

Легочная гипертензия

Определение ЛГ

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

Нормальным считается СрДЛА 14 ± 3 мм рт.ст. Верхней границей нормы определен показатель СрДЛА 20 мм рт.ст.

Основные подходы к ведению ЛГ (1)

- симптоматика ЛГ неспецифична
- наиболее ранним симптомом является одышка при физической нагрузке
- ЭхоКГ является главным неинвазивным методом диагностики ЛГ
- ряд состояний требуют ЭхоКГ скрининга ЛГ
- при ЭхоКГ показатель ДЛА определяется расчетным методом и может отличаться от истинного значения ДЛА, которое измеряется при КПОС
- ЭхоКГ позволяет констатировать ЛГ только с определенной вероятностью
- по определению для констатации ЛГ необходима КПОС
- КПОС является инвазивной процедурой
- КПОС осуществляется в специализированном центре
- результаты КПОС не всегда влияют на тактику лечения (патология левых отделов сердца, легких)

Основные подходы к ведению ЛГ (2)

- КПОС необходимо проводить перед назначением ЛАГ-специфической терапии
- перед назначением БМКК необходимо проведение КПОС и ВРТ (ИЛАГ, наследственная ЛАГ, ЛАГ, ассоциированная с приемом анерексигенов)
- ЛГ имеет разные причины
- причина ЛГ должна быть установлена в ходе дополнительного обследования
- в отсутствие выявленных причин ЛГ вероятно ИЛАГ
- ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца или легких не требует ЛАГ-специфической терапии (нет необходимости в КПОС), требует лечения основной патологии
- ЛАГ и ХТЭЛГ требуют КПОС для подтверждения диагноза и решения вопроса о ЛАГ-специфической терапии
- оперативное лечение является основным методом лечения ХТЭЛГ

Классификация ЛГ (ESC, 2015)

Группа 1. Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)

- 1.1 Идиопатическая ЛАГ
- 1.2 Наследуемая 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 ВПС
 - 1.4.5 Шистосомиазом
- 1' Легочная веноокклюзионная болезнь (ЛВОб)/ гемангиоматоз легочных капилляров (ГЛК)
 - 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 (ПЛГН)

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 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. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ (ХТЭЛГ) и другие варианты обструкции легочной артерии (ЛА)

- 4.1 ХТЭЛГ
- 4.2 Другие варианты обструкции ЛА
 - 4.2.1 Ангиосаркома
 - 4.2.1 Другие внутрисосудистые опухоли
 - 4.2.2 Артериит
 - 4.2.3 Врожденные стенозы ЛА
 - 4.2.4 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

Этапы обследования при ЛГ

- **подозрение на ЛГ / скрининг ЛГ**
- **подтвердить диагноз ЛГ**
- **определить клиническую группу**
- **определить специфическую этиологию внутри группы**
- **оценить функциональный класс**
- **оценить выраженность гемодинамических нарушений и тяжесть ЛГ**
- **оценить прогноз**

Поликлинический этап диагностики ЛГ (1)

- подозрение на ЛГ / скрининг ЛГ
- 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)

Поликлинический этап диагностики ЛГ (2)

- 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 гипертензия (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)

ЭхоКГ скрининг ЛГ

- 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 скорректированными врожденными пороками сердца в анамнезе

ЭхоКГ вероятность ЛГ у симптомных пациентов с подозрением на ЛГ

| Пиковая скорость трикуспидальной регургитации, м/с | Наличие других ЭхоКГ признаков ЛГ | ЭхоКГ вероятность ЛГ |
|--|-----------------------------------|----------------------|
| ≤2,8 или не определяется | Нет | Низкая |
| ≤2,8 или не определяется | Да | Промежуточная |
| 2,9-3,4 | Нет | |
| 2,9-3,4 | Да | Высокая |
| >3,4 | Не требуется | |

*2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.
The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of ESC and ERS, endorsed by AEPC, ISHLT.
Eur Heart J 2015 doi: 10.1093/eurheartj/ehv317.*

ЭхоКГ признаки ЛГ, используемые для оценки вероятности ЛГ дополнительно

| А: Желудочки | В: Легочная артерия | С: Нижняя полая вена и правое предсердие |
|--|---|---|
| соотношение ПЖ/ЛЖ базальный диаметр >1,0 | время ускорения легочного кровотока <105мсек и/или среднесистолический зубец (Допплер в выходном отделе ПЖ) | диаметр НПВ >21мм со сниженным инспираторным коллапсом (<50% при глубоком или <20% при спокойном вдохе) |
| движение МЖП (индекс эксцентричности ЛЖ >1,1 в систолу и/или диастолу) | скорость ранней диастолической легочной регургитации >2,2м/сек | площадь ПП (в конце систолы) >18см ² |
| | диаметр ЛА >25мм | |

Для учета в таблице ЭхоКГ вероятности ЛГ необходимо наличие ЭхоКГ признаков хотя бы из двух разных категорий А/В/С

Тактика обследования симптомных пациентов с подозрением на ЛГ по ЭхоКГ

| ЭхоКГ вероятность ЛГ | Без факторов риска или состояний, ассоциированных с ЛАГ или ХТЭЛГ | Класс/Уровень |
|----------------------|---|---------------|
| Низкая | Необходимо рассмотреть альтернативный диагноз | IIa-C |
| Промежуточная | Альтернативный диагноз, необходимо рассмотреть ЭхоКГ в динамике | IIa-C |
| | Возможно обсудить дальнейшее обследование по ЛГ | IIb-C |
| Высокая | Дальнейшее обследование по ЛГ, включая КПОС | I |
| ЭхоКГ вероятность ЛГ | С факторами риска или состояниями, ассоциированными с ЛАГ или ХТЭЛГ | Класс/Уровень |
| Низкая | Необходимо рассмотреть ЭхоКГ в динамике | IIa-C |
| Промежуточная | Необходимо рассмотреть дальнейшее обследование по ЛГ, включая КПОС | IIa-B |
| Высокая | Дальнейшее обследование по ЛГ, включая КПОС | I-C |

*2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.
The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of ESC and ERS, endorsed by AEPC, ISHLT.
Eur Heart J 2015 doi: 10.1093/eurheartj/ehv317.*

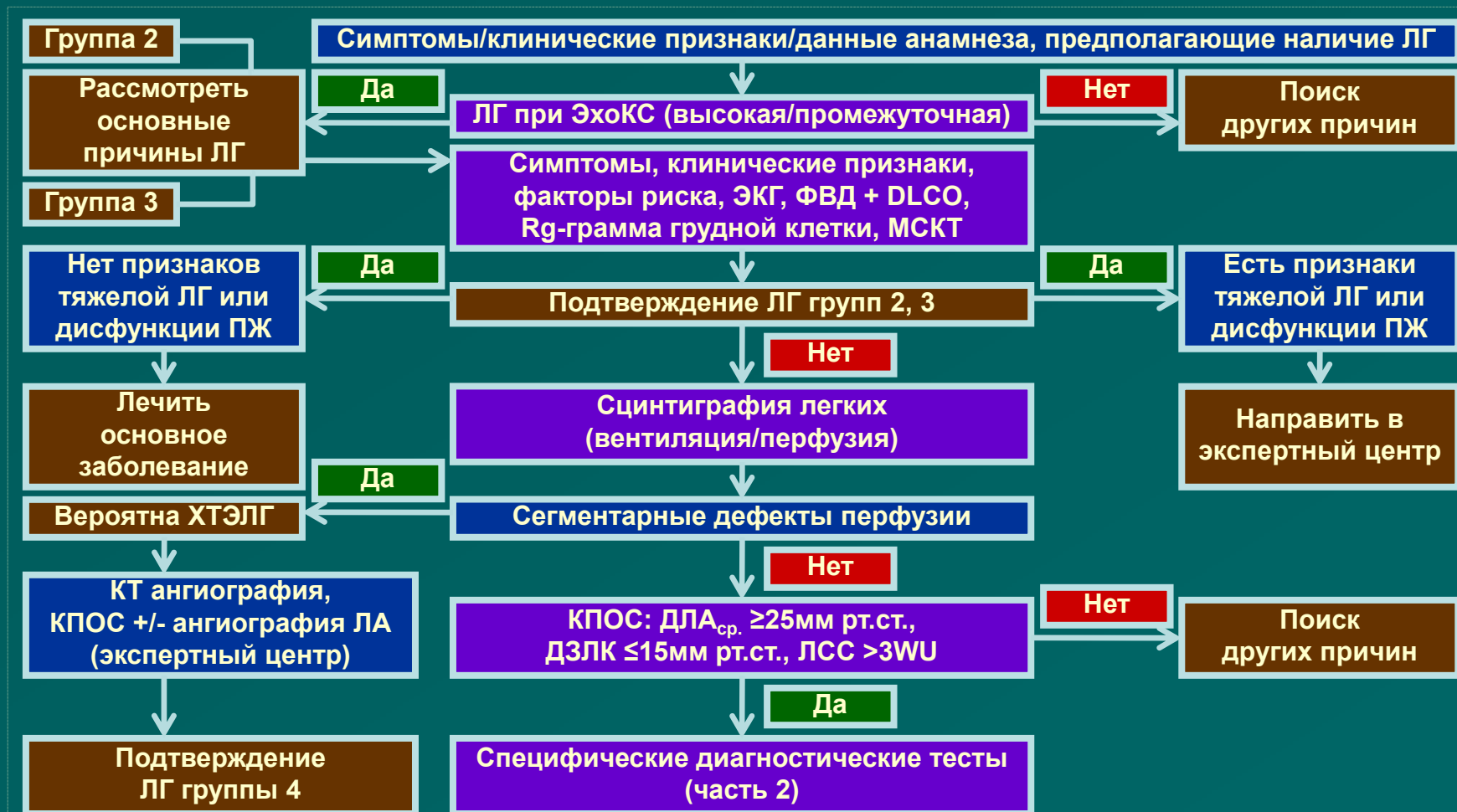
Тактика обследования бессимптомных пациентов с подозрением на ЛГ по ЭхоКГ

| ЭхоКГ вероятность ЛГ | Без факторов риска или состояний, ассоциированных с ЛАГ или ХТЭЛГ | Класс/Уровень |
|----------------------|---|---------------|
| Низкая | Никаких действий не требуется | III-C |
| Промежуточная | Необходимо рассмотреть ЭхоКГ в динамике | IIa-C |
| Высокая | Дальнейшее обследование по ЛГ, включая КПОС | IIa-C |

| ЭхоКГ вероятность ЛГ | С факторами риска или состояниями, ассоциированными с ЛАГ или ХТЭЛГ | Класс/Уровень |
|----------------------|--|---------------|
| Низкая | Возможно обсудить ЭхоКГ в динамике | IIb-C |
| Промежуточная | ЭхоКГ в динамике | I-B |
| | При наличии ССД необходимо рассмотреть дальнейшее обследование по ЛГ, включая КПОС | IIa-B |
| Высокая | Дальнейшее обследование по ЛГ, включая КПОС | I-C |

2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.
 The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of ESC and ERS, endorsed by AEPC, ISHLT.
 Eur Heart J 2015 doi: 10.1093/eurheartj/ehv317.

Алгоритм диагностики ЛГ (часть 1)

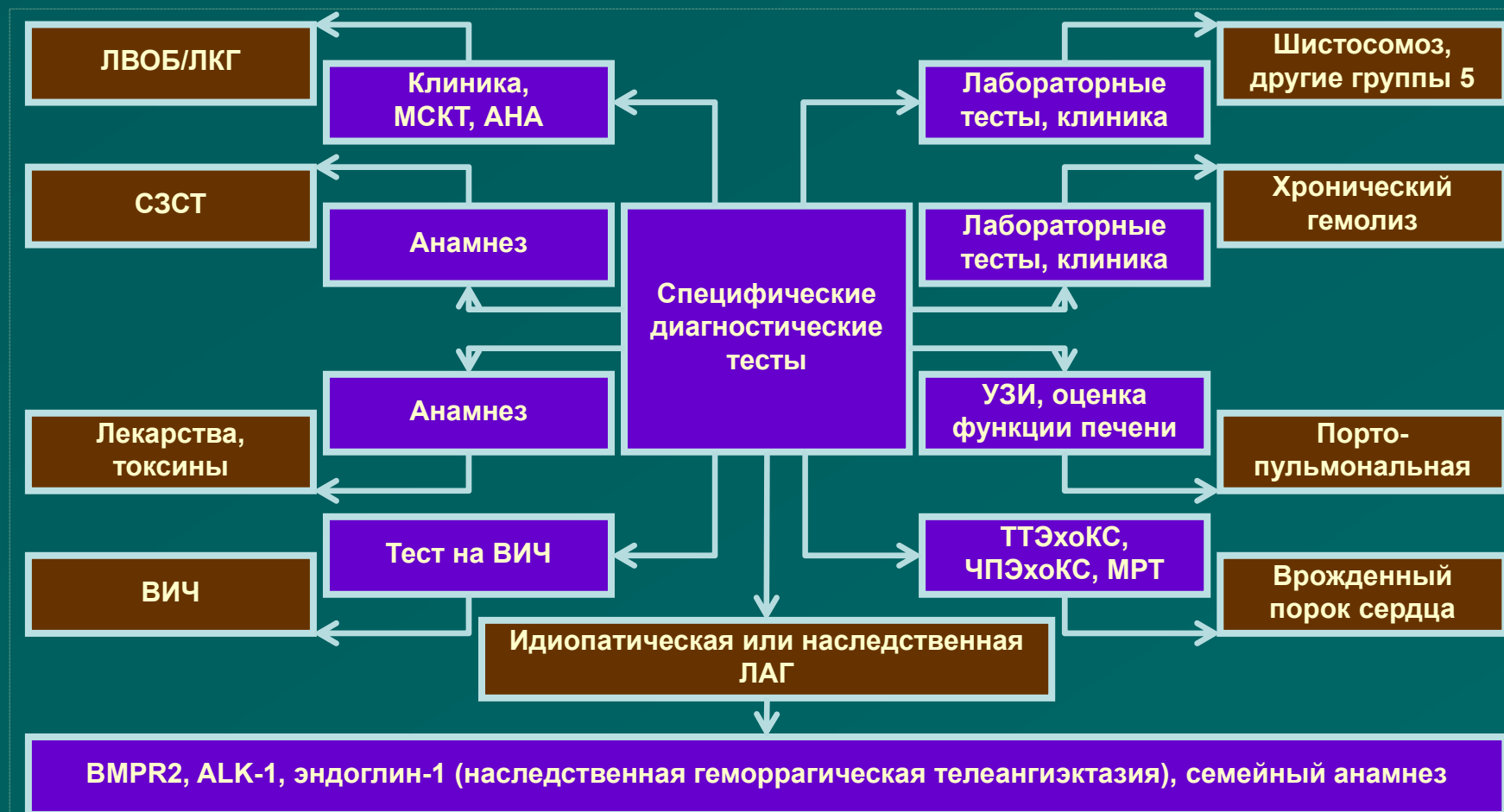


2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.

The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of ESC and ERS, endorsed by AEPC, ISHLT.

Eur Heart J 2015 doi: 10.1093/eurheartj/ehv317.

Алгоритм диагностики ЛГ (часть 2)



*Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.
The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of ESC and ERS, endorsed by ISHLT.
Eur Heart J 2009; 30: 2493-2537.*

1 этап диагностики (выделение ЛГ групп 2, 3)

- оценка наличия симптомов, анамнестических данных, предполагающих определенный характер ЛГ в соответствии с классификацией ЛГ (ESC, 2015), включая определение факторов риска лекарственной и токсининдуцированной ЛАГ
- клинический анализ крови, лейкоцитарная формула, скорость оседания эритроцитов
- электрокардиограмма (ЭКГ)
- рентгенограмма органов грудной полости
- оценка функции внешнего дыхания (ФВД) (спирография, бодиплетизмография, оценка диффузионной способности легких)
- результатом 1 этапа диагностики является определение ЛГ групп 2, 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 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
- 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)

Наблюдение при ЛАГ

| | Исходно | Каждые 3-6 месяцев ^a | Каждые 6-12 месяцев ^a | Через 3 месяца после изменений в терапии ^a | При клиническом ухудшении |
|---|---------|---------------------------------|----------------------------------|---|---------------------------|
| Медицинский осмотр и определение ФК ВОЗ | + | + | + | + | + |
| ЭКГ | + | + | + | + | + |
| Т6Х/шкала Борга | + | + | + | + | + |
| КРТ | + | | + | | + ^e |
| ЭхоКГ | + | | + | + | + |
| Лабораторные тесты (базовый) ^b | + | + | + | + | + |
| Лабораторные тесты (расширенный) ^c | + | | + | | + |
| Газы артериальной крови ^d | + | | + | + | + |
| КПОС | + | | + ^f | + ^e | + ^e |

a – интервалы зависят от потребности пациента

b – КАК, МНО (терапия варфарином), БхАК (креатинин, калий, натрий, АсАТ/АлАТ (терапия АЭР), билирубин, BNP/NT-proBNP

c – ТТГ, тропонин, мочевая кислота, обмен железа (железо, ферритин, растворимый рецептор трансферрина)

d – артериальная или артериальная капиллярная, при невозможности сатурация O₂ на периферии у стабильных больных

e – необходимо рассмотреть возможность выполнения

f – выполняется с регулярными интервалами в ряде центров

2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.

The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of ESC and ERS, endorsed by AEPC, ISHLT.

Eur Heart J 2015 doi: 10.1093/eurheartj/ehv317.