



Многоликая легочная гипертензия

Краткий рассказ о заболевании: от специалистов - пациентам

Эта брошюра предназначена для пациентов с диагнозом легочной гипертензии, а также их родственников. Она опубликована фармацевтическим подразделением ООО "Джонсон & Джонсон".

Материал в брошюре не заменяет собой рекомендации лечащих врачей.

Содержание

Предисловие.....	
Полезные контакты	
Что представляет собой легочная гипертензия?	
Сердце, легкие и сердечно-сосудистая система	
Большой круг кровообращения и артериальное давление	
Малый круг кровообращения и давление в легочной артерии	
Легочная гипертензия	
Как диагностируют легочную гипертензию?	
Классификация по степени тяжести.....	
Какие исследования обычно проводят	
Формы легочной гипертензии	
Группа 1: Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)	
Что представляет собой ЛАГ?	
Чем вызывается ЛАГ?	
Как лечат ЛАГ?	
Как можно расширить сосуды при ЛАГ?	
Каковы цели лечения?	
Группа 2: ЛГ, ассоциированная с поражениями левых отделов сердца	
Что представляет собой ЛГ, ассоциированная с поражениями левых отделов сердца?	
Как диагностируют и лечат ЛГ, ассоциированную с поражениями левых отделов сердца?	
Группа 3: ЛГ, ассоциированная с заболеваниями легких	
Что представляет собой ЛГ, ассоциированная с заболеваниями легких?	
Как диагностируют и лечат ЛГ, ассоциированную с заболеваниями легких?	
Группа 4: Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ)	
Что представляет собой ХТЭЛГ?	
Как диагностируют и лечат ХТЭЛГ?	
Группа 5: ЛГ неизвестного и/или смешанного генеза	
Что представляет собой ЛГ неизвестного и/или смешанного генеза?	
Как диагностируют и лечат ЛГ неизвестного и/или смешанного генеза?	
Термины, используемые в медицинских заключениях	
Часто задаваемые вопросы о лечении ЛАГ	

Предисловие

Диагноз легочной гипертензии способен перевернуть жизнь не только самого пациента, но и окружающих его людей. Поэтому необходимо лучше понять это редкое заболевание.

С помощью этой брошюры мы хотим помочь вам лучше понять болезнь, чтобы облегчить привыкание к «новой» жизни после установления диагноза. Мы считаем важным предоставить вам четкую информацию о современных методах обследования и лечения, а также о возможных перспективах. Хорошая информированность облегчает пациентам посещение специалистов, поскольку она дает возможность четко формулировать жалобы и вести предметное общение, а также понимание изменений в собственном организме в значительной степени эффективности лечения и достижению оптимального качества жизни.

Легочная гипертензия – многоликое заболевание. Поэтому очень важно найти специалиста, с которым можно обсудить все вопросы. Первый период после госпитализации – особенно сложное время. Пациент часто чувствует себя покинутым и не может подобрать нужных слов для родственников, друзей или коллег.

Фармацевтическое подразделение ООО «Джонсон & Джонсон» подготовило этот текст с особой тщательностью в 2024 г. Запрещается размещать какой-либо текст из этой брошюры в открытом доступе путем печати, изготовления микрофильмов или любым другим способом без письменного разрешения издателя.

Информация в данном материале носит справочный характер и не заменяет консультации специалиста здравоохранения. За более подробной информацией, пожалуйста, обратитесь к лечащему врачу.



ООО «Джонсон & Джонсон»

+7 495 755 83 50

121614 Москва, ул. Крылатская. д.17, корп.2

<https://www.janssenwithme.ru/>

ЕМ-164615

Дата составления: март 2025 г.

Полезные контакты. Сообщества пациентов

Всероссийское общество орфанных заболеваний

<https://www.rare-diseases.ru/>

Горячая линия: +7 800 201-06-01, по будням с 9.00 до 18.00 (Мск)

АНО Центр экспертной помощи, по вопросам, связанным с редкими заболеваниями «Дом Редких»

<https://domorphans.ru>

E-mail: domorphans@gmail.com

Телефон: +7 (915) 258-95-84, по будням с 10.00 до 18.00 (Мск)

АНО Центр помощи пациентам «Геном»

<https://orphan-genom.ru/>

E-mail: orphangenom@yandex.ru

Rutube: <https://rutube.ru/u/genom/>

Телефон: +8 (800) 101-36-54

Что представляет собой легочная гипертензия?

Сердце, легкие и сосудистая система

Легкие обеспечивают поступление кислорода из вдыхаемого воздуха в кровь. Кислород поглощается альвеолами, а отработанный воздух выдыхается. Эти процессы связаны с работой сердечно-сосудистой системы. Последняя включает в себя сердце, артерии и вены, по которым кровь переносится в организме. Сердечно-сосудистая система обеспечивает доставку кислорода к каждой клетке нашего тела. Ее можно разделить на две части: большой и малый круги кровообращения.

Большой круг кровообращения и артериальное давление

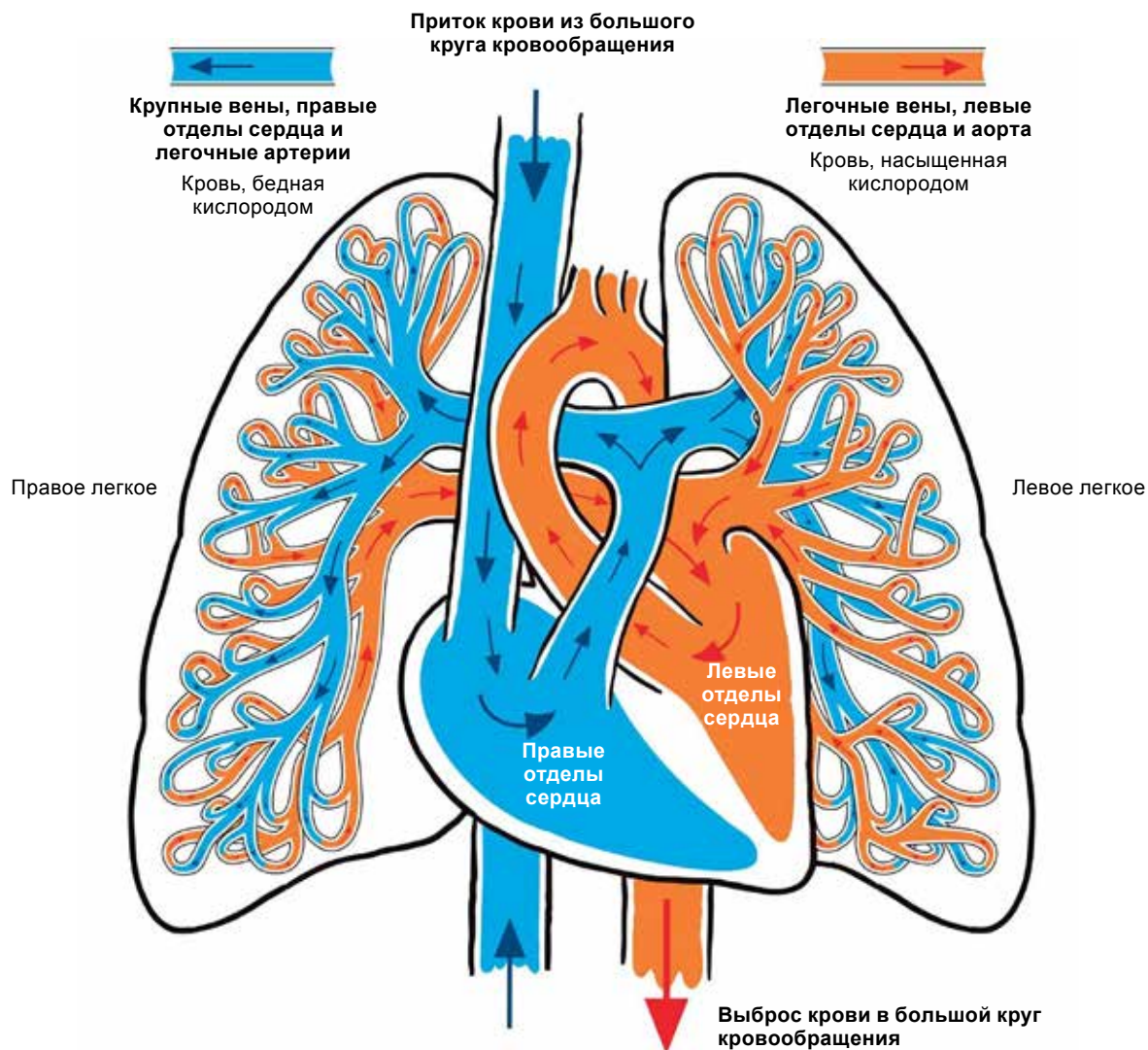
Левые отделы сердца перекачивают насыщенную кислородом кровь в большой круг кровообращения по аорте. Нормальное артериальное давление в сердечно-сосудистой системе взрослого человека среднего возраста составляет 120/80 мм рт. ст. Кислород расходуется организмом, бедная им кровь возвращается в правые отделы сердца по венам.

Малый круг кровообращения и давление в легочной артерии

Малый круг кровообращения – это та часть сердечно-сосудистой системы, которая доставляет бедную кислородом кровь из правых отделов сердца в легкие и возвращает ее, уже насыщенную кислородом, в левые отделы сердца. Правые отделы сердца перекачивают кровь в легкие через легочную артерию. Легочная артерия разветвляется в легких на целую сеть очень мелких кровеносных сосудов. Кислород из вдыхаемого воздуха поступает в эти сосуды через тонкие стенки альвеол. Насыщенная кислородом кровь возвращается к сердцу, а именно в левые его отделы, через легочные вены. В норме давление крови в малом круге кровообращения составляет около 1/5 от давления в большом круге кровообращения, поэтому малый круг еще иногда называют «системой низкого давления».

Легочная гипертензия

При легочной гипертензии (ЛГ) регистрируют высокое давление крови в малом круге кровообращения. К легочной гипертензии способны приводить различные факторы, например сужение легочных артерий, изменение легочной ткани или застой крови в левых отделах сердца. В связи с этим выделяют различные формы легочной гипертензии.



Как диагностируют легочную гипертензию?

Симптомы ЛГ многообразны, часто носят очень общий характер и зависят от конкретных причин ЛГ. Многие пациенты жалуются на усталость, быструю утомляемость и ограничения в повседневной жизни, одышку при физической нагрузке. Заболевание обычно носит прогрессирующий характер, хотя этот процесс и происходит относительно медленно, поэтому пациенты привыкают к дискомфорту и воспринимают его менее остро.

При подозрении на данное состояние специалисты проводят ряд обследований, чтобы исключить другие заболевания и определить причины легочной гипертензии. Наиболее важным и точным методом исследования для подтверждения диагноза является катетеризация правых отделов сердца. Она позволяет непосредственно измерить давление крови в правых камерах сердца и малом круге кровообращения, а также определить насосную функцию сердца.

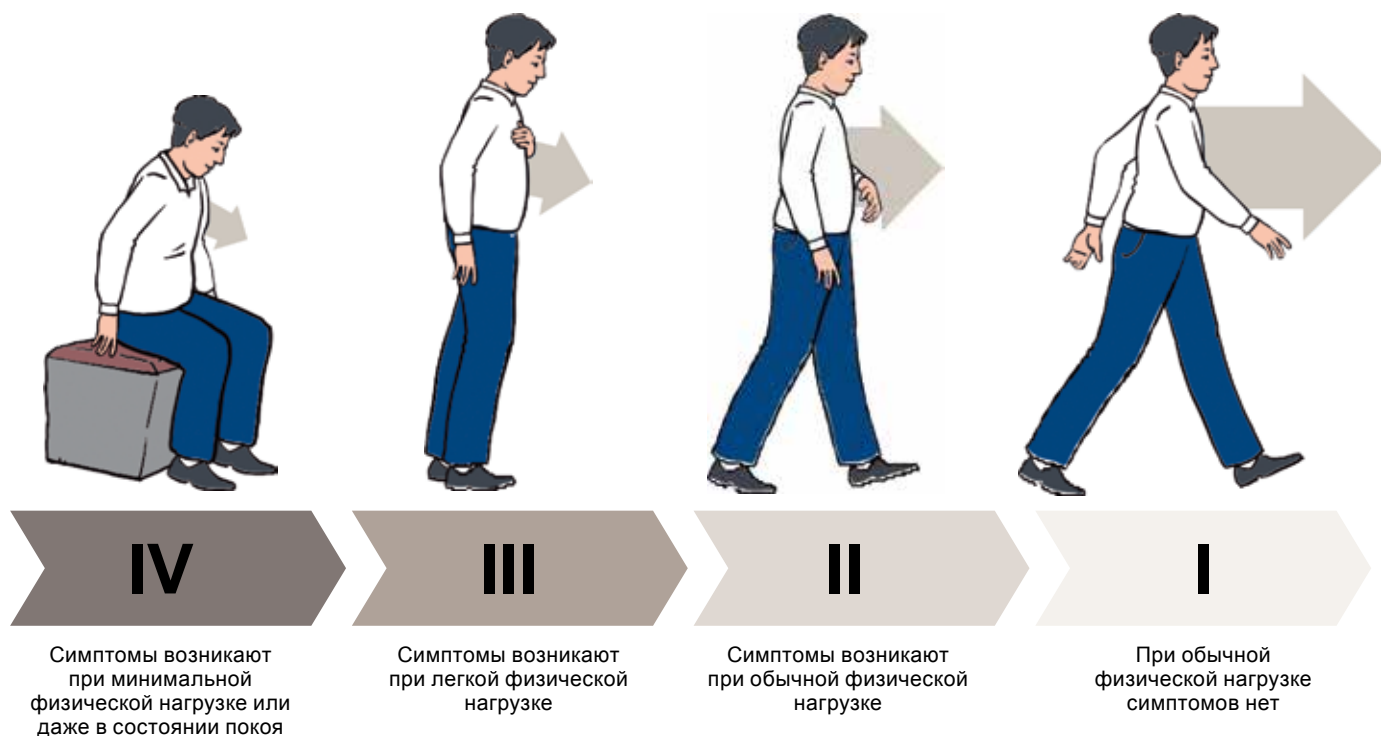


Беглый взгляд на легочную гипертензию

- Легкие насыщают кислородом кровь, которая затем снабжает им весь организм.
- Тяжелая легочная гипертензия – редкое заболевание.
- Существуют различные формы легочной гипертензии.
- Согласно классификации, выделяют пять групп заболевания.
- Усталость, быстрая утомляемость и одышка могут указывать на легочную гипертензию.
- Окончательный диагноз ставит специалист.
- Прогрессирование заболевания и его лечение зависят от причины.
- Регулярное обследование у специалиста – часть плана лечения.

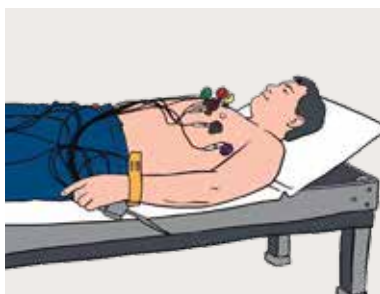
Классификация по степени тяжести

Для оценки клинической тяжести и переносимости физических нагрузок, а также для мониторинга прогрессирования ЛГ выделяют четыре функциональных класса ВОЗ (I-IV).

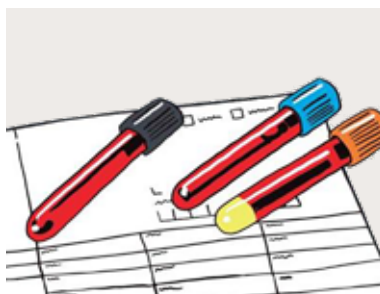


Какие исследования обычно проводят?

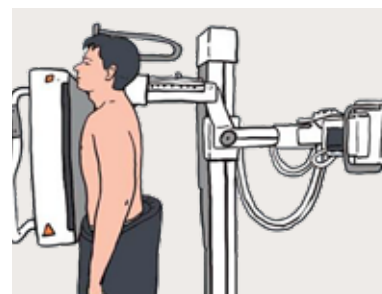
Для диагностики ЛГ, а также в ходе последующих визитов в специализированный центр могут выполняться следующие исследования. Пациентов обычно вызывают на регулярные обследования.



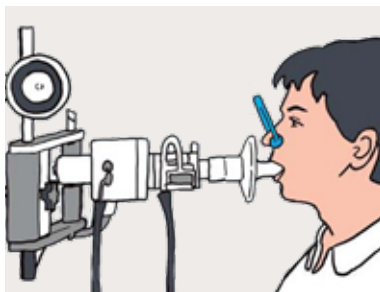
Электрокардиография (ЭКГ)



Лабораторные исследования/
анализ газового состава крови



Рентгенография,
компьютерная томография



Функция внешнего дыхания



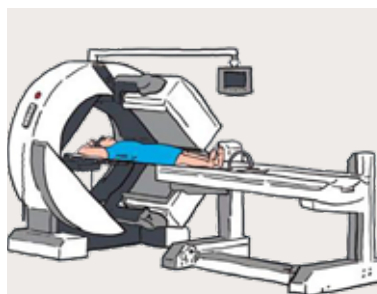
Спироэргометрия



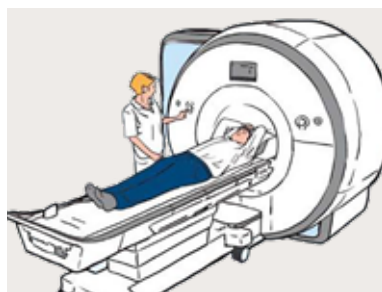
Определение дистанции
в тесте с 6-минутной ходьбой



Эхокардиография



Сцинтиграфия легких



Магнитнорезонансная томография (МРТ сердца)



Катетеризация правых отделов сердца (КПОС)

ФОРМЫ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Группа 1

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)

Группа 2

ЛГ, ассоциированная с заболеваниями левых отделов сердца

Группа 3

ЛГ, ассоциированная с заболеваниями легких

Группа 4

Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ)

Группа 5

ЛГ неизвестного и/или смешанного генеза

Группа 1:

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)

Что представляет собой ЛАГ?

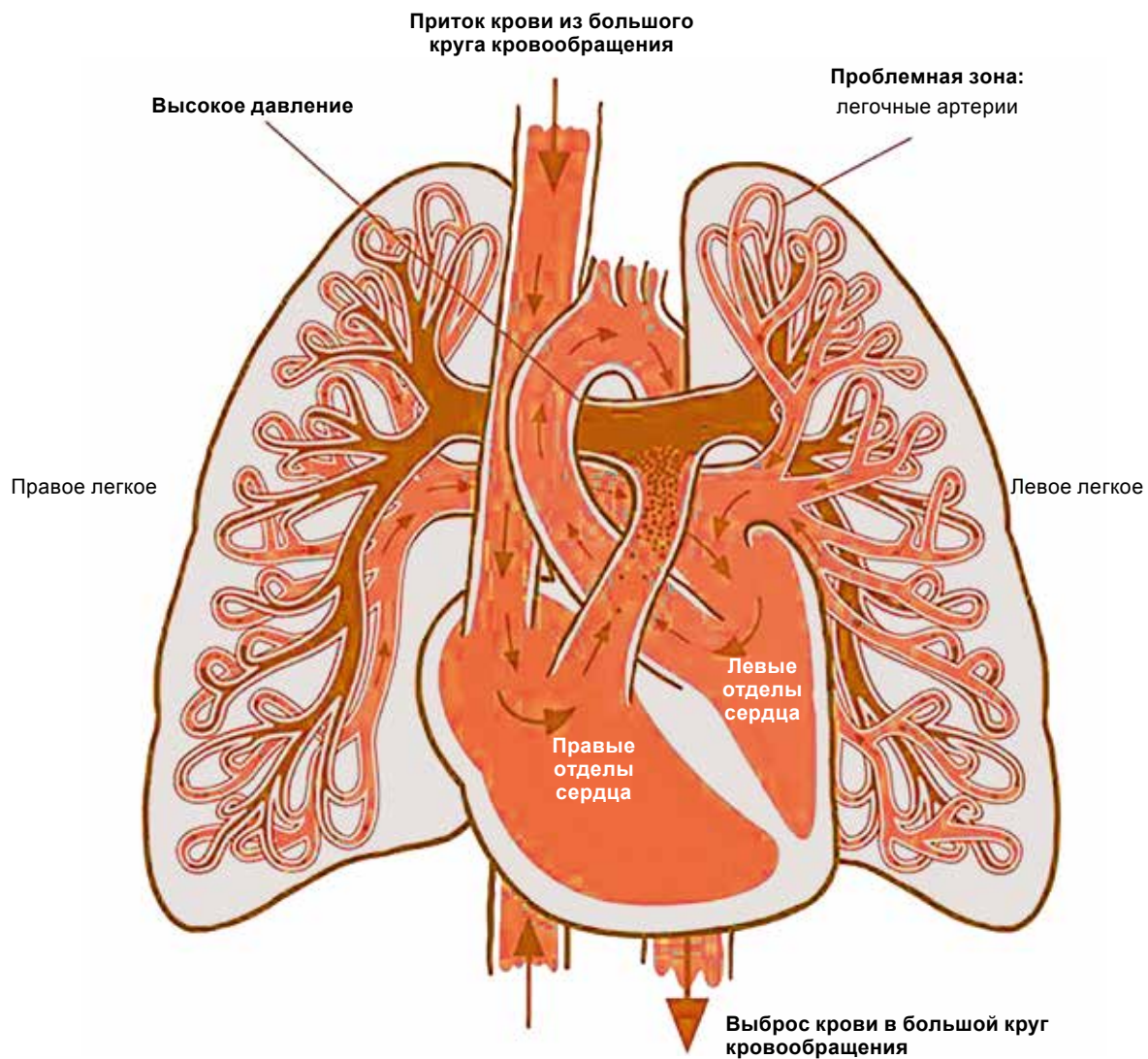
ЛАГ – это редкая форма легочной гипертензии. При ЛАГ легочные артерии – сосуды, по которым кровь поступает из правых отделов сердца в легкие – сужаются и утолщаются. Вследствие этих изменений происходят потеря стенками сосудов эластичности и повышение сосудистого сопротивления. В результате сердцу требуется больше усилий, чтобы перекачивать достаточное количество крови в легкие. Таким образом, ЛАГ подвергает сердце очень высокой нагрузке. Со временем происходит увеличение правых отделов сердца, и в долгосрочной перспективе возникает риск правожелудочковой сердечной недостаточности.

Чем вызывается ЛАГ?

Причины ЛАГ часто остаются неизвестными. В большинстве случаев сужение сосудов и изменение их формы происходят без видимой причины. Такую форму заболевания называют идиопатической ЛАГ. Однако в других случаях легочная гипертензия может быть наследственной или вызванной изменениями определенных генов в течение жизни человека. У некоторых людей ЛАГ развивается в результате другого заболевания, например, болезни соединительной ткани, врожденного порока сердца, болезни печени или ВИЧ-инфекции.

Как лечат ЛАГ?

До сих пор не существует средств для полного излечения легочной гипертензии, а следовательно, и ЛАГ. К счастью, прогрессирование заболевания можно замедлить. При помощи лекарственных препаратов можно воздействовать на три типа биологических процессов, вовлеченных в развитие ЛАГ. Эти препараты помогают расширить кровеносные сосуды и предотвратить разрастание клеток в их стенках. При расширении кровеносных сосудов правым отделам сердца становится легче перекачивать кровь в легкие, в результате чего снижается нагрузка на них. Специальные препараты для лечения ЛАГ часто назначают в комбинации. Некоторым пациентам может также потребоваться дополнительное лечение. В частности, могут использоваться антикоагулянты (препараты, замедляющие свертывание крови), мочегонные и препараты железа, а также кислородотерапия. Назначенные лекарственные препараты необходимо принимать регулярно и каждый день в назначенное время. Последующие визиты в специализированный центр рекомендуется осуществлять каждые три-шесть месяцев.

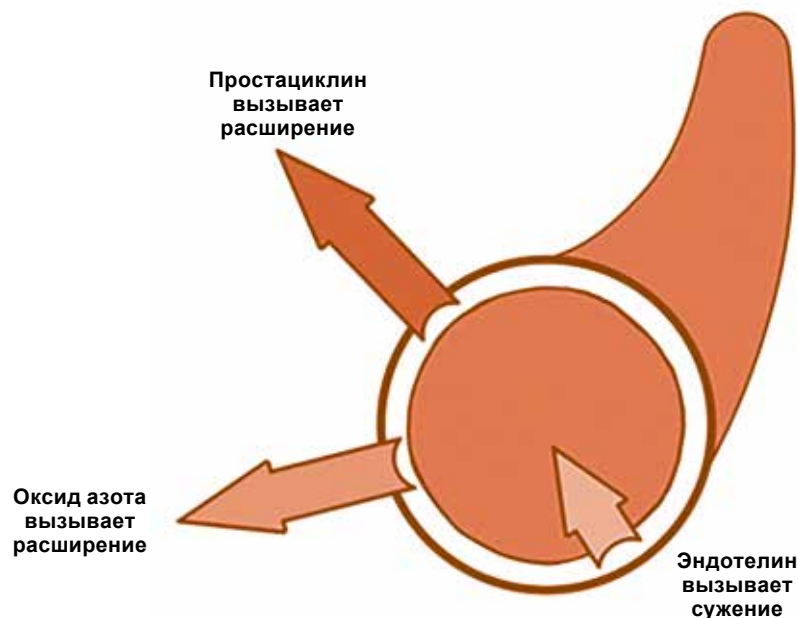


Группа 1: Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)

Как можно расширить сосуды при ЛАГ?

1. Влияние внутренних веществ организма

Организм вырабатывает различные вещества, расширяющие или сужающие сосуды. Например, простаглицлин и оксид азота вызывают расширение сосудов. Эндотелин, напротив, приводит к их сужению.



2. Эффект препаратов для лечения ЛАГ

Суженные в результате ЛАГ кровеносные сосуды можно расширить специальными препаратами. Они действуют по трем различным путям.



ВАЖНО!

Для каждого из трех путей лечения ЛАГ разработано несколько препаратов.

Можно принимать только по одному лекарственному препарату каждого из путей.

Препараты всех трех путей лечения можно комбинировать друг с другом.

Лечащий врач решит, какое лечение лучше всего подходит именно вам и комбинацию из скольких препаратов вам назначить

Крайне важно принимать препараты регулярно в одно и то же время суток!

Группа 1: Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)

Каковы цели лечения?

Долгосрочная цель лечения состоит в улучшении легочного кровотока, снижении нагрузки на сердце и, как следствие, предотвращении ухудшения состояния и повышении качества жизни.

Для оценки прогрессирования заболевания и успеха лечения для каждого пациента определяют индивидуальные цели. Следующие показатели оказались особенно информативными при проведении мониторинга состояния:

- Дистанция в тесте с 6-минутной ходьбой (ДТ6МХ)
- Анализы крови на сердечную недостаточность (NT-proBNP)
- Переносимость нагрузки (согласно функциональному классу ВОЗ)

Во многих центрах эти и другие параметры динамики заносятся в таблицу, образно представленную в виде светофора. Значения в зеленом диапазоне означают низкий риск и хорошие долгосрочные результаты. Если же значения находятся в желтом, оранжевом или красном диапазоне, это означает что может потребоваться коррекция лечения. Благодаря системе «светофор» врачи и пациенты могут наглядно отслеживать динамику заболевания и понимать, нужно ли усиливать терапию.



Беглый взгляд на ЛАГ

- ЛАГ – это одна из пяти форм легочной гипертензии.
- Ее причины разнообразны. Наиболее частой формой ЛАГ является идиопатическая ЛАГ, за ней по частоте следует ЛАГ, ассоциированная с болезнями соединительной ткани, и ЛАГ, ассоциированная с врожденными пороками сердца.
- Одной из ключевых характеристик заболевания является сужение легочных артерий.
- Давление крови в малом круге кровообращения повышается, и правым отделам сердца требуется всё больше и больше усилий для перекачивания крови через легочные артерии в легкие.
- ЛАГ – медленно прогрессирующее и неизлечимое состояние.
- Специализированные лекарственные препараты противодействуют прогрессированию заболевания, расширяя кровеносные сосуды и замедляя их утолщение.
- Цель лечения – замедлить или даже обратить вспять заболевание, разгрузить правые отделы сердца и повысить качество жизни.
- Назначенные лекарственные препараты необходимо принимать регулярно и каждый день в назначенное время.
- Течение заболевания следует отслеживать каждые три-шесть месяцев в специализированном центре.



ЕЛЕНА, 33 года

Елене 33 года, она работает воспитателем в детском саду. У нее есть четырехлетняя дочь Полина. Вся семья любит велопогоулки. А еще Елена увлекается йогой.



Елена и ее история болезни

ЛАГ начала влиять на жизнь Елены несколько лет назад, когда у нее стала нарастать одышка, появилась постоянная усталость, она больше не могла поднимать на руки детей, за которыми присматривала в детском саду, и гулять с ними. После рождения Полины состояние Елены ухудшилось. Друзья пытались ее успокоить, полагая, что так на нее действует уход за ребенком и постоянное пребывание дома.

Никто не верил, что причиной может быть серьезное заболевание. Терапевт из районной поликлиники дал ей рекомендации повысить физическую активность и снизить массу тела. Елена прилежно занималась ходьбой и придерживалась диеты. Однако симптомы продолжали нарастать. Через год после родов терапевт наконец порекомендовал ей пройти специализированное обследование.

Елена и ее путь к диагнозу

Первичные специализированные обследования, такие как тест с ходьбой и эхокардиография, выявили отклонения от нормы – и Елену направили в центр лечения ЛГ. Катетеризация правых

отделов сердца окончательно подтвердила диагноз идиопатической ЛАГ, первые симптомы которой появились два года назад. Диагноз этого неизлечимого заболевания стал настоящим шоком для молодой матери. Но Елена полностью доверилась опытной команде врачей и решила тщательно придерживаться рекомендованного лечения и проходить регулярные обследования.

Елена и ее повседневная жизнь с ЛГ



Поначалу семья и друзья Елены тяжело восприняли ее диагноз ЛАГ. Ее муж часто испытывал волнение и тревогу, не зная, чего ожидать от состояния жены.

Некоторые друзья и вовсе держали с ней дистанцию, опасаясь совершить ошибку в общении или поднять не ту тему. В сообществе пациентов Елена получила возможность взаимодействовать с другими людьми с таким же заболеванием и поняла, что и она может рассказать окружающим о болезни, помогая им справиться с возникающими неопределенностями. Раньше Елена хотела еще одного ребенка. Теперь же она должна принять тот факт, что у Полины не будет братьев и сестер. Профессиональные консультации психолога и общение с другими пациентами помогают ей лучше приспособиться к изменившейся жизни.

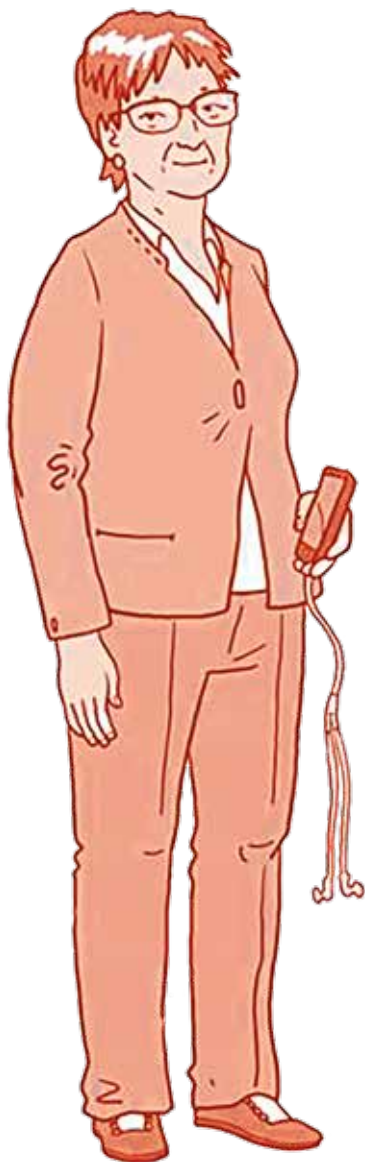
Елена и ее лечение

Елена принимает два препарата для лечения ЛАГ, а также другие поддерживающие препараты. Один раз в три-шесть месяцев она проходит регулярные обследования в центре лечения ЛГ. Эти обследования показывают, что лечение оказывает положительное влияние на динамику заболевания. Елена очень рада, что ей удалось перейти из желтой зоны в зеленую (см. стр. 11). Симптомы несколько уменьшились, а качество жизни, интерес к ней и переносимость нагрузок улучшились.

Елена очень тщательно соблюдает календарь прививок (например, от пневмококковой инфекции, гриппа и коронавирусной инфекции). Она также использует меры контрацепции, поскольку ее заболевание является противопоказанием к беременности.



ИРИНА, 58 лет



Ирине 58 лет, и она работает ведущим специалистом в МФЦ. У нее пятеро внуков, она любит путешествовать с мужем, а иногда и с друзьями. В своих поездках они любят природу, заодно изучая историю местности и наслаждаясь местными деликатесами.



Ирина и ее история болезни

Десять лет назад у Ирины диагностировали заболевание соединительной ткани – системную склеродермию. Примерно шесть лет спустя она стала отмечать усиливающуюся одышку, которую сначала связывала с основным заболеванием. У нее постоянно отекали ноги, а подъем всего на один лестничный пролет требовал короткого отдыха. Ирине становилось всё труднее справляться с повседневной работой – она даже старалась избегать коротких поездок в область.

Она перестала поспевать за людьми своего возраста, не находя в себе сил даже на выполнение рутинных домашних дел. Однажды она сказала мужу, что им, возможно, стоит отказаться от долгожданной поездки с друзьями в санаторий на море, поскольку она очень не хотела быть для всех обузой. Усиление одышки заставило Ирину поделиться жалобами с лечащим врачом.

Ирина и ее путь к диагнозу

Ирину срочно направили в центр лечения ЛГ с учетом имеющейся системной склеродермии. Врачи исключили пневмофиброз.

Дальнейшие обследования, включавшие анализы крови, эхокардиографию и ЭКГ, укрепили подозрение на ЛАГ, связанную с заболеванием соединительной ткани. Последующая катетеризация правых отделов сердца два года назад окончательно подтвердила диагноз. С тех пор Ирина находится под наблюдением в центре лечения ЛГ. В этом учреждении она чувствует себя в надежных руках, а специалисты центра продуктивно взаимодействуют с ее лечащим врачом.



Ирина и ее повседневная жизнь с ЛГ

В последние годы социальная и семейная жизнь накладывали все более тяжелое бремя на Ирину. Но благодаря лечению она смогла чаще видеть внуков. Врач разрешил ей даже авиаперелет в город, где живет семья дочери. Перед покупкой билета Ирина консультировалась с авиакомпанией, чтобы узнать об ограничениях на использование кислорода, необходимого ей в полете, а врач предоставил ей контакты центра ЛГ в городе ее пребывания. Кроме того, Ирина также организовала свой «чатик поддержки». Например, соседка помогает ей с покупками и делами по дому.

Ирина и ее лечение

Первоначально Ирина получала два препарата для лечения ЛАГ. Предшествующая терапия системной склеродермии была скорректирована с учетом нового диагноза и продолжена. Раз в три месяца она проходит регулярное обследование в центре лечения ЛГ. Хотя она старательно и регулярно принимает назначенное лечение, улучшение ее показателей недостаточно для перехода из желтой зоны в зеленую (см. стр. 18). По этой причине к терапии ЛАГ добавили третий препарат.

Это привело к некоторому улучшению, хотя Ирина по-прежнему еще не в зеленой зоне. При этом качество ее жизни заметно повысилось, и она снова может жить социальной жизнью.



АНДРЕЙ, 40 лет



Андрею 40 лет. Он предприниматель, и у него свой небольшой бизнес по ремонту автомобилей. Проживает один, у него нет детей, но очень много друзей. Андрей – заядлый пчеловод-любитель.



Андрей и его история болезни

Андрей родился с пороком сердца. У него было маленькое отверстие в перегородке между предсердиями, что долгое время не было распознано. В течение многих лет у Андрея постепенно развивались нарушения в сердечно-сосудистой системе, повышалось сопротивление легочных сосудов, что в итоге привело к нарастанию давления в них и ухудшению снабжения организма кислородом. В детстве ни Андрей, ни его родители не замечали явных признаков заболевания. Однако, играя в футбол с другими детьми, он всегда предпочитал стоять в воротах, нежели быть нападающим.

Лишь два года назад во время корпоратива коллеги Андрея обратили внимание, что у него низкая физическая выносливость. Активные движения вызывали у него чувство нехватки воздуха, при этом даже коллеги более старшего возраста легче переносили подобные нагрузки. Терапевт поликлиники назначил Андрею исследование функции легких и оценил насыщение крови кислородом в покое – результаты были почти в норме. На рентгенограмме легкие были чистыми, но врача насторожило изменение формы тени сердца.

Андрей и его путь к диагнозу

Андрея направили к кардиологу. Обследование помогло обнаружить врожденный порок сердца, оперировать который

было уже поздно, так как катетеризация правых отделов сердца подтвердила высокую легочную артериальную гипертензию (ЛАГ). Поначалу врачи сомневались в необходимости назначить специфические препараты. Но обследование, проведенное год спустя, показало, что давление в легочных сосудах еще больше возросло, поэтому Андрею рекомендовали всё же начать лечение.

Андрей и его повседневная жизнь с ЛГ

Андрей благодарен врачам за то, что наконец узнал, почему еще с юности плохо переносил физические нагрузки. Хотя дух соревновательности никогда не был в нем особенно силен, поддразнивания по поводу его кажущейся «лени» бывали неприятны. Он не возмущался, так как давно привык, что уступает в спорте друзьям и коллегам. Но все же он никогда не думал, что причиной может быть серьезное заболевание.

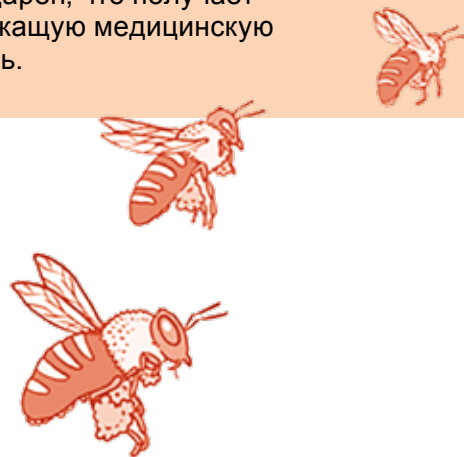
В профессиональном плане Андрей, напротив, уверен в себе: благодаря сидячей работе никаких ограничений и трудностей не предвидится. Его социальная жизнь также не изменилось после установления диагноза. При этом некоторые друзья заметили, что на фоне лечения его состояние улучшилось.



Андрей и его лечение

Первоначально Андрей получал медикаментозную терапию и проходил регулярные обследования один раз в четыре-шесть месяцев. Его состояние оставалось стабильным. К сожалению, через два года уровень насыщения крови кислородом упал, а новая катетеризация правых отделов сердца подтвердила прогрессирование заболевания. По решению врачебной комиссии к терапии был добавлен второй препарат.

Целью такой коррекции было сохранить трудоспособность Андрея, а также дать ему максимально возможную энергию и желание заниматься своим хобби – пчеловодством. В настоящее время поставленная цель достигается с помощью двух препаратов, и Андрей благодарен, что получает надлежащую медицинскую помощь.



Побочные реакции лекарственных препаратов

При приеме препаратов для лечения ЛАГ важно помнить, что ни одно лекарство не лишено риска. Многие из них могут вызывать нежелательные реакции. Нежелательные лекарственные реакции – это побочные эффекты, которые могут возникать при применении лекарств.

Нежелательные лекарственные реакции, типичные для отдельных групп препаратов для лечения ЛАГ

Для разных групп лекарственных препаратов существуют характерные, наиболее часто встречающиеся нежелательные реакции.

Для лекарственных препаратов, влияющих на путь эндотелина, характерны такие нежелательные реакции, как повышение печеночных ферментов, снижение гемоглобина и развитие отеков.

Для лекарственных препаратов, влияющих на путь оксида азота, характерны снижение артериального давления, головная боль и покраснение кожи лица.

Для лекарственных препаратов, влияющих на путь простаглицлина, характерны головная боль, боли в нижней челюсти, тошнота и диарея.

Причины возникновения

Нежелательные реакции могут иметь различные причины развития. Например, они могут быть обусловлены

индивидуальной реакцией организма на препарат, сопутствующими заболеваниями, взаимодействием с другими лекарствами, или неправильным режимом приема.

Подбор дозы лекарственного препарата и развитие нежелательных реакций

Некоторые лекарственные препараты требуют подбора дозы. Правильная доза является очень важной для достижения максимальной эффективности лечения.

Во время подбора дозы могут возникать нежелательные реакции, связанные с механизмом действия лекарственного препарата (например, головная боль, диарея, тошнота, приливы крови к лицу). Данные нежелательные реакции развиваются не у всех пациентов, они могут быть временными или могут купироваться симптоматическим лечением.

Профилактика

Тщательное соблюдение рекомендаций врача (например, прием лекарства в одно и тоже

время, соблюдение диеты)

Указание врачу на наличие аллергий или других заболеваний при назначении препаратов.

Обсуждение всех принимаемых вами медикаментов с врачом.

Лечение

При развитии лекарственных нежелательных реакций врач поможет адаптировать лечение и разработать дальнейший план терапии.

Что делать

Всегда сообщайте своему врачу о любых нежелательных ощущениях или изменениях в состоянии здоровья.

Не прерывайте прием лекарства без консультации с врачом.

Помните, что несоблюдение режима терапии и недостаточная дозировка препарата могут привести к неэффективности лечения.

Группа 2:

ЛГ, ассоциированная с заболеваниями левых отделов сердца

Что представляет собой ЛГ, ассоциированная с поражениями левых отделов сердца?

При ЛГ группы 2 у пациентов изначально имеются заболевания левых отделов сердца. Это могут быть заболевания сердечной мышцы или клапанов. Некоторые врожденные пороки сердца также влияют на функцию его левых отделов. У этих пациентов левый желудочек оказывается неспособен перекачивать достаточное количество крови в большой круг кровообращения. Кровь задерживается в малом круге кровообращения, что приводит к повышению давления в легочных сосудах.

Как диагностируют и лечат ЛГ, ассоциированную с поражениями левых отделов сердца?

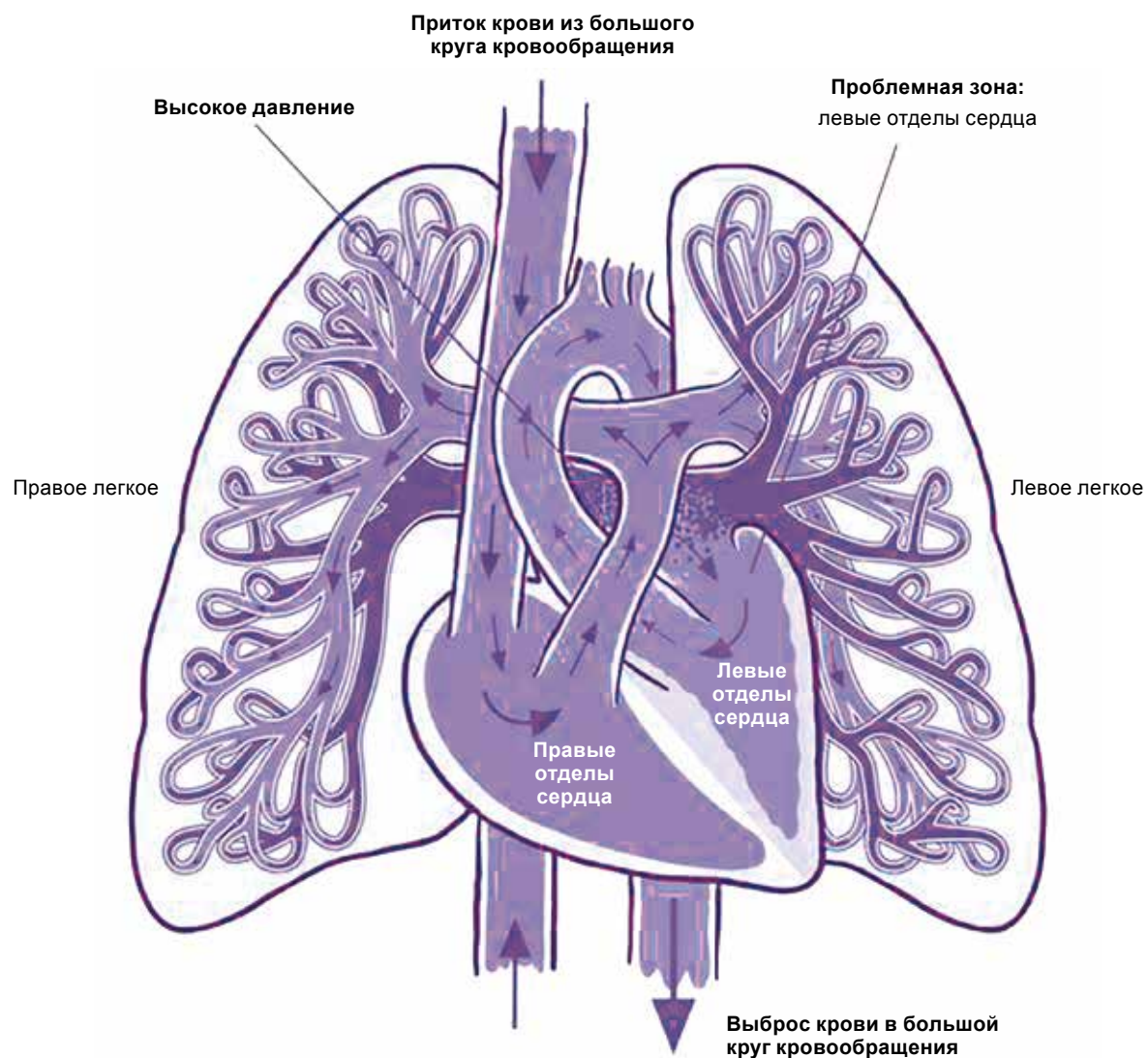
При наличии симптомов, указывающих на ЛГ, ассоциированную с поражениями левых отделов сердца – например, одышки – проводят дополнительные исследования, такие, как эхокардиография или катетеризация правых отделов сердца, позволяющие подтвердить диагноз.

Лечения, специфичного именно для ЛГ, ассоциированной с поражениями левых отделов сердца, не существует. По возможности следует поддерживать функцию сердца, чтобы снизить давление в малом круге кровообращения. Применение специальных препаратов для лечения ЛАГ у пациентов с ЛГ, ассоциированной с поражениями левых отделов сердца, рекомендуется лишь в исключительных случаях.



Беглый взгляд на ЛГ, ассоциированную с поражениями левых отделов сердца

- Причиной этой формы ЛГ, как понятно из названия, является поражение левых отделов сердца.
- Левый желудочек оказывается неспособен полностью выбрасывать кровь, по причине чего она задерживается в малом круге, повышая в нем давление.
- Лечения, специфичного именно для ЛГ, ассоциированной с поражениями левых отделов сердца, не существует.
- Основное внимание уделяется лечению заболеваний левых отделов сердца с целью разгрузки малого круга кровообращения.
- Препараты для лечения ЛАГ рекомендуются только в редких, можно сказать, исключительных случаях.



ТАТЬЯНА, 75 лет

Татьяне 75 лет, она вдова, раньше работала парикмахером, а теперь на пенсии; страдает ожирением. Она любит вязать, через день посещает любимую кондитерскую и раскладывает пасьянсы. Самая большая ее гордость – это 15-летняя внучка.



Татьяна и ее история болезни

Татьяну уже десять лет беспокоит одышка, и сейчас ходьба даже на короткие расстояния сильно ее утомляет. Кроме того, несколько лет назад она перенесла операцию на пальцах ног, из-за чего почти каждый шаг дается с болью. Из-за всего этого Татьяна за последние несколько лет значительно набрала в весе – более 30 кг. У нее очень сильно отекают ноги, ей трудно подобрать домашнюю обувь.

Домашние дела и личная гигиена даются ей с большим трудом, поэтому большую часть времени она проводит сидя. Кроме того, у нее диагностированы сахарный диабет и заболевание почек. Все эти проблемы очень давят на Татьяну. У нее плохое самочувствие, она часто чувствует себя одинокой и грустит.

Татьяна и ее путь к диагнозу

Два года назад терапевт направил ее к кардиологу. Врач обнаружил нарушения со стороны сердца: застой крови в легких, а также наличие жировой прослойки вокруг сердца. У Татьяны также диагностировали фибрилляцию предсердий с повышенной частотой сердечных сокращений и высокое

артериальное давление. Катетеризация правых отделов сердца в сочетании с лабораторными исследованиями подтвердила диагноз легочной гипертензии (ЛГ), ассоциированной с поражениями левых отделов сердца.

Татьяна и ее повседневная жизнь с ЛГ

Татьяне срочно требовалась поддержка! Самостоятельно она не справлялась. В связи с этим врачи наладили контакт с пациентской организацией. Благодаря ей Татьяна получила возможность общаться с людьми, которые находятся в похожей ситуации и могут мотивировать ее изменить образ жизни. Да-да, по возможности больше движения, меньше сладостей! Год назад она успешно прошла трехнедельный курс реабилитации. Внучка Татьяны стала принимать более активное участие в жизни бабушки: теперь она регулярно навещает ее и мотивирует к физическим нагрузкам, а также посещению дневных групп для пенсионеров несколько раз в неделю. Да, нельзя сказать, что Татьяна выздоровела. Но она, по крайней мере, обрела определенную уверенность, позволяющую прямо взглянуть трудностям в лицо.



Татьяна и ее лечение

Специфического лечения той формы ЛГ, которая имеется у Татьяны, пока не существует. Однако Татьяна не осталась без медицинской помощи – напротив, она проходит всестороннее лечение, в том числе получает препараты от сердечно-сосудистых заболеваний и задержки жидкости в организме. Кроме того, она также принимает средства от сахарного диабета, нарушения функции почек и перепадов настроения.

Татьяна по-прежнему имеет избыточную массу тела, хотя старается похудеть в соответствии с рекомендациями врачей. Да, она хорошо понимает, что этот процесс требует терпения. Однако уже наметился прогресс – за последние несколько месяцев ей уже стало подходить платье на один размер меньше, чем раньше. Татьяна регулярно проходит обследования.



Группа 3: ЛГ, ассоциированная с заболеваниями легких

Что представляет собой ЛГ, ассоциированная с заболеваниями легких?

ЛГ группы 3 вызвана хроническими заболеваниями легких. Легкую форму ЛГ наблюдают, например, при хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ). Тяжелые формы ЛГ – редкость при ХОБЛ, они чаще встречаются при заболеваниях, вызывающих сморщивание и уплотнение легких (пневмофиброз). При всех этих состояниях происходят изменения легочной ткани и легочных сосудов, которые, в свою очередь, приводят к дефициту кислорода и повышению давления в легочных сосудах.

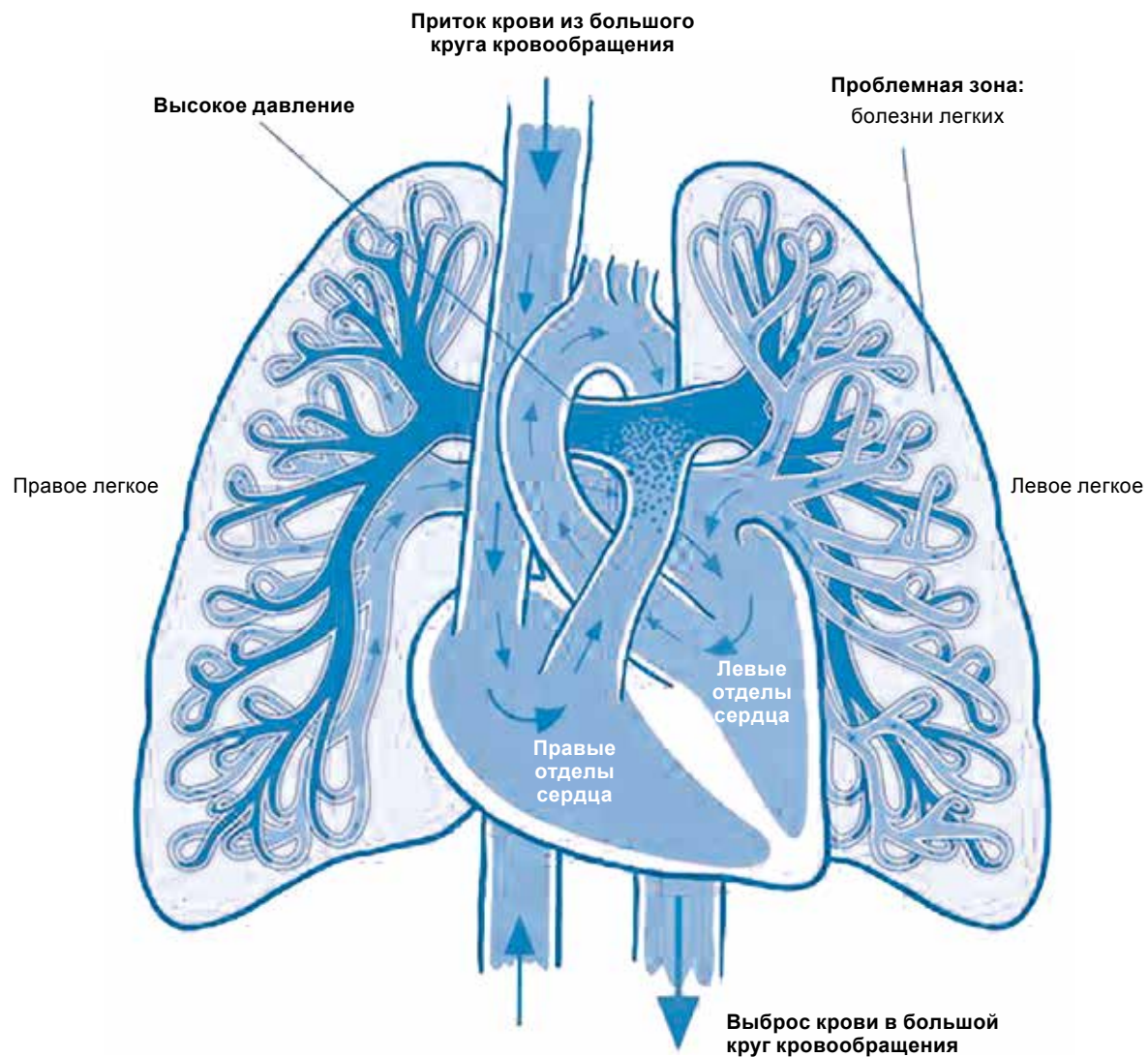
Как диагностируют и лечат ЛГ, ассоциированную с заболеваниями легких?

Часто бывает невозможно определить, связаны ли симптомы с собственно заболеванием легких или с легочной гипертензией. При подозрении на легочную гипертензию следует выполнить такие обследования, как эхокардиография или катетеризация правых отделов сердца. Лечение, специфичное именно для ЛГ, ассоциированной с заболеваниями легких, не существует. В некоторых случаях в специализированных центрах проводят пробное назначение специфической терапии. Длительная кислородотерапия способна принести облегчение некоторым пациентам. Кроме того, рекомендуется проводить оптимальную терапию основного заболевания легких.



Беглый взгляд на лг, ассоциированную с заболеваниями легких

- Изменения в легочной ткани и сосудах затрудняют работу сердца в связи с повышением давлением крови в малом круге кровообращения.
- Основное внимание уделяют лечению основного заболевания легких.
- Некоторым пациентам требуется кислородотерапия.
- Специфические препараты для лечения ЛАГ рекомендуются лишь некоторым из этой группы пациентов.
- Отличить ЛАГ от ЛГ группы 3 порой бывает очень сложно.



ИГОРЬ, 65 лет



У 65-летнего Игоря трое взрослых детей. Он любит путешествовать, особенно в отдаленные регионы страны, работает журналистом и коллекционирует советские часы. Он начал курить в возрасте 18 лет и бросил лишь незадолго до 60-летнего юбилея.

Игорь и его история болезни

Вот уже около 15 лет у Игоря имеются типичные признаки «легких курильщика» (ХОБЛ): одышка, постоянный кашель и частые инфекции. Несмотря на усугубление симптомов, Игорь продолжал курить – членам семьи и врачам он объяснял это стрессом от постоянного аврала на работе. Незадолго до 60-летия симптомы резко усилились: появились выраженные отеки ног, стало очень трудно дышать, и это, наконец, заставило его бросить курить.

Игорь и его путь к диагнозу

Более года назад пульмонолог назначил Игорю кислородотерапию в дополнение к препаратам для лечения ХОБЛ. Однако несколько месяцев назад он решил направить Игоря к кардиологу для дальнейшего обследования, так как его состояние не улучшалось, несмотря на усиление терапии ХОБЛ. Кардиолог обнаружил увеличение размеров сердца и после дальнейшего обследования направил Игоря в центр лечения ЛГ. Там у него диагностировали легочную гипертензию.



Игорь и его повседневная жизнь с ЛГ

Несмотря на возраст и тяжелое заболевание, Игорь не хочет бросать журналистику. Однако он вынужден признать, что его возможность работать сейчас весьма ограничена. Он пытается свыкнуться с обстоятельствами и писать обзоры, не требующие поездок.

Кислородотерапия вызывает много неудобств, но Игорь понимает, что она помогает ощутимо повысить качество жизни. Жена всячески поддерживает Игоря и советует ему уделять больше времени своей коллекции часов.

Игорь и его лечение

Игорю не требуются специальные препараты для лечения легочной гипертензии, поскольку это состояние вызвано у него заболеванием легких – ХОБЛ. По этой причине он должен продолжать прием препаратов для лечения ХОБЛ и кислородотерапию, которая сейчас требуется ему круглосуточно.

Регулярные обследования и стационарная реабилитация – также неотъемлемые элементы плана его лечения. Игорю рекомендуется придерживаться всех необходимых мер, которые помогут сохранить функцию легких. Если состояние Игоря продолжит ухудшаться, следующим шагом может стать трансплантация легких.



Группа 4:

Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ)

Что представляет собой ХТЭЛГ?

Как понятно из названия, хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ) является одной из форм легочной гипертензии. В большинстве случаев ХТЭЛГ развивается после тромбоэмболии легочной артерии, когда сгусток крови (тромб) блокирует легочный сосуд и не рассасывается полностью. Это запускает процессы, приводящие к сужению и уплотнению стенок мелких легочных сосудов. Сердце вынужденно работать с большей нагрузкой, чтобы проталкивать кровь по суженным или закупоренным легочным сосудам. В результате этого происходит повышение давления в малом круге кровообращения.

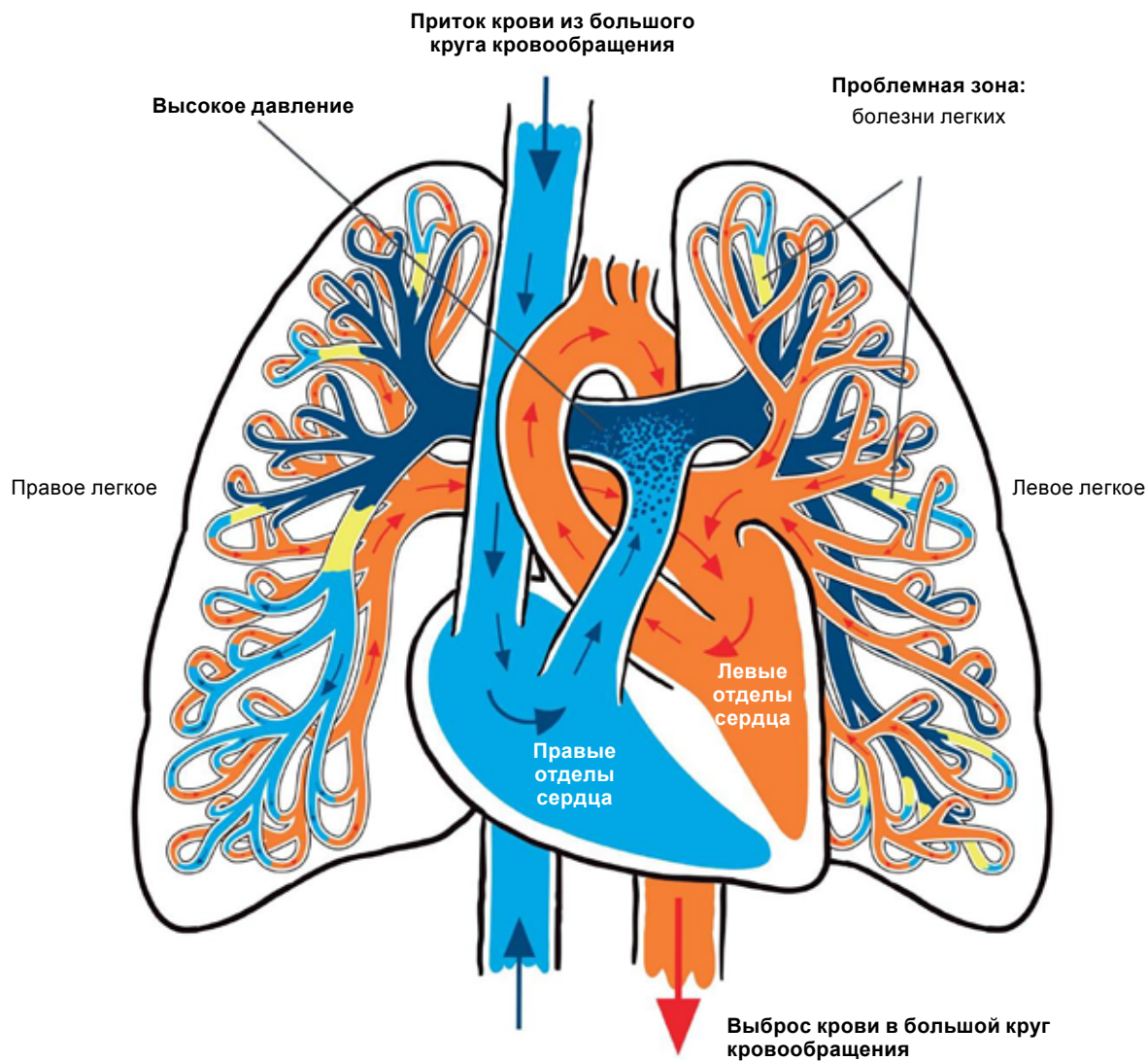
Как диагностируют и лечат ХТЭЛГ?

При подозрении на ХТЭЛГ прибегают к различным методам визуализирующих исследований. У некоторых пациентов возможно хирургическое удаление тромбов из легочных сосудов («легочная эндартерэктомия», сокращенно ЛЭЭ). В случае рецидива симптомов или невозможности операции рекомендуются другие варианты лечения. К ним относятся непрерывный пожизненный прием препаратов, разжижающих кровь, и баллонная ангиопластика легочных артерий (БАП ЛА) с целью расширения кровеносных сосудов. Для лечения неоперабельной ХТЭЛГ одобрены и некоторые лекарственные препараты.

Беглый взгляд на ХТЭЛГ

- Причиной этой формы ЛГ является сужение или закупорка легочных сосудов, главным образом тромбами.
- Терапией выбора является хирургическое удаление тромбов из легочных сосудов.
- В случае рецидива или невозможности хирургического вмешательства рекомендуют различные медикаментозные средства в комбинации с баллонной ангиопластикой легочных артерий (БАП ЛА) или без нее.
- Существует медикаментозная терапия неоперабельной ХТЭЛГ





Екатерина, 60 лет

Екатерина работала учителем в средней школе. Сейчас ей 60 лет и она недавно вышла на пенсию, но продолжает репетиторство по английскому языку. Разведена, имеет двоих взрослых детей, увлекается садоводством и посещает театр в компании подруг. Ранее она и сама пробовала себя на сцене, а также активно увлекалась настольным теннисом.



Екатерина и ее история болезни

Будучи учителем, Екатерина вкладывала в свое дело всю душу. Она умела мотивировать учеников, вдохновлять их познавать предмет и почти всегда успешно сдавать выпускные экзамены в средней школе. Она активно занималась спортом, почти каждые выходные играла в настольный теннис и часто посещала театр. Двенадцать лет назад она перенесла тромбоэмболию легочной артерии, по поводу которой получала препараты, разжижающие кровь. Екатерина надеялась, что скоро сможет вернуться к привычному образу жизни. Для скорейшего выздоровления она даже ограничила свой досуг и репетиторскую деятельность, уделяя всё внимание здоровью.

Екатерина и ее путь к диагнозу

Время шло, но Екатерине не становилось лучше. Хотя она пыталась вернуться к привычной деятельности, о пинг-понге не могло быть и речи из-за одышки даже при легкой физической нагрузке. Отеки ног и язвы на них усиливались, нарастала масса тела. Пульмонолог, который ранее лечил ее по поводу тромбоэмболии легочной артерии, направил Екатерину



в специализированный центр для дальнейшего обследования. По полученным результатам у нее диагностировали хроническую тромбоэмболическую легочную гипертензию (ХТЭЛГ). Оставшиеся в легочных сосудах тромбы удалили хирургическим путем. Через год она вновь стала жаловаться на одышку и обмороки. Катетеризация правых отделов сердца выявила прогрессирование ХТЭЛГ.



Екатерина и ее повседневная жизнь с ЛГ

Взрослые дети Екатерины волнуются из-за ее состояния. Они задаются вопросом: сможет ли их мама быть столько же активной и веселой, как раньше? Она живет одна, поэтому это крайне важно. Сегодня Екатерине по-настоящему лучше. Она благодарна, что врачи уделили столько времени подготовке к операции. Она четко понимает важность приема препаратов для лечения легочной гипертензии и препаратов, разжижающих кровь. Она даже может возобновить походы в театр с подругами, а ее садовый участок вновь неотразим. Кроме того, она вновь с удовольствием занимается репетиторством.

Екатерина и ее лечение

Сейчас Екатерина принимает специализированные препараты для лечения легочной гипертензии, которые эффективны и при ХТЭЛГ. Кроме того, лечащие врачи назначили ей средства, разжижающие кровь, и рекомендовали пройти медицинскую процедуру по расширению легочных сосудов. Она с тревогой относилась к подобной процедуре, но ей объяснили все ее преимущества и недостатки.

Жизнь с заболеванием – тяжелая задача, ведь на смену улучшению может снова прийти ухудшение. Однако Екатерина не теряла надежды вновь заниматься своим хобби. И это послужило поводом наконец согласиться на процедуру. Спустя несколько недель самочувствие Екатерины уже было намного лучше. Она продолжает принимать препараты и добросовестно приходит на последующие приемы.



Группа 5: ЛГ неизвестного и/или смешанного генеза

Что представляет собой ЛГ неизвестного и/или смешанного генеза?

ЛГ относят к группе 5, если она вызвана сложными многофакторными механизмами, что наблюдается при ряде заболеваний. В частности, развитию этой формы ЛГ могут способствовать заболевания системы кроветворения (например, специфические формы анемии или состояние после удаления селезенки) или специфические системные заболевания, обычно поражающие легкие (например, саркоидоз), или метаболические нарушения (такие, как накопление гликогена или заболевания щитовидной железы), или другие состояния, которые могут изменить давление в сосудах легких, например хроническая болезнь почек с диализом или без него.

Как диагностируют и лечат ЛГ неизвестного и/или смешанного генеза?

Диагностика легочной гипертензии группы 5 может оказаться сложной задачей, поскольку предполагает выявление одного или нескольких из многих возможных состояний, способных привести к изменениям тканей и сосудов, характеризующимся повышением легочного давления. Для начала требуется исключить более частые формы легочной гипертензии. При лечении ЛГ группы 5 основное внимание уделяется воздействию на основную причину. Специфического лечения ЛГ группы 5 не существует.

Беглый взгляд на ЛГ группы 5

- Причины этой формы ЛГ разнообразны.
- Как правило, в ее основе лежит одно из редких заболеваний, при которых поражаются сосуды легких.
- Необходимо исключить более частые формы легочной гипертензии.
- Специфического лечения ЛГ группы 5 не существует. При необходимости проводят лечение основного заболевания.



Термины, используемые в медицинских заключениях

ДТ6МХ	Дистанция в тесте с 6-минутной ходьбой
Острый	Имеющий внезапное начало (в отличие от хронического)
АЛТ/АСТ	Печеночные ферменты в крови (анализ)
Медицинский анамнез	Сбор истории болезни пациента в качестве основы для диагностики и последующего лечения
Аорта	Главная артерия организма, переносящая насыщенную кислородом кровь из левых отделов сердца к органам и системам
Соединительная ткань	Соединительная ткань – это термин, используемый для описания поддерживающей, или каркасной ткани, входящей в структуру всех органов человека; она по сути «склеивает» органы
БАП ЛА	Баллонная ангиопластика легочных артерий, хирургическая процедура, используемая при некоторых формах ХТЭЛГ
Хронический	Развивающийся постепенно в течение длительного времени или длительно сохраняющийся (в отличие от острого)
ХОБЛ	Хроническая обструктивная болезнь легких
КТ	Компьютерная томография
ХТЭЛГ	Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия
Цианоз	Синюшное, в частности, синевато-фиолетовое, окрашивание губ или кожи вследствие недостатка кислорода, например, при сердечной недостаточности
Диуретики	Мочегонные препараты, направленные на устранение задержки воды в тканях (отеков)
DLCO	Диффузионная способность легких по угарному газу
Одышка	Субъективное ощущение нехватки воздуха; обычно возникает во время нагрузки, но может проявляться и в состоянии покоя
Эхокардиография	Ультразвуковое исследование сердца
ЭКГ	Электрокардиография
Эмфизема	Хроническое заболевание легких, при котором альвеолы (воздушные мешочки) сливаются в более крупные мешки. В результате в легких уменьшается количество правильно работающей легочной ткани и увеличивается количество воздуха. Подобное состояние необратимо
Эндотелий	Слой клеток на внутренней поверхности кровеносных сосудов
Эндотелин	Вещество, образуемое клетками внутреннего слоя стенок кровеносных сосудов, которое приводит к их сужению и, как следствие, к повышению давления в сосудистой системе
АРЭ	Антагонист рецептора эндотелина; АРЭ применяют для лечения ЛАГ
Фиброз	Замещение функционально активной ткани органа рубцовой тканью

Функциональный класс	Различают четыре функциональных класса или уровня (так называемые классы ВОЗ/НУНА), которые определяют степень влияния заболевания на качество жизни пациента и, таким образом, помогают скоординировать план лечения
ВИЧ	Вирус иммунодефицита человека
Гипер-	Приставка, обозначающая значительное увеличение по сравнению с нормой (антоним приставки «гипо-»)
Артериальная гипертензия	Повышенное артериальное давление; состояние, противоположное гипотензии
Гипоксия	Недостаточное снабжение организма кислородом
Идиопатический	Возникающий без видимой причины
Недостаточность	Нарушенная функция органа, например сердца (сердечная недостаточность), легких (легочная недостаточность) или почек (почечная недостаточность), как подвергающая опасности сам орган, так и вызывающая риск вторичных заболеваний
Необратимый	Не поддающийся устранению и, следовательно, постоянный (например, физические травмы, повреждения органов). Не может быть обращен вспять или излечен (в отличие от обратимого)
ЛП	Левое предсердие сердца
ЛЖ	Левый желудочек сердца
СДЛА	Систолическое давление в легочной артерии
СрдЛА	Среднее давление в легочной артерии
НО	Оксид азота
NT-proBNP	Лабораторный показатель, позволяющий судить о наличии и выраженности сердечной недостаточности
Окклюзионный	Закрывающий (блокирующий)
ЛА	Легочные артерии
ЛАГ	Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ); легочная гипертензия группы 1
Патоморфологический	Участвующий в развитии болезни или связанный с ней
ДЗЛА	Давление заклинивания легочной артерии
Ингибиторы ФДЭ-5	Лекарственные препараты, расширяющие сосуды
ЛЭЭ	Легочная эндартериеэктомия, хирургическая процедура, проводимая при ХТЭЛГ
Персистирующий	Стойкий, сохраняющийся
ФВД	Функция внешнего дыхания (исследование функции легких)

ЛГ	Легочная гипертензия = высокое давление в легочных сосудах
Первичный	Первичное заболевание является основным, а не вызванным другими состояниями
Прогноз	В медицине под прогнозом понимают предсказание дальнейшего развития заболевания
Простаноиды	Вещества, подобные естественному простаглицлину и расширяющие сосуды
ВОБЛ/ЛКГ	Веноокклюзионная болезнь легких и/или легочный капиллярный гемангиоматоз
ЛСС	Легочное сосудистое сопротивление
ПП	Правое предсердие сердца
ДПП	Давление в правом предсердии
Правожелудочковая недостаточность	Недостаточность насосной функции сердца. Происходит вследствие перенапряжения и растяжения правого желудочка со снижением выброса крови в малый круг и развитием застойных явлений в большом круге кровообращения.
Обратимый	Состояние, которое можно повернуть вспять или вылечить (в отличие от необратимого)
КПОС	Катетеризация правых отделов сердца; исследование с целью измерения давления в правых отделах сердца и легочной артерии
ПЖ	Правый желудочек сердца
Стимулятор рГЦ	Препарат, активирующий растворимую гуанилатциклазу гладкомышечных клеток сосудов и тем самым расширяющий сосуды
Склероз	Уплотнение органов или тканей, возникающее в результате накопления соединительной ткани
Симптом	Типичный признак и характеристика заболевания
ВОЗ	Всемирная организация здравоохранения
ФК ВОЗ	см. «Функциональный класс»

Часто задаваемые вопросы о лечении ЛАГ

Как врач выбирает препараты для лечения моего заболевания? Почему разным людям могут назначать разные препараты?

Врач подбирает лечение на основе варианта легочной гипертензии и тяжести Вашего заболевания. Тяжесть оценивается не только по Вашим ощущениям, но и по данным обследования – катетеризации сердца, эхокардиографии, дистанции, пройденной в тесте с 6-минутной ходьбой, а также анализа крови на показатель NT-proBNP, уровень которого отражает степень нагрузки на сердце.

В зависимости от тяжести заболевания, скорости его развития, наличия сопутствующей патологии может быть назначен один лекарственный препарат или сразу два. Если Ваше самочувствие или показатели обследования не улучшаются, Ваш врач может заменить один из препаратов или добавить новый.

Лекарства, уменьшающие симптомы заболевания, например, мочегонные при наличии отеков или средства для профилактики нарушений сердечного ритма, назначаются по необходимости и показаны не во всех ситуациях. Препараты, снижающие свертываемость крови (антикоагулянты) также не всегда рекомендуются при легочной гипертензии, но могут быть полезны отдельным пациентам.

Можно ли отменить лечение, если мне станет лучше?

Легочная артериальная гипертензия – заболевание, которое может прогрессировать длительно и иногда незаметно для Вас. Поэтому регулярный прием лекарств очень важен, даже если Ваше самочувствие улучшилось. Сообщите Вашему врачу, если у Вас появились сложности с получением какого-либо из препаратов.

Многие люди забывают принимать лекарства, если те находятся вне поля их зрения. Положите Ваши препараты так, чтобы Вы могли легко их увидеть. Но не храните лекарства в ванной комнате – высокая влажность может им навредить.

Если Вы пропустили прием препарата, не принимайте вторую дозу дополнительно, продолжайте лечение в прежнем режиме.

Что делать, если я плохо переношу лекарство?

Если у Вас развиваются побочные эффекты на фоне лечения, обязательно обсудите это со своим врачом, который объяснит, как можно уменьшить или устранить неприятные симптомы. Иногда может потребоваться консультация другого специалиста и назначение рецептурных препаратов. Во многих случаях побочные эффекты со временем проходят или становятся терпимыми. К сожалению, нельзя

предсказать, пройдут ли эти ощущения именно у Вас и когда это произойдет.

Дозу некоторых препаратов можно уменьшить, если побочные эффекты выражены сильно. Полная отмена препарата из-за побочных эффектов требуется редко.

Могу ли я тренировать свое сердце?

Объем допустимых физических нагрузок индивидуален и определяется симптомами Вашего заболевания. К сожалению, большинство пациентов с ЛАГ вынуждено снизить физическую активность. Если Вы можете совершать прогулки в удобном для Вас темпе без появления одышки, это способно улучшить Ваше самочувствие. Но появление симптомов требует ограничения нагрузки – ни в коем случае нельзя пытаться терпеть в надежде на то, что сердце привыкнет.

Программ лечебной физкультуры, разработанных для людей с ЛАГ, на сегодняшний день не существует.

Интенсивные нагрузки и резкое физическое напряжение (подъем тяжести, попытка сдвинуть с места тяжелый предмет) опасны. Это может привести к утяжелению сердечной недостаточности или спровоцировать обморок.

Можно ли мне летать на самолете?

Атмосферное давление в салоне самолета ниже, чем на уровне моря. Это приводит к некоторому разрежению воздуха, которое незаметно для здоровых людей. При ЛАГ это может привести к снижению содержания кислорода в крови, усилению спазма легочных сосудов и нагрузки на сердце. Риск, связанный с перелетом, у всех пациентов разный, и его нужно обсудить с Вашим лечащим врачом при планировании поездки.

При определенном уровне снижения содержания кислорода в крови (до полета) перелет возможен при наличии портативного концентратора кислорода. Необходимо обратить внимание на правила авиакомпаний: к перевозке могут приниматься не все модели концентраторов кислорода, о перевозке устройства необходимо сообщить в авиакомпанию заранее (требования можно найти на сайтах авиакомпаний).



Нужна ли мне специальная диета?

Диетические рекомендации при ЛАГ определяются наличием симптомов сердечной недостаточности и сопутствующими заболеваниями.

- При сердечной недостаточности врач может рекомендовать Вам диету с ограничением соли (до 2400 мг натрия в день) и попросить контролировать количество выпитой и выделенной жидкости. Помните, что первые блюда, мороженое, желе тоже учитываются как жидкость.
- Снижение физической активности может привести к постепенному увеличению массы тела. Это повысит нагрузку на сердце. Питайтесь так, чтобы Ваш вес оставался стабильным.
- Пища должна содержать достаточное количество белка и витаминов. Белок важен для поддержания функции мышц. Если у Вас нарушена функция почек, Ваш врач даст Вам отдельные рекомендации в отношении белковых продуктов.
- При ЛАГ нередко развивается дефицит железа. Ешьте продукты, богатые железом (говядина, рыба, яйца, бобовые, крупы). Из продуктов животного происхождения железо усваивается лучше, чем из растительных. При подтвержденном дефиците железа врач может назначить Вам препараты железа.

- Употребление алкоголя при ЛАГ противопоказано.

Как можно контролировать количество соли в пище?

Больше всего соли в течение дня мы получаем из готовых продуктов. Наибольшее количество соли содержат консервированные и маринованные продукты (в том числе овощи), копчености, сыры, колбасы, соусы (в том числе кетчуп). Ржаной хлеб содержит около 600 мг натрия на 100 г, а пшеничный – около 450. Скрытым источником соли может быть сладкое печенье. В сети Интернет можно найти таблицы примерного содержания натрия в пищевых продуктах. Помните, что содержание соли зависит от производителя продукта, и все таблицы носят ориентировочный характер.

Проверяйте информацию на упаковке продукта. Многие производители указывают содержание соли/натрия в таблице пищевой ценности.

Готовьте еду самостоятельно. Солите пищу после приготовления или прямо в тарелке. Соль на поверхности продукта создаст более яркое ощущение вкуса, и Вам может быть достаточно меньшего ее количества.

Примерное количество хлорида натрия, содержащееся в разном объеме соли:

- $\frac{1}{4}$ чайной ложки = 500 мг натрия
- $\frac{1}{2}$ чайной ложки = 1000 мг натрия
- $\frac{3}{4}$ чайной ложки = 1500 мг натрия

- 1 чайная ложка = 2000 мг натрия
- 1 чайная ложка пищевой соды = 1000 мг натрия

Для придания вкуса пище вместо соли может использоваться лимонный сок, перец, чеснок, свежие травы.

Можно ли мне делать прививки?

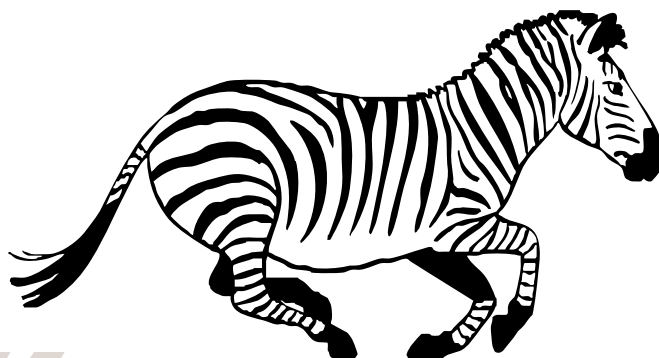
Острые заболевания дыхательных путей могут вызывать резкое ухудшение течения ЛАГ. При этом снижение легочного кровотока при ЛАГ увеличивает риск пневмонии. Поэтому пациентам с ЛАГ показана вакцинация против вируса гриппа, пневмококковой и коронавирусной инфекции. Однако если у Вас системное заболевание соединительной ткани или ВИЧ-инфекция, а также если Вы получаете препараты, подавляющие активность иммунитета, по поводу другого заболевания, вопрос о вакцинации решается индивидуально.

В каких случаях нужно внепланово связаться с врачом?

Обратитесь к своему врачу, если у Вас:

- Одышка начинает возникать при меньшей нагрузке, чем раньше
- При физической нагрузке развивается обморок / резкая слабость
- Появляются впервые / вновь или усиливаются отеки ног
- Появляется ощущение сердцебиения
- Появляется кашель с кровью
- Необъяснимо увеличивается вес
- Появляются новые жалобы

Известно ли вам, что зебра –
символ редких заболеваний?



«**Когда вы слышите топот
копыт, подумайте о лошадях,
но не забывайте и о зебрах**»

«Услышав топот копыт, первым делом подумайте о лошади, а не о зебре» – в медицине это высказывание означает, что симптомы, как правило, вызваны распространенным и типичным заболеванием, а потому именно его стоит предполагать в первую очередь. Однако важно помнить, что причиной может быть и заболевание столько редкое, как зебра в наших краях.

