

## ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ

**Легочная гипертензия** - это состояние, при котором происходит повышение давления в сосудах легких в результате разнообразных причин и заболеваний. Наиболее часто легочная гипертензия (ЛГ) развивается на фоне исходно существующих заболеваний сердца, легких, тромботических состояний и системных заболеваний соединительной ткани. Более редкими причинами для возникновения ЛГ являются хронические заболевания печени и ВИЧ-инфекция. Однако бывают ситуации, когда не удается обнаружить причину ЛГ, и в таком случае ЛГ называют идиопатической легочной артериальной гипертензией (ЛАГ).

Симптоматика ЛГ неспецифична и обычно характеризуется одышкой при физических нагрузках, которая прогрессирует со временем; общей слабостью, сердцебиением. Боли в грудной клетке, головокружения и синкопальные состояния при физической нагрузке являются крайне неблагоприятными симптомами. А появление отеков нижних конечностей, увеличение в объеме живота, набухание и пульсация вен шеи являются признаками тяжелой недостаточности правых камер сердца и свидетельствуют о далеко зашедшей стадии заболевания.

ЛАГ встречается у людей всех возрастов, рас, как у мужчин, так и у женщин. Врачи разных специальностей могут диагностировать и лечить ЛГ. Объем исследований, выполняемый при ЛГ, достаточно большой и включает в себя прежде всего эхокардиографию, исследование функции легких, компьютерную томографию органов грудной клетки с контрастированием, ультразвуковое исследование брюшной полости и выполнение разнообразных исследований крови. Выявление причины ЛГ может потребовать консультации пульмонолога, ревматолога, инфекциониста. Однако наибольший опыт в ведении пациентов с ЛГ, прежде всего, имеют врачи-кардиологи, в особенности работающие в специализированных центрах, где существует возможность выполнения зондирования камер сердца - исследования, без которого невозможно поставить окончательный диагноз и определить тактику ведения больного с ЛГ.

Принципиально выделяют три варианта ЛГ с различными цифрами давления в камерах сердца и легочной артерии: прекапиллярная (артериальная), посткапиллярная (венозная) и смешанная (артериальная + венозная) легочная гипертензия. Охарактеризовать гемодинамический вариант возможно только во время проведения инвазивного метода исследования - зондирования камер сердца. Данное исследование является принципиальным как для верификации самого диагноза ЛГ, установления его типа, так и для определения возможности назначения блокаторов "медленных" кальциевых каналов или специфических антигипертензивных препаратов для лечения ЛАГ. Наличие венозной (посткапиллярной) легочной гипертензии является противопоказанием для назначения специфических антигипертензивных препаратов для лечения ЛАГ, поскольку ассоциировано с увеличением госпитализаций с нарастанием признаков сердечной недостаточности и смертности.

ЛАГ, в зависимости от этиологии, может возникать в различном возрасте и развиваться с различной скоростью: как постепенно, на фоне предсуществующего заболевания (врожденного порока сердца, склеродермии, патологии легких и т.д.), так и достаточно стремительно у пациента без видимых причин, как это происходит в случае с идиопатической ЛАГ.

Учитывая, что одышка при физической нагрузке является одним из основных симптомов легочной гипертензии, пациенту с ЛГ потребуется пересмотреть ежедневную физическую активность. Большинство пациентов, живущих с легочной гипертензией, находят, что им становится не по силам тот активный образ жизни, к которому они привыкли. Следует определить приоритеты в вопросах, требующих быстрого решения, а также в делах, которые могут подождать. Это поможет сконцентрироваться на важных делах. Цели должны быть реалистичными для выполнения, а время для их решения - достаточным. Заблаговременное планирование поездок и достаточное время позволят не торопиться и не усугублять симптомы ЛГ. Большинству пациентов со временем приходится оставить ранее выполняемую работу и искать новую, более легкую.

В настоящее время не установлено, как влияют физические упражнения на прогноз при легочной гипертензии. Не существует определенных программ лечебной физкультуры именно для пациентов с легочной артериальной гипертензией. Объем допустимых безопасных физических нагрузок определяется после всестороннего обследования в экспертном центре ЛАГ врачом-кардиологом-специалистом по ЛАГ. Соревновательные виды спорта, подъем тяжестей нежелательны для пациентов с ЛАГ. В большинстве случаев объем допустимой физической нагрузки определяется симптомами заболевания. Кроме того, обсуждение физических нагрузок возможно только у пациентов, находящихся на оптимальной специфической терапии антигипертензивными препаратами для лечения ЛАГ при отсутствии таких симптомов, как головокружения/потери сознания, нарушения ритма, кровохарканье, отеки нижних конечностей.

Необходимо следовать следующим правилам, чтобы не нанести вред: занятие физическими упражнениями необходимо остановить при появлении таких признаков, как общая слабость, усталость, ощущение сдавливания в грудной клетке, учащенного сердцебиения, головокружения или чрезмерной

одышки. Между упражнениями используйте достаточное время для восстановления. Избегайте физической активности на улице при низкой или высокой температуре, высокой влажности.

Пациентам с легочной артериальной гипертензией нежелательно пребывание в сауне и другие виды гидротерапии, а также массаж и физиотерапевтические воздействия.

Пациентам с легочной артериальной гипертензией нежелательно пребывание в условиях высокогорья (более 2000 м над уровнем моря) или занятия дайвингом.

Желательно, чтобы члены семьи и близкие друзья были информированы Вами об имеющемся у Вас заболевании. Поддержка близких как в бытовом, так и психологическом отношении может существенно облегчить ежедневную нагрузку и эмоциональное бремя. Обращение за помощью к медицинскому психологу, активное участие в группах поддержки пациентов могут положительно повлиять на принятие Вами заболевания, адаптацию к неопределенности, связанной с серьезным хроническим угрожающим жизни заболеванием, и конструктивную совместную работу с лечащим врачом.

Пациенткам с легочной артериальной гипертензией противопоказана беременность, учитывая высокий риск материнской летальности как во время беременности, так и в послеродовом периоде. Даже в случае успешного родоразрешения течение легочной артериальной гипертензии существенно ухудшается после родоразрешения. Беременная пациентка с легочной артериальной гипертензией должна быть проконсультирована врачом-кардиологом-специалистом по ЛАГ экспертного перинатального центра как можно быстрее с момента выявления беременности для определения тактики ведения. Следует иметь в виду, что большинство препаратов специфической терапии способны вызывать уродства и аномалии развития у плода. Тем не менее, объем специфической терапии антигипертензивными препаратами для лечения ЛАГ во время беременности должен определяться тяжестью заболевания и риском летальности. Поскольку грудное вскармливание является большой нагрузкой, то рекомендуется подавление лактации у пациенток с ЛАГ.

Если запланировано оперативное вмешательство, необходима консультация врача-кардиолога-специалиста по ЛАГ в экспертном центре. Важно понимать, что решение о целесообразности, сроках, методах обезболивания должно приниматься командой специалистов, которая включает врача-кардиолога, врача-реаниматолога-анестезиолога и непосредственно оперирующего врача-хирурга. Предпочтение отдается регионарной, а не общей анестезии. По возможности пациенты с ЛАГ должны направляться для выполнения плановых оперативных вмешательств в крупные экспертные центры ЛГ.

Пациенты с ЛАГ чувствительны к возникновению пневмонии, которая может стать причиной смерти. Рекомендуется проводить вакцинацию против вируса гриппа и пневмококка. Исключением могут быть пациенты с системными заболеваниями соединительной ткани и ВИЧ-инфекцией, решение о вакцинации у которых должно приниматься с учетом активности основной патологии ревматологами и инфекционистами.

При ЛГ нет каких-либо специальных диет или продуктов, которые могут усугубить болезнь.

При появлении отеков у пациентов с ЛАГ следует ограничить употребление поваренной соли и количество выпиваемой жидкости. Поваренная соль содержит натрий, который регулирует баланс жидкости в организме. Когда содержание жидкости в тканях увеличивается, объем крови также увеличивается, что сопровождается увеличением нагрузки на сердце. Допустимый объем выпиваемой жидкости определяется индивидуально лечащим доктором, но чаще всего не должен превышать более 2 литров за сутки.

Для нормализации водного баланса могут помочь следующие советы:

Следует измерять количество выпиваемой жидкости в течение суток, по крайней мере в течение первых нескольких недель. Два литра жидкости равняются в среднем 8 чашкам. Супы, мороженое, желе также должны быть посчитаны как жидкости. Увеличение веса - один из первых признаков задержки жидкости. Необходимо взвешиваться ежедневно утром натощак и записывать вес. При прибавке веса на 2 и более кг за неделю при прежнем режиме питания необходимо уведомить об этом своего врача.

При появлении или возобновлении головокружения или потерь сознания при физических нагрузках, кровохарканья, возникновении приступов сердцебиения следует незамедлительно сообщить об этом лечащему врачу.

Подробно на все вопросы, связанные с диагнозом "легочная гипертензия", образом жизни и лечением, может ответить врач - специалист по легочной гипертензии.

В настоящее время нет лекарства, излечивающего ЛГ. Однако существуют специфические препараты, созданные специально для пациентов с легочной артериальной гипертензией. Регулярный прием данных препаратов приводит к снижению легочного сосудистого сопротивления и улучшению наполнения кровью левых камер сердца, что сопровождается уменьшением одышки и увеличением переносимости физических нагрузок. Врач, являющийся специалистом по ЛГ, подбирает адекватное состоянию пациента лечение. Все пациенты с ЛГ разные, поэтому подбор терапии осуществляется индивидуально.

Пациенту с установленным диагнозом ЛГ показано тщательное амбулаторное наблюдение. Частота визитов зависит от исходного состояния пациента и может варьировать от 1 месяца с момента старта специфической терапии до 3 - 6 месяцев. Требуется регулярный прием лекарственных препаратов строго в

соответствии с режимом лечения. В случае приема диуретиков - ежедневный контроль веса и диуреза, варфарина\*\* - МНО ежемесячно, при приеме бозентана\*\*, амбризентана\*\* - ежемесячный контроль печеночных тестов и контроль уровня гемоглобина через 3 месяца с момента начала терапии.

Легочная артериальная гипертензия не является противопоказанием для авиаперелетов. Однако пациентам с низкой сатурацией по кислороду в покое (пульсоксиметрия 90% и менее) целесообразно информировать авиакомпанию о возможной потребности в кислородной поддержке во время авиаперелета.

Всем пациентам, совершающим авиаперелеты в другие страны, важно рекомендовать иметь при себе медицинские документы о диагнозе, местонахождении ближайшего местного центра ЛГ, контактной информации с ним.