



Легенева артеріальна гіпертензія

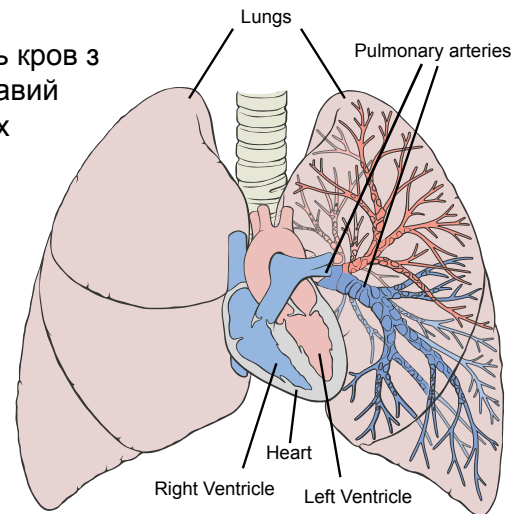
Легенева артеріальна гіпертензія (скорочено ЛАГ) - рідкісне захворювання, що зустрічається приблизно у 15-25 чоловік з мільйона. Його причина - дуже високий кров'яний тиск в артеріях, що ведуть від серця до легень, які відомі під назвою «легеневі артерії». Підвищений кров'яний тиск викликає надмірне напруження серця і з часом призводить до зупинки його правої половини. Легенева артеріальна гіпертензія - дуже серйозна хвороба, яка, на жаль, невиліковна. Однак на сьогоднішній день є багато видів терапії, здатних допомогти страждаючим цією недугою і поліпшити їх якість життя.

Що таке легеневі артерії?

Легеневі артерії - це кровоносні судини, які переносять кров з низьким вмістом кисню з правої нижньої частини серця (Правий шлуночок) до маленьких артеріях і капілярах в легких. У цих капілярах кров насичується киснем і прямує назад до лівої сторони серця, звідки вона розноситься по всьому тілу.

У кого зустрічається легенева артеріальна гіпертензія?

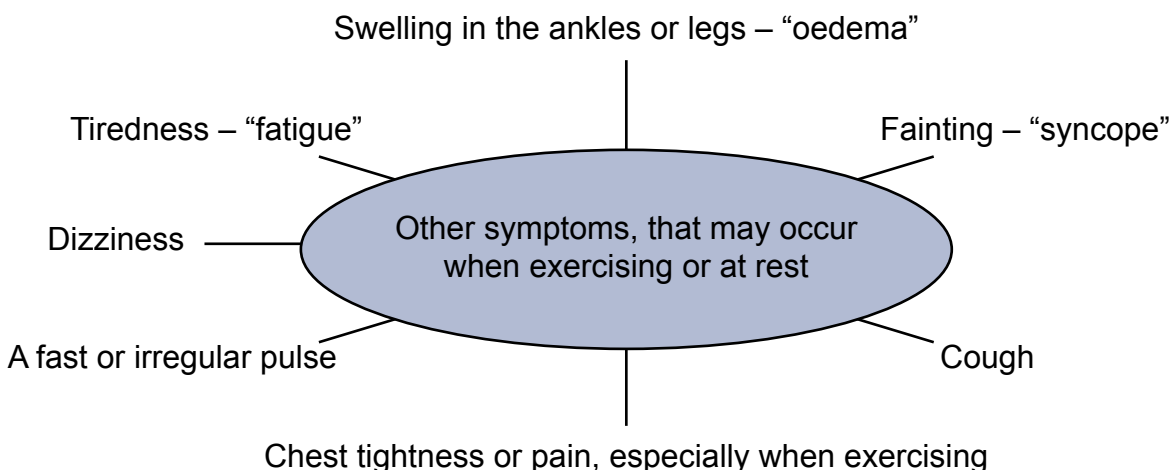
Легенева артеріальна гіпертензія може вразити будь-якої людини, незалежно від його віку, статі або раси. Однак найчастіше вона зустрічається у жінок в віці 30 - 50 років.



What are the symptoms of pulmonary arterial hypertension?

Так як лікування ЛАГ необхідно починати якомога раніше, дуже важливо виявити її на ранній стадії. Однак її вельми складно діагностувати на початкових стадіях, так як її симптоми схожі з симптомами інших серцевих і легневих захворювань.

Задишка, особливо при фізичних вправах, це перший і головний симптом. Це може відчуватися, як ніби ви не в змозі набрати достатню кількість повітря. По мірі погіршення стану можуть розвинути інші симптоми.



Які типи легеневої артеріальної гіпертензії існують?

Існує кілька різних причин, що викликають легеневу артеріальну гіпертензію. Вони включають:

1. «Ідіопатична» легенева гіпертензія - це легенева гіпертензія невідомого походження.



2. «Спадкова» легенева артеріальна гіпертензія - коли хвороба є наслідком генетичних проблем у вашій родині. Було виявлено, що на ЛАГ впливають деякі гени, і в міру їх вивчення лікування може вдосконалюватися. Найбільш важливі генетичні мутації, пов'язані з ЛАГ, зачіпають ген *BMPR2*, що містить код протеїну, що знаходиться на поверхні клітин, які вистилають легеневі артерії.

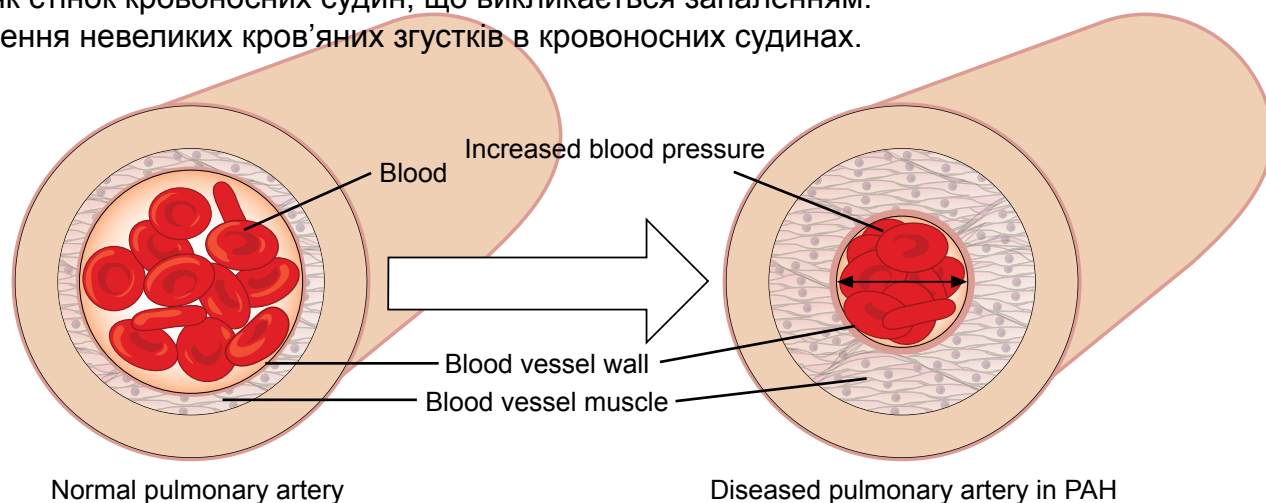
3. Асоційована легенева артеріальна гіпертензія - розвивається у пацієнтів з іншими захворюваннями. Сюди, наприклад, відноситься ВІЛ-інфекція, захворювання печінки

або захворювання сполучної тканини (такі як склеродерма або застійна серцева недостатність). Вживання таблеток для схуднення, кокаїну і амфетамінів також збільшує ризик захворювання легеневою артеріальною гіпертензією.

Що відбувається при легеневій артеріальній гіпертензії?

При ЛАГ підвищується кров'яний тиск, так як кров не може вільно циркулювати по кровоносних судинах. Це відбувається з наступних причин:

- звуження кровоносних судин через напругу м'язів навколо них, що описується терміном «Вазоконстрикція»
- зміна форми і товщини кровоносних судин через збільшення м'язової маси.
- набряк стінок кровоносних судин, що викликається запаленням.
- утворення невеликих кров'яних згустків в кровоносних судинах.



Normal pulmonary artery

Diseased pulmonary artery in PAH

Як можна діагностувати легеневу артеріальну гіпертензію?

Для діагностування легеневої артеріальної гіпертензії лікарі проводять ряд аналізів, багато з яких будуть використані для виключення інших захворювань зі схожими симптомами. Потім можуть бути проведені додаткові аналізи, включаючи функціональне тестування легких, тестування з навантаженням і аналізи крові.

ЕКГ (електрокардіограма)	Вимірює швидкість вашого серцебиття і може показати, чи є у вас які-небудь проблеми з серцем. Якщо у вас є легенева артеріальна гіпертензія, то ЕКГ виявить проблеми в правій частині вашого серця.
Рентгенівський знімок грудної клітини	Рентгенівський знімок грудної клітини покаже, чи не збільшені права сторона серця або легеневі артерії. Це також допомагає виключити деякі інші легеневі та серцеві захворювання.

ехокардіограма	Вона дозволяє лікарю створити рухоме зображення вашого серця з допомогою спрямованих на нього звукових хвиль. Це дозволяє встановити розмір і форму вашого серця і оцінити його роботу, а також оцінити тиск крові в легеневи артеріях. Ехокардіограма - важливий скринінговий тест при підозрі на ЛАГ, вона може дати уявлення про серйозність вашого стану.
зондування правої боку серця	Це необхідно для підтвердження діагнозу «легенева артеріальна гіпертензія». Кров'яний тиск в правій стороні серця і в легеневи артеріях змиритися з винятковою точністю. Крім цього, лікар бачить, наскільки добре права сторона серця качає кров. середнє кров'яний тиск у легеневи артеріях в стані спокою - 14 мм рт.ст. Однак при ЛАГ воно перевищує 25 мм рт.ст.

Як лікувати легеневу артеріальну гіпертензію?

Хоча легенева артеріальна гіпертензія не піддається повному лікуванню, останнім десятиліттям було досягнуто значного прогресу у вивченні захворювання, що призвело до істотним поліпшенням в його лікуванні. Сучасне лікування тепер може дозволити вам витримувати триваліші навантаження і поліпшити якість життя.

Більшість медикаментозних способів направлено на зупинку або зниження інтенсивності процесів, що призводять до блокування легеневи артерій і підвищення тиску. різним людям потрібні різні методи лікування, весь час розробляються і перевіряються нові види ліків. Лікарі іноді прописують два і навіть три з вказаних нижче препаратів, якщо застосування тільки одного препарату не веде до значного поліпшення стану.

антикоагулянти	При лікуванні легеневої артеріальної гіпертензії вам можуть прописати ліки, звані антикоагулянтами, які знижують ризик утворення кров'яних згустків в легеневи артеріях.
антагоністи кальцію	Невеликий групі пацієнтів з легеневою артеріальною гіпертензією може допомогти лікування антагоністами кальцію. Лікар зможе сказати це після зондування правого боку серця. Антагоністи кальцію допомагають розслабити м'язи кровоносних судин, що збільшує надходження крові і кисню в серці і знижує навантаження на нього.
лікування простацикліном	Простациклін розширює легеневі артерії і запобігає формуванню кров'яних згустків. На жаль, простациклін в таблетках, наприклад, берапрост, не дуже ефективний, тому лікування слід проводити іншими способами: Внутрішньовенний простациклін називається епопростенол. ін може вводиться в вени за допомогою насоса і є основним способом лікування важких форм легеневої артеріальної гіпертензії. епопростенол повинен вводиться постійно для отримання позитивного ефекту. В зв'язку з тим що внутрішньовенне введення епопростенолу може бути досить складним, був розроблений варіант лікування з використанням підшкірного введення препарату під назвою трепростініл. Нещодавно була розроблена форма простацикліну, яку можна вдихати через аерозольний апарат. Це означає, що зараз він більш простий у використанні і впливає безпосередньо на легені. Називається він «ілопрост» і зазвичай приймається 6 разів на день. аерозольна версія трепростініла в даний час схвалена в США.
антагоністи ендотелінових рецепторів	Антагоністи ендотелінових рецепторів є ще одним важливим видом лікування. Ці таблетки допомагають розширити кровоносні судини і понизити приріст м'язової маси в них. До ліків цієї групи належать бозентан, сітакс-СЕНТАН і амбрісентан.
інгібітори фосфодіестерази типу 5	Інгібітори фосфодіестерази типу 5, такі як силденафіл, надають розширює дію на артерії легенів. силденафіл приймається перорально тричі на день. Нові препарати, такі як тадалафіл, в Нині схвалені в США і Європі.
трансплантація легких	Коли медикаментозне лікування не приносить результату, деяким пацієнтам може допомогти операція по заміні одного або обох легенів, а іноді і серця, на здорові донорські органи.

Життя з легеневою артеріальною гіпертензією

Діагноз «легенева артеріальна гіпертензія» не повинен перешкодити вам вести повноцінну активне життя, поки це не викликає больових відчуттів або проблем. Однак чим важче симптоми, тим менше ваші можливості. Ви можете зробити багато для полегшення цих симптомів, навіть не приймаючи ліки:

намагайся...

- Готувати поживні страви з низьким вмістом солі.
- Стежити за обсягом споживаної рідини.
- Приймати їжу 3 рази в день.
- Їсти сидячи, не поспішаючи.
- Регулярно чистити зуби для запобігання інфекції.
- Планувати перерви для відпочинку протягом дня.
- Підготувати та систематизувати свої ліки.
- Вести щоденник, щоб приймати ліки в належний час.
- Переконатися, що у вас є додатковий запас ліків: ніколи невідомо, коли вони можуть знадобитися.
- Збирати інформацію про нові методи лікування.
- Знати про можливі побічні ефекти нових препаратів.
- Мати при собі контактну інформацію ваших лікарів для надзвичайних ситуацій
- Заздалегідь приготувати все необхідне, якщо вам доведеться перебувати далеко від дому.

уникнути...

- великі висоти.
- Страви з напівфабрикатів.
- Куріння і алкоголь.
- Вагітність, так як це веде до великих навантажень на серце.

Please visit www.european-lung-foundation.org for useful links on PAH.



EUROPEAN
LUNG FOUNDATION

The ELF is the public voice of the European Respiratory Society (ERS), a not-for-profit medical organisation with more than 10,000 members in more than 100 countries. The ELF is dedicated to lung health throughout Europe, and draws together the leading European medical experts to provide patient information and raise public awareness about respiratory disease.

Допомога в створенні даного матеріалу надали експерт Європейського респіраторного Товариства з ЛАД проф. Марк Гумберт і доктор Дермот О'Каллаган. Кілька зображень люб'язно надав медичний художник-ілюстратор Патрік.Дж. Лінч.