

## ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ

В.В.Щербакова  
Тула, Россия

**Актуальность:** частота поражения легких при системной склеродермии от 30 до 90 %. наибольший процент поражения выявляется при морфологическом и функциональном исследовании, средний процент составляет более 70 %. В последнее десятилетие данное поражение выходит на первый план среди причин смерти при системной склеродермии. Поражения лёгких при неадекватном лечении или его отсутствии осложняются развитием лёгочной гипертензии, она встречается более чем у 40 % больных с поражением лёгких и развивается в течение 2-10 лет с момента начала болезни.

**Материалы, методы и результаты:** проведён обзор медицинской литературы за последние 5 лет (с 2003 г.). Проанализированы результаты исследований по применению лекарственных препаратов у больных вторичной лёгочной гипертензией, вызванной системной склеродермией. Результаты показывают, что у пациентов, отвечающих на терапию антагонистами Ca, наблюдали значительное улучшение функционального класса и прогноза в сравнении с группой больных без адекватного газодинамического ответа на антагонисты кальция - к 5-му году наблюдения в живых остались 94 и 36% пациентов, соответственно. Варфарин практически удваивает 3-летнюю выживаемость больных с лёгочной гипертензией, причем улучшает прогноз как у пациентов, отвечающих на терапию антагонистами кальция, так и не отвечающих на нее. Принимавшие непрямые антикоагулянты 30 % больных с лёгочной гипертензией оставались в живых в течение 5 лет и 15 % - до 10 лет. Позитивный эффект отмечается при длительном назначении простагландинов даже у пациентов с ЛГ и отрицательной острой пробой с вазодилататором, именно такие больные демонстрировали наибольший прирост выживаемости при лечении простагландинами. Пациенты с наиболее тяжелыми формами заболевания (сатурация крови из легочной артерии менее 63 %) улучшали выживаемость как к 1-му, так и ко 2-му и 3-му году лечения. Длительная терапия простагландинами позволяет удвоить время ожидания в листе трансплантации. С ноября 2001 г. бозентан (антагонист рецепторов эндотелина) используется для лечения больных с легочной артериальной гипертензией (III и IV ФК по NYHA) для улучшения физической активности и замедления темпов прогрессирования заболевания. Успешные эффекты бозентана поддерживались у большинства больных в течение 22 мес. При исследовании эффективности сочетанной терапии простагландинами и силденафилом (ингибитор фосфодиэстеразы) установлено, что добавление силденафила вызывает значительное снижение давления в легочной артерии и увеличение переносимости физических нагрузок (тест с 6-минутной ходьбой может увеличиваться на 30-40 %, причем такое улучшение сохраняется и после 12 мес. лечения силденафилом). Антифиброзная терапия в 65% случаев снижает легочные проявления и в том числе лёгочную гипертензию, а начатая на ранних стадиях заболевания предотвращает возникновение лёгочной патологии. Длительная низкопоточная оксигенотерапия приводит к снижению лёгочной гипертензии и достоверно увеличивает продолжительность жизни пациентов с заболеваниями органов дыхания

**Заключение:** Основное направление исследований - поиск агента, вазодилатирующая активность которого максимально реализуется только в малом круге кровообращения при отсутствии влияния на системное АД. Таким образом, адекватное лечение лёгочной гипертензии увеличивает качество и продолжительность жизни у больных лёгочной гипертензией при системной склеродермии.