

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ**  
**ВДНЗУ «Українська медична стоматологічна академія»**

**“Затверджено”**

на засіданні кафедри  
внутрішньої медицини №1

**Завідувач кафедри**

Професор Скрипник І.М.

\_\_\_\_\_  
Протокол № 2 від 15.09.2016 р.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ**  
**ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ СТУДЕНТІВ**  
**ПРИ ПІДГОТОВЦІ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ**

<i>Навчальна дисципліна</i>	Внутрішня медицина
<i>Модуль</i>	Сучасна практика внутрішньої медицини
<i>Змістовний модуль</i>	Ведення пацієнтів з основними симптомами та синдромами в пульмонологічній клініці
<i>Тема заняття</i>	<b>Ведення хворого з хронічним кашлем</b> <b>Ведення хворого з кровохарканням</b>
<i>Курс</i>	VI
<i>Факультет</i>	Медичний №1

Полтава 2016 р.

**Актуальність теми:** кровохаркання викликається звичайно діapedезним виходом еритроцитів із кровоносного русла через цілісну капілярну стінку чи дрібними крововиливами внаслідок розриву капілярів бронхолегеневого дерева; кровотеча зумовлена деструктивним процесом в альвеолах чи бронхах, що супроводжується звизракуванням або розривом кровоносних судин; діагностична і прогностична важливість симптому – незаперечна, така, що вимагає негайного, ретельного і всебічного обстеження.

**Мета заняття:** вивчивши матеріал даної теми, кожний студент повинен:

**ЗНАТИ:**

1. Яка кількість виділеної з кашлем крові вважається кровохарканням (до 5мл), як виглядає харкотиння при кровохарканні.
2. Яку кількість крові, виділеної при кашлі, трактують як кровотечу (більше 5мл чистої крові), характерні ознаки виділеної крові при легеневій кровотечі.
3. Захворювання бронхолегеневого дерева, які найчастіше ускладнюються кровохарканням.
4. Кровохаркання як один із важливих симптомів ураження легень при системних захворюваннях сполучної тканини (СЧВ, вузликовий периартерит, ревматичний пульмоніт).
5. Хвороби крові, що супроводжуються кровохарканням (тромбоцитопенічна пурпура - хвороба Верльгофа).
6. Патогенез виникнення кровохаркання при синдромі Гудпасчера.

**ВМІТИ:**

1. Відрізнити кровохаркання від легеневої кровотечі.
2. Розпізнати найбільш ймовірне джерело виникнення кровохаркання.
3. Надати першу невідкладну допомогу при кровохарканні.
4. Призначити гемостатичну терапію в необхідному об'ємі.
5. Прочитати формулу крові, коагулограму, біохімічний аналіз крові, бактеріологічний аналіз харкотиння, ревмопроби, ЗАС; зміни яких показників із високою ймовірністю вказують на причину кровохаркання.
6. Аналізувати клінічні дані в динаміці (скарги хворого, дані об'єктивного методу обстеження), розпізнавати стадію хвороби і спрогнозувати можливість ускладнення.
7. Корегувати терапію залежно від стадії захворювання, на якій виникло кровохаркання.
8. Інтерпретувати зміни на рентгенограмі, комп'ютерній томограмі.

9. Пояснити хворому життєву важливість призначеного лікування, навчити його самостійно надати собі першу невідкладну допомогу при кровохарканні.

***Міждисциплінарна та внутрішньопредметна інтеграція***

№ п/п	Дисципліни	Знати	Вміти
1.	Нормальна анатомія	Знати будову дихальної системи	Читати коагулограму.
2.	Нормальна фізіологія	Стадії згортання крові. Плазменні і тромбоцитарні фактори згортання крові. Норми показників коагулограми.	
3.	Патологічна фізіологія	Механізми порушення гемостазу, стану судинної стінки, клітинного складу крові, які можуть викликати кровохаркання.	
4.	Фармакологія	Головні групи гемо статичних препаратів, що застосовуються при кровохарканні, механізм дії, на яку стадію згортання крові впливають.	Покази та протипокази до призначення медикаментів. Виписати рецепт.
5.	Рентгенологія.	Знати рентгенологічні зміни в легенях при різних захворюваннях дихальної системи	Описати рентгенограму хворого.
6.	Пропедевтика внутрішніх хворіб.	Демонструвати навички та вміння з обстеження пацієнтів з задишкою (збір скарг, анамнезу захворювання та життя, об'єктивне обстеження	Провести клініко-лабораторне дослідження хворих, сформулювати діагноз, призначити лікування. Профілактика ускладнень.

7.	Фтизіатрія	дихальної, серцево-судинної систем, вміти аналізувати дані додаткових методів обстеження) Які форми туберкульозу найчастіше ускладнюються кровохарканням.	Інтерпретувати дані об'єктивного, лабораторного та рентген- обстеження. Дати оцінку результатів бронхоскопії, аналізів мокротиння.
8.	Онкологія.	Форми раку легень, які ускладнюються кровохарканням.	Виявляти онкопатологію на ранніх стадіях (онконасто – роженість).

***Матеріали методичного забезпечення навчання (додаються):***

- тестові завдання та еталони відповідей до них;
- ситуаційні задачі та еталони відповідей до них;
- рентгенівські знімки ОГК;
- спірограми;
- комп'ютерні томограми ОГК;
- результати лабораторних тестів;
- методичні вказівки для студентів до практичного заняття з наступної теми

***План і організаційна структура заняття***

№п/п	Основні етапи заняття, їх функції і зміст	Час (хв)	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення
I 1.1	<u>Підготовчий етап</u> Організаційні заходи, звіт субординатора на клінічній конференції про чергування в стаціонарі.	10	II	Історія хвороби, рентгенограми, стенди.	Академічний журнал.

1.2	Контроль вхідного рівня знань студентів	15	II	Тестовий контроль по ситуаційних задачах.	Тестові ситуаційні задачі.
II	<u>Основний етап</u>				
2.1	Самостійна робота студентів в палаті по курації хворих, участь в клінічних обходах.	120	III	Клініко-інструментальне і лабораторне обстеження хворих.	Історії хвороби, хворі відділення.
2.2	Самостійна робота по клінічному розбору тематичних хворих.	120	III	Клініко-інструментальне і лабораторне обстеження тематичних хворих.	Тематичні хворі, історії хвороби.
2.3	Клінічний розбір історії хвороби хворого, проведення диференціального діагнозу, уточнення розгорнутого клінічного діагнозу.	60	III	Аналіз клінічних даних.	Історії хвороби, рентгенограми, ЕКГ, стенди.
III	<u>Заключний етап</u>				
3.1	Контроль кінцевого рівня знань	30	III	Тестовий контроль	Еталони відповідей, протоколи вирішення завдань.
3.2	Підведення підсумків заняття.	3			Академічні журнали.
3.3	Завдання до наступного заняття.	2			Методичні вказівки для студентів

***Зміст теми заняття:***

1. Тактика лікаря при веденні хворого із кровохарканням, викликаним туберкульозом.
2. Лікування хворого із кровохарканням при раку легень.

- 3.Тактика лікаря при веденні хворого із кровохарканням при бронхоектатичній хворобі.
4. Тактика лікаря при кровохарканні у хворих із нагнійними процесами в легенях (інфекційною деструкцією легень).
5. Ведення хворого із кровохарканням при пневмонії.
6. Лікарська тактика при кровохарканні у хворого із інфарктом легень (ТЕЛА).
- 7.Синдром Гудспасчера, як джерело частих кровохаркань і значних кровотеч, лікарська тактика.
- 8.Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (хвороба Верльгофа, P.Werlhof), причина кровохаркання при цій патології, тактика лікаря.
9. Тактика лікаря при системному червоному вовчукові, ускладненому кровохарканням.
10. Діагностика причини кровохаркання при вузликовому периартеріїті, ведення хворого.
11. Ведення хворого при ревматичному пневмоніті, ускладненому кровохарканням.

### **Легенева кровотеча і кровохаркання**

Легенева кровотеча - виділення значної кількості крові з дихальних шляхів в чистому вигляді або в вигляді рясних домішок в мокротинні. Під кровохарканням розуміють невелику кількість крові в мокротинні (від прожилків до 4 мл), яка виділяється при кашлі.

### **Класифікація легневих кровотеч:**

В залежності від кількості крові, що вилилась і темпу крововтрати виділяють 3 ступеня легневих кровотеч:

- 1.20мл /год.
- 2.50мл/год.
- 3.200мл/год.

### **За характером кровотечі:**

- 1.однократна,
- 2.епізодична,
- 3.повторна.

### **По інтенсивності:**

- 1.масивні(профузні)- за один раз виділяється 100-500мл крові (чи 600 і більше мл крові за 24 год.)
- 2.помірні – виділяється біля 100мл крові за добу.

### **Етіологія**

Легенева кровотеча і кровохаркання являються симптомами різних захворювань і патологічних станів:

### **1.При пошкодженні легень:**

- неспецифічні (бактеріальні, вірусні, грибові, частіше аспергільозні) запальні захворювання : бронхоектатична хвороба, гангренозний абсцес чи гангрена легень, хронічний бронхіт, пневмосклероз, “ іржаве мокротиння “ при крупозній пневмонії і ін.;
- специфічні пошкодження легень при туберкульозі (особливо при хронічному фіброзно-кавернозному), сифілісі;
- злоякісні новоутворення легень (бронхогенний рак і аденома бронха);
- інфаркт легень (частіше при мітральній хворобі, хронічній серцево-судинній недостатності);
- бронхолітіаз;
- ендометріоз легень(під час менструації);
- аспірація гострокінцевих чи щільних інородних тіл в бронхи, які викликають поранення судин чи ерозію їх стінок внаслідок пролежня;
- довге знаходження в паренхімі легень інородних тіл вогнепального походження;
- закрита травма легень з компресією грудної клітки і контузією чи розривом легеневої тканини, яка супроводжується пошкодженням судин
- після операцій на легенях (рані і пізні післяопераційні легеневі кровотечі);
- пошкодження бронхів і легень при вдиханні отруйних газів;
- при проведенні бронхоскопії (для біопсії сильно васкуляризованої пухлини, чи під час екстракції вклиненого інородного тіла).

### **2.При захворюваннях серця і судин:**

- аневризма аорти і шлуночків серця;
- вродженні пороки серця (з дефектом перегородок), мітральний стеноз; -
- кардіосклероз;
- хронічна серцево-судинна недостатність;
- інфаркт міокарда;
- гіпертонічна хвороба.

### **3.При захворюваннях крові:**

- геморагічні діатези;
- гострі лейкози;
- гемофілія.

### **4.При системних захворюваннях сполучної тканини:**

- вузликовий поліартеріїт;
- синдром Гудпасчера (системний васкуліт з переважним пошкодженням легень і нирок по типу геморагічних пневмоніа і гломерулонефрита);

- ревматичний васкуліт.

#### **5.При авітамініозі аскорбінової кислоти (віт.С).**

#### **6.При гельмінтозах:**

- ехінококоз;
- аскаридоз (в період міграції личинок).

#### **7.При генетичних захворюваннях:**

- хвороба Ослера – Рандю (сімейне спадкове судинне захворювання, яке характеризується локальним розширенням дрібних судин внаслідок їх структурної неповноцінності, у тому числі судин трахеї, бронхів, і кровотечею із них).

#### **Фактори, що сприяють виникненню кровохарканню і кровотечі із легень:**

- холод;
- коливання атмосферного тиску і температури повітря (різка переміна погоди);
- висока позитивна іонізація повітря;
- високогірна місцевість;
- перегрівання тіла;
- безконтрольне вживання антикоагулянтів, рідше – протеолітичних ферментів;
- гостре і хронічне алкогольне отруєння;
- фізичні і емоційні перевантаження.

### **Патогенез**

Основним механізмом легеневих кровотеч являється деструкція легеневої тканини і розрив бронхіальних і легеневих судин, судинних аневризм внаслідок підвищеного тиску в малому колі кровообігу.

#### **Фактори, які впливають на згортання системи крові і обумовлюють гіпокоагуляцію:**

- довготривала інтоксикація;
- масивна антибактеріальна терапія, хіміотерапія;
- хронічна дихальна і серцево-судинна недостатність(гіпоксія).

### **Клініка**

При легеневій кровотечі кров відкашлюється, виділяється струменево чи синхронно кашльовими поштовхами.

Кров, що виділяється має рожево-червоний колір, піниста, не згортається, має лужну реакцію. При довготривалій затримці крові в порожнині абсцесу чи каверні колір зафарбованої крові темно-коричневим, інколи “ іржавим “; згустки крові можуть нагадувати ніздрюваті м'які маси, включенні в яскраво-червону пінисту кров.

Спочатку у хворого появляється відчуття першіння в глотці, інколи відчуття стискання і



біль за грудиною, потім кашель з клокотанням в глотці, легка задуха, запах і солоний смак крові.

При **профузних кровотечах** клініка складається із симптомів анемії і колапсу:

- появляється різка блідість;
- головокружіння;
- частий пульс;
- зниження артеріального тиску.

При односторонній кровотечі хворі рефлекторно зменшують дихальні рухи в тій половині грудної клітки, де знаходиться джерело кровотечі.

При аускультатії визначається крепітація чи дрібнопухирчасті хрипи в базальних сегментах легень на стороні кровотечі.

### Діагностика джерела кровотечі

Ознаки	Кровотеча		
	Легенева	Шлункова	З носа
Передвісники	В вигляді неприємного відчуття в гортані, локальна біль за грудиною.	Нудота, болі підкладкової області, які зникають під час кровотечі.	Відсутні
Анамнез	Захворювання легень	Захворювання шлунка і стравоходу.	Відсутній
Виділення крові	З кашлем, мокротинням чи струменем, часто повторення	З блюванням	З носових ходів без кашлю і блювання. Зрідка кров аспірірується і заковтується, а потім виділяється з кашлем або блювотою
Домішки повітря в крові	Кров від домішок повітря піниться	Відсутні	Відсутні
Колір крові	Яскраво-червоний	Темний, колір ”кавової гущі”	Темно-червона
Вигляд крові	Зазвичай не згортається	Інколи із згустками	Швидко згортається

		крові, що згорнулася	
Реакція( рН ) крові	Лужна	Кисла	Лужна
Домішки до крові	Епітелій дихальних шляхів, інколи тканина легень	Зазвичай залишки їжі, інколи без них	Відсутні
Стілець після кровотечі	Звичайний, при заковтуванні крові - чорний	Мелена(чорний, дьогтеподібний)	Звичайний, при заковтуванні крові - чорний
Ускладнення	Аспіраційна пневмонія, колапс	Колапс під час кровотечі	Зазвичай відсутні
Клінічні ознаки	Кашель, задишка, вологі хрипи над вогнищем ураження легень	Біль в епігастральній області , печія, розлади стільця, болючість при пальпації в епігастральній області	Зміни в носоглотці
Ендоскопія	Бронхоскопія:згустки крові в гортані, трахеї, бронхах, ерозії, виразки, пухлини, виявлення крові в гирлах дольових і сегментарних бронхів	Гастроскопія:виразки, ерозії, пухлини слизової шлунка	Риноскопія:кровоточиві ділянки на слизовій оболонці перегородки носа, грануляції, пухлини

У всіх випадках легеневої кровотечі **необхідне комплексне обстеження**, що включає:

- рентгенологічне дослідження з обзорними рентгенограмами і бронхоскопію;
- після зупинки кровотечі – томографія;
- бронхоскопія;
- ангіографія бронхіальних артерій.

**Смерть хворого може наступити від :**

- асфіксії(в результаті закупорки просвіту бронхів);
- зупинка серця(коли АТ в великому колі кровообігу нижче 70мм.рт.ст., то приток крові до серця різко знижується);
- розвиток аспіраційної пневмонії.

## **Невідкладна допомога**

### **Основні лікувальні заходи при легеневих кровотечах:**

1. зниження тиску в малому колі кровообігу;
2. підвищення згортання крові і інгібіція протеолізу;
3. зменшення проникності судинної стінки;
4. при профузних кровотечах - відновлення ОЦК.

Хворому створюють максимальний спокій, постільний режим (полу сидяче положення).

При кровохарканні прийом розчину кухонної солі всередину (1 ст. ложка на стакан води) - по 1 ст. ложці кожні 30 хвилин; міхур з льодом на грудну клітку.

### **Зниження тиску в малому колі кровообігу:**

- **еуфілін** 2% 10мл в/в струйно чи 24% 1мл в/м;
- **гангліоблокатори** (ганглерон 1,5% 1-2мл п/ш, пентамін 5% 1-2мл п/ш чи бензогексоній по 0,1-0,2г 2 рази на добу). Застосовують при АТ не нижче 80мм.рт.ст.;
- **папаверину гідрохлорид** 2% 2мл в/в, п/ш;
- **но-шпа** 2% 2-4мл в/м;
- при застійних легеневих кровотечах, інфаркті легень на верхні і нижні кінцівки накладають джгут і періодично (кожні 1,5-2 години) знімають їх по черзі (не пережимати артерії!).

### **При різкому нападоподібному кашлі:**

- **кодеїн** 0,01-0,03г 3 рази в день; чи **лібексин** 0,1-0,2г 2-3 рази на день, **глауцина гідрохлорид** 0,05г 2-3 рази на день; **діонін** 0,01г 3 рази на день, **фенобарбітал** 0,05г 2 рази на день.

Прийом **наркотиків** з метою усунення кашльового рефлексу у край не бажано і не допустимо лише у виняткових випадках при наполегливому, болісному кашлі і безперервному кровохарканні, больовому синдромі (**морфін** чи **омнопон** 1% 0,5мл чи **промедол** 2% 1мл в/м, обов'язково в поєднанні з **атропіном сульфатом** 0,1% 0,5мл).

### **Гемостатичні препарати (під контролем показників тромбо-, еласто- і коагулограми):**

- **гемофобін** 10мл в/в і 10 в/м; всередину по 1 стол. ложці 3% розчину 3-4 рази на день. Можливе поєднання гемофобіна з **фібриногеном**;
- **діцинон** 12,5% 2-4мл в/в чи в/м;
- **Фібриноген** в/в 1-4г у вигляді 0,3% розчину. В стандартних флаконах міститься 2г сухого фібриногену, який розчиняються в 500мл ізотонічного розчину натрію хлориду (чи 1г речовини в 250мл розчину);

- **тромбін** по 1-2мг в 2мл дистильованої води у вигляді ін'єкцій аерозолі;
- розчини желатину(**ГЕЛОФУЗИН**) 1000мл в/в;
- **вікасол** 1% 1-2мл в/м чи 0,015г 2-3 рази всередину;- концентрований розчин сухої плазми(розведений в половину) 75-150мл в/в краплинно.

#### **Інгібітори фібринолізу:**

- **кислота амінокапронова** 5% 100мл в/в зі швидкістю 20-25 крапель/хвилину, чи по 2г 3-4 рази на добу;
- **контрикал(трасілол)** 10000-30000 ОД в/в краплинно;
- **амбен** 1% 5мл в/в струминно.

#### **Для зменшення проникності судинної стінки застосовують:**

- **кальцію глюконат** 10% 10мл в/в;-
- **галаскорбін** всередину по 0,5г 3 рази на день;
- **аскорбінова кислота** 5-10% 5мл в/в чи по 0,03-0,1г всередину 3-5 раз на день;
- **антигістамінні препарати** – димедрол 1% 1мл в/м чи в/в в 75-100мл ізотонічного розчину натрію хлориду, піпільфен 2,5 2мл в/м чи в/в, супрастин 2% 1мл в/м чи в/в.

#### **Відновлення ОЦК :**

При крововтраті до 10-15% ОЦК необхідне переливання плазми(по 150-250мл 2-3 трансфузії), колоїдних і кристалоїдних розчинів, сумарний об'єм яких в 1,5 -2 рази перевищує об'єм крововтрати.

У випадках крововтрати до 20-30% ОЦК з гіповолемією здійснюється переливання еритроцитарної маси по 150мл 4-6 трансфузій, плазми і колоїдних препаратів (альбуміну 20% 50-100мл, **гелофузина** 1000мл, **поліглюкіна** 400-1200мл.

При крововтраті, яка перевищує 400мл, показано переливання одноступінчастої свіжоцитратної крові.

#### **При відсутності позитивних результатів від вище описаної терапії можливо:**

- накладення штучного пневмотораксу і пневмоперитонеуму;
- бронхоскопічна тампонада за типом тимчасової оклюзії дольового або (рідше) сегментарного бронха гемостатичною губкою, що утримується в бронху спеціальним блокатором або вузьким тампоном;
- припікання ділянки, що кровоточить, під час бронхоскопії.

При деструкції легеневої тканини, що супроводжується кровотечею, удаються до невідкладної операції - резекції легені.

### **Легенева гіпертензія**

**Легенева гіпертензія (ЛГ)** — це гемодинамічний та патофізіологічний стан, що характеризується підвищенням тиску в легеневій артерії (ТЛА)  $> 25$  мм рт.ст., який оцінюється за даними катетеризації правих відділів серця (КПВС). ЛГ також може бути оцінена за допомогою доплерехокардіографії, хоча цей метод може обумовлювати зростання хибнопозитивних і хибнонегативних результатів. ЛГ може спостерігатися при різноманітних клінічних ситуаціях, що були класифіковані на 6 клінічних груп зі специфічними характеристиками. Розроблено діагностичний алгоритм із метою полегшення визначення специфічних клінічних груп ЛГ та різних типів ЛГ. Лікувальна стратегія значно відрізняється серед цих 6 клінічних груп. Артеріальна легенева гіпертензія (АЛГ) — група 1 — є єдиною клінічною групою зі специфічною медикаментозною терапією та алгоритмом лікування, що базується на принципах доказової медицини. Також були включені умови для оцінки тяжкості стану пацієнтів, лікувальних цілей та стратегії подальшого ведення. Були підкреслені особливості різних видів АЛГ, зокрема в педіатричних пацієнтів. Були обговорені клінічні, діагностичні та терапевтичні характеристики клінічних груп 2–4.

## ВИЗНАЧЕННЯ

Нижче наведені критерії наявності ЛГ, що базуються на зростанні швидкості трикуспідальної регургітації та систолічного тиску, виміряного за допомогою доплерехокардіографії (тиск у правому шлуночку, прийнятий за нормальний, — 5 мм рт.ст.), та на додаткових ехокардіографічних показниках ЛГ.

**Ехокардіографічний діагноз.** ЛГ малоімовірна: швидкість трикуспідальної регургітації  $\leq 2,8$  м/с, систолічний тиск ЛА  $\leq 36$  мм рт.ст. та відсутні додаткові ехокардіографічні показники, що б підтверджували ЛГ.

ЛГ ймовірна: швидкість трикуспідальної регургітації 2,9–3,4 м/с, систолічний тиск ЛА  $\leq 36$  мм рт.ст., але наявні додаткові ехокардіографічні показники, що підтверджують ЛГ.

ЛГ: швидкість трикуспідальної регургітації  $> 3,4$  м/с, систолічний тиск ЛА  $> 50$  мм рт.ст., наявні або відсутні додаткові ехокардіографічні показники, що підтверджують ЛГ.

Навантажувальна доплерехокардіографія не рекомендується для скринінгу ЛГ.

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

Визначення	Характеристика	Клінічна група
Легенева гіпертензія	ТЛА $\geq 25$ мм рт.ст.	Усі
Прекапілярна ЛГ	ТЛА $\geq 25$ мм рт.ст. ТЗЛА $\leq 15$ 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 багато-факторним механізмом виникнення
Посткапілярна ЛГ	ТЛА $\geq 25$ мм рт.ст. ТЗЛА $> 15$ мм рт.ст. СВ нормальний чи зменшений	2 – ЛГ, пов'язана з захворюваннями лівих відділів серця
Пасивна	ГТТ $\leq 12$ 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 легневих шунтах (тільки у малому колі кровообігу), анемії, гіпертиреозидизмі.*

## КЛІНІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ ЛЕГЕНЕВОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ

Клінічні стани з наявністю ЛГ класифікуються на 6 груп з різноманітними патологічними, патофізіологічними, прогностичними та лікувальними особливостями.

Оновлена клінічна класифікація легеневої гіпертензії (Dana Point, 2008)

### 1. Артеріальна легенева гіпертензія

#### 1.1. Ідіопатична.

#### 1.2. Спадкова:

##### 1.2.1. Bone morphogenetic protein receptor 2 — BMP2.

##### 1.2.2. Activin receptorlike kinase 1 gene — ALK1, endoglin (з вродженою геморагічною телеангіектазією або без неї).

##### 1.2.3. Невідомої етіології.

#### 1.3. ЛГ, асоційована з лікарськими засобами чи токсинами.

#### 1.4. ЛГ, асоційована:

##### 1.4.1. Із захворюваннями сполучної тканини.

##### 1.4.2. ВІЛінфекціями.

##### 1.4.3. Портальною гіпертензією.

##### 1.4.4. Уродженими вадами серця.

1.4.5. Шистосомозом.

1.4.6. Хронічною гемолітичною анемією.

1.5. Персистентна легенева гіпертензія новонароджених.

1.6. Легенева венооклюзивна хвороба і/та гемангіоматоз легневих капілярів.

**2. ЛГ, пов'язана з захворюваннями лівої половини серця.**

2.1. Систолічна дисфункція.

2.2. Діастолічна дисфункція.

2.3. Захворювання клапанів.

**3. ЛГ, пов'язана із хворобами легень і/або гіпоксією.**

3.1. ЛГ при хронічному обструктивному захворюванні легень.

3.2. ЛГ при інтерстиціальних захворюваннях легень.

3.3. Інші захворювання легень зі змішаними обструктивнорестриктивними причинами.

3.4. ЛГ при порушеннях сну.

3.5. ЛГ при гіповентиляційній патології альвеол.

3.6. ЛГ при хронічному перебуванні на високогір'ї.

3.7. ЛГ при вадах розвитку легень.

**4. Хронічна посттромбоемболічна легенева гіпертензія.**

**5. ЛГ з невідомими і/або багатофакторними механізмами.**

5.1. Гематологічні захворювання: мієлопроліферативні захворювання, спленектомія.

5.2. Системні захворювання, саркоїдоз, гістіоцитоз Х, лімфангіолейоміоматоз, нейрофіброматоз, васкуліти.

5.3. Метаболічні порушення: хвороби накопичення глікогену, хвороба Гоше, захворювання щитоподібної залози.

5.4. Інші причини: пухлинна обструкція, фіброзуючий медіастиніт, хронічна ниркова недостатність при перебуванні на діалізі.

Класифікація вроджених вад серця, що є причинами АЛГ, потребує клінічної та анатомо-патофізіологічної версії з метою кращої індивідуальної діагностики в кожного пацієнта.

### **Клінічна класифікація вроджених шунтів зліва направо, асоційованих із легеневою гіпертензією**

**1. Синдром Ейзенменгера.** Включає усі шунти, пов'язані з великими дефектами, що призводять до зростання легеневого судинного опору тяжкого ступеня і є результатом зворотного (справа наліво) чи двонаправленого скиду крові.

**2. Артеріальна легенева гіпертензія, пов'язана з шунтом зліва направо.** У пацієнтів із дефектами помірною і тяжкою ступеня зростання опору легеневої судин є незначним або помірним, шунт зліва направо залишається великим, і немає ціанозу.

**3. Артеріальна легенева гіпертензія з невеликими (розмір щодо дорослих людей) дефектами.** У випадку малих дефектів (звичайно шлуночкові септальні дефекти < 1 см та передсердні септальні дефекти < 2 см при кардіографії) клінічна картина є дуже подібною до такої при ідіопатичній АЛГ.

**4. Артеріальна легенева гіпертензія після коригуючих кардіохірургічних втручань.** У цих випадках уроджені вади серця були скориговані, але АЛГ виникає зразу ж після втручання або через декілька місяців чи років після операції за відсутності значних постоперативних залишкових уроджених вад чи дефектів, що спричиняють наслідки захворювання після попереднього втручання.

**Артеріальна легенева гіпертензія** — це клінічний стан, що характеризується наявністю прекапілярної ЛГ за відсутності інших причин прекапілярної ЛГ (наприклад, ЛГ, пов'язана з хворобами легень, хронічна посттромбоемболічна ЛГ чи інші рідкісні захворювання). АЛГ включає різноманітні форми, для яких властиві подібна клінічна картина та фактично ідентичні патологічні зміни в легеневій мікроциркуляції.

## **ДІАГНОЗ**

При АЛГ проводять диференціальну діагностику з задишкою, синкопе, стенокардією і/або прогресуючим обмеженням рухової активності, особливо в пацієнтів з явними факторами ризику, симптомами чи ознаками загальних серцевосудинних чи респіраторних захворювань. Особливо насторожено слід ставитися до пацієнтів із факторами ризику та зі станами, перерахованими в класифікації легеневої гіпертензії.



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

Імовірність діагнозу АЛГ	Клас	Рівень
<b>Низька імовірність діагнозу АЛГ</b>		
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ малоімовірна», відсутність симптомів: не рекомендовано проводити додаткові обстеження	I	C
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ малоімовірна», наявність симптомів та пов'язаних з ними станів або факторів ризику для групи 1 – АЛГ: рекомендоване подальше ехокардіографічне спостереження	I	C
Ехокардіографічний діагноз «ЛГ малоімовірна», наявність симптомів та відсутність пов'язаних з ними станів або факторів ризику для групи 1 – АЛГ: рекомендована оцінка інших причин виникнення симптомів	I	C
<b>Проміжна ймовірність АЛГ</b>		
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
<b>Висока ймовірність АЛГ</b>		
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 $\geq 10$ мм рт.ст. для досягнення абсолютного значення ТЛА $\leq 40$ 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 вазодилатора	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.

## ОЦІНКА ТЯЖКОСТІ ЛГ

Оцінка тяжкості стану пацієнтів з АЛГ знаходиться між діагностичним процесом та терапевтичною діагностикою.

### Рекомендації стосовно оцінювання тяжкості та подальшого спостереження

Рекомендовано оцінювати тяжкість АЛГ у пацієнтів за даними, отриманими при клінічному обстеженні, навантажувальних тестах, ехокардіографічному та гемодинамічному обстеженні.

Рекомендовано проводити регулярні обстеження кожні 3–6 місяців також у стабільних пацієнтів з АЛГ.

Рекомендована цілеспрямована лікувальна стратегія для пацієнтів з АЛГ.

Таблиця 8. Параметри важливості оцінки тяжкості захворювання, стабільності та прогнозу при АЛГ

Кращий прогноз	Детермінанти прогнозу	Гірший прогноз
Відсутні	Клінічні дані щодо ПШН	Наявні
Повільний	Рівень прогресування симптомів	Швидкий
Немає	Синкопе	Є
I, II	Функціональний клас за ВООЗ	IV
Довший (> 500 м)	6-хвилинний тест ходьби	Коротший (< 300 м)
Пікове споживання кисню > 15 мл/хв/кг	Тест серцево-легеневого навантаження	Пікове споживання кисню < 12 мл/хв/кг
Нормальні чи близькі до нормальних	Рівні BNP/NT-proBNP у плазмі	Дуже підвищені та зростаючі
Відсутній перикардіальний випіт, TAPSE > 2 см	Ехокардіографічні ознаки	Перикардіальний випіт, TAPSE < 1,5 см
ТПП < 8 мм рт.ст. та CI $\geq 2,5$ л/хв/м <sup>2</sup>	Гемодинаміка	ТПП > 15 мм рт.ст. чи CI $\leq 2$ л/хв/м <sup>2</sup>

Примітки: BNP — мозковий натрійуретичний пептид; CI — серцевий індекс; ТПП — тиск у правому передсерді; ТЛП — тиск у лівому передсерді; TAPSE — tricuspid annular plane systolic excursion.

**Таблиця 9. Визначення стану пацієнта**

Стабільний та задовільний	Пацієнти у цьому стані мають відповідати більшості пунктів, зазначених у колонці «кращий прогноз» у таблиці прогнозу (табл. 8)
Стабільний та незадовільний	Стан є стабільним, але бажаного стану не досягнуто пацієнтом та лікарем, який лікує
Нестабільний, стан, що погіршується	Пацієнти у цьому стані відповідають більшості пунктам, перерахованим у колонці «гірший прогноз» у таблиці прогнозу (табл. 8)

**Таблиця 10. Рекомендована оцінка та час спостереження за пацієнтами з АЛГ**

	На початку (перед лікуванням)	Кожні 3–6 місяців <sup>1</sup>	3–4 місяці після початку змін у лікуванні	У випадку клінічного погіршення
Клінічна оцінка	+	+	+	+
Функціональний клас за ВООЗ ЕКГ	+	+	+	+
6-хвилинний тест ходьби <sup>2</sup>	+	+	+	+
Серцево-легеневий навантажувальний тест <sup>2</sup>	+		+	+
BNP/про-BNP	+	+	+	+
Ехокардіографія	+		+	+
Катетеризація правих відділів серця	+ <sup>3</sup>		+ <sup>4</sup>	+ <sup>4</sup>

Примітки: <sup>1</sup> — інтервали можуть бути переглянуті з урахуванням індивідуальних потреб хворого; <sup>2</sup> — звичайно виконується одне із зазначених досліджень; <sup>3</sup> — рекомендовано; <sup>4</sup> — може бути виконано.

## ЛІКУВАННЯ ХВОРИХ НА АЛГ

Лікування пацієнтів з АЛГ не можна розглядати тільки як призначення ліків. Воно характеризується комплексом стратегій, що включають оцінку тяжкості, сприятливих та загальних факторів, оцінку вазореактивності та ефективності комбінації різних препаратів і процедур. На будьякому з цих кроків досвід лікаря, який лікує, — критична точка для оптимізації процесу лікування доступними ресурсами.

## СПЕЦИФІЧНА МЕДИКАМЕНТОЗНА ТЕРАПІЯ

Класи ліків внесені до списку за алфавітним порядком, комбінації ліків занесені до списку також за алфавітним порядком.

Алгоритм лікування специфічний для пацієнтів з АЛГ та не використовується для лікування пацієнтів з іншими видами ЛГ. Вазореактивні пацієнти повинні лікуватися високими та оптимально толерантними дозами блокаторів кальцієвих каналів, адекватна відповідь розвивається після 3–4 міс. лікування. Пацієнти, які мають II ФК (за класифікацією ВООЗ), повинні лікуватися антагоністами ендотелінових рецепторів або інгібіторами фосфодіестерази5. Пацієнти з АЛГ III ФК (ВООЗ) розглядаються як кандидати для лікування або антагоністами ендотелінових рецепторів, або інгібіторами фосфодіестерази5, або простагландінами. Як видно, порівняння серед різних комбінацій не можливе, жодне лікування першої лінії не може бути запропоноване. Безперервне внутрішньовенне введення епопростенолу рекомендується як перша лінія для терапії пацієнтів з АЛГ IV ФК. У випадку неадекватної відповіді наступна комбінація повинна включати блокатори кальцієвих каналів і/або трансплантацію легень як метод вибору для

пацієнтів з неадекватною клінікою відповіді на оптимальну медикаментозну терапію або у випадку, якщо ця терапія не допомагає.

***Рекомендована література.***

1. Сучасні класифікації та стандарти лікування розповсюджених захворювань внутрішніх органів: навч. посіб. : Під ред. Ю.М.Мостового, Вінниця, 2016.
2. Клінічна пульмонологія [Текст]: навч. посіб. / І.М. Скрипник, Н.Л. Соколюк, О.Ф. Гопко; ВДНЗУ «УМСА». – Полтава: ТОВ «Фірма «Техсервіс», 2016. – 260с.
3. Наказ МОЗ України від 8 червня 2015 р. № 327. Уніфікований клінічний протокол первинної медичної допомоги «Кашель у дорослих».
4. Внутрішня медицина: Порадник лікарю загальної практики: навчальний посібник. / А.С. Свінціцький, О.О. Абрагамович, П.М. Боднар та ін.; За ред. проф. А.С. Свінціцького. – ВСВ «Медицина», 2014. – 1272 с. + 16с. кольоров. вкл.
5. Дзюблик О.Я.,Юдина Л.В., Мостовой Ю.М. Диагностика и лечение внебольничной пневмонии: современные рекомендации и практические аспекты // Здоров'я України.- 2012.- №8 (285).- С. 34-36.
6. Денисюк В.І., Денисюк О.В. Доказова внутрішня медицина. Підруч. для студ. ВМНЗ III-IV рівнів акредитації - Вінниця : Держ. картограф. ф-ка, 2011. - 928 с. : іл.
7. Передерий В. Г. Основы внутренней медицины : учебник / В. Г. Передерий, С. М. Ткач. – Винница : Нова Книга, 2009.

**Методичні вказівки склав**

**доц.. Гопко О. Ф.**