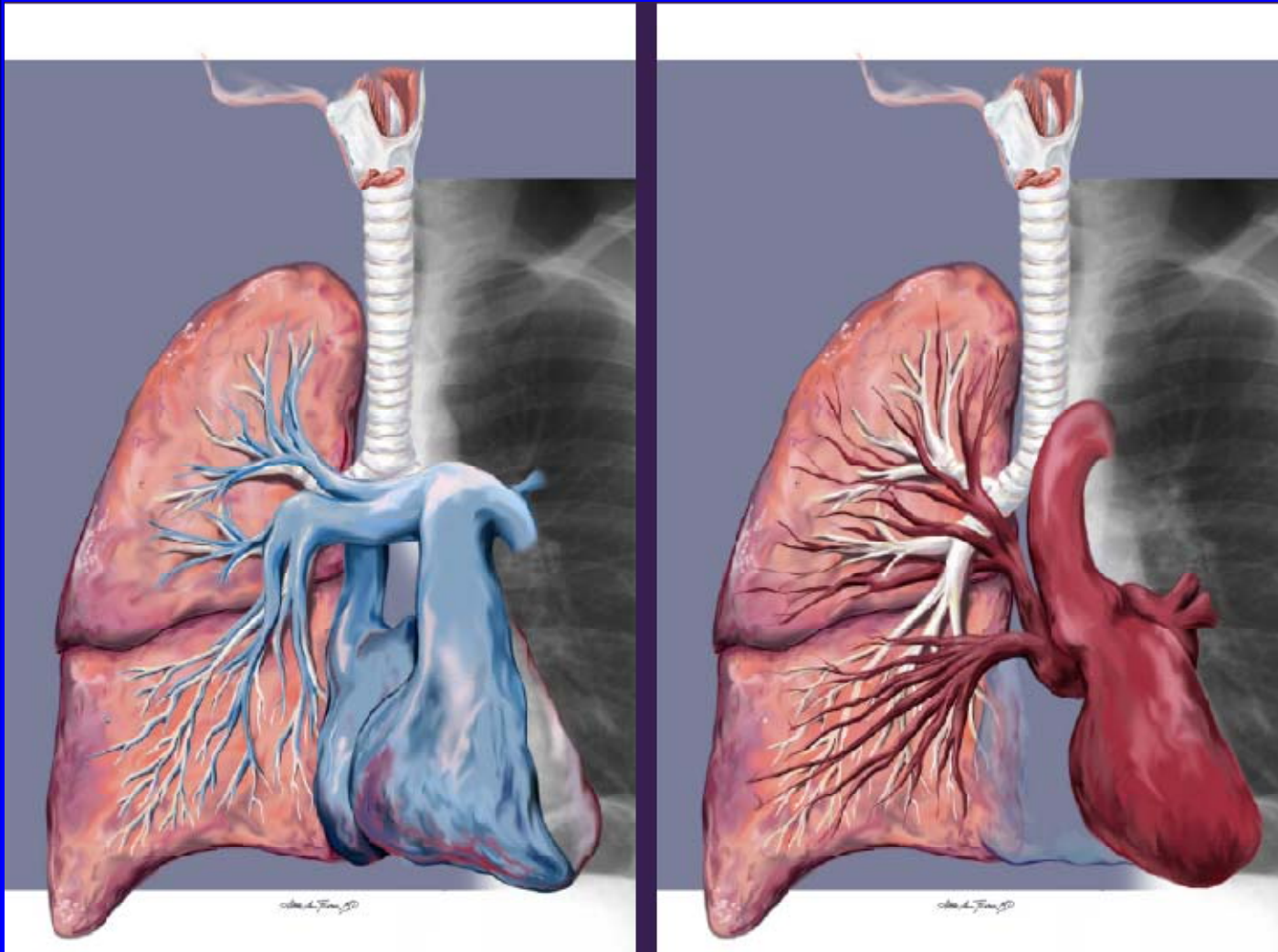


БЕЛОДРОБНА АРТЕРИАЛНА ХИПЕРТОНИЯ

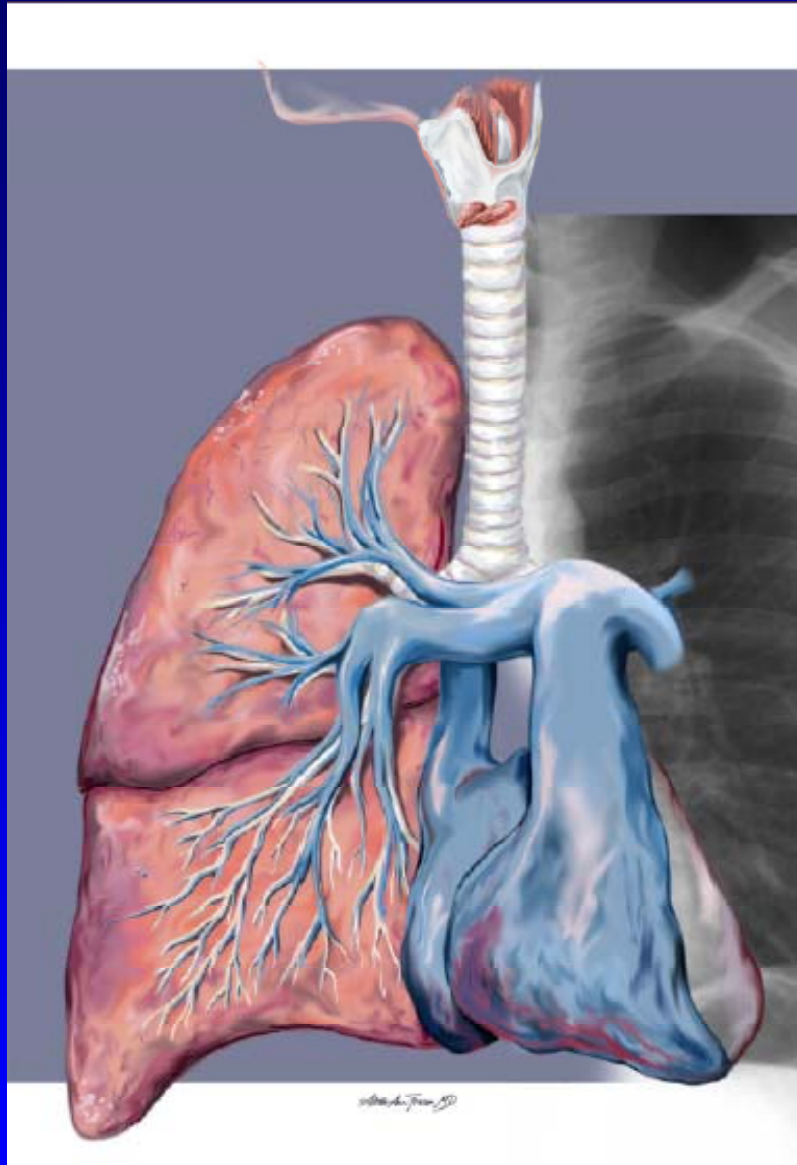
**доц. д-р Димитър Калев, д.м.
Медицински университет – Варна**

Версия 2007

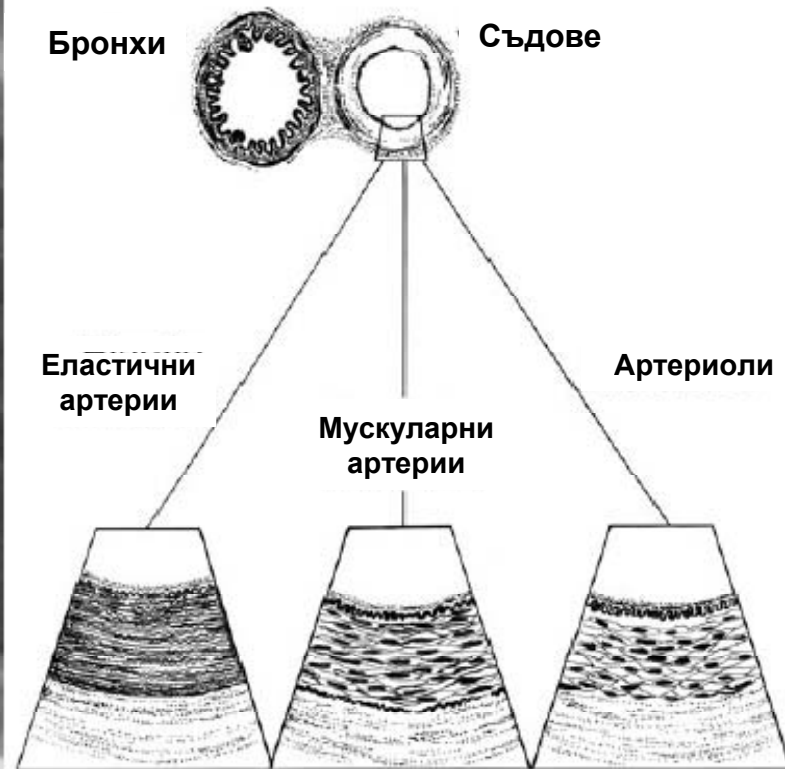
Белодробно и системно кръвообращение



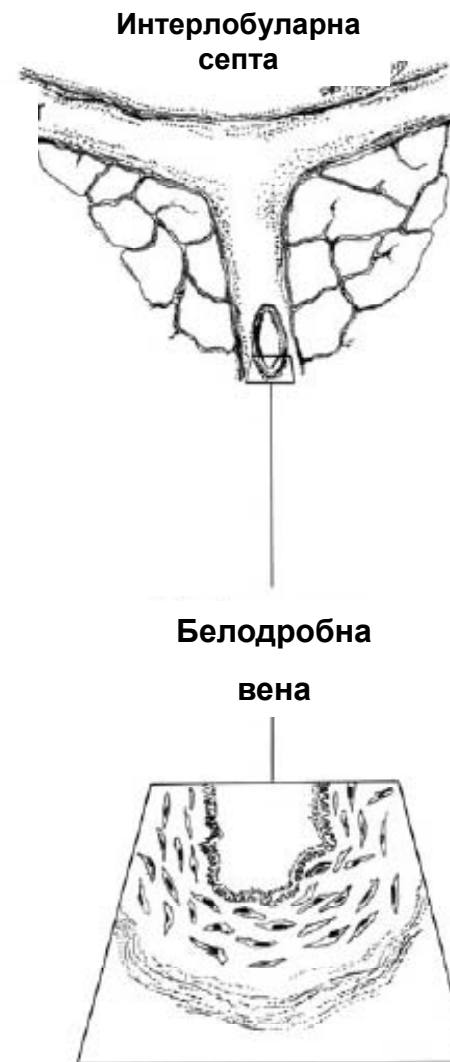
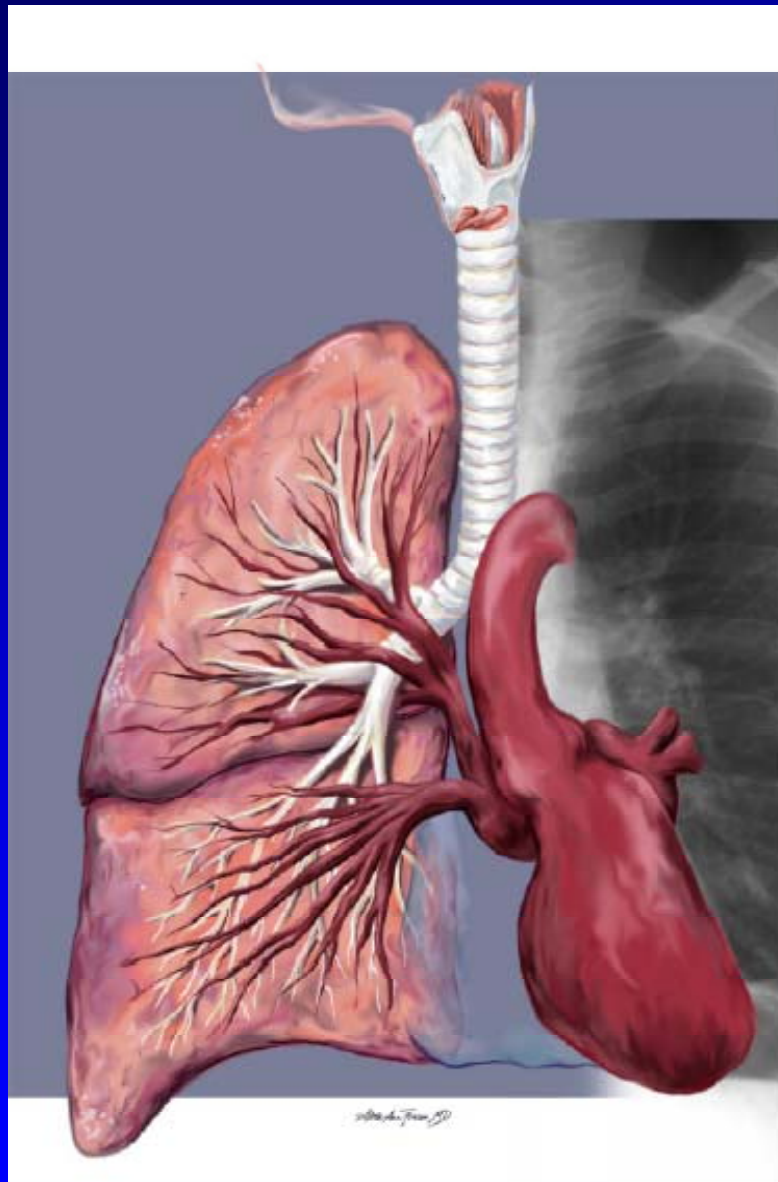
Прекапиллярна белодробна циркулация



Белодробна артериална анатомия



Посткапилярна белодробна циркулација



Диагноза и поведение при белодробна артериална хипертония: ръководство на American College of Chest Physicians, основано на доказателства от клиничната практика.

Diagnosis and Management of Pulmonary Arterial Hypertension: ACCP Evidence-Based Clinical Practice Guidelines

Chest 2004; 126: 4S–6S

Венецианска класификация на белодробна хипертония, 2003

Белодробна артериална хипертония – БАХ (РАН)

Идиопатична БАХ (IPAH)

Фамилна БАХ (FPAH)

- Колагенно съдови болести
- Вродени системно-пулмонални шънтове (голям, малък, коригиран или некоригиран)
- Портална хипертензия
- HIV-инфекция
- Дрога и токсини
- Други (гликогеноза, болест на Gaucher, херeditарна хеморагична телеангиектазия, хемоглобинопатии, миелопролиферативни нарушения, спленектомия)

Свързана със сигнификантни венозни или капилярни усложнения

- Белодробна вено-оклузивна болест
- Белодробна капилярна хемангиоматоза

Венецианска класификация на белодробна хипертония, 2003

Белодробна венозна хипертония

Левостранна предсърдна или камерна сърдечна болест

Левостранна клапна сърдечна болест

Белодробна хипертония, свързана с хипоксемия

ХОББ

Интерстициална белодробна болест

Нарушения на дишането по време на сън

Нарушения с алвеоларна хиповентилация

Хронично излагане на голяма надморска височина

Белодробна хипертония, причинена от хронична тромботична и/или емболична болест

Тромбоемболична обструкция на проксималните белодробни артерии

Тромбоемболична обструкция на дисталните белодробни артерии

Белодробен емболизъм (тумор, паразити, чужд материал)

Смесена белодробна хипертония

Саркоидоза, хистиоцитоза Х, лимфангиомиоматоза, компресия на белодробни съдове (аденопатия, тумор, фиброзиращ медиастинит)

Хемодинамична дефиниция на белодробна хипертония (PH)

Средно налягане в белодробната артерия > 25 mm Hg в покой (норма 10 mm) и/или > 30 mm при натоварване (норма 15 mm), с пулмокапилярно налягане или налягане в ляво предсърдие < 15 mm Hg.

Епидемиология на белодробна хипертония (PH)

- **Предилекционно засяга млади жени**
- **Съотношението жени:мъже – 2:1**
- **Средната възраст на пациентите – около 36 години**

Патогенеза на белодробната хипертония (PH)

- **Фундаментална роля на генетични фактори при идиопатична (IPAH) и фамилна форма (FPAH) – мутации на т.нар. bone morphogenetic protein receptor-2.**
- **Съвместно действие на широк спектър фактори: ендотелин (ET), простаглицин (PGI_2), азотен окис (NO), серотонинов транспортер и др.**
- **Стартов механизъм е вазоконстрикция.**
- **Процеси на пролиферация и ремоделиране на белодробните съдове.**
- **Ключов елемент е ендотелна дисфункция, маркирана от продължително повишение нивата на ET и снижение на NO и простаглицин.**

Клинична картина на белодробна хипертония (PH)

- Умерена диспнея при усилие
- Торакална болка
- Синкоп

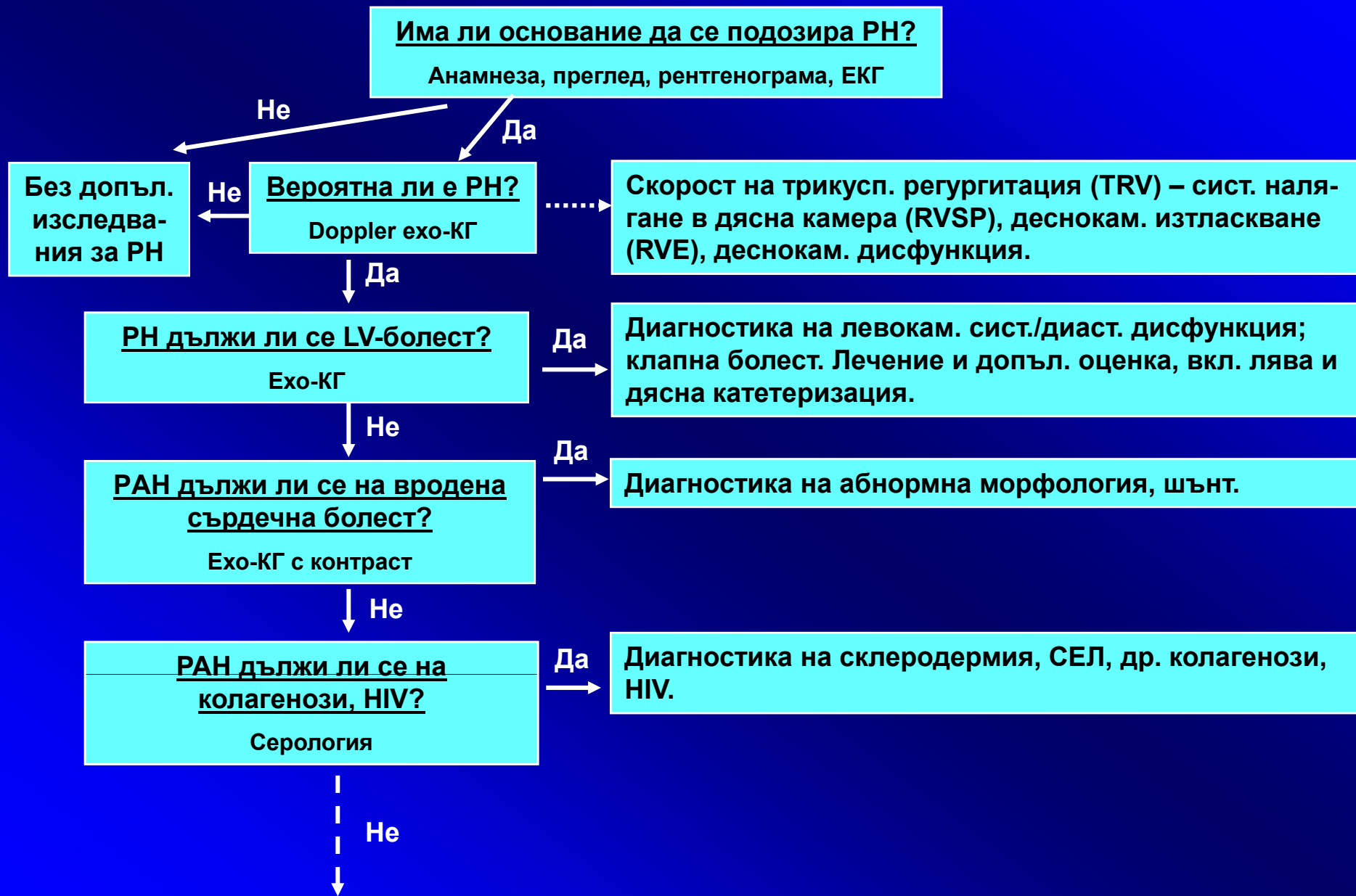
ВАЖНИ ТОЧКИ В АНАМНЕЗАТА

- Географски район (шистозомиаза, токсични субстанции, надморска височина, сърповидноклетъчна болест)
- Фамилност за белодробна хипертония или неясна “сърдечна” смърт
- Акушерска анамнеза за спонтанни аборти и интерупции
- Таблетна контрацепция
- Тютюнопушене
- Алкохолна употреба
- Предшестващи епизоди на жълтеница
- Апетит-супресиращи медикаменти
- Стара анамнеза за венозен тромбоемболизъм
- Симптоми за колагеноза (симптом на *Raynauds*)
- Болест на щитовидната жлеза
- Рискови фактори за HIV
- Неотдавнашни вирусни болести

Класификация на функционалното състояние на пациенти с белодробна хипертония (WHO, 1998)

Клас	Описание
I	Пациенти без ограничение в обичайната физическа активност; последната не предизвиква поява на нарастваща диспнея, умора, торакална болка или пресинкоп.
II	Пациенти със слабо ограничение на физическата активност; липсва дискомфорт в покой, но нормалната физическа активност предизвиква нарастваща диспнея, умора, торакална болка или пресинкоп.
III	Пациенти с подчертано ограничение на физическата активност; липсва дискомфорт в покой, но активност, по-слаба от нормалната, предизвиква нарастваща диспнея, умора, торакална болка или пресинкоп.
IV	Пациенти, неспособни да проявят каквато и да е физическа активност в покой, и които могат да имат симптоми за дясна сърдечна недостатъчност. Диспнея и/или умора може да присъства в покой и симптомите се усилват при всяко физическо усилие.

Диагностичен алгоритъм при белодробна хипертония (PH)



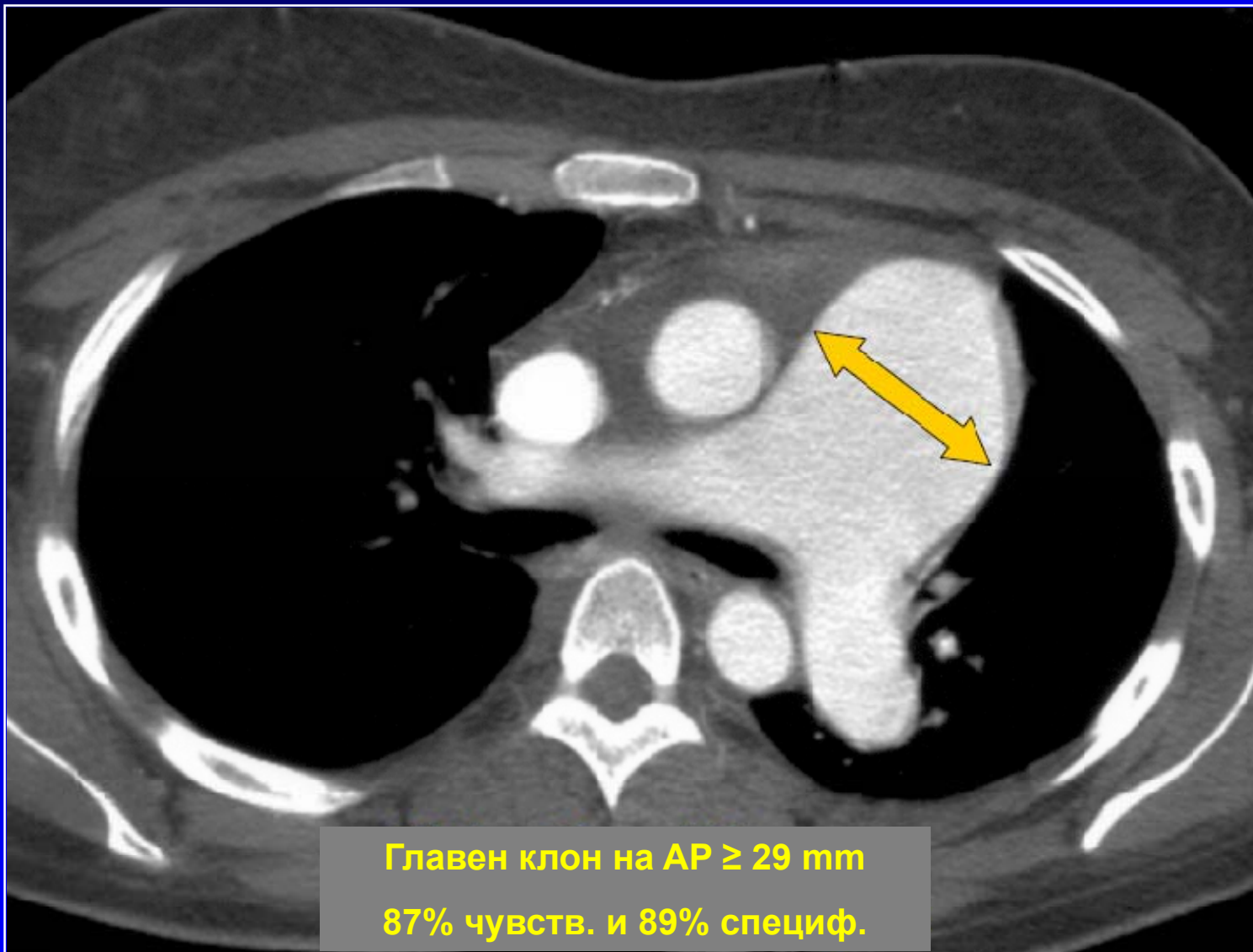
Диагностичен алгоритъм при белодробна хипертония (РН) (продължение)



**Централна дилатация на белодробната артерия --
рентгенограма**



Централна дилатация на белодробната артерия – компютърна пулмоангиография

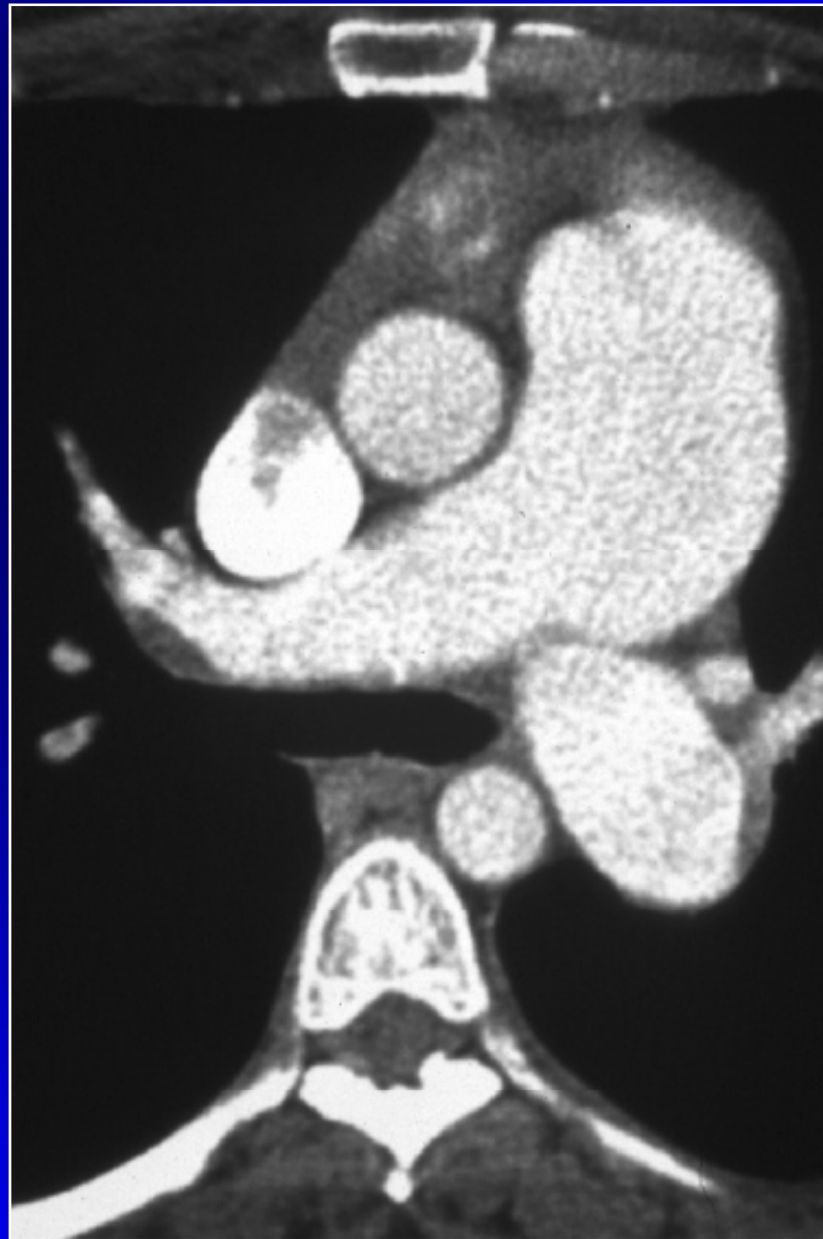


Главен клон на AP ≥ 29 mm
87% чувств. и 89% специф.

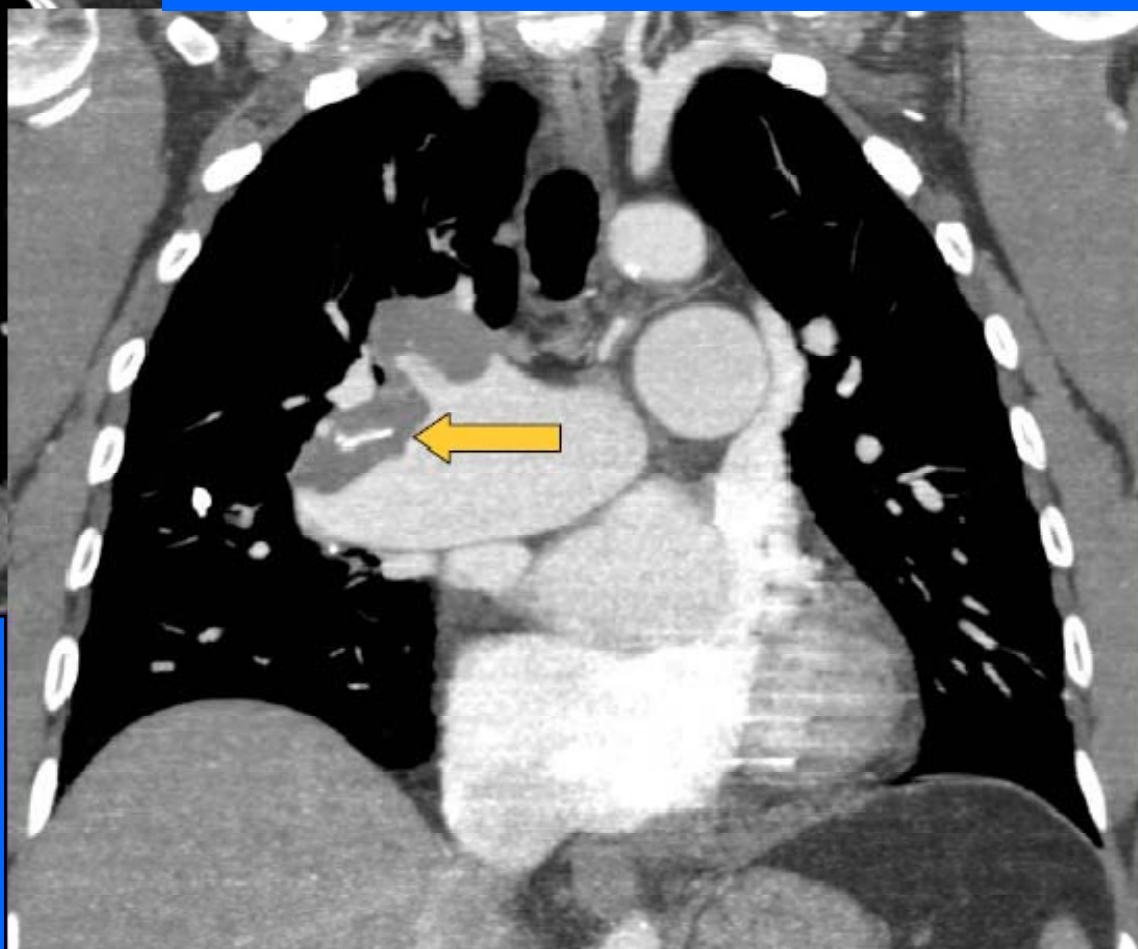
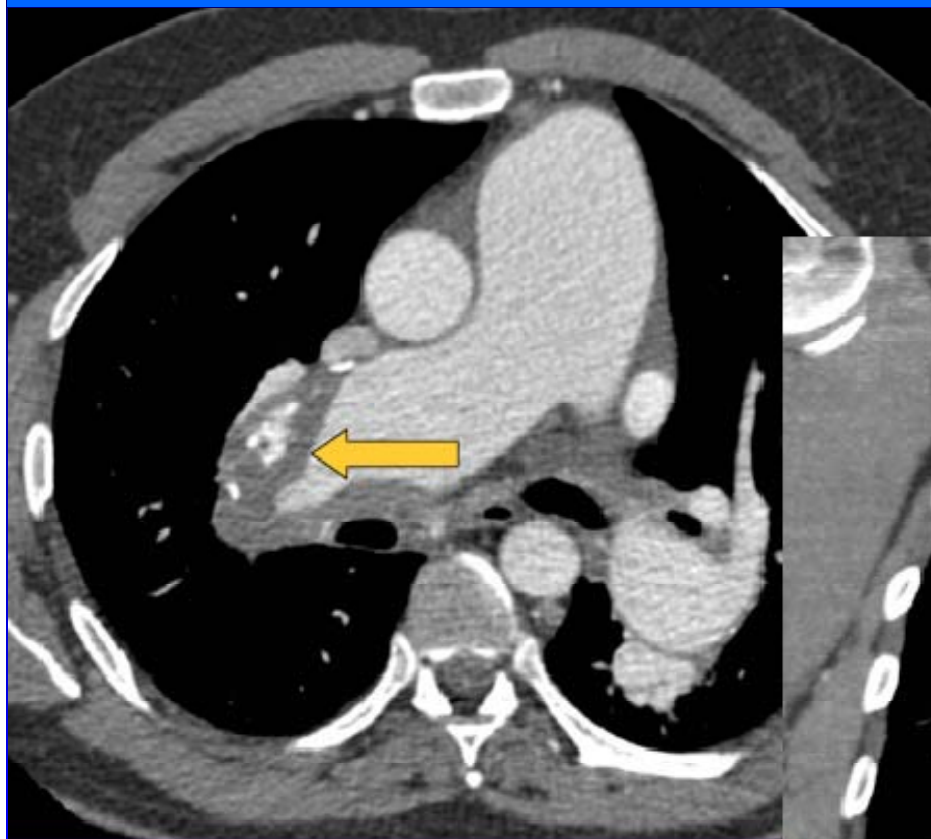
ІРАН – рентгенограма



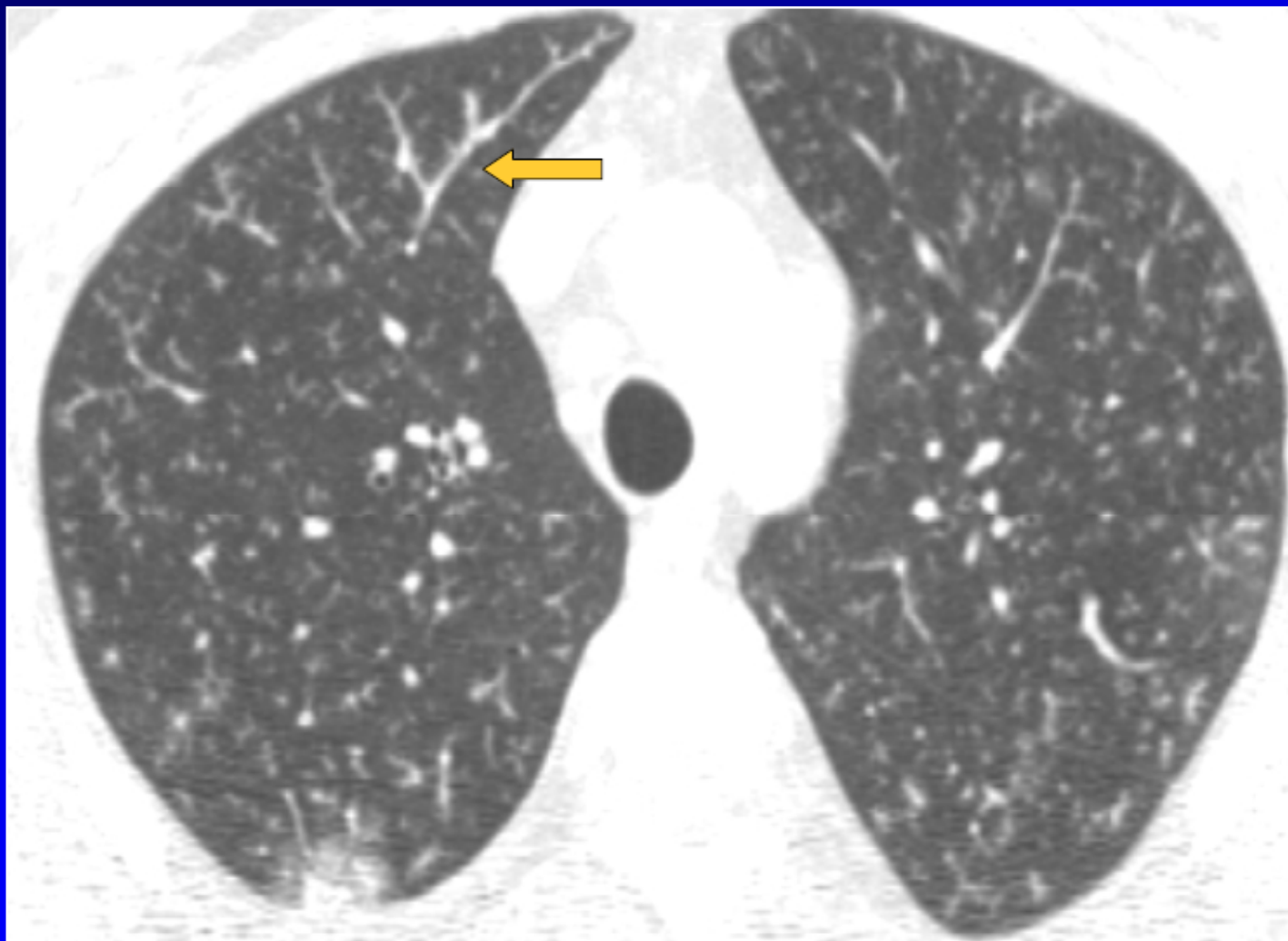
IPAH – компютърна пулмоангиография



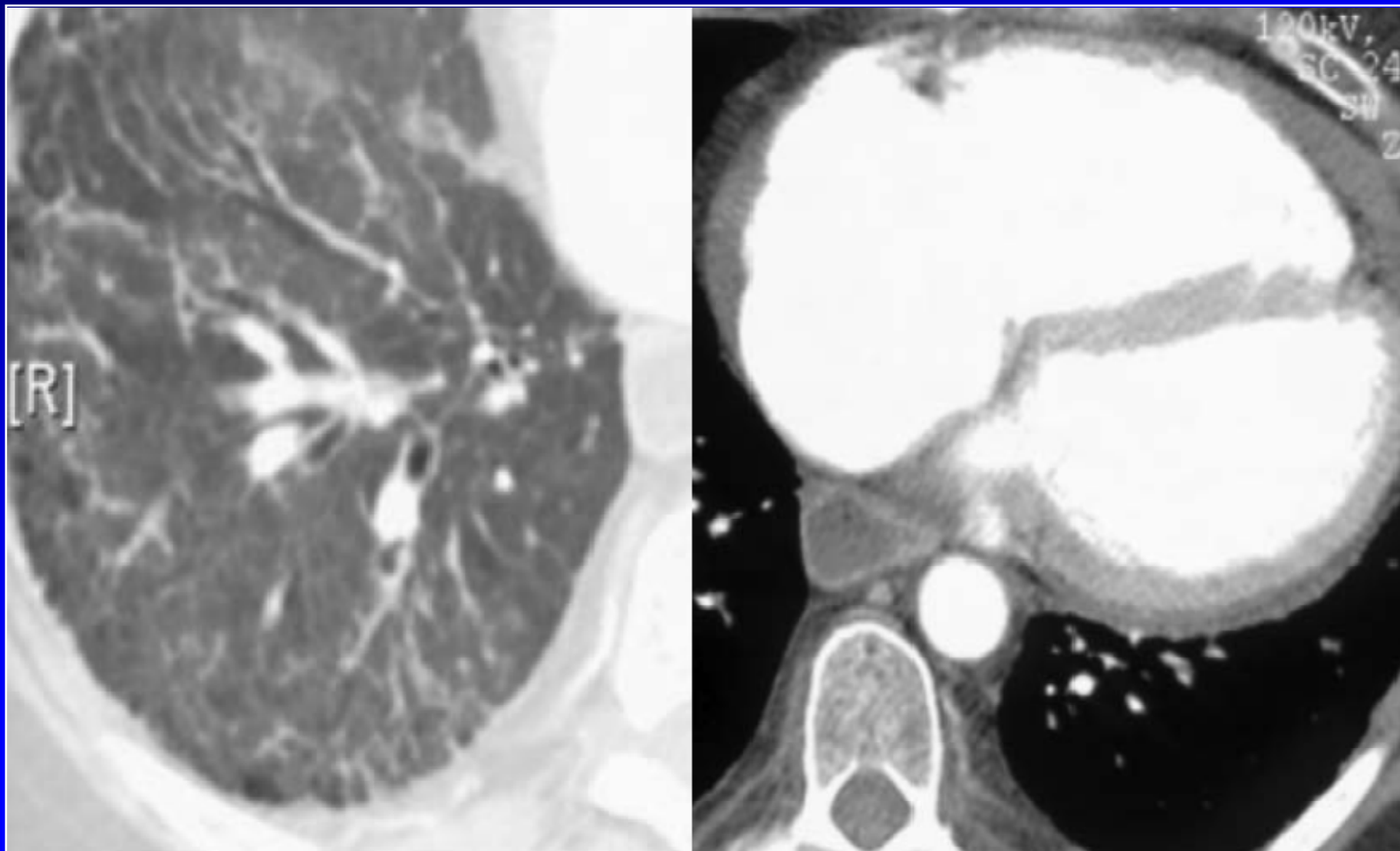
Хроничен тромбоемболизъм – компютърна пулмоангиография



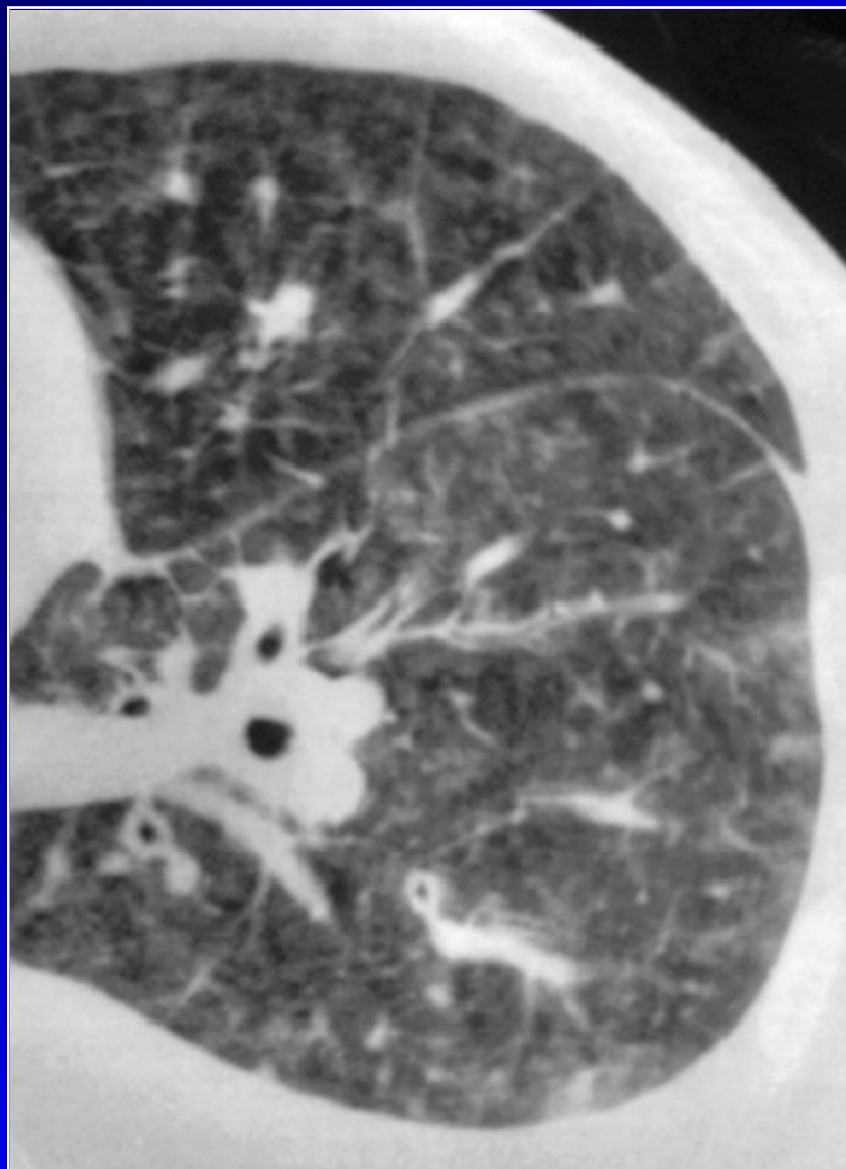
Туморен емболизъм – компютърна томография



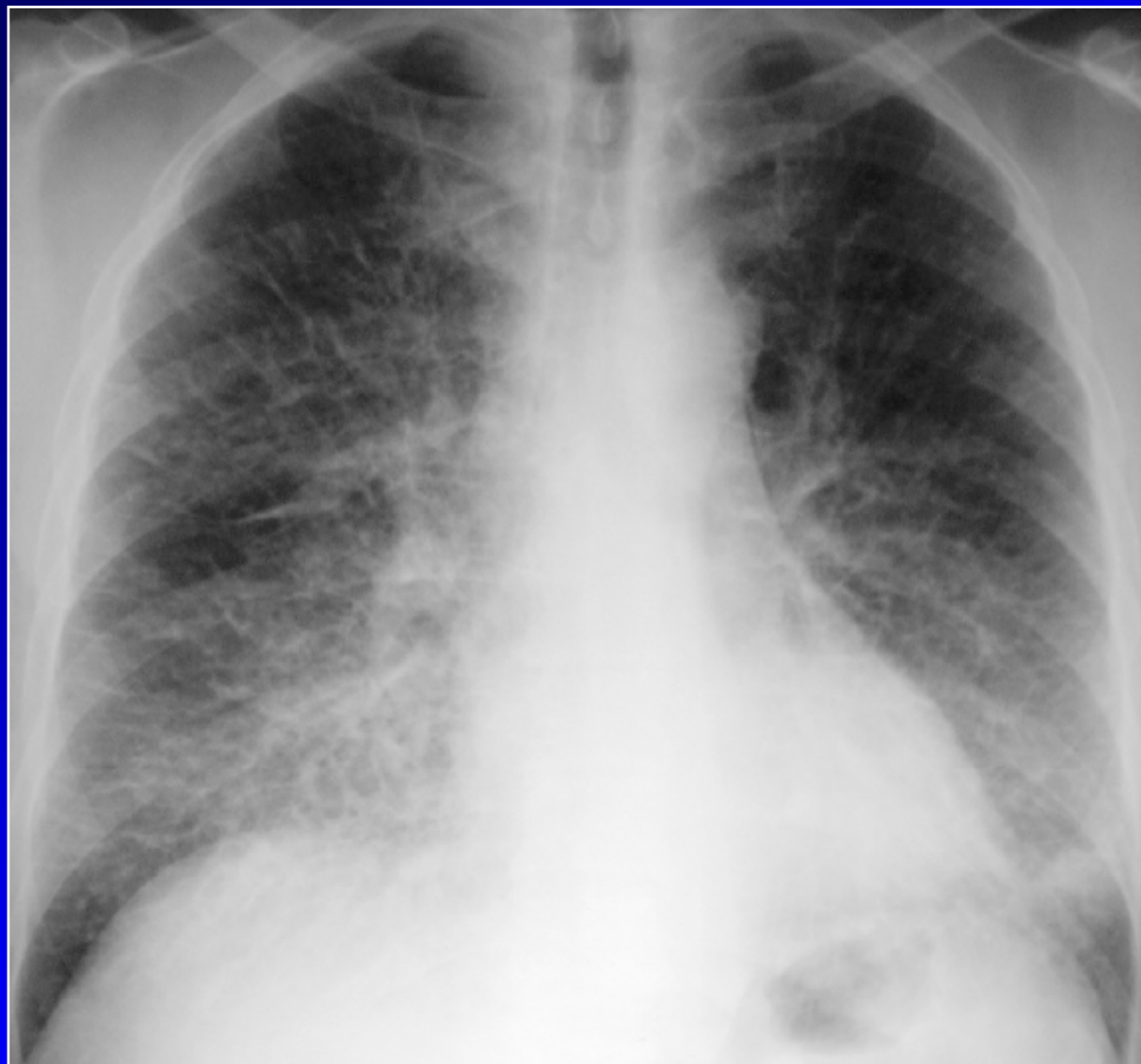
Склеродермия – компютърна томография и пулмоангиография



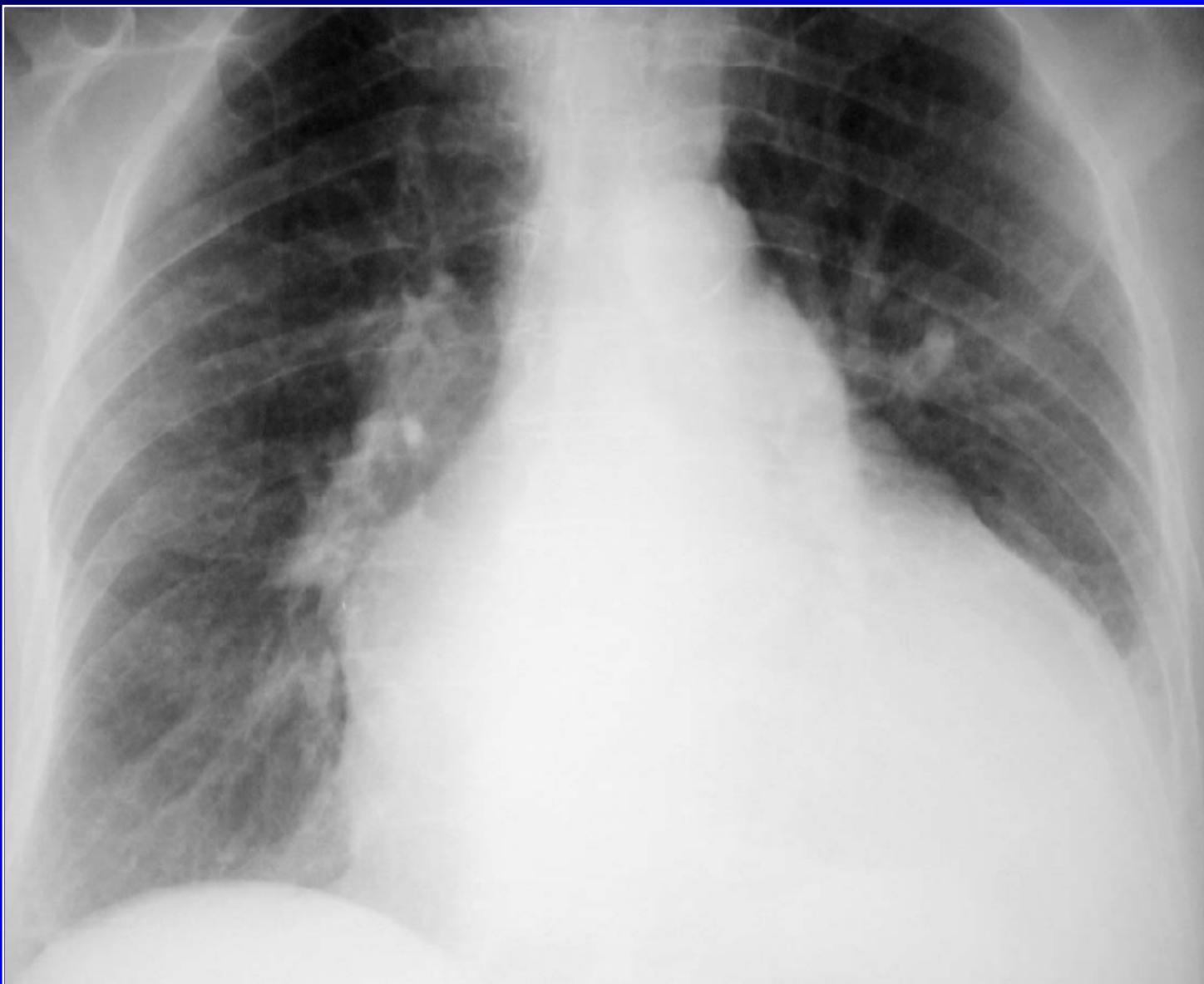
Посткапилярна РН – компютърна томография



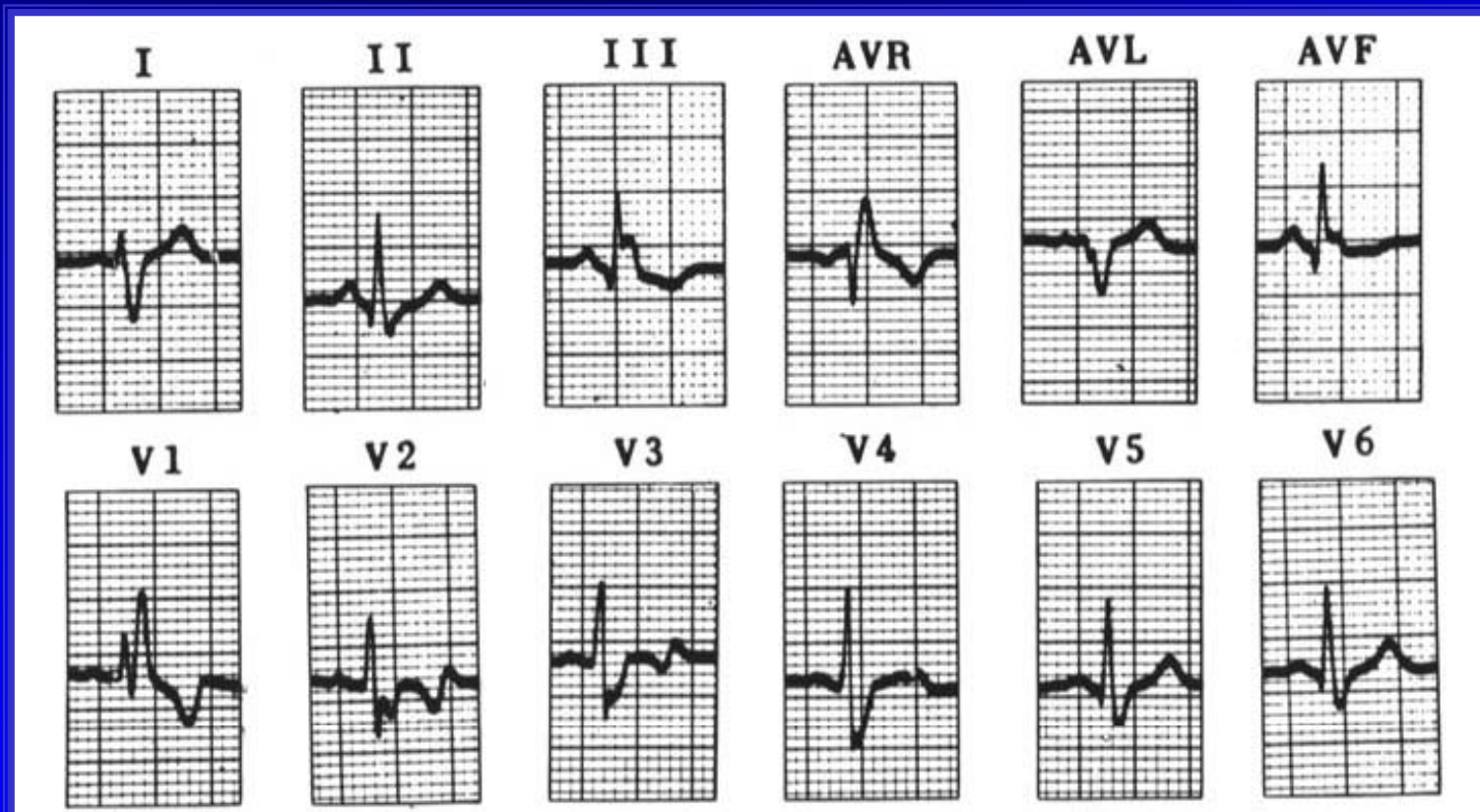
Левостранна сърдечна недостатъчност – рентгенограма



Митрална стеноза – рентгенограма



Електрокардиография – белодробно сърце



Остър вазореактивен тест

- Epoprostenol I.V.
- Adenosine
- Инхалаторен азотен окис (NO)

Частичен остър отговор: снижение на налягането в AP с 10-40 mm Hg, с повишение или с непроменен сърдечен капацитет.

Пациенти с IPAH и PAH (при склеродермия и вродени сърдечни болести) без белодробно сърце, показали частичен остър отговор, са показани за лечение с орални антагонисти на калциевите канали (CCB).

Терапевтичен алгоритъм при белодробна хипертония Венеция, 2003



Лечение на РАН при пациенти с обструктивна сънна апнея (OSA)

При Suspекция за нарушение на дишането по време на сън, свързано с РАН, задължително се извършва полисомнография.

Прилага се неинвазивна механична вентилация с т.нар. непрекъснато позитивно налягане в дихателните пътища (CPAP)

Continuous Positive Airway Pressure