, опухоли

Во всех случаях легочного кровотечения необходимо комплексное обследование, **включающее:**

- Рентгенологическое исследование с обзорных рентгенограммам и бронхоскопию;
- После остановки кровотечения - томография;
- Бронхоскопия;
- Ангиография бронхиальных артерий.

Смерть больного может наступить от:

- Асфиксии (в результате закупорки просвета бронхов);
- Остановка сердца (когда АО в большом круге кровообращения ниже 70 мм.рт.ст., то приток крови к сердцу резко снижается);
- Развитие аспирационной пневмонии.

Неотложная помощь

Основные лечебные мероприятия при легочных кровотечениях:

1. Снижение давления в малом круге кровообращения;
2. Повышение свертываемости крови и ингибиция протеолиза;
3. Уменшение проницаемости сосудистой стенки;
4. При профузных кровотечениях-восстановления ОЦК.

Больному создают максимальный покой, постельный режим (полу сидячее положение). При кровохарканье прием раствора поваренной соли внутрь (1ст.ложка на стакан воды) - по1ст.ложке каждые 30 минут, пузырь со льдом на грудную клетку..

Снижение давления в малом круге кровообращения:

- Эуфиллин 2% 10 мл в/в струйно или 2% 1 мл в/м;
- Ганглиоблокаторы (ганглерон 1,5% 1-2 мл п / к, пентамин 5% 1-2 мл п/к или бензогексоний по 0,1-0,2г 2 раза в сутки) Применяют при АД не ниже 80мм.рт.ст.;
- **Папаверина гидрохлорид** 2% 2 мл в/в, п/к;
- Но-шпа 2% 2-4мл в/м;
- При застойных легочных кровотечениях, инфаркте легких на верхние и нижние конечности накладывают жгут и периодически (каждые 1,5-2 часа) снимают их по очереди (не пережимать артерии!).

При резком приступообразной кашле:

- Кодеин 0,01-0,03г 3 раза в день; или либексин 0,1-0,2г 2-3 раза в день, глауцина гидрохлорид 0,05 г 2-3 раза в день; дионин 0,01 3 раза в день, фенобарбитал 0,05 г 2 раза в день**.**

При резком приступообразном кашле:

- Кодеин 0,01-0,03г 3 раза в день; или либексин 0,1-0,2г 2-3 раза в день, глауцина гидрохлорид 0,05 г 2-3 раза в день; дионин 0,01 3 раза в день, фенобарбитал 0,05 г 2 раза в день.

Гемостатические препараты (под контролем показателей тромбоцитов, еласто- и коагулограммы):

- **Гемофобин** 10 мл в / в и 10 в / м; внутрь по 1 стол.ложке 3% раствора 3-4 раза в день. Возможно сочетание гемофобина с фибриногеном;
- **Дицинон** 12,5% 2-4мл в / в или в / м;

- Фибриноген в / в 1-4г в размере 0,3% раствора. В стандартных флаконах содержится 2г сухого фибриногена, который растворяются в 500 мл изотонического раствора натрия хлорида (или 1 г вещества в 250 мл раствора);

- Тромбин по1-2мг в 2 мл дистиллированной воды в виде инъекций аэрозоля;

- Растворы желатина (Гелофузина) 1000 мл в / в;

- Викасол 1% 1-2 мл в / м или 0,015г 2-3 раза внутрь,

- Концентрированный раствор сухой плазмы (розвединний на половину) 75-150мл в / в капельно.

Ингибиторы фибринолиза:

- Кислота аминокапроновая 5% 100 мл в / в со скоростью 20-25 капель / мин, или по 2г 3-4 раза в сутки;

- Контрикал (трасилол) 10000-30000 ЕД в / в капельно**;**

- Амбен 1% 5мл в / в струйно.

Для уменьшения проницаемости сосудистой стенки применяют:

- кальция глюконат 10% 10 мл в / в,**- галаскорбин** внутрь по 0,5 г 3 раза в день**;**

- Аскорбиновая кислота 5-10% 5мл в / в или по 0,03-0,1г внутрь 3-5 раз в день**;**

- Антигистаминные препараты - димедрол 1% 1 мл в / м или в / в в 75-100мл изотонического раствора натрия хлорида, пипольфен 2,5 2 мл в / м или в / в, супрастин 2% 1 мл в / м или в / в.

Восстановление ОЦК:

При кровопотере до 10-15% ОЦК необходимо переливание плазмы (по 150-250мл 2-3 трансфузии), коллоидных и кристаллоидных растворов, суммарный объем которых в 1,5 - 2 раза превышает объем кровопотери.

В случаях кровопотери до 20-30% ОЦК с гиповолемией осуществляется переливание эритроцитарной массы по 150мл 4-6 трансфузий, плазмы и коллоидных препаратов (альбумина 20% 50-100 мл, Гелофузина 1000 мл, полиглюкин 400-1200мл.

При отсутствии положительных результатов выше описанной терапии возможно:

- Наложение искусственного пневмоторакса и пневмоперитонеума;

- Бронхоскопическая тампонада по типу временной окклюзии долевого или (реже) сегментарного бронха гемостатической губкой, содержащейся в бронхах специальным блокиратором или узким тампоном

- Прижигание участков кровоточащей при бронхоскопии.

При деструкции легочной ткани, сопровождающееся кровотечением, прибегают к неотложной операции - резекции легкого.

Легочная гипертензия

Легочная гипертензия (ЛГ) - это гемодинамическое и патофизиологическое состояние, характеризующееся повышением давления в легочной артерии > 25 мм рт.ст., который оценивается по данным катетеризации правых отделов сердца (КПОС). ЛГ также может быть оценена с помощью допплерэхокардиографии, хотя этот метод может обусловливать рост ложноположительных и ложноотрицательных результатов. ЛГ может наблюдаться при различных клинических ситуациях, были классифицированы на 6 клинических групп со специфическими характеристиками. Разработан диагностический алгоритм с целью облегчения определения специфических клинических групп ЛГ и различных типов ЛГ. Лечебная стратегия значительно отличается среди этих 6 клинических групп. Артериальная легочная гипертензия (АЛГ) - группа 1 - является единственной клинической группой со специфической медикаментозной терапией и алгоритмом лечения, основанный на принципах доказательной медицины. Также были включены условия для оценки тяжести состояния пациентов, лечебных целей и стратегии дальнейшего ведения. Были подчеркнуты особенности различных видов АЛГ, в частности в педиатрических пациентов. Были обсуждены клинические, диагностические и терапевтические свойства клинических групп 2-4.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ниже приведены критерии наличия ЛГ, основанные на росте скорости трикуспидальной регургитации и систолического давления, измеренного с помощью допплерэхокардиографии (давление в правом желудочке, принятый нормального - 5 мм рт.ст.), и на дополнительных эхокардиографических показателях ЛГ.

Эхокардиографический диагноз. ЛГ маловероятна: скорость трикуспидальной регургитации ≤ 2,8 м/с, систолическое давление ЛА ≤ 36 мм рт.ст. и отсутствуют дополнительные эхокардиографические показатели, подтверждающие ЛГ.

ЛГ вероятная: скорость трикуспидальной регургитации 2,9-3,4 м / с, систолическое давление ЛА ≤ 36 мм рт.ст., но имеющиеся дополнительные эхокардиографические показатели, подтверждающие ЛГ.

ЛГ: скорость трикуспидальной регургитации> 3,4 м/с, систолическое давление ЛА> 50 мм рт.ст., имеющиеся или отсутствуют дополнительные эхокардиографические показатели, подтверждающие ЛГ.

Погрузочная доплерехокардиография не рекомендуется для скрининга

Таблиця 1. Гемодинамічні умови легеневої гіпертензії, оцінені за катетеризацією правих відділів серця

Визначення	Характеристика	Клінічна група
Легенева гіпертензія	ТЛА ≥ 25 мм рт.ст.	Усі
Прекапілярна ЛГ	ТЛА ≥ 25 мм рт.ст. ТЗЛА ≤ 15 мм рт.ст. СВ нормальний чи зменшений	1 — легенева артеріальна гіпертензія 2 — ЛГ, пов'язана з хворобами бронхолегеневої системи 3 — хронічна посттромбоемболічна ЛГ 4 — ЛГ з незрозумілим і/або багатофакторним механізмом виникнення
Посткапілярна ЛГ	ТЛА ≥ 25 мм рт.ст. ТЗЛА > 15 мм рт.ст. СВ нормальний чи зменшений	2 — ЛГ, пов'язана з захворюваннями лівих відділів серця
Пасивна	ГТТ ≤ 12 мм рт.ст.	
Реактивна	ГТТ > 12 мм рт.ст.	

Примітки: ТЗЛА — тиск заклинювання легеневої артерії; СВ — серцевий викид; ГТТ — градієнт транспульмонального тиску. Високий СВ може бути при гіперкінетичних умовах кровообігу, наприклад при легеневих шунтах (тільки у малому колі кровообігу), анемії, гіпертиреоїдизмі.

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Клинические состояния с наличием ЛГ классифицируются на 6 групп с различными патологическими, патофизиологическими, прогностическими и лечебными особенностями.

Обновленная клиническая классификация легочной гипертензии (Dana Point, 2008)

1. Артериальная легочная гипертензия

1.1. Идиопатическая.

1.2. Наследственная:

1.2.1. Bone morphogenetic protein receptor 2 - BMRP2.

1.2.2. Activin receptor¬like kinase 1¬gene - ALK1, endolgin (с врожденной геморрагической телеангиэктазии или без нее).

1.2.3. Неизвестной этиологии.

1.3. ЛГ, ассоциированная с лекарственными средствами или токсинами.

1.4. ЛГ, ассоциированная:

1.4.1. С заболеваниями соединительной ткани.

1.4.2. ВИЧ - ифекцией.

1.4.3. Портальной гипертензией.

1.4.4. Врожденными пороками сердца.

1.4.5. Шистосомозом.

1.4.6. Хронической гемолитической анемией.

1.5. Персистентная легочная гипертензия новорожденных.

1.6. Легочный тромбоз вен и / или гемангиоматоз легочных капилляров.

2. ЛГ, связанная с заболеваниями левой половины сердца.

2.1. Систолическая дисфункция.

2.2. Диастолическая дисфункция.

2.3. Заболевания клапанов.

3. ЛГ, связанная с болезнями легких и / или гипоксией.

3.1. ЛГ при ХОБЛ.

3.2. ЛГ при интерстициальных заболеваниях легких.

3.3. Другие заболевания легких со смешанными обструктивно-рестриктивними причинами.

3.4. ЛГ при нарушениях сна.

3.5. ЛГ при гиповентиляционной патологии альвеол.

3.6. ЛГ при хроническом состоянии на высокогорье.

3.7. ЛГ при пороках развития легких.

4. Хронический пост тромбоэмболической легочной гипертензии.

5. КГ с неизвестными и / или многофакторными механизмами.

5.1. Гематологические заболевания: миелопролиферативные заболевания, спленэктомия.

5.2. Системные заболевания, саркоидоз, гистиоцитоз Х, лимфангиолейомиоматоз, нейрофиброматоз, васкулит.

5.3. Метаболические нарушения: болезни накопления гликогена, болезнь Гоше, заболевания щитовидной железы.

5.4. Другие причины: опухолевая обструкция, фиброзирующий медиастинит, хроническая почечная недостаточность при нахождении на диализе.

Классификация врожденных пороков сердца, которые являются причинами АЛГ, требует клинической и анатомопатофизиологической версии с целью лучшей индивидуальной диагностики у каждого пациента.

Клиническая классификация врожденных шунтов слева направо, ассоциированных с легочной гипертензией

1. Синдром Эйзенменгера. Включает все шунты, связаны с небольшими дефектами, которые приводят к росту легочного сосудистого сопротивления тяжелой степени и является результатом обратного (справа налево) или двунаправленного сброса крови.

2. Артериальная легочная гипертензия, связанная с шунтом слева направо. У пациентов с дефектами умеренной и тяжелой степени рост сопротивления легочных сосудов является незначительным или умеренным, шунт слева направо остается большим, и нет цианоза.

3. Артериальная легочная гипертензия с небольшими (размер в отношении взрослых людей) дефектами. В случае малых дефектов (обычно желудочковые септальные дефекты <1 см и предсердно-септальные дефекты <2 см при кардиографии) клиническая картина очень подобна таковой при идиопатической АЛГ.

4. Артериальная легочная гипертензия после корректирующих кардиохирургических вмешательств. В этих случаях врожденные пороки сердца были скорректированы, но АЛГ возникает сразу же после вмешательства или через несколько месяцев или лет после операции при отсутствии значительных постоперативних остаточных врожденных пороков или дефектов, которые вызывают последствия заболевания после предыдущего вмешательства.

Артериальная легочная гипертензия - это клиническое состояние, характеризующееся наличием прекапиллярные ЛГ при отсутствии других причин прекапиллярные ЛГ (например, ЛГ, связанная с болезнями легких, хроническая посттромбоемболична ЛГ или другие редкие заболевания). АЛГ включает разнообразные формы, для которых свойственны сходная клиническая картина и фактически идентичны патологические изменения в легочной микроциркуляции.

ДИАГНОЗ

При АЛГ проводят дифференциальную диагностику с одышкой, обмороками, стенокардией и / или прогрессирующим ограничением двигательной активности, особенно у пациентов с явными факторами риска, симптомами или признаками общих сердечно-сосудистых или респираторных заболеваний. Особенно настороженно следует относиться к пациентам с факторами риска и с состояниями, перечисленными в классификации легочной гипертензии.

Таблиця 3. Імовірність діагнозу АЛГ і рекомендоване ведення згідно з ехокардіографічним діагнозом ЛГ, симптомами та додатковою клінічною інформацією

Імовірність діагнозу АЛГ	Клас	Рівень
Низька імовірність діагнозу АЛГ		
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ малоймовірна», відсутність симптомів: не рекомендовано проводити додаткові обстеження	I	C
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ малоймовірна», наявність симптомів та пов'язаних з ними станів або факторів ризику для групи 1 — АЛГ: рекомендоване подальше ехокардіографічне спостереження	I	C
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ малоймовірна», наявність симптомів та відсутність пов'язаних з ними станів або факторів ризику для групи 1 — АЛГ: рекомендована оцінка інших причин виникнення симптомів	I	C
Проміжна ймовірність АЛГ		
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ можлива», відсутність симптомів та асоційованих з ними станів та факторів ризику для групи 1 — АЛГ: рекомендовано проводити ехокардіографічне спостереження	I	C
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ можлива», наявність симптомів та пов'язаних з ними станів або факторів ризику для групи 1 — АЛГ: розглядається можливість катетеризації правих відділів серця	IIb	C
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ можлива», наявність симптомів та відсутність пов'язаних з ними станів або факторів ризику для групи 1 — АЛГ: розглядається питання альтернативного діагнозу та ехокардіографічного спостереження. Якщо симптоми як мінімум помірної тяжкості, розглядається КПВС	IIb	C
Висока ймовірність АЛГ		
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ ймовірна» з наявністю симптомів та присутністю/відсутністю асоційованих станів та факторів ризику для групи 1 — АЛГ: КПВС рекомендована	I	C
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ ймовірна», без симптомів та відсутність/присутність асоційованих станів чи факторів ризику для групи 1 — АЛГ: КПВС має бути розглянута	IIa	C

Таблиця 4. Рекомендації з діагностичної стратегії

Метод дослідження	Клас	Рівень
Вентиляційно-перфузійна сцинтиграфія легень рекомендована в пацієнтів із безпричинною ЛГ, щоб виключити хронічну посттромбоемболічну ЛГ	I	C
Контрастна КТ-ангіографія рекомендується для ведення пацієнтів із ХПТЕЛГ	I	C
Біохімічні, гематологічні, імунологічні дослідження та дослідження функції щитоподібної залози рекомендовані в усіх пацієнтів з АЛГ з метою визначення асоційованих з нею клінічних станів	I	C
УЗД органів черевної порожнини рекомендоване для скринінгу портальної гіпертензії	I	C
КТ з високою роздільністю має бути розглянута в пацієнтів із ЛГ	IIa	C
Ангіопульмонографія рекомендована в пацієнтів із ХПТЛГ	IIa	C
Відкрита чи торакоскопічна біопсія легень не рекомендована в пацієнтів з АЛГ	III	C

Таблиця 5. Рекомендації з катетеризації правих відділів серця

Рекомендації	Клас	Рівень
КПВС призначається всім пацієнтам з АЛГ для підтвердження діагнозу, оцінки тяжкості та при розгляданні питання специфічного лікування АЛГ	I	C
КПВС має бути проведена для підтвердження ефективності специфічної медикаментозної терапії	IIa	C
КПВС має бути проведена для підтвердження погіршення клініки як основний метод оцінки ефективності лікування і/або комбінованої терапії	IIa	C

Таблиця 6. Рекомендації із дослідження вазореактивності

Рекомендації	Клас	Рівень
Дослідження вазореактивності показане пацієнтам з ідіопатичною ЛГ, спадковою ЛГ та АЛГ, пов'язаною із вживанням анорексигенів, для визначення пацієнтів, яких можна лікувати високими дозами БКК	I	C
Позитивна відповідь при дослідженні вазореактивності визначається як зменшення ТЛА ≥ 10 мм рт.ст. для досягнення абсолютного значення ТЛА ≤ 40 мм рт.ст. при збільшеному чи незміненому СВ	I	C
Дослідження вазореактивності має проводитись у відповідних центрах	IIa	C
Дослідження вазореактивності має проводитись з використанням оксиду азоту як вазодилататора	IIa	C
Дослідження вазореактивності має проводитись при інших видах АЛГ	IIb	C
Дослідження вазореактивності має проводитись з використанням в/в епопростенолу чи аденозину	IIb	C
Використання БКК в/в чи перорально при дослідженні вазореактивності не рекомендоване	III	C
Проведення дослідження вазореактивності для визначення пацієнтів, яких можна безпечно лікувати високими дозами БКК, не рекомендоване в пацієнтів із ЛГ інших груп (групи 2–5)	III	C

Примітка: БКК — блокатори кальцієвих каналів.

ОЦЕНКА ТЯЖЕСТИ ЛГ

Оценка тяжести состояния пациентов с АЛГ находится между диагностическим процессом и терапевтической диагностикой.

Рекомендации по оценке тяжести и последующего наблюдения.

Рекомендовано оценивать тяжесть АЛГ у пациентов с данными, полученными при клиническом обследовании, нагрузочных тестах, ехокардиографическом и гемодинамическом обследовании.

Рекомендовано проводить регулярные обследования каждые 3-6 месяцев также в стабильных пациентов с АЛГ.

ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ АЛГ

Лечение пациентов с АЛГ нельзя рассматривать только как назначение лекарств. Оно характеризуется комплексом стратегий, включающих оценку тяжести, благоприятных и общих факторов, оценку вазореактивности и эффективности комбинации различных препаратов и процедур. На любом из этих шагов опыт лечащего врача, - критическая точка для оптимизации процесса лечения доступными ресурсами.

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

Классы лекарств внесены в список в алфавитном порядке, комбинации лекарств занесены в список также в алфавитном порядке.

Алгоритм лечения специфичен для пациентов с АЛГ и не используется для лечения пациентов с другими видами ЛГ. Вазореактивные пациенты должны лечиться высокими и оптимально толерантными дозами блокаторов кальциевых каналов, адекватный ответ развивается после 3-4 мес. лечения. Пациенты, имеющие II ФК (по классификации ВОЗ), должны лечиться антагонистами эндотелиновых рецепторов или ингибиторами фосфодиестерази-5. Пациенты с АЛГ III ФК (ВОЗ) рассматриваются в качестве кандидатов для лечения или антагонистами эндотелиновых рецепторов, или ингибиторами фосфодиестерази-5 или простагландинами. Как видно, сравнение среди различных комбинаций невозможно, никакое лечение первой линии не может быть предложено. Непрерывное введение эпопростенола рекомендуется в качестве первой линии для терапии пациентов с АЛГ IV ФК. В случае неадекватного ответа следующая комбинация должна включать блокаторы кальциевых каналов и / или трансплантации легких как метод выбора для пациентов с неадекватным клиникой ответы на оптимальную медикаментозную терапию или в случае, если эта терапия не помогает.

Рекомендуемая литература.

1. Передерий В.Г. Основы внутренней медицины: учебник / В. Г. Передерий, С. М. Ткач. - Винница: Новая Книга 2009.

2. Современные классификации и стандарты лечения распространенных заболеваний внутренних органов (ред. Ю.М.Мостовий), Винница, 2016.

3. Дзюблик О.Я., Юдина Л.В., Мостовой Ю.М. Диагностика и лечение внебольничной пневмонии: современные рекомендации и практические аспекты // здровья Украины.- 2012.- №8 (285) .- С. 34-36.

4. Клиническая пульмонология: пособие для студентов личебного, педиатрического факультетов, врачей-итернов, клинических ординаторов / Т.А. Виноградова. – Гродно: Гр ГМУ 2011. – 192с.

5. Практика современной ингаляционной терапии: учеб. пособие / А. В. Орлов, Е. Л. Титова. — СПб.: Издательство СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2012. — 48 с.

6. Респираторная медицина. Руководство / под ред.академика РАМН А.Г. Чучалина М. ГЭОТАР-Медиа, 2007.Т.1,2. 1610с.

7. Пульмонология. Клинические рекомендации / под ред. академика РАМН А.Г. Чучалина. М: ГЕОТАР - Медиа, 2009. 330с.

Методические указания составил доц. Гопко О. Ф.