

Характерно повышение давления в малом круге кровообращения с развитием гипертрофии правого желудочка, а затем и лёгочного сердца. Этот синдром может быть первичным и вторичным.

Синдром первичной лёгочной гипертензии

Синдром первичной лёгочной гипертензии бывает крайне редко, как правило, у детей, а также у женщин 20–40 лет. Типична морфология плексогенной лёгочной артериопатии — тонкой слоистой пролиферации внутренней оболочки лёгочных артерий.

Этиология первичной лёгочной гипертензии не установлена. Описаны семейные случаи заболевания, наследуемые как по доминантному, так и по рецессивному типу. Заболевание относят к полигенной патологии, не исключена роль факторов внешней среды.

Патогенез синдрома первичной лёгочной гипертензии, скорее всего, аутоиммунный. Это доказывает частое развитие плексогенной лёгочной артериопатии у больных с доказанными аутоиммунными заболеваниями, а также характерное развитие [фибриноидного некроза](#) в стенке лёгочных артерий.

Не исключена роль гормональных факторов в патогенезе заболевания. Первичная лёгочная гипертензия может возникать у женщин репродуктивного возраста, во время беременности, при приёме пероральных контрацептивов. Нередко диагноз синдрома первичной лёгочной гипертензии ставят у пациентов с врождёнными пороками развития лёгочной артерии и сердца.

Морфологические изменения при синдроме первичной лёгочной гипертензии:

атеросклероз крупных ветвей лёгочной артерии;

фиброз и мышечная гипертрофия ветвей лёгочной артерии среднего и малого калибра.

Микроскопически на разных стадиях обнаруживают мускуляризацию лёгочной артерии, миграцию тёмных мышечных клеток во внутреннюю оболочку, пролиферацию клеток последней, их трансформацию в миофибробласты, формирование плексогенных структур и дилатацию (микроаневризмы), разрыв микроаневризм, развитие фибриноидного некроза.



Интересные статьи:

- 1) [Нефробластома](#)

2) [Нефронофтиз](#)

3) [Морфогенез красной волчанки](#)