

Хроническое легочное сердце: классификация, клиника, диагностика, лечение. Часть I

О.В.Полякова, Г.Г.Арабидзе

Московский государственный медико-стоматологический университет

Резюме. В первой части обзора представлены отечественные и зарубежные данные клинических и экспериментальных исследований, касающиеся современных взглядов на определение, классификацию, клиническую и морфологическую картину, а также подходы к лечению хронического легочного сердца (ХЛС). Приведены классификации ХЛС по стадиям и функциональным классам в зависимости от уровня легочной недостаточности, насыщения артериальной крови кислородом, гипертрофии правого желудочка и недостаточности кровообращения. Представлены современные методы диагностики ХЛС.

Ключевые слова: хроническое легочное сердце, легочная гипертензия, гипертрофия правого желудочка, вазоконстрикция мелких ветвей легочной артерии и прекапилляров, рефлекс Савицкого–Эйлера–Лилестранда, оксид азота (NO), простагландины, антагонисты рецепторов эндотелина, ингибиторы фосфодиэстеразы.

Chronic pulmonary heart: classification, clinic, diagnostics, treatment. Part 1

O.V.Polyakova, G.G.Arabidze

Hospital Therapy Department №2 MSMSU

Summary. In the first part of this review both domestic and foreign data from clinical and experimental researches relating to modern views on the definition, classification, clinical and morphological picture, as well as approaches to the treatment of chronic pulmonary heart (CPH) are presented. The CPH classification in stages and functional classes depending on the level of pulmonary failure, arterial oxygen saturation, right ventricular hypertrophy and heart failure are given. Modern methods of diagnosing CPH are introduced as well.

Key words: chronic pulmonary heart, pulmonary hypertension, right ventricular hypertrophy, vasoconstriction of the small branches of pulmonary arteries and precapillaries, reflex Savitsky-Euler-Lilestranda, nitric oxide (NO), prostaglandins, endothelin receptor antagonists, phosphodiesterase inhibitors.

Сведения об авторах

Полякова Ольга Владимировна – канд. мед. наук, доц. каф. госпитальной терапии №2 Московского государственного медико-стоматологического университета. Тел.: (499) 252-06-25.

Арабидзе Григорий Гурамович – докт. мед. наук, проф. каф. госпитальной терапии №2 Московского государственного медико-стоматологического университета. E-mail: arabidze@mail.ru

Легочное сердце – патологическое состояние, характеризующееся дилатацией и/или гипертрофией (а затем и недостаточностью) правого желудочка сердца вследствие артериальной легочной гипертензии [1, 4, 6, 16, 22, 51].

Впервые этот термин предложен в 1935 г. (М.Джинн и Уайт). Из отечественных ученых в XIX в. проблему легочного сердца изучали Г.И.Сокольский (1838 г.), Э.И.Изаkson (1870 г.), С.П.Боткин (1886 г.), а в XX в. крупным вкладом в учение о легочном сердце стали труды Б.Е.Вотчала, определившие современные подходы к классификации, патогенезу, ранней диагностике и принципам лечения этого состояния [24].

Хроническое легочное сердце (ХЛС) по фазе течения может быть компенсированным и декомпенсированным [22]. Согласно классификации, предложенной Б.Е.Вотчалом в 1964 г. [22], выделяют три основные формы ХЛС: васкулярную, бронхолегочную и торакодиафрагмальную. Васкулярная форма легочного сердца развивается при легочных васкулитах,

первичной легочной гипертензии, горной болезни, рецидивирующей тромбоэмболии легочных артерий, резекции легкого.

Бронхолегочная форма наблюдается при диффузном поражении бронхов и легочной паренхимы [5] – при хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ), тяжелом течении бронхиальной астмы, бронхиолите, хроническом обструктивном бронхите, эмфиземе легких, диффузном пневмосклерозе и фиброзах легких в исходе неспецифических пневмоний, туберкулезе, пневмокониозе, саркоидозе, синдроме Хаммена–Рича (диффузный фиброзирующий альвеолит), рестриктивных процессах – фиброзы и гранулематозы. Торакодиафрагмальная форма легочного сердца развивается при значительных нарушениях вентиляции и кровотока в легких вследствие деформации грудной клетки (кифосколиозы и др.), патологии плевры, диафрагмы (при торакоплатике, массивном фибротораксе, болезни Бехтерева), пиквикском синдроме, синдроме ночного апноэ.

Классификация легочной гипертензии при хронических неспецифических заболеваниях легких (ХНЗЛ) Н.Р.Палева [22] дополняет классификацию Б.Е.Вотчала. В данной классификации выделяют три стадии развития хронического легочного сердца:

- *I стадия* (доклиническая) характеризуется транзиторной легочной гипертензией с признаками напряженной деятельности правого желудочка, которые выявляются только при инструментальном исследовании;
- *II стадия* определяется по наличию признаков гипертрофии правого желудочка и стабильной легочной гипертензии при отсутствии недостаточности кровообращения;
- *III стадия*, или стадия декомпенсированного легочного сердца (син.: легочно-сердечная недостаточность), наступает со времени появления первых симптомов недостаточности правого желудочка.

ХЛС по уровню легочной недостаточности, насыщению артериальной крови кислородом, гипертрофии правого желудочка и недостаточности кровообращения делится на четыре стадии:

- *I стадия* – легочная недостаточность 1-й степени. ЖЕЛ/КЖЕЛ снижается до 20%, газовый состав не нарушен. Гипертрофия правого желудочка отсутствует на ЭКГ, но на эхокардиограмме она есть. Недостаточности кровообращения на этой стадии нет.
- *II стадия* – легочная недостаточность 2-й степени. ЖЕЛ/КЖЕЛ до 40%, насыщаемость кислородом до 80%, появляются первые косвенные признаки гипертрофии правого желудочка, недостаточность кровообращения +/-, т.е. только одышка в покое.
- *III стадия* – легочная недостаточность 3-й степени. ЖЕЛ/КЖЕЛ менее 40%, насыщаемость артериальной крови до 50%, появляются признаки гипертрофии правого желудочка на ЭКГ в виде прямых признаков. Недостаточность кровообращения 2А.
- *IV стадия* – легочная недостаточность 3-й степени. Насыщение крови кислородом менее 50%, гипертрофия правого желудочка с дилатацией, недостаточность кровообращения 2Б (дистрофическая, рефрактерная) [24].

Степени легочной гипертензии (давление в легочном стволе): 1-я степень – 31–50 мм рт. ст.; 2-я степень – 51–75 мм рт. ст.; 3-я степень – 75 мм рт. ст. и выше [24].

В.П.Сильвестров [22] на основании результатов клинико-лабораторных исследований выделил четыре функциональных класса (ФК) хронического легочного сердца.

I ФК – начальные изменения (латентная гипертензия):

- в клинике преобладают симптомы бронхолегочного заболевания;
- умеренные нарушения вентиляционной функции легких или синдром изолированной обструкции мелких бронхов;
- гипоксическая вазоконстрикция и перестройка гемодинамики с увеличением МОК;
- гиперкинетический тип гемодинамики;
- латентная легочная гипертензия;
- компенсаторные реакции иммунной системы (увеличение Т-супрессоров);
- отсутствие дыхательной недостаточности (ДНО);
- явлений НК нет (НК0).

II ФК – умеренная стабильная легочная гипертензия:

- в клинике преобладают симптомы бронхолегочного заболевания;
- умеренные нарушения внешнего дыхания по obstructivному типу;
- альвеолярная гипоксия, гипоксическая вазоконстрикция, увеличение легочного сосудистого сопротивления;
- стабильная умеренная легочная гипертензия;
- перегрузка правого желудочка;
- гиперкинетический тип гемодинамики;
- истощение компенсаторных возможностей иммунной системы;
- ДН 1-й степени;
- НК 0-й степени.

III ФК – значительная легочная гипертензия:

- к симптомам основного заболевания и дыхательной недостаточности присоединяются признаки начинающейся сердечной недостаточности (постоянная одышка, тахикардия, набухание шейных вен);
- выраженная легочная гипертензия;
- ЭКГ и рентгенологические признаки гипертрофии и дилатации правых отделов сердца;
- эукинетический тип гемодинамики;
- вторичная иммунологическая недостаточность;
- ДН 2–3-й степени;
- НК 1-й степени.

IV ФК – резко выраженная легочная гипертензия:

- резко выраженная легочная гипертензия;
- гипокинетический тип гемодинамики;
- вторичная иммунологическая недостаточность;
- ДН 2–3-й степени;
- НК 2–3-й степени [22].

ХЛС до стадии декомпенсации распознается по симптомам гиперфункции, затем гипертрофии правого желудочка, выявляемых вначале с помощью ЭКГ, рентгенологического исследования грудной клетки и других инструментальных методов, а в последующем и по клиническим признакам: появлению выраженного сердечного толчка (сотрясение передней грудной стенки при сокращениях сердца), пульсации правого желудочка, определяемой пальпаторно за мечевидным отростком, усилению и постоянному акценту II тона сердца над стволом легочной артерии при усилении I тона над нижней частью грудины [4, 20, 22, 51].

В стадии декомпенсации появляется право-желудочковая недостаточность: тахикардия; акроцианоз; набухание шейных вен, сохраняющееся на выдохе (их набухание только на выдохе может быть обусловлено бронхиальной обструкцией), никтурия; увеличение печени, периферические отеки [2, 4, 22].

При формировании ХЛС наблюдается развитие сердечных аритмий, которые при длительной регистрации ЭКГ выявляются у 89–92% больных. Имеют место практически все виды нарушений сердечного ритма, нередко наблюдается сочетание нескольких их видов. Наиболее часто встречаются синусовая тахикардия, предсердная экстрасистолия, суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия, мерцание и трепетание предсердий. Реже – желу-

дочковые нарушения ритма и проводимости. Степень градации желудочковой экстрасистолии возрастает по мере декомпенсации сердечной недостаточности на фоне ухудшения легочной вентиляции и газового состава крови. Частота желудочковых нарушений ритма сердца у больных при декомпенсации ХЛС сравнима с частотой возникновения их при острой коронарной патологии. Кроме того, при развитии и прогрессировании ХЛС, наряду с увеличением прогностически неблагоприятных нарушений ритма сердца, снижаются показатели variability сердечного ритма (ВСР), что позволяет прогнозировать развитие аритмогенных катастроф у этой группы больных. Прогностическая значимость показателей ВСР возрастает при наличии сердечной недостаточности [8].

Выявить причину развития нарушений ритма сердца сложно. Трудно сказать однозначно, с чем связано их возникновение: с сопутствующей ишемической болезнью сердца или с имеющей место гипоксией. Ясно одно, что наличие сердечных аритмий утяжеляет течение и ухудшает прогноз ХЛС у больных ХОБЛ [7, 8, 16].

Выраженность симптомов ХЛС зависит от стадии [22]. На *I стадии* на фоне основного заболевания усиливается одышка, появляется цианоз в виде акроцианоза, но правая граница сердца не расширена, печень не увеличена, в легких физикальные данные зависят от основного заболевания. На *II стадии* одышка переходит в приступы удушья с затрудненным вдохом, цианоз становится диффузным, из данных объективного исследования: появляется пульсация в эпигастральной области, тоны глухие, акцент II тона над легочной артерией непостоянный. Печень не увеличена, может быть опущена. На *III стадии* присоединяются признаки правожелудочковой недостаточности – увеличение правой границы сердечной тупости и увеличение размеров печени. Постоянные отеки на нижних конечностях. На *IV стадии* возникает одышка в покое, вынужденное положение, часто присоединяются расстройства ритма дыхания типа Чейн–Стокса и Биота. Отеки постоянные, не поддаются лечению, пульс слабый частый, быстрое сердце, тоны глухие, систолический шум у мечевидного отростка. В легких масса влажных хрипов. Печень значительных размеров, не сокращается под действием гликозидов и мочегонных, так как развивается фиброз. Больные постоянно дремлют.

Патогенез легочной гипертензии и легочного сердца

Три основных фактора лежат в основе патогенеза легочной гипертензии и легочного сердца – вазоконстрикция мелких ветвей легочной артерии и прекапилляров вследствие гипоксии (рефлекс Савицкого–Эйлера–Лильестранда), облитерация сосудов малого круга кровообращения и перегрузка сосудов малого круга давлением и объемом. На начальных этапах развития легочной гипертензии доминирует один из упомянутых факторов в зависимости от ведущей причины развития синдрома. Анатомические изменения (бронхообструкция, эмфизема легких) приводят к редукции сосудистого ложа, сужению прекапилляров, что вызывает повышение сосудистого легочного сопротивления и легочную гипертензию [4, 6, 13, 16, 22, 32, 46, 51].

На повышение легочного давления влияет и ряд других факторов: нарушение бронхиальной проходимости, повышение внутриальвеолярного и внутригрудного давления, полицитемия, изменения реологических свойств крови, нарушение метаболизма вазоактивных веществ в легких [4, 6, 16, 22, 36, 37].

Тканевая гипоксия связана с легочной вазоконстрикцией, обусловленной сосудосуживающим действием биологически активных веществ [4, 22]. Блокада синтеза оксида азота (NO), регулирующего сосудистый тонус, приводит к усилению гипоксической вазоконстрикции. Его синтез активируется при нарушениях кровотока и при воздействии ацетилхолина, брадикинина, гистамина и фактора агрегации тромбоцитов [6, 16, 19, 35, 38, 41–44, 48]. Одновременно в ответ на воспаление из эндотелиальных клеток освобождается простагландин и также участвует в сужении сосудов [16]. Уже на ранних этапах формирования недостаточности кровообращения наблюдается снижение концентрации натрийуретического фактора в плазме крови, в результате чего не происходит адекватной вазодилатации легочных сосудов, и давление в малом круге кровообращения остается повышенным [8, 16]. Увеличение ангиотензинопредшественного фермента вызывает повышение сосудистого тонуса и ОПСС. АПФ одновременно участвует в инактивации NO в легких, что вызывает потерю легочными сосудами способности отвечать вазодилатацией на эндотелиозависимые субстанции [8, 9, 49]. Кроме того, ангиотензин II оказывает как прямое, так и опосредованное действие (через активацию симпатоадреналовой системы) на миокард и сосуды, что вызывает повышение артериального давления [8, 9, 13]. Многочисленными исследованиями показано, что эндотелин-1 – мощный вазоконстриктор эндотелиального происхождения, обладающий пролиферативным и профибротическим эффектами, играет важную патогенетическую роль в развитии легочной гипертензии. Эндотелин – растворимый пептид, регулирующий кровоток на уровне микрососудов и микроциркуляторного русла. Эндотелин индуцирует увеличение содержания ионов кальция, ведущих к вазоконстрикции. Его уровень в крови повышен у больных при всех формах легочной гипертензии [15, 16, 50]. Вопросы развития недостаточности кровообращения при ХЛС являются дискуссионными. Большинство авторов основным патогенетическим механизмом развития недостаточности кровообращения при ХОБЛ считают легочную гипертензию, приводящую к перегрузке правых отделов сердца. Ряд исследователей связывают возникновение правожелудочковой недостаточности у больного легочным сердцем с экстракардиальными причинами. При хронической гипоксии и ацидозе усиливается секреция альдостерона надпочечниками, что приводит к увеличению реабсорбции натрия почками, и происходит задержка жидкости. Углекислый газ вызывает периферическую вазодилатацию с последующей активацией ренин-ангиотензиновой системы, что сопровождается выработкой вазопрессина. Увеличение внеклеточного объема жидкости и легочная гипертензия приводят к расширению правого предсердия и высвобождению предсердного натрийуретического пептида, который служит основной защитой от отеков, но может быть подавлен ренин-ангиотензин-альдостероновой системой [1, 2, 8].

Патологическая анатомия

При ХЛС увеличивается масса миокарда правого желудочка сердца (развивается гипертрофия), и в той или иной степени возрастает объем правых отделов органа. Степень гипертрофии определяют при помощи раздельного взвешивания сердца или по увеличению толщины стенки правого желудочка у его основания (в норме она составляет примерно 3,3–4,9 мм). Диагностическая ценность последнего показателя снижается по мере дилатации правого желудочка, сопровождающейся истончением его стенки. Изменение в сторону преобладания массы миокарда правого желудочка (в норме отношение массы правого желудочка к массе левого составляет 1:2) дает основание для установления диагноза легочного сердца только в случаях, когда определяется патология органов дыхания или сосудов легких и отсутствуют первичные заболевания сердца, приводящие к гипертрофии правого желудочка [18].

ХЛС может иметь различные анатомические характеристики в зависимости от особенностей основного заболевания, наличия и степени компенсаторных возможностей миокарда (компенсированное легочное сердце или в стадии декомпенсации). В одних случаях (чаще при необструктивных формах патологии легких) выявляются гипертрофия трабекулярного аппарата и расширение желудочка при некотором утолщении стенки, увеличение вначале приносящего, а позже и выносящего тракта, что в совокупности характерно для перегрузки правого желудочка как давлением, так и объемом. Такой тип гипертрофии определяется, например, при первичной легочной артериальной гипертензии. В других случаях преобладают признаки перегрузки желудочка давлением: гипертрофия самой стенки, иногда резко выраженная, при умеренной гипертрофии трабекулярного аппарата. Толщина стенки правого желудочка может превосходить толщину стенки левого. Верхушка сердца формируется за счет миокарда правого желудочка, а не левого, как в норме [20, 44].

В стадии компенсации ХЛС мышца правого желудочка упругая, розового цвета; форма желудочка сохранена. При декомпенсированном легочном сердце мышца дряблая, желтоватого цвета, форма желудочка изменена; отмечают признаки хронического застойного полнокровия в органах. Микроскопически при ХЛС определяются гипертрофия мышечных волокон, огрубение стромы, утолщение эндокарда, дистрофические изменения кардиомиоцитов, нарастающие в период декомпенсации ХЛС.

Диагностика ХЛС

Большое значение имеет спирография, которая выявляет тип и степень дыхательной недостаточности, а также исследование газового состава крови. Данные методы позволяют диагностировать патологию паренхимы легких или воздухоносных путей [30].

Для пациентов с легочной гипертензией характерно снижение диффузионной способности легких для монооксида углерода (DLco; обычно в пределах 40–80% от должного) и снижение объемных показателей. РаО₂ находится в пределах нормы или ниже нормальных показателей, а РаСО₂ уменьшено за счет альвеолярной гипервентиляции.

При ХОБЛ выявляется необратимая обструкция в сочетании с увеличенным остаточным объемом легких, снижением DLco и нормальным или повышенным значением PaCO₂ [4, 5].

Снижение объема легких в сочетании с уменьшением DLco может быть признаком интарстициально-го заболевания легких.

ЭКГ-признаки ХЛС

1. Хронические обструктивные заболевания легких (вероятные, но не диагностические признаки увеличения правого желудочка):

- а) «P-pulmonale» (в отведениях II, III, aVF);
- б) отклонение оси сердца вправо более 110°;
- в) R/S соотношение в V₆ < 1;
- г) rSR в правых грудных отведениях;
- д) блокада правой ножки пучка Гиса (частичная или полная).

2. Заболевания легочных сосудов или интерстициальной ткани легких; общая альвеолярная гиповентиляция (диагностические признаки увеличения правого желудочка):

- а) классические признаки в V₁ или V₃ R (доминирующий R или R с инвертированным T-зубцом в правых грудных отведениях);
- б) часто сочетается с «вероятными» критериями, указанными выше.
Основные типы электрокардиограммы при ХЛС:
 - а) R-тип – определяется высокий зубец R в правых грудных, а также во II, III отведениях;
 - б) RSR'-тип (по наличию зубца R' в отведении V₁) – отмечается увеличение зубца S при уменьшении зубца R в отведениях I, II и левых грудных, зубец R в отведении aVR;
 - в) S-тип – определяются глубокие зубцы S во всех стандартных и грудных отведениях, желудочковый комплекс в отведениях V₁ и V₂ имеет форму QS [10, 11, 30].

Рентгенологические данные

Рентгенологические данные появляются очень поздно. Одним из ранних симптомов является выбухание ствола легочной артерии на рентгенограмме. Легочная артерия выбухает, часто сглаживая талию сердца, что может быть ошибочно принято за митральную конфигурацию сердца [30].

На рентгенограмме органов грудной полости больного с эмфиземой легких и ХЛС сердце часто имеет относительно небольшие размеры, дуга легочного конуса выбухает, корни расширены за счет крупных ветвей легочных артерий, периферический сосудистый рисунок легких обеднен. В терминальной стадии ХЛС на рентгенограмме органов грудной полости больного с эмфиземой легких и ХЛС можно выявить увеличение сердца в размерах преимущественно за счет правых отделов, выбухание дуги легочного конуса, расширение корней за счет крупных ветвей легочных артерий, обеднение периферического сосудистого рисунка легких [30].

Эхокардиографические признаки легочного сердца:

- дилатация правого желудочка;
- гипертрофия правого желудочка (только при ХЛС);
- дрожание и парадоксальное движение межжелудочной перегородки;

- снижение сократимости правого желудочка;
- трикуспидальная регургитация;
- расширение легочной артерии;
- повышение давления в легочной артерии, регургитация на клапане легочной артерии;
- расширение НПВ и уменьшение ее коллабирования на вдохе [31, 34, 39, 40, 45, 47].

В последнее время доказана возможность использования магнитно-резонансной томографии и мультиспиральной компьютерной томографии в диагностике легочной гипертензией. Данные методы позволяют выявить расширение правых отделов сердца, дилатацию ствола и крупных ветвей легочной артерии [14].

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз с гипертрофией правого желудочка при первичной патологии сердца – непрелюдное условие диагноза легочного сердца. В редких случаях поздней диагностики ХЛС (в стадии декомпенсации с кардиомегалией) необходимо его дифференцировать с пороками сердца, дилатационной кардиомиопатией, кардиосклерозом в исходе ишемической болезни сердца. Клинически в пользу легочного сердца свидетельствует резко выраженный цианоз, поскольку декомпенсация легочного сердца наступает обычно при высокой степени дыхательной недостаточности с уровнем гипоксемии, который практически никогда не наблюдается при первичной патологии сердца. Исключением являются веноартериальные шунты при врожденных дефектах перегородок сердца и патологических соустьях между аортой и легочным стволом. В этих случаях ингаляция больным 100% кислорода не приводит к уменьшению гипоксемии и цианоза, который при дыхательной недостаточности в тех же условиях резко уменьшается или исчезает. Тщательное рентгенологическое исследование и эхокардиография при всех вышеуказанных болезнях сердца позволяют выявить гипертрофию или дилатацию его левых отделов, при клапанных пороках на эхокардиограммах определяется изменения пораженных клапанов, а с помощью доплер-эхокардиографии могут быть установлены патологические потоки крови через дефекты перегородок [31].

В процессе ведения пациентов с ХЛС раннее выявление декомпенсации правого желудочка сердца часто связано с дифференциальной диагностикой сердечной и дыхательной недостаточности, поскольку последняя (особенно при бронхиальной обструкции) проявляется рядом сходных симптомов вплоть до развития периферических отеков (вследствие гипоксии почек, надпочечников). При этом учитывают следующие основные различия: повышение венозного давления и набухание шейных вен при бронхиальной обструкции связаны с экспираторным повышением внутригрудного давления и исчезают на вдохе, в то время как при правожелудочковой недостаточности шейные вены в период вдоха не спадаются; преимущественное проявление диффузного цианоза на кистях, стопах может имитировать акроцианоз за счет сердечной недостаточности, но в отличие от последней при диффузном цианозе кисти рук остаются теплыми; опущение края печени на 2–5 см ниже края ребер за счет эмфиземы легких не сочетается с изменением ее размеров при перкус-

сии по Курлову, как это происходит у больных с увеличением печени вследствие недостаточности правого желудочка, при которой нередко определяется также гепатоюгулярный рефлюкс (давление на выступающий край печени ладонью приводит к набуханию шейных вен). Отеки при сердечной недостаточности развиваются постепенно, им предшествует никтурия; введение строфантина приводит к увеличению диуреза, в то время как отеки, которые вызывают только с дыхательной недостаточностью, появляются на фоне тяжелой гипоксии, не уменьшаются после применения сердечных гликозидов и исчезают после устранения гипоксии, например путем оксигенотерапии (однако это не исключает связи отеков с сердечной недостаточностью, возникающей вследствие гипоксии миокарда и исчезающей после ее устранения) [20].

Диагностика торакодиафрагмального сердца часто сложна, надо всегда помнить о возможности его развития при кифосколиозе, болезни Бехтерева и др. Наиболее важные признаки – раннее появление цианоза и заметное усиление одышки без приступов удушья. Синдром Пиквика характеризуется триадой симптомов – ожирение, сонливость, выраженный цианоз. Впервые этот синдром описал Диккенс в «Посмертных записках пиквикского клуба», он часто связан с черепно-мозговой травмой, ожирение сопровождается жаждой, булимией, артериальной гипертензией. Нередко развивается сахарный диабет [14].

ХЛС при первичной легочной гипертензии называется болезнью Аерза (описан в 1901). Полиэтиологическое заболевание неясного генеза, преимущественно болеют женщины от 20 до 40 лет. Патоморфологическими исследованиями установлено, что при первичной легочной гипертензии происходит утолщение интимы прекапиллярных артерий, т.е. в артериях мышечного типа отмечается утолщение меди, и развивается фибриноидный некроз с последующим склерозом и быстрым развитием легочной гипертензии. Симптомы разнообразны: обычно жалобы на слабость, утомляемость, боли в сердце или в суставах, у 1/3 больных могут появляться обмороки, головокружения, синдром Рейно. В дальнейшем нарастает одышка – признак, свидетельствующий, что первичная легочная гипертензия переходит в стабильную завершающую стадию. Быстро нарастает цианоз, который выражен до степени чугунного оттенка, становится постоянным, быстро нарастают отеки. Диагноз первичной легочной гипертензии устанавливается методом исключения. Наиболее часто этот диагноз патологоанатомический. У этих больных вся клиника прогрессирует без фона в виде обструктивного или рестриктивного нарушения дыхания. При эхокардиографии давление в легочной артерии достигает максимальных цифр. Лечение малоэффективно, смерть наступает от тромбоэмболии [4, 18, 20].

Список литературы будет опубликован во второй части обзора, посвященной лечению.