

Хроническое легочное сердце у детей

Л.И. Агапитов, Ю.М. Белозеров

Chronic cor pulmonale in children

L.I. Agapitov, Yu.M. Belozarov

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии

Показана актуальность проблемы легочного сердца у детей. Приведена классификация легочного сердца. Подробно представлен патогенез заболевания, основное значение в котором имеют гипоксия и эндотелиальная дисфункция. Рассмотрены клиническая картина и диагностические методы обследования детей с хроническим легочным сердцем. Освещены принципы лечения и профилактики хронического легочного сердца у детей.

Ключевые слова: дети, хроническое легочное сердце, патогенез, клиника, диагностика.

The paper shows that the problem of cor pulmonale is urgent in children. Its classification is given. The pathogenesis of the disease in which hypoxia and endothelial dysfunction is of fundamental importance is described in detail. The clinical picture of chronic cor pulmonale and diagnostic methods for examination of children with this condition are considered. The principles of the diagnosis and prevention of chronic cor pulmonale in children are outlined.

Key words: children, chronic cor pulmonale, pathogenesis, clinical picture, diagnosis.

Хроническое легочное сердце является одной из важных проблем современной медицины в целом и педиатрии, в частности. Хронические заболевания легких в 80—90% случаев служат причиной формирования хронического легочного сердца и сопровождаются развитием легочной гипертензии у 30—50% больных [1, 2].

Известно, что декомпенсированное хроническое легочное сердце в 30—37% случаев ведет к летальному исходу от недостаточности кровообращения, что составляет 12,6% в структуре причин летальности от сердечно-сосудистых заболеваний. У взрослых в последние годы по частоте летальных исходов легочное сердце занимает третье место после острого инфаркта миокарда и гипертонической болезни [2—4].

Впервые изменения в сердце на фоне заболеваний легких были описаны Р. Лаэнком в 1819 г. Термин «легочное сердце» был введен в практику Р. White в 1931 г. Этот термин встречается практически во всей литературе и наиболее часто употребляется для обозначения поражения сердечно-сосудистой системы при заболеваниях бронхолегочного аппарата [5].

Из отечественных ученых проблему легочного сердца изучали Г.И. Сокольский (1838 г.),

С.П. Боткин (1886 г.), Г.Ф. Ланг (1935 г.). Основоположником изучения легочного сердца у детей является Ю.Ф. Домбровская.

Определение

Вначале под легочным сердцем понимали гипертрофию и/или дилатацию правого желудочка сердца в результате заболеваний, поражающих структуру легких или нарушающих их функцию. В дальнейшем с появлением новых знаний о патогенезе заболевания определение легочного сердца модифицировалось.

В настоящее время под легочным сердцем подразумевают легочную гипертензию в сочетании с гипертрофией, дилатацией правого желудочка, дисфункцией обоих желудочков сердца, которые возникают вследствие структурных и функциональных изменений в легких, нарушения функции эндотелия сосудов легких и нейрогуморальных расстройств при хронической гипоксии, вызванной патологией органов дыхания [6].

Классификация

Существуют две основные классификации легочного сердца. Одна из них предложена Комитетом экспертов ВОЗ в 1960 г. и построена по этиологическому принципу. В ней все заболевания, вызывающие легочное сердце, разделяются на три группы [7].

I. Заболевания, первично влияющие на прохождение воздуха в легких. Эта группа объединяет 21 заболевание: муковисцидоз, бронхиты, бронхиолиты, острые и хронические пневмонии, бронхиальную

© Л.И. Агапитов, Ю.М. Белозеров, 2010

Ros Vestn Perinatol Pediat 2010; 2:50–59

Адрес для корреспонденции: Агапитов Леонид Игоревич — к.м.н., ст.н.сотр. отдела патологии сердечно-сосудистой системы МНИИ педиатрии и детской хирургии

Белозеров Юрий Михайлович — д.м.н., проф., гл.н.сотр.

125412 Москва, ул. Талдомская, д. 2

астму, саркоидоз, гемосидероз, синдром Хаммена—Рича, системную красную волчанку и др.

II. Заболевания, первично влияющие на движения грудной клетки: кифосколиоз, плевральный фиброз, хронические нервно-мышечные заболевания, альвеолярная гиповентиляция.

III. Заболевания с первичным поражением легочных сосудов: легочная эмболия, первичная легочная гипертензия, васкулиты.

Заболевания I группы являются причиной развития легочного сердца в 80% случаев, заболевания II и III групп — в 20% случаев.

Данная классификация построена по этиологическому признаку и касается только хронического легочного сердца, что не отвечает требованиям повседневной практики.

В отечественной классификации, предложенной В.Е. Вотчалом в 1962 г. и утвержденной в 1964 г., выделяются течение (острое, подострое, хроническое), состояние компенсации, генез (бронхолегочный, торакодиафрагмальный, васкулярный) и клинические проявления заболевания (см. таблицу) [8]. У детей данную классификацию можно дополнить пунктом «форма» — врожденная или приобретенная.

Легочная гипертензия, ассоциированная с патологией дыхательной системы и/или гипоксией, входит в современную классификацию, разработанную группой экспертов ВОЗ в 1998 г. и усовершенствованную в 2003 г. Эта классификация базируется на анатомических, патофизиологических и клинических характеристиках различных форм повышенного давления в малом круге кровообращения [9].

Классификация легочной гипертензии (ВОЗ, 2003 г.)

1. Легочная артериальная гипертензия

1.1. Идиопатическая (первичная)

1.2. Семейная

1.3. Ассоциированная — связанная с:

1.3.1. Системными заболеваниями соединительной ткани

1.3.2. Врожденными пороками сердца (системно-легочные шунты)

1.3.3. Портальной гипертензией

1.3.4. ВИЧ-инфекцией

1.3.5. Лекарственными и токсическими воздействиями

1.3.6. Другими состояниями (патология щитовидной железы, заболевания, обусловленные нарушением обмена гликогена, наследственная геморрагическая телеангиэктазия, гемоглобинопатии, миелопролиферативные заболевания, спленэктомия)

1.4. Ассоциированная со значительным изменением вен и капилляров

1.4.1. Легочная веноокклюзионная болезнь

1.4.2. Легочный капиллярный гемангиоматоз

1.5. Персистирующая легочная гипертензия новорожденных

2. Легочная гипертензия, ассоциированная с поражениями левых отделов сердца

2.1. Заболевания левого предсердия и левого желудочка

2.2. Поражения клапанного аппарата сердца (митральные пороки)

Таблица. Классификация легочного сердца (по Вотчалу В.Е., 1962)

Течение	Состояние компенсации	Генез	Клиническая характеристика
Острое	Декомпенсированное	Преимущественно васкулярный	Тромбоэмболия легочной артерии (тромб, эмболия: жировая, газовая, опухолевая), пневмоторакс, пневмомедиастинум
		Бронхолегочный	Приступ бронхиальной астмы, распространенная пневмония
Подострое (развитие в течение нескольких недель, месяцев)	Компенсированное. Декомпенсированное по правожелудочковому типу	Васкулярный	Повторные тромбоэмболии
		Бронхолегочный	Повторные тяжелые приступы бронхиальной астмы; раковый лимфангит легких
		Торакодиафрагмальный	Хроническая гиповентиляция центрального и периферического происхождения (ботулизм, полиомиелит, миастения)
Хроническое (развитие в течение ряда лет)	Компенсированное	Васкулярный	Первичная легочная гипертензия, артерииты, повторные эмболии, резекция легкого
		Бронхолегочный	Обструктивные процессы в бронхах различной этиологии; рестриктивные процессы: фиброзы и гранулематозы; поликистоз легких
		Торакодиафрагмальный	Поражения позвоночника и грудной клетки с ее деформацией; плевральные шварты; ожирение (синдром Пикквика)

3. Легочная гипертензия, ассоциированная с патологией дыхательной системы и /или гипоксией

- 3.1. Хроническая обструктивная болезнь легких
- 3.2. Интерстициальные заболевания легких
- 3.3. Нарушения дыхания во время сна
- 3.4. Альвеолярная гиповентиляция
- 3.5. Высокогорная легочная гипертензия
- 3.6. Неонатальные поражения легких

4. Легочная гипертензия вследствие хронических тромботических и/или эмболических заболеваний

- 4.1. Тромбоэмболическая обструкция проксимальных легочных артерий
- 4.2. Тромбоэмболическая обструкция дистальных легочных артерий
- 4.3. Нетромботическая легочная эмболия (опухолевая, паразитарная, инородным телом)

5. Смешанные формы — саркоидоз, гистиоцитоз Х, лимфангиоматоз, компрессия легочных сосудов (аденопатия, опухоли, фиброзирующий медиастинит).

Патогенез

Патогенез развития легочного сердца сложен и включает в себя широкий комплекс анатомических и функциональных факторов, приводящих к легочной гипертензии, гипертрофии или дилатации правого желудочка, а затем и к правожелудочковой недостаточности [10].

Развитию легочного сердца обязательно предшествует легочная гипертензия, которая обусловлена увеличением сопротивления легочному кровотоку на уровне мелких мышечных артерий и артериол [11]. Увеличение сосудистого сопротивления происходит вследствие: анатомической редукции сосудистого русла легких (в меньшей степени), функционального компонента вазоконстрикции (в большей степени), сочетания этих факторов. На рисунке представлена разработанная нами схема патогенеза хронического легочного сердца у детей.

Анатомическое увеличение сопротивления легочных сосудов

В эксперименте показано, что сокращение кровеносного русла малого круга кровообращения на $\frac{1}{3}$ сопровождается во всех случаях повышением давления в легочной артерии при физической нагрузке, а удаление $\frac{2}{3}$ легочной ткани ведет к повышению давления в покое. Когда сосудистый резерв легких истощается вследствие прогрессирующего уменьшения площади и растяжимости легочной сосудистой сети, даже небольшое увеличение легочного кровотока, связанное с повседневной активностью, приводит к появлению значительной легочной гипертензии. Воспалительный процесс в легких вызывает потерю функционирующей легочной паренхимы, уменьшение объема малого круга кровообращения. Продолжающиеся функционировать сосуды не остаются интактными. Они

претерпевают морфологические изменения (гипертрофия мышечного слоя, фиброз интимы), ведущие к уменьшению растяжимости сосудов и сужению их просвета, вплоть до обтурации [12, 13]. Этот процесс ускоряется легочной гипертензией, с появлением которой устанавливается порочный круг, поскольку легочная гипертензия приводит в свою очередь к фиброзному утолщению стенок функционирующих мелких артерий с сужением их просвета.

Вазомоторное увеличение сопротивления легочных сосудов

Ведущую роль в патогенезе легочной гипертензии и легочного сердца играет гипоксия, которая является одной из главных причин вазоконстрикции [14].

В развитии гипоксемии имеет значение нарушение диффузии и соотношения между вентиляцией и кровотоком, а на более поздней стадии — образование артериовенозных анастомозов. Одним из главных условий образования артериовенозных шунтов является высокая легочная гипертензия. Однако кровь, протекающая через них, не насыщается кислородом, что увеличивает гипоксемию и давление в малом круге кровообращения.

Развитие легочной гипертензии не зависит от типа вентиляционных нарушений и связано, прежде всего, с альвеолярной гипоксией и в меньшей степени с гиперкапнией и ацидозом [15]. Гипоксия оказывает многообразное воздействие на организм, включающее стимуляцию дыхания, сердечной деятельности, возбуждение каротидных и аортальных хеморецепторов, освобождение надпочечниками норадреналина и других вазоактивных медиаторов. Гиповентиляция альвеол вызывает и усиливает вазоконстрикцию из-за альвеолярно-капиллярного рефлекса Эйлера—Лильестранда [16].

На гипоксию и ацидоз сначала компенсаторно развиваются такие реакции, как полицитемия и полиглобулия, которые в дальнейшем способствуют повышению гидродинамического сопротивления в малом круге кровообращения [17]. Помимо увеличения сосудистого сопротивления гипоксия ведет к увеличению минутного объема крови и сердечного выброса, что способствует сохранению достаточного снабжения тканей кислородом.

Гипоксическая вазоконстрикция более выражена у детей, чем у взрослых. Это связано с обильной васкуляризацией, нередко выключением из акта дыхания сразу значительной области легких, повышением внутричерепного давления и незрелостью функций лимбико-ретикулярного комплекса, регулирующего сосудистый тонус. Реактивность легочных сосудов у детей также существенно выше.

Механизм действия гипоксии на легочные сосуды до конца не изучен. Предполагаются два альтернативных механизма:

- 1) прямой эффект действия гипоксии на гладкую

ма и нарастанием гипоксемии. Предполагается цереброишемический или почечно-ишемический генез подобной гипертензии, а также влияние гипоксемии на функцию надпочечников. Мы считаем, что в развитии системной артериальной гипертензии у детей с хронической бронхолегочной патологией ключевая роль принадлежит имеющейся эндотелиальной дисфункции.

Клиническая характеристика

Развитие легочного сердца — динамический процесс, который может иметь клиническую симптоматику только на поздних стадиях заболевания.

Начальная стадия — увеличение резистентности легочных сосудов, проявляется как легочная гипертензия. Это мягкое и интермиттирующее повышение артериального давления требует небольших компенсаторных усилий правого желудочка и не имеет клинических проявлений.

Во второй стадии выявляются изменения в правом желудочке в ответ на повышение легочного артериального давления. На этой стадии может устанавливаться диагноз легочного сердца.

Третья стадия — выраженная гипертрофия и дилатация правого желудочка. В легочной васкуляризации происходят резко выраженные изменения, может отмечаться недостаточность правого желудочка.

Обычно легочное сердце является хроническим состоянием. Однако легочное сердце может развиваться и остро, например, при внезапной легочной тромбоэмболии.

Формирование хронического легочного сердца происходит в течение длительного времени в ответ на прогрессирующее повышение резистентности легочных сосудов. Но однажды возникшая легочная гипертензия с годами прогрессирует. Сначала появляется гипертензия напряжения (скрытая гипертензия), которая выявляется посредством физической нагрузки. Затем гипертензия покоя. Выделение основных периодов имеет существенное практическое значение. Констатация гипертензии покоя обязывает врача сосредоточить внимание на лечении не только хронического неспецифического заболевания легких, но и скрытой недостаточности правого желудочка. В то время как на стадии гипертензии напряжения внимание врача должно быть приковано к лечению хронического неспецифического заболевания легких, что является лучшей профилактикой появления стойкой легочной гипертензии.

При хроническом легочном сердце на первый план длительно выступают признаки основного заболевания. Вероятность того, что врач диагностирует у больного с заболеванием легких легочное сердце, зависит от осознания возможности такого осложнения. Важно выявить увеличение правого желудочка до развития сердечной недостаточности. К сожалению,

раннее клиническое распознавание легочного сердца может быть затруднено, так как основные симптомы часто неспецифичны и могут быть атрибутами легочных заболеваний.

Одной из основных жалоб является упорный и длительный кашель. Кровохарканье может наблюдаться при средних степенях легочной гипертензии.

В основе механизма развития одышки лежит компенсаторная гипервентиляция в ответ на артериальную гипоксемию. Одышка также может носить рефлекторный характер при возбуждении дыхательного центра и прессорных рецепторов в стенке легочной артерии. Вначале одышка выявляется только при физической нагрузке. Затем при прогрессировании заболевания появляется в покое. Чем выше давление в легочной артерии, тем ярче выражена одышка [20].

Другим проявлением легочного сердца являются обмороки. Синкопе возникают при физической нагрузке, во время эмоционального перенапряжения. Предположительные механизмы синкопе: гипоксия мозга, вазовагальный рефлекс с легочной артерии, острая правожелудочковая недостаточность, неспособность правого желудочка увеличивать сердечный выброс. Синкопе также могут быть связаны с кашлем. Кашлевое повышение внутригрудного давления снижает венозный возврат к сердцу и, следовательно, ведет к уменьшению сердечного выброса.

Цианоз бывает нередко диффузным, усиленным на кончиках пальцев, носу и мочках ушей. Для заболеваний легких характерен «теплый» цианоз (в отличие от «холодного» цианоза при поражении сердца). Большинство авторов связывают этот симптом с гипоксией и отмечают, что цианоз начинает определяться при уменьшении насыщения крови кислородом менее 85%. Причиной цианоза при легочном сердце может быть сброс крови через открывшееся овальное окно, а также шунтирование крови через артериовенозные анастомозы.

У больных с легочным сердцем возможны приступы болей в грудной клетке, которые связывают с ишемией правого желудочка [10]. Возникновение болей также может быть обусловлено влиянием общей гипоксии на миокард, относительной недостаточностью коронарного кровотока при гипертрофии миокарда правого желудочка и снижением сердечного выброса, рефлекторным спазмом коронарных артерий из-за расширения ствола легочной артерии. Болевой синдром возникает при физической нагрузке или психоэмоциональном напряжении, сопровождается усилением одышки, общим беспокойством, страхом. По характеру боли сжимающие, давящие, купируются дачей кислорода.

Артериальное давление в системе большого круга кровообращения в ряде случаев повышено. По сведениям различных авторов, частота системной артериальной гипертензии у пациентов с хронической

бронхолегочной патологией колеблется в довольно широком диапазоне — от 6,8 до 76,3%, в среднем составляя 34,3% [21—23]. Отмечается нарушение вариабельности системного артериального давления по данным суточного мониторинга [21].

Обращает внимание усиленная пульсация во втором межреберье слева и в эпигастральной области, обусловленная гипертрофией правого желудочка. При пальпации ощущается сердечный толчок вдоль левого края грудины.

При аускультации часто отмечается глухость сердечных тонов за счет увеличения воздушности легких, оттеснения сердца кзади и нарушения сократимости миокарда. Определяется расщепление I тона на верхушке в результате запаздывания закрытия трехстворчатого клапана в условиях повышенного давления в системе малого круга. По современным данным, расщепление II тона не является безусловным признаком легочной гипертензии и может выслушиваться, вероятно, лишь при невысокой гипертензии в малом круге кровообращения. При высокой легочной гипертензии II тон над легочной артерией резко усилен, акцентирован, приобретает металлический оттенок. При выраженном повышении давления в малом круге кровообращения захлопывание клапана легочной артерии происходит быстрее, в результате чего аортальный и легочный компоненты II тона сливаются. Часто выслушивается дополнительный сердечный тон, усиливающийся при появлении правожелудочковой недостаточности.

Во втором межреберье слева отмечается диастолический шум из-за недостаточности клапана легочной артерии (шум Грехема—Стилла). Этот шум нежный по тембру, дующий, протодиастолический. Характерно, что он сочетается с акцентом II тона, выслушиваемого в той же проекции. Может отмечаться систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана в пятом—шестом межреберье слева от грудины и на мечевидном отростке, усиливающийся при вдохе (симптом Риверо—Корвало). При значительной гипертрофии и дилатации правого желудочка шум может выслушиваться на верхушке сердца из-за ротации желудочка кпереди. При этом он определяется практически на всей передней поверхности сердца.

У ряда больных с легочным сердцем может появиться осиплость голоса, обусловленная сдавливанием возвратного нерва расширенной легочной артерией (симптом Ортнера).

Размеры сердца долго остаются нормальными. При длительном существовании легочного сердца развивается кардиомегалия, усиливается цианоз, приобретая багрово-синюшный оттенок, появляется деформация ногтей в виде «часовых стекол» и фаланг пальцев в виде «барабанных палочек». По мере нарастания сердечной недостаточности шейные вены выглядят резко набухшими. Однако вздутие шейных

вен может быть отмечено у больных с обструктивными заболеваниями легких и в отсутствие легочного сердца. При этом шейные вены набухают лишь при выдохе из-за повышения внутригрудного давления и затрудненном притоке крови к сердцу.

Печень при легочном сердце увеличивается пропорционально степени правожелудочковой недостаточности. Следует иметь в виду, что при эмфиземе легких может наблюдаться смещение печени вниз вследствие низкого стояния диафрагмы и без признаков правожелудочковой недостаточности. При выраженной правожелудочковой декомпенсации надавливание на область печени усиливает набухание шейных вен (гепатоягулярный рефлюкс).

Отеки являются безусловным признаком правожелудочковой недостаточности кровообращения при заболеваниях легких.

Диагностика

В диагностике легочного сердца существенную помощь оказывают инструментальные методы исследования.

При рентгенографии легких выявляются специфические для основного заболевания изменения бронхососудистого рисунка. Однако в 10% случаев они могут не определяться. На рентгенограмме при хроническом легочном сердце обнаруживают выбухание дуги легочной артерии. Легочный рисунок обеднен по периферии. Расширен контур правого желудочка, правый атриовазальный угол приподнят, наибольшая выпуклость тени правого желудочка примыкает к диафрагме [24].

Томография помогает дифференцированно оценить состояние легочных артерий и вен. При легочном сердце обычно отмечается увеличение ширины междольевой части правой легочной артерии.

При легочном сердце наблюдаются выраженные изменения функции внешнего дыхания по обструктивному, рестриктивному или смешанному типам, жизненная емкость легких обычно снижена.

Диагностическая ценность электрокардиографии зависит от выраженности изменений в легких и вентиляционных нарушений. Более ценно электрокардиографическое обследование при сосудистых заболеваниях легких, поражении интерстициальной ткани, при альвеолярной гиповентиляции. При легочном сердце, развившемся вследствие хронического бронхита, эмфиземы, диагностические признаки встречаются редко — в результате ротации и смещения сердца, увеличения расстояния между электродами и поверхностью сердца, ряда других причин.

К вероятным признакам легочного сердца у детей относят:

1. P-pulmonale в отведениях II, III, aVF.
2. Отклонение электрической оси сердца вправо более 110°.

3. Соотношение R/S в отведении V_6 меньше или равно 1.
4. Комплекс rRS в правых грудных отведениях.
5. Блокада правой ножки пучка Гиса.

К диагностическим признакам легочного сердца относят:

1. Классические признаки в отведении V_1 (доминирующий зубец R с инверсией зубца T).
2. Сочетание с вероятными критериями.

Постоянная гипоксия и влияние инфекции приводят к диффузным изменениям миокарда в виде снижения амплитуды зубцов комплекса QRS и сдвига сегмента ST—T, преимущественно в правых грудных отведениях.

Эхокардиография позволяет обнаружить увеличение размеров полости и гипертрофию миокарда правого желудочка, утолщение и парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, расширение легочного ствола. С помощью доплерэхокардиографии определяют легочное артериальное давление, величины клапанных регургитаций [25, 26].

Данный метод имеет существенные преимущества в диагностике легочной гипертензии перед сложными инвазивными и неинвазивными методами. Последние (кардиография правого желудочка, поликардиография, реопульмонография) обладают низкой чувствительностью и специфичностью и пригодны только для весьма отдаленного суждения о наличии легочной гипертензии. Допплерэхокардиография позволяет провести количественную и качественную оценку легочной гипертензии, осуществлять динамическое наблюдение пациентов [27].

Помимо неинвазивного определения систолического, диастолического и среднего давления в легочной артерии с помощью эхокардиографии можно рассчитать такой гемодинамически важный параметр, как общее легочное сосудистое сопротивление.

В ответ на перегрузку давлением развиваются изменения конфигурации и функциональных характеристик правого желудочка сердца, выявляется его дилатация. При визуализации правого желудочка по короткой оси он имеет овальную форму за счет смещения межжелудочковой перегородки в сторону левого желудочка; диаметр левого желудочка уменьшается, и он приобретает форму полумесяца. При визуализации правого желудочка по длинной оси его апикальная часть теряет свою треугольную форму и становится более округлой. Дилатация правых отделов сердца может сопровождаться дилатацией ствола и ветвей легочной артерии.

При обследовании детей с легочной гипертензией и легочным сердцем возможно проведение теста с физической нагрузкой, который позволяет уточнить степень функциональных нарушений. В последнее время большое распространение получают диагностические пробы с изометрической нагрузкой, кото-

рые, не вызывая выраженной тахикардии и тахипноэ, позволяют выявить изменения диастолической функции миокарда во время физической нагрузки и оценить эффективность проводимой терапии [28].

При перфузионной сцинтиграфии у больных с легочной гипертензией можно обнаружить как абсолютно неизменную картину, так и небольшие периферические субсегментарные дефекты перфузии без нарушенной вентиляции. Данный метод является наиболее информативным в диагностике хронической тромбоэмболии легочной артерии и ее ветвей. При этом дефекты перфузии обнаруживаются в долевыми и сегментарных зонах. Перфузионная сцинтиграфия необходима для исключения не только тромбоэмболической легочной гипертензии, но и нарушения соотношения вентиляция/перфузия. У больных с паренхиматозной болезнью легких перфузионные дефекты совпадают с дефектами вентиляции. При перфузионной сцинтиграфии легких выявляется определенная закономерность — чем выше давление, тем интенсивнее включение метки в верхних отделах легких.

Иногда при подозрении на легочное сердце требуется катетеризация правых отделов сердца и легочной артерии. Катетеризация сердца и легочных сосудов является наиболее точным методом верификации наличия легочной гипертензии, оценки ее характера и выраженности путем прямого измерения давления в легочной артерии, легочных венах, полостях сердца. Вместе с тем инвазивные исследования имеют ограничения из-за возможных осложнений в виде нарушений ритма, острой правожелудочковой недостаточности и даже смерти. Ограничения метода связаны также с необходимостью использования специальной дорогостоящей аппаратуры, невозможностью многократных исследований.

Ангиография применяется для исключения сосудистых аномалий легких.

В диагностике и дифференциальной диагностике легочной гипертензии важную роль играют также такие современные методы исследования, как компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, электронно-лучевая томография. Они дают возможность увидеть размеры полостей, сосудов, состояние стенок сердца, дефекты перегородок, тромбы, опухоли. Компьютерная томография обеспечивает детальное изображение легочной паренхимы, позволяет диагностировать интерстициальные заболевания легких и эмфизему [29, 30].

В диагностике легочного сердца у детей следует в первую очередь сосредоточить внимание на легочной гипертензии, а не на гипертрофии миокарда правого желудочка (более поздний симптом). Это поможет своевременно использовать медикаментозные средства, улучшающие легочную гемодинамику, и тем самым в определенной мере предупредить или замед-

лить переход компенсированного легочного сердца в состояние декомпенсации.

Лечение

Комплексное лечение легочного сердца при хронических бронхолегочных заболеваниях должно включать:

- лечение основного заболевания;
- ликвидацию гипоксии;
- снижение давления в малом круге кровообращения;
- профилактику гипоксической дистрофии миокарда;
- лечение правожелудочковой недостаточности.

Наибольшая эффективность лечения достигается в случае, если оно начато в ранний период болезни с обязательным исключением курения, в том числе пассивного, и применением средств, повышающих реактивность организма (лечебная физкультура, массаж, использование климатических факторов, иммуномодуляторов). При выборе метода воздействия на бронхиальную обструкцию следует учитывать ведущий ее механизм: бронхоспазм, нарушение реологических свойств мокроты, воспалительные изменения бронхов или коллапс мелких бронхов на выдохе вследствие снижения или утраты легкими эластических свойств. Антибактериальные препараты включаются в комплексную терапию только при наличии симптомов активной бактериальной инфекции.

Лечение проводится непрерывно с соблюдением преемственности между стационаром, поликлиникой и санаторием-профилакторием. Важность этого принципа вытекает из особенностей течения хронических бронхолегочных заболеваний, для которых и в фазе ремиссии необходима постоянная поддерживающая терапия.

В лечении больных с бронхиальной обструкцией, осложненной легочной гипертензией, применение адреналина, норадrenalина, эфедрина требует особой осторожности, так как они, помимо бронходилатирующего действия, вызывают гипертензивные реакции в малом круге кровообращения.

Хотя гипоксия не является единственным этиологическим фактором легочной гипертензии, однако развивающаяся гипоксемия у больных с хронической бронхолегочной патологией обуславливает необходимость применения кислорода в качестве терапевтического средства. В настоящее время отсутствуют достоверные сведения об эффективности длительной кислородотерапии у больных с легочной гипертензией. Однако в целом представляется важным поддерживать сатурацию кислорода в любых условиях выше 90%. Рекомендуется давать кислород в небольших концентрациях (30–60%) в дозе до 3–5 л/мин. Сеансы кислородотерапии проводят 3–4 раза в день по 20–30 мин.

Медикаментозная терапия легочной гипертензии направлена на снижение тонуса резистивных сосудов и включает применение сосудорасширяющих средств различных групп. Гипотензивную терапию необходимо начинать рано, в период становления легочной гипертензии [31].

Антагонисты кальция вызывают дилатацию сосудов малого и большого круга кровообращения и, по экспериментальным данным, являются прямыми легочными вазодилататорами. Но терапия блокаторами кальциевых каналов имеет ряд ограничений и возможна не у всех больных. У ряда пациентов не отмечается стойкого снижения давления в легочной артерии при назначении антагонистов кальция. Следует помнить о возможности развития таких нежелательных эффектов, как усиление гипоксемии из-за увеличения перфузии плохо вентилируемых участков легких, системная гипотензия и тахикардия. Согласно последним рекомендациям группы экспертов ВОЗ, антагонисты кальция показаны в первую очередь при идиопатической легочной гипертензии (для других форм легочной гипертензии — класс рекомендаций IIб, уровень доказательности С) [9].

В последние годы формируется представление, что применение ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента целесообразно при лечении хронических бронхолегочных заболеваний и легочной гипертензии [32, 33]. Действие указанных средств не ограничивается блокадой превращения ангиотензина I в активное прессорное вещество ангиотензин II. Другим их эффектом, также непосредственно связанным с инактивацией ангиотензинпревращающего фермента, является предупреждение дегградации брадикинина, вызывающего релаксацию гладких мышц сосудов и способствующего высвобождению зависящего от эндотелия релаксирующего фактора — оксида азота. Кроме того, под влиянием ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента снижается синтез других сосудосуживающих веществ (норадrenalина, эндотелина-1). Среди известных препаратов у детей наиболее изучен эффект каптоприла. При его длительном применении в низких дозах (менее 1 мг/кг) у детей с вторичной легочной гипертензией происходит существенное улучшение внутрисердечной гемодинамики и увеличение сердечного выброса. Возможно применение пролонгированных форм ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента. Так, эналаприл назначается 1–2 раза в день в дозе 0,05 мг/кг в течение длительного времени [34].

Перспективным и патогенетически обоснованным является лечение оксидом азота. При курсовом ингаляционном применении оксида азота у больных хроническим легочным сердцем наблюдается снижение давления в легочной артерии, повышение парциального давления кислорода в крови, уменьшение легочного сосудистого сопротивления [35]. Взрослым

больным с легочной гипертензией проводятся с хорошим эффектом 2–3-недельные курсы ингаляционного оксида азота 20–40 ppm в течение 5–6 ч в сутки.

Простагландины и антагонисты эндотелиновых рецепторов пока не нашли широкого применения в лечении хронического легочного сердца.

Профилактика гипоксической дистрофии миокарда предусматривает применение средств, улучшающих питание миокарда.

При наличии признаков застоя крови в большом круге кровообращения (периферические отеки, асцит) показана терапия диуретиками и ограничение потребления соли и жидкости.

Изменившиеся за последние 10–15 лет представления о механизме действия и эффективности сердечных гликозидов привели к пересмотру тактики и ограничению их показаний при лечении легочной гипертензии. Имеется сообщение, что кратковременное внутривенное введение дигоксина больным с легочной гипертензией вызывает умеренное повышение сердечного выброса и значительное снижение уровня циркулирующего норадреналина [36]. Однако вопрос о длительной поддерживающей терапии сердечными гликозидами, скорее всего, должен решаться отрицательно, за исключением упорно прогрессирующей недостаточности кровообращения, когда они применяются по витальным показаниям. В остальных случаях вероятность развития побочных эффектов значительно превышает минимальное положительное действие этих препаратов [9].

Следует подчеркнуть, что лечение больных с легочным сердцем представляет собой одну из актуальных и наиболее сложных задач современной пульмонологии и кардиологии. Прогресс в методах лечения, появление новых эффективных лекарственных препаратов позволяют у большинства больных добиться благоприятных результатов в лечении легочного сердца и предупреждать переход в необратимую стадию [9].

Профилактика

Профилактика состоит в предупреждении, а также своевременном и эффективном лечении болезней, осложняющихся развитием легочного сердца. Больные хроническими бронхолегочными заболеваниями подлежат диспансерному наблюдению с целью предупреждения обострений и проведения рациональной терапии дыхательной недостаточности. В результате многолетних наблюдений детей с заболеваниями дыхательной системы нами разработаны рекомендации, направленные на профилактику формирования легочного сердца у детей с бронхолегочной патологией [37]:

1. Всем детям с хронической бронхолегочной патологией необходимо скрининговое исследование сердечно-сосудистой системы и консультация кардиолога.
2. Комплекс инструментального кардиологического

обследования должен включать электрокардиографию, доплерэхокардиографию (с определением давления в легочной артерии, легочного сосудистого сопротивления, диастолической функции правого желудочка как в покое, так и при физической нагрузке), измерение системного артериального давления (при необходимости суточное мониторирование артериального давления), пробу с определением эндотелийзависимой вазодилатации.

3. Профилактический подход у детей с патологией органов дыхания и отсутствием изменений сердечно-сосудистой системы заключается в лечении основного заболевания и проведении кардиологического обследования с консультацией кардиолога 1 раз в год.
4. У детей с нарушением диастолической функции правого желудочка, дисфункцией эндотелия, повышением легочного сосудистого сопротивления и давления в легочной артерии по данным пробы с дозированной физической нагрузкой показано помимо лечения основного заболевания назначение кардиометаболической терапии и препаратов, улучшающих функцию эндотелия. Кардиологическое обследование с консультацией кардиолога необходимо осуществлять 1 раз в 6 мес.
5. При выявлении легочной гипертензии помимо вышеперечисленных профилактических мероприятий показано назначение препаратов, снижающих давление в легочной артерии.

Установлено, что проведение указанных профилактических мероприятий позволяет предупредить формирование хронического легочного сердца у детей с бронхолегочной патологией.

Таким образом, профилактика легочного сердца у детей с патологией дыхательной системы заключается в мероприятиях, позволяющих предотвратить формирование легочной гипертензии, а также в ее выявлении на ранних этапах заболевания, что дает возможность начать своевременное лечение и предупредить развитие сердечной декомпенсации.

Заключение

Таким образом, хроническое легочное сердце у детей — актуальная проблема современной педиатрии. Диагностика легочной гипертензии у детей предполагает проведение комплексного обследования с целью постановки диагноза, определения уровня давления в легочной артерии и оценки функционального и гемодинамического статуса пациентов с установлением стадии заболевания. У детей с хроническими бронхолегочными заболеваниями крайне важно раннее выявление и лечение патологии легочной гемодинамики для предупреждения формирования легочного сердца. Раннее выявление легочной гипертензии позволяет начать своевременное лечение и предупредить развитие сердечной декомпенсации.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Wiedemann H.P., Matthay R.A.* Cor pulmonale in chronic obstructive pulmonary disease // *Clinics in Chest Medicine*. 1990. Vol. 11. P. 523—545.
2. *Fishman A.P.* Chronic cor pulmonale // *Am. Rev. Respir. Dis.* 1976. Vol. 114. P. 775—794.
3. *Белозеров Ю.М.* Детская кардиология. М., 2004. 400 с.
4. *Weitzenblum E.* Chronic cor pulmonale // *Heart*. 2003. Vol. 89. P. 225—230.
5. *McGinn S., Paul W.D.* Acute cor pulmonale resulting from pulmonary embolism // *J. A. M. A.* 1935. Vol. 104. P. 1473—1480.
6. *Федорова Т.А.* Хроническое легочное сердце В кн.: Хронические обструктивные заболевания легких. Под ред. А.Г. Чучалина. М., 1998. С. 192—216.
7. World Health Organization. Chronic cor pulmonale: a report of the expert committee // *Circulation*. 1963. Vol. 27. P. 594—598.
8. *Вотчал В.Е.* Патогенез, профилактика и лечение легочного сердца. Труды 15 Всесоюзного съезда терапевтов. М.: Медгиз, 1964. С. 189—196.
9. *Galie N., Torbicki A., Barst R. et al.* Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. The Task Force on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension of the European Society of Cardiology // *Eur. Heart J.* 2004. Vol. 25. P. 2243—2278.
10. *Schulman D.S., Matthay R.A.* The right ventricle in pulmonary disease // *Cardiology Clinics*. 1992. Vol. 10. P. 111—135.
11. *Auger W.R.* Pulmonary hypertension and cor pulmonale // *Curr. Opin. Pulm. Med.* 1995. Vol. 1. P. 303—312.
12. *McLaughlin V.V., Rich S.* Cor pulmonale. In: Braunwald E, ed. *Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2001. P. 1936—1954.
13. *Restrepo C.I., Tapson V.F.* Pulmonary hypertension and cor pulmonale. In: Topol TJ, ed. *Textbook of Cardiovascular Medicine*. 2nd ed. Philadelphia: Williams & Wilkins, 2002. P. 647—665.
14. *Matthay R., Berger H.* Cardiovascular function in cor pulmonale // *Clin. Chest Med.* 1983. Vol. 4. P. 269—295.
15. *Palevsky H.I., Fishman A.P.* Chronic cor pulmonale // *JAMA* 1990. Vol. 263. P. 2347—2353.
16. *Von Euler V.S., Liljestrand G.* Observations on the pulmonary arterial blood pressure in the cat // *Acta Physiol. Scand.* 1946; Vol. 12. P. 301—320.
17. *Fonay K., Zambo K., Radnai B.* The effect of high blood viscosity, caused by secondary polycythemia, on pulmonary circulation and gas exchange in patients with chronic cor pulmonale // *Orv. Hetil.* 1994. Vol. 19. P. 1017—1038.
18. *Lopes A.A., Maeda N.Y., Gonçalves R.C. et al.* Endothelial Cell Dysfunction Correlates Differentially With Survival in Primary and Secondary Pulmonary Hypertension // *Am. Heart J.* 2000. Vol. 139. P. 618—623.
19. *Агапитов Л.И., Белозеров Ю.М., Мизерницкий Ю.Л. и др.* Роль эндотелиальной дисфункции в патогенезе легочной гипертензии у детей // *Рос. вестн. перинатол. и педиат.* 2007. № 5. С. 37—42.
20. *Белозеров Ю.М.* Клинические симптомы и синдромы в кардиологии детского возраста. Казань, 1994. 110 с
21. *Агапитов Л.И., Белозеров Ю.М.* Суточная динамика системного артериального давления у детей с хроническим легочным сердцем. Материалы III Всероссийского конгресса «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии». М., 2004. С. 121.
22. *Задюченко В.С., Волкова Н.В., Копалова С.М.* Системная и легочная артериальная гипертензия при хронических неспецифических заболеваниях легких // *Рус. мед. журн.* 1996. № 12. С. 12—17.
23. *Задюченко В.С., Адашева Т.В., Шилова Е.В. и др.* Клинико-функциональные особенности артериальной гипертензии у больных хроническими обструктивными болезнями легких // *Рус. мед. журн.* 2003. № 9. С. 535—538.
24. *Chetty K.G., Brown S.E., Light R.W.* Identification of pulmonary hypertension in chronic obstructive disease from routine chest radiographs // *Am. Rev. Respir. Disease*. 1982. Vol. 126. P. 338—341.
25. *Miguères M., Escamilla R., Coca F. et al.* Pulsed Doppler echocardiography in the diagnosis of pulmonary hypertension and COPD // *Chest*. 1990. Vol. 98. P. 280—285.
26. *Jaffe C.C., Weltin G.* Echocardiography of the right side of the heart // *Cardiol. Clin.* 1992. Vol. 10. P. 41—57.
27. *Barst R.J., McGoon M., Torbicki A. et al.* Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004. Vol. 43. P. 40—47.
28. *Агапитов Л.И., Белозеров Ю.М.* Влияние ингибиторов АПФ на диастолическую функцию правого желудочка при проведении теста с физической нагрузкой у детей с легочной гипертензией. Материалы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2006». М., 2006. С. 162.
29. *Katz J., Whang J., Boxt L.M. et al.* Estimation of right ventricular mass in normal subjects and in patients with primary pulmonary hypertension by nuclear magnetic resonance imaging // *J. Am. Coll. Cardiol.* 1993. Vol. 21. P. 1475—1481.
30. *Foster W.L., Pratt P.C., Roggli V.L. et al.* Centrilobular emphysema: CT pathologic correlation // *Radiology*. 1986. Vol. 159. P. 27—31.
31. *Чазова И.Е.* Современные подходы к лечению хронического легочного сердца // *Рус. мед. журн.* 2001. № 2. С. 83—86.
32. *Morrell N.W., Danilov S.M., Satyan K.B. et al.* Right ventricular angiotensin converting enzyme activity and expression is increased during hypoxic pulmonary hypertension // *Cardiovasc. Res.* 1997. Vol. 34. P. 393—403.
33. *Задюченко В.С., Погонченкова И.В.* Место ингибиторов АПФ в лечении хронического легочного сердца. В кн.: *Кардиология-2000*. М., 2000. С. 23—27.
34. *Агапитов Л.И., Белозеров Ю.М., Мизерницкий Ю.Л.* Ингибиторы АПФ в комплексном лечении легочной гипертензии у детей с хронической бронхолегочной патологией // *Педиатрия*. 2008. № 2. С. 90—94.
35. *Truog W., Norberg M.* Effect of Inhaled Nitric Oxide in Endotelin-1-Induced Pulmonary Hypertension // *Biol. Neon.* 1998. Vol. 73. P. 246—253.
36. *Rich S., Seidlitz M., Dodin E. et al.* The short term effects of digoxin in patients with right ventricular dysfunction from pulmonary hypertension // *Chest*. 1998. Vol. 114. P. 787—792.
37. *Агапитов Л.И., Белозеров Ю.М.* Профилактика легочного сердца у детей с хронической бронхолегочной патологией. Материалы V Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2008». 2008. С. 151—152.

Поступила 18.05.09