

Клиническая картина болезни:

Легочная гипертензия (ЛГ) – тяжелое заболевание, которое вследствие сильного сужения прекапиллярных легочных сосудов ведет к прогрессирующему увеличению нагрузки на правый желудочек сердца и которое имеет много различных причин. Некоторые варианты этого заболевания объединяются под названием **ЛАГ** (легочная артериальная гипертензия). Причина идеопатической ЛАГ (ранее называемой ПЛГ – первичной легочной гипертензией) не известна, о чем говорит и само название. К ЛАГ относятся также заболевания, вызванные средствами, снижающими аппетит, заболеваниями печени, соединительной ткани, ВИЧ-инфекцией и врожденными пороками сердца.

Кроме того, тяжелая ЛГ наблюдается при: проявлениях хронической тромбоэмболии, хронических заболеваниях легких (напр., ХОЗЛ – хронического обструктивного заболевания легких, фиброза), которым сопутствует отрицательный кислородный баланс, а также при некоторых других очень редких заболеваниях.

Кого поражает идиопатическая ЛАГ?

Женщин это заболевание поражает примерно в два раза чаще, чем мужчин. Оно может наступить в любом возрасте, но чаще всего оно начинается в возрасте между 20 и 40 годами.

Причина болезни:

- Идиопатическая ЛАГ может быть передана по наследству. Относительно других форм ЛАГ предполагают наличие генетической предрасположенности.
- Зачастую можно доказать иммунологические особенности заболевания, однако их медицинское значение не выяснено.
- Средства, снижающие аппетит, повышают риск заболевания ЛГ примерно в 10 раз.

Протекание болезни:

Чаще всего болезнь протекает с хроническим прогрессирующим, спонтанный регресс наблюдается редко. Наиболее частой причиной смерти является недостаточность правого желудочка сердца.

Жалобы:

- одышка при нагрузках
- преждевременное утомление/усталость при нагрузках
- стесненность или боли в груди при нагрузках

- коллапс
- отеки ног
- синюшность губ

Причина жалоб:

По суженным легочным сосудам протекает достаточно много крови только при очень высоком давлении. Правый желудочек сердца может создать такое давление лишь в ограниченной степени. Мощность накачки снижается, из-за чего снижается кровоснабжение органов и обеспечение их кислородом.

Постановка диагноза:

- Эхокардиография как тест на определение болезни и контроль за течением болезни, а также как метод исключения первичных заболеваний мышц и клапанов сердца.
- ЭКГ как тест на определение болезни и метод проверки на наличие нарушения ритмов сердца.
- Рентгенограмма легких с целью исключения процессов в легких и для текущего контроля размеров сердца.
- Функциональная диагностика легких с целью исключения заболеваний легких.
- Анализ газов крови для проверки показаний к лечению кислородом.
- Зондирование сердца «малым катетером» для измерения потока и давления крови в легочных сосудах. При этом возможна проверка действия сосудорасширяющих средств.

Лечение:

- Дача кислорода может улучшить снабжение органов кислородом.
- Как и прежде, рекомендуется оберегать себя от физических нагрузок с целью поддержания функций сердца, т.к. при тяжелых нагрузках случаются обмороки или наступает смерть. Однако в отдельных случаях целесообразны физические упражнения под контролем и руководством специалиста.
- Маркумар способствует увеличению продолжительности жизни и должен приниматься всеми пациентами, хорошо переносящими маркумар.
- Антагонисты кальция оказывают долговременное положительное действие только примерно на 5 % пациентов (так

называемых «респондеров»). Их можно принимать в виде таблеток.

- Простациклин способствует увеличению продолжительности жизни, но он должен непрерывно вводиться внутривенно, из-за чего могут возникнуть побочные явления и осложнения.
- Вдыхаемые протаноиды являются альтернативой внутривенной терапии с помощью простациклина. Препарат для ингаляций допущен к применению в сентябре 2003 года. Недавно в ходе исследований, имеющих важное значение для допуска к ингаляционной терапии, был успешно протестирован другой препарат медленного действия, уже разрешенный к использованию для подкожных и внутривенных инъекций.
- Первый оральный антагонист эндотелинового рецептора был разрешен к использованию для лечения ЛАГ в мае 2002 года. С сентября 2006 года разрешен новый А-антагонист эндотелинового рецептора, за которым в 2008 году последует новый препарат. В связи с возможным нанесением вреда печени необходимо регулярно контролировать показатели работы печени.
- Ингибиторы фосфодиэстеразы-5 являются эффективным, надежным и нацеленным именно на лечение легких терапевтическим средством лечения ЛАГ в форме таблеток. Они были допущены к применению в конце 2005 года. В 2007 году успешно прошел клинические испытания второй препарат этого класса медикаментов, на который еще предстоит получить разрешение на применение.
- Клинический опыт свидетельствует о целесообразности использования комбинаций из различных действующих веществ.
- Другие действующие вещества, как, например, ингибиторы тирозинкиназы, активаторы растворимой гуанилатциклазы, антагонисты серотонина и вазоинтестинальный пептид в настоящее время проходят клинические испытания в центрах, специализирующихся на ЛГ.

Исследование ЛГ в Германии:

- ЛГ- тяжелое заболевание, которое зачастую диагностируется слишком поздно и которое

очень сложно охватить статистическим учетом. В г. Гиссен ведется федеральный реестр. До настоящего времени в Германии имеется мало информации о частоте этого заболевания и о прогнозах на будущее.

- Центральный реестр призван расширить научные знания о болезни и способствовать ее целенаправленному изучению.
- В настоящее время в университетской клинике г. Хайдельберг ведутся работы по определению генетических причин и распознаванию возможных ранних форм этого заболевания.
- В Хайдельберге и Гиссене предлагаются скрининг-исследования семей. Университетские клиники Хайдельберга и Гиссена являются инициаторами общеевропейского мультицентрического исследования по раннему выявлению и генетике ЛГ. Это исследование поддерживается Комиссией Европейского Союза.

С 2006 года крупный медицинский проект «Pulm-tension», координируемый Гиссенским Центром исследования легких, занимается систематическими исследованиями легочной гипертензии. Работа в рамках проекта ведется от изучения причин болезни на молекулярном уровне до разработки стратегии ее лечения. Проект запланирован на 4 года и также поддерживается ЕС.

- В специализированных центрах Германии (напр., в Берлине, Гиссене, Хайдельберге, Ганновере, Мюнхене, Хомбурге (Саар), Лейпциге) проводится ряд клинических исследований, направленных на диагностику и лечение ЛГ.
- Исследования с целью разработки новых методов лечения (т.н. «трансляционные исследования») требуют объединения усилий ученых, врачей, пациентов, общественных фондов содействия (как, напр., Немецкое научно-исследовательское объединение) и научно-исследовательских структур фармацевтической промышленности.

С другими вопросами просим обращаться к Вашему врачу или в правление нашего объединения.

ph e.v.
Общественное **Объединение самопомощи**

Издатель

Правление объединения «ph e.v.»

Автор - Бруно Копп
Вормсер Штр., 20
76287 Райнштеттен
E-Mail: info@phev.de
www.phev.de

Контактное бюро в Карлсруэ

График работы:
Пн. – пт.: 10 – 16 час.
Тел.: ++49 (0)721 – 3528 381
Факс: ++49 (0)721 – 3528 880

Счет для пожертвований:

Получатель: «ph e.v.»,
Банк «Spar- und Kreditbank Rheinstetten eG»
P/c №: 8024596
Код банка: 660 614 07

Получатель: «ph e.v.», банк «VR-Bank Aalen eG»
P/c №: 128100 001
Код банка: 614 901 50

Адреса координирующих клиник:

Центр исследования легких в г. Гиссене (UGLC)

- ООО «Университетская клиника Гиссена и Марбурга»
Медицинская клиника II, проф., д-р мед. наук В. Зеегер
Амбулаторное отделение легочной гипертензии
Проф., д-р мед. наук А. Гофрани,
Пауль-Маймберг-Штр., 5
35392 Гиссен

Амбулаторное отделение
Тел.: ++49 (0)641/9942535

Семейная легочная гипертензия

Клиника органов грудной клетки при университетской клинике в Хайдельберге
Приват-доцент, д-р мед. наук Э. Грюниг
Амалиенштр., 5
69126 Хайдельберг
Тел. 06221/396-8053

Реабилитационная клиника для больных легочной гипертензией

Реабилитационная клиника в Хайдельберг-Кёнигштуль
Конт. лицо: приват-доцент, д-р мед. наук Э. Грюниг

Другие специализированные клиники находятся в следующих городах:

Аахен, университетская клиника, проф. Кельм
Берлин, Немецкий кардиологический центр, проф. Хетцер
Берлин, травматологическая больница, проф. Клебер
Фюрт, Фюртская клиника, проф. Ворт
Гамбург, университетская клиника, ст. врач д-р Клозе
Ганновер, медицинский институт, проф. Хёпер
Хайдельберг, университетская клиника, проф. Катус
Хомбург (Саар), университетская клиника, проф. Зибрехт
Лейпциг, университетская клиника, проф. Виртц
Майнц, ун-т им. И. Гутенберга, проф. Мюнцель
Мюнхен, клиника «Гроссхадерн», проф. Бер
Регенсбург, университетская клиника, Проф. Пфаифер

- **Детские клиники, специализирующиеся на ЛГ:**

Берлин, Немецкий кардиологический центр, проф. Бергер
Гиссен, университетская клиника, Проф. Шранц
Хайдельберг, университетская клиника, проф. Ульмер
Хомбург (Саар), детская клиника, проф. Мюллер
Лейпциг, детский кардиологический центр, проф. Янаузек
Любек, клиника детской и молодежной медицины, д-р Кёстер
Мюнхен, клиника «Гроссхадерн», проф. Нетц

Адреса других врачей, имеющих опыт лечения ЛГ, можно получить в офисе объединения «ph e.v.».

Покровитель:

Д-р Эрвин Феттер, Баден-Вюрттемберг, социальный министр в отставке

Научно-медицинское редактирование данной брошюры выполнено г-ном профессором, д-ром мед. наук А. Гофрани (ООО «Университетская клиника Гиссена и Марбурга») и г-ном приват-доцентом, д-ром мед. наук Э. Грюнигом (клиника

органов грудной клетки при университетской клинике в Хайдельберге).

Брошюра выпущена при дружественной поддержке наших спонсоров:
Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH
Bayer Vital GmbH
Encysive Germany GmbH
Pfizer Pharma GmbH

Информация для пациентов № 1

6-е обновленное издание, январь 2008 г.
Авторское право принадлежит объединению «рh e.v.»

Картина болезни Диагноз Лечение

**pulmonale hypertonie e. v. –
зарегистрированное объединение «Легочная
гипертония»**

Общественное объединение самопомощи