

Рекомендации по обследованию пациентов с легочной гипертензией в поликлинике (2016)

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВПС	- врожденный порок сердца
ДЛА	- давление в легочной артерии
КПОС	- катетеризация правых отделов сердца
ЛА	- легочная артерия
ЛГ	- легочная гипертензия
ЛЖ	- левый желудочек
ПЖ	- правый желудочек
ПП	- правое предсердие
СЗСТ	- системные заболевания соединительной ткани
СрдЛА	- среднее давление в легочной артерии
ТЭЛА	- тромбоэмболия легочной артерии
УЗИ	- ультразвуковое исследование
ФВД	- функция внешнего дыхания
ХОБЛ	- хроническая обструктивная болезнь легких
ХТЭЛГ	- хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия
ЭКГ	- электрокардиография
ЭхоКГ	- эхокардиография
TAPSE	- систолическое движение кольца трикуспидального клапана

Легочная гипертензия (ЛГ) - повышение среднего давления в легочной артерии (СрДЛА) ≥ 25 мм рт.ст. в покое по результатам катетеризации правых отделов сердца (КПОС).

Общие принципы ведения пациентов с ЛГ в условиях поликлиники

- подозрение на ЛГ (клиника/скрининг)
- выявление признаков ЛГ при эхокардиографии (ЭхоКГ)
- оценка вероятности ЛГ по данным ЭхоКГ:
 - низкая вероятность по данным ЭхоКГ:
 - при отсутствии симптомов ЛГ:
 - при отсутствии факторов риска/состояний, ассоциированных с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ)/хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (ХТЭЛГ) дополнительных действий не требуется
 - при наличии факторов риска/состояний, ассоциированных с ЛАГ/ХТЭЛГ ЭхоКГ через 12 месяцев (при отчетливой отрицательной динамике ЛГ тактика обследования соответствует промежуточной/высокой вероятности ЛГ по данным ЭхоКГ)
 - при наличии симптомов ЛГ:
 - поиск других причин симптоматики
 - ЭхоКГ через 6 месяцев (при отчетливой отрицательной динамике ЛГ тактика обследования соответствует промежуточной/высокой вероятности ЛГ по данным ЭхоКГ)
 - промежуточная/высокая вероятность по данным ЭхоКГ
 - обследование на предмет патологии левых отделов сердца, заболеваний легких как причины ЛГ
 - при (1) подозрении на легочную артериальную гипертензию (ЛАГ), хроническую тромбоэмболическую легочную гипертензию (ХТЭЛГ), (2) непропорционально высоком повышении ДЛА в отношении выявленных нарушений вентиляционной функции легких при патологии легких:
 - определение возможной причины ЛГ (ограниченный набор исследований)
 - направление на осмотр кардиолога поликлиники по месту жительства (решение вопроса о госпитализации в ГБУЗ "Республиканская больница им.В.А.Баранова" (кардиологическое отделение (ЛАГ, ХТЭЛГ), ревматологическое отделение (ЛАГ, ассоциированная с системными заболеваниями соединительной ткани (СЗСТ)), пульмонологическое отделение (непропорционально высокая ЛГ при патологии легких) для дополнительного обследования, КПОС)

Клиника ЛГ (симптомы)

- ранние
 - одышка, чувство нехватки воздуха (ранние симптомы)
- поздние
 - кашель, кровохарканье
 - боли в грудной клетке неспецифические/ангинозные
 - быстрая утомляемость, общая слабость
 - головокружение, синкопальные состояния
 - отеки нижних конечностей, гепатомегалия, асцит

Пациенты, подлежащие эхокардиографическому (ЭхоКГ) скринингу на предмет ЛГ

- семейный анамнез легочной артериальной гипертензии (ЛАГ)
- симптомы ЛГ у пациентов с СЗСТ
- независимо от наличия симптоматики ЛГ у пациентов с патологией группы склеродермических болезней (ежегодно, по возможности в сочетании с оценкой DLCO)
- симптомы ЛГ у пациентов с патологией печени
- планируемая трансплантация печени
- симптомы ЛГ у пациентов с ВИЧ-инфекцией
- тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА) с признаками ЛГ по данным ЭхоКГ в стационаре (через 3 месяца адекватной антикоагулянтной терапии)
- пациенты с корригированными врожденными пороками сердца в анамнезе

Оценка результатов ЭхоКГ (вероятность ЛГ)

- давление в легочной артерии (ДЛА) при ЭхоКГ рассчитывается по пиковой скорости потока трикуспидальной регургитации и давлению в правом предсердии (ПП) в зависимости от диаметра и респираторной вариации нижней полой вены
- определение ДЛА при ЭхоКГ может быть неточным
- обязательна оценка вероятности ЛГ по результатам ЭхоКГ (приложение 1)

Таблица 1

Параметры ЭхоКГ, необходимые для оценки вероятности ЛГ

Параметр	Значение	Оценка значения	Наличие признака	
Пиковая скорость трикуспидальной регургитации, м/с		≤2,8 <i>или</i> не определяется		
		2,9-3,4		
		>3,4		
Правый желудочек (ПЖ)/ левый желудочек (ЛЖ), базальный диаметр		>1,0		A
Индекс эксцентричности ЛЖ		>1,1		A
Время ускорения легочного кровотока, мсек		105		B
Среднесистолический зубец (Допплер в выходном отделе ПЖ)		определяется		B
Скорость ранней диастолической легочной регургитации, м/сек		>2,2		B
Диаметр легочной артерии (ЛА), мм		>25		C
Диаметр НПВ, мм		>21		C
Экспираторный коллапс нижней полой вены (НПВ), %		<50% при глубоком вдохе <i>или</i> <20% при спокойном вдохе		
Площадь ПП в конце систолы, см ²		>18		C
TAPSE				
Перикардальный выпот		Определяется		

Таблица 2

Оценка вероятности ЛГ по данным ЭхоКГ

ЭхоКГ вероятность ЛГ	Пиковая скорость трикуспидальной регургитации, м/с	Наличие признаков из двух категорий A/B/C
Низкая	≤2,8 или не определяется	Нет
Промежуточная	≤2,8 или не определяется	Да
	2,9-3,4	Нет
Высокая	2,9-3,4	Да
	>3,4	Не требуется

Тактика обследования пациента с ЛГ, выявленной при ЭхоКГ (промежуточная/высокая вероятность)

1 этап диагностики (выделение ЛГ групп 2, 3)

- оценка наличия симптомов ЛГ
- оценка наличия симптомов, анамнестических данных, предполагающих определенный характер ЛГ в соответствии с классификацией ЛГ (ESC, 2015) (таблица 3), включая определение факторов риска лекарственной и токсининдуцированной ЛАГ (таблица 4)
- клинический анализ крови, лейкоцитарная формула, скорость оседания эритроцитов
- электрокардиограмма (ЭКГ)

Классификация ЛГ
ESC, 2015Группа 1. ЛАГ

- 1.1. Идиопатическая ЛАГ
- 1.2. Наследственная ЛАГ
 - 1.2.1. BMPR2
 - 1.2.2. Другие мутации
- 1.3. ЛАГ, индуцированная лекарствами, токсинами
- 1.4. ЛАГ, ассоциированная с:
 - 1.4.1. СЗСТ
 - 1.4.2. ВИЧ-инфекцией
 - 1.4.3. Портальной гипертензией
 - 1.4.4. Врожденным пороком сердца (ВПС)
 - 1.4.5. Шистосомиазом
- 1' Легочная веноокклюзионная болезнь/гемангиоматоз легочных капилляров
 - 1'.1. Идиопатическая
 - 1'.2. Наследуемая
 - 1'.2.1. EIF2AK4
 - 1'.2.2. Другие мутации
 - 1'.3. Индуцированная лекарствами, токсинами, радиацией
 - 1'.4. Ассоциированная с:
 - 1'.4.1. СЗСТ
 - 1'.4.2. ВИЧ-инфекцией
- 1" Персистирующая ЛГ новорожденных

Группа 2. ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца

- 2.1. Систолическая дисфункция ЛЖ
- 2.2. Диастолическая дисфункция ЛЖ
- 2.3. Клапанная патология
- 2.4. Врожденная/приобретенная обструкция приносящего/выносящего тракта ЛЖ и врожденные кардиомиопатии
- 2.5. Врожденный/приобретенный стеноз легочных вен

Группа 3. ЛГ вследствие патологии легких и/или гипоксии

- 3.1. Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ)
- 3.2. Интерстициальные заболевания легких
- 3.3. Смешанная рестриктивно-обструктивная патология легких
- 3.4. Нарушения дыхания во сне
- 3.5. Альвеолярная гиповентиляция
- 3.6. Высокогорная болезнь
- 3.7. Аномалии развития

Группа 4. ХТЭЛГ и другие варианты обструкции ЛА

- 4.1. ХТЭЛГ
- 4.2. Другие варианты обструкции ЛА:
 - 4.2.1. Ангиосаркома
 - 4.2.2. Другие внутрисосудистые опухоли
 - 4.2.3. Артериит
 - 4.2.4. Врожденные стенозы ЛА
 - 4.2.5. Паразитарные (гидатидоз)

Группа 5. ЛГ с неясными и/или многофакторными механизмами

- 5.1. Гематологические заболевания (хроническая гемолитическая анемия, спленэктомия, миелопролиферативные нарушения)
- 5.2. Системные нарушения (саркоидоз, легочный гистиоцитоз, лимфангиолейомиоматоз)
- 5.3. Метаболические нарушения (нарушения функции щитовидной железы, болезнь Гоше, гликогеноз)
- 5.4. Другие (легочная опухолевая тромботическая микроангиопатия, фиброзирующий медиастенит, ХБП на/без диализа), сегментарная ЛГ

Факторы риска лекарственной и токсининдуцированной ЛАГ

Определенные	Возможные
<ul style="list-style-type: none"> Аминорекс Фенфлурамин Дексфенфлурамин Токсическое рапсовое масло Бенфлуорекс Селективные ингибиторы обратного захвата серотонина 	<ul style="list-style-type: none"> Кокаин Фенилпропаноламин St John's Wort Химиотерапевтические агенты (алкилирующие агенты; митомицин Сб циклофосфамид) Интерфероны α и β Амфетаминоподобные препараты
Вероятные	Маловероятные
<ul style="list-style-type: none"> Амфетамины L-триптофан Метамфетамины Дазатиниб 	<ul style="list-style-type: none"> Оральные контрацептивы Эстрогены Курение сигарет

- рентгенограмма органов грудной полости
- оценка функции внешнего дыхания (ФВД) (спирография, бодиплетизмография, оценка диффузионной способности легких)
- результатом 1 этапа диагностики является определение ЛГ групп 2 и 3
 - лечение основного заболевания у терапевта поликлиники
 - дальнейшее обследование по поводу ЛГ (2 этап) целесообразно при повышении ДЛА непропорциональном тяжести основного заболевания сердца/легких
 - пациенты, не отнесенные к группам 2 или 3, направляются на 2 этап диагностики

2 этап диагностики (выявление возможных причин ЛГ, подготовка к КПОС)

- кровь на АлАТ, АсАТ, билирубин
- кровь на калий, натрий, креатинин, мочевую кислоту
- кровь на АТ ВИЧ
- кровь на HBsAg, АТ HCV
- кровь на ТТГ, свТ4
- кровь на антинуклеарный фактор, антитела к двуспиральной ДНК (по возможности)
- ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости с поиском признаков портальной гипертензии
- осмотр ревматолога при подозрении на СЗСТ
- вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия легких (при появлении возможности)
- с результатами обследования осмотр кардиолога поликлиники по месту жительства (решение вопроса о госпитализации в ГБУЗ "Республиканская больница им.В.А.Баранова" (кардиологическое отделение (ЛАГ, ХТЭЛГ), ревматологическое отделение (ЛАГ, ассоциированная с СЗСТ), пульмонологическое отделение (непропорционально высокая ЛГ при патологии легких) для дополнительного обследования, КПОС)

ЭхоКГ оценка вероятности и тяжести ЛГ

Фамилия		Возраст	
Имя		Дата исследования	
Отчество			

Параметр	Значение	Оценка значения	Наличие признака	
Пиковая скорость трикуспидальной регургитации, м/с		≤2,8 <i>или</i> не определяется		
		2,9-3,4		
		>3,4		
ПЖ/ЛЖ базальный диаметр		>1,0		A
Индекс эксцентричности ЛЖ		>1,1		A
Время ускорения легочного кровотока, мсек		105		B
Среднесистолический зубец (Допплер в выходном отделе ПЖ)		определяется		B
Скорость ранней диастолической легочной регургитации, м/сек		>2,2		B
Диаметр ЛА, мм		>25		C
Диаметр НПВ, мм		>21		C
Экспираторный коллапс НПВ, %		<50% при глубоком вдохе <i>или</i> <20% при спокойном вдохе		
Площадь ПП в конце систолы, см ²		>18		C
TAPSE				
Перикардальный выпот		Определяется		

Оценка вероятности ЛГ

ЭхоКГ вероятность ЛГ	Пиковая скорость трикуспидальной регургитации, м/с	Наличие признаков из двух категорий A/B/C
Низкая	≤2,8 или не определяется	Нет
Промежуточная	≤2,8 или не определяется	Да
	2,9-3,4	Нет
Высокая	2,9-3,4	Да
	>3,4	Не требуется

Врач: _____ / _____ /