



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ



РОССИЙСКОЕ
КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ
ОБЩЕСТВО

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, В ТОМ ЧИСЛЕ ХРОНИЧЕСКАЯ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия

Кодирование по I27.0/ I27.2/I27.8
Международной статистической
классификации болезней и
проблем, связанных со
здоровьем:

Возрастная группа: **взрослые**

Год утверждения: **2020**

Разработчик клинической рекомендации:

Российское кардиологическое общество
При участии
Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России
Российского респираторного общества
Федерации анестезиологов и реаниматологов
Ассоциации ревматологов России
Национального конгресса лучевых диагностов

«Одобрено на заседании Научно-практического совета Министерства здравоохранения
Российской Федерации (заседание от 16.10.2020г)»

Приложение А1.

Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Авдеев Сергей Николаевич (Москва). Российское респираторное общество
2. Барбараш Ольга Леонидовна (Кемерово). Российское кардиологическое общество
3. Баутин Андрей Евгеньевич (Санкт-Петербург). Федерация анестезиологов и реаниматологов России
4. Волков Александр Витальевич (Москва). Ассоциация ревматологов России
5. Веселова Татьяна Николаевна (Москва). Национальный конгресс лучевых диагностов
6. Галявич Альберт Сарварович (Казань). Российское кардиологическое общество
7. Гончарова Наталья Сергеевна (Санкт-Петербург). Российское кардиологическое общество
8. Горбачевский Сергей Валерьевич (Москва). Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
9. Данилов Николай Михайлович (Москва). Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
10. Еременко Александр Анатольевич (Москва). Федерация анестезиологов и реаниматологов России
11. Мартынюк Тамила Витальевна (Москва). Российское кардиологическое общество
12. Моисеева Ольга Михайловна (Санкт-Петербург). Российское кардиологическое общество
13. Саидова Марина Абдулатиповна (Москва). Российское кардиологическое общество
14. Сергиенко Владимир Борисович (Москва). Национальный конгресс лучевых диагностов
15. Симакова Мария Александровна (Санкт-Петербург). Российское кардиологическое общество
16. Стукалова Ольга Владимировна (Москва). Национальный конгресс лучевых диагностов
17. Чазова Ирина Евгеньевна (Москва). Российское кардиологическое общество
18. Чернявский Александр Михайлович (Новосибирск). Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
19. Шалаев Сергей Васильевич (Тюмень). Российское кардиологическое общество
20. Шмальц Антон Алексеевич (Москва). Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
21. Царева Наталья Анатольевна (Москва). Российское респираторное общество

Содержание

1. Определение легочной гипертензии
2. Классификация легочной гипертензии
3. Классификация по МКБ-10
4. Распространенность различных вариантов легочной гипертензии
5. Патогенез, патофизиология и патоморфология легочной артериальной гипертензии
6. Эпидемиология легочной артериальной гипертензии
7. Дифференциальный диагноз между легочной венозной гипертензией и легочной артериальной гипертензией
8. Лекарственные препараты и токсины
9. Ассоциированная легочная артериальная гипертензия
10. Выживаемость больных с легочной гипертензией
11. Симптомы и данные физикального осмотра при легочной артериальной гипертензии
12. ЭКГ изменения при легочной артериальной гипертензии
13. Рентгенологические изменения при легочной артериальной гипертензии
14. Комплексная оценка функции внешнего дыхания
15. Эхокардиографические признаки легочной гипертензии
16. Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия легких
17. Дополнительные возможности лучевых методов диагностики

Содержание

18. Лабораторное обследование
19. Возможности инструментальных и лабораторных методов в дифференциальном диагнозе легочной гипертензии
20. Показания к катетеризации правых камер сердца
21. Гемодинамическая классификация легочной гипертензии
22. Катетеризация правых камер сердца
23. Гемодинамическое определение легочной гипертензии
24. Острый вазореактивный тест
25. Оценка функционального статуса пациента
26. Алгоритм диагностики легочной гипертензии
27. Критерии направления в Центры легочной гипертензии
28. Маршрутизация больных для диагностики легочных гипертензий
29. Тактика ведения легочной гипертензии
30. Общие мероприятия и поддерживающая терапия
31. Терапия пероральными антикоагулянтами при разной этиологии легочной артериальной гипертензии
32. Применение блокаторов кальциевых каналов у пациентов с легочной артериальной гипертензией
33. Механизм действия ЛАГ-специфических препаратов
34. Одобренные ЛАГ-специфические препараты в России

Содержание

35. Рекомендации по эффективности специфической монотерапии
36. Рекомендации последовательной комбинированной лекарственной терапии для легочной артериальной гипертензии
37. Рекомендации стартовой комбинированной ЛАГ специфической терапии
38. Параметры для оценки степени тяжести и прогноза при идиопатической ЛАГ
39. Сравнительная информативность показателей прогноза
40. Шкала оценки риска REVEAL 2.0
41. Первичная оценка пациента с ЛАГ: профиль низкого риска –лучшая выживаемость
42. Алгоритм лечения легочной артериальной гипертензии
43. Место монотерапии в лечении легочной артериальной гипертензии
44. Алгоритм динамического наблюдения пациентов с легочной артериальной гипертензией
45. Балонная атриосептотомия
46. Трансплантация легких
47. Подходы к лечению декомпенсации при легочной артериальной гипертензии
48. Летальность в РКИ при использовании ЛАГ-специфической терапии у пациентов с ЛГ, ассоциированной с патологией левых камер сердца
49. Ведение легочной гипертензии при хронических заболеваниях легких

Содержание

50. Варианты посттромбэмболического синдрома легочной артерии
51. Диагностический алгоритм хронической тромбоэмболической легочной гипертензии
52. Алгоритм обследования больного с подозрением на хроническую тромбоэмболическую легочную гипертензию
53. Диагностические процедуры для принятия решения о тактике ведения хронической тромбоэмболической легочной гипертензии
54. Диагностические процедуры для принятия решения о тактике ведения ХТЭЛГ
55. Критерии качества оказания помощи пациентам с легочной гипертензией

Определение легочной гипертензии

Легочная гипертензия (ЛГ) – гемодинамическое и патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии (ДЛА) ≥ 25 мм рт. ст. в покое, измеренного при чрезвенозной катетеризации сердца.

Нормальные значения давления в легочной артерии в покое – среднее ДЛА ≤ 20 мм рт. ст.

Давление заклинивания легочной артерии (ДЗЛА) косвенно отражает давление в левом предсердии и конечно-диастолическое давление в левом желудочке.

Легочное сосудистое сопротивление (ЛСС) – показатель, отражающий тяжесть поражения артериального русла малого круга кровообращения (МКК), который рассчитывается по формуле: $(\text{среднее ДЛА} - \text{ДЗЛА}) / \text{сердечный выброс}$ и измеряется в единицах Вуда

Обновленная классификация легочной гипертензии

I. Легочная артериальная гипертензия

- 1.1. Идиопатическая ЛАГ
- 1.2. Наследственная ЛАГ
 - 1.2.1. BMPR2
 - 1.2.2. ALK1, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3, TBX4
ATP13A3, GDF2, SOX17, AQP1
- 1.3. Лекарственные и токсин-индуцируемые
- 1.4. ЛАГ, связанная др. заболеваниями и факторами риска:
 - 1.4.1. системными заболеваниями соединит. тк.
 - 1.4.2. ВИЧ инфекцией
 - 1.4.3. Портальной гипертензией
 - 1.4.4. ВПС
 - 1.4.5. Лекарствами/токсинами
 - 1.4.6. Шистозоматоз

1.5. ЛАГ с длительным ответом на БКК

1.6. ЛАГ с явными чертами венооклюзионной болезни / гемангиоматоза легочных капилляров

1.7. Персистирующая ЛГ новорожденных

II. Легочная венозная гипертензия

- 2.1. Систолическая дисфункция
- 2.2. Диастолическая дисфункция
- 2.3. Клапанная патология
- 2.4. Врожденная/приобретенная
сердечнососудистая патология,
приводящая к посткапиллярной ЛГ

Обновленная классификация легочной гипертензии

III. Легочная гипертензия, связанная с патологией легких и/или гипоксемией

- 3.1. ХОБЛ
- 3.2. Рестриктивные заболевания легких
- 3.3. Другие заболевания легких с рестриктивно-обструктивным паттерном
- 3.4. Гипоксия без заболеваний легких
- 3.5. Аномалии развития легких

IV. ЛГ из-за обструкции легочной артерии

- 4.1. Хроническая тромбэмболическая ЛГ
- 4.2. Другие причины обструкции легочной артерии

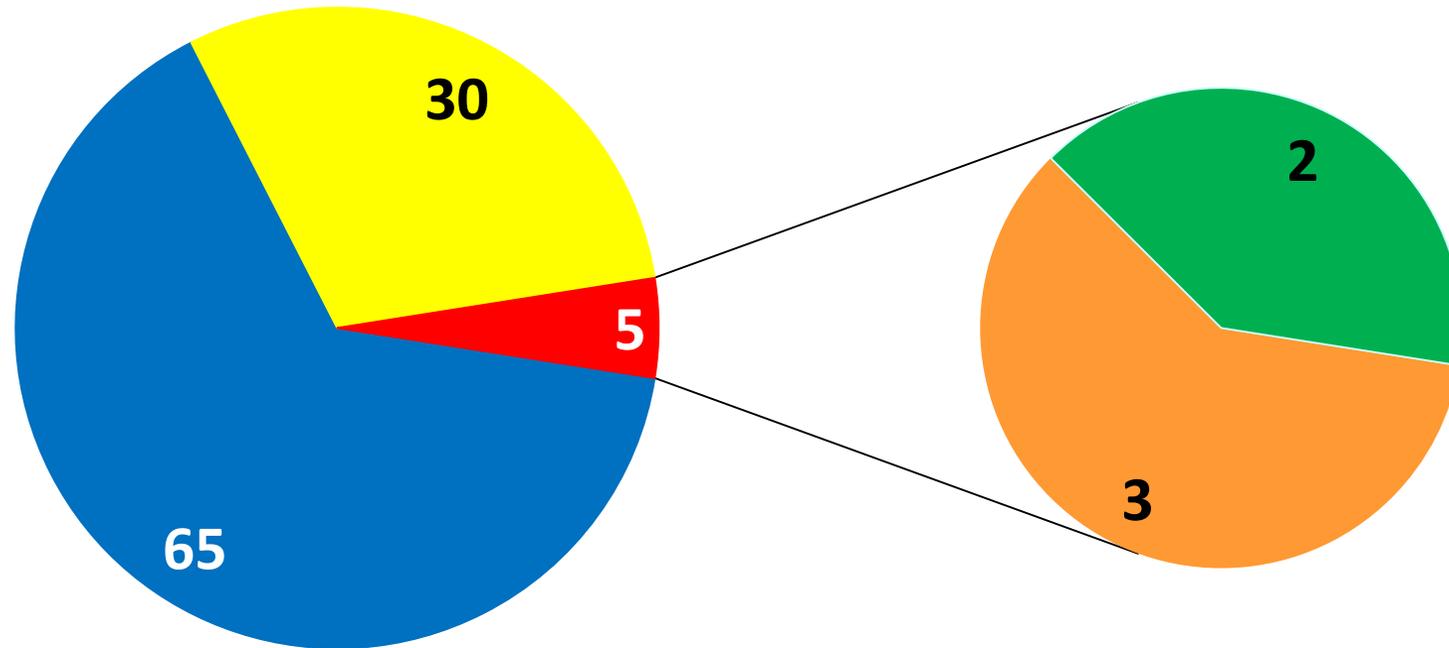
V. Легочная гипертензия с неясной и/или многофакторной природой заболевания

- 5.1. Гематологические заболевания
- 5.2. Системные и метаболические нарушения
- 5.3. Другие
- 5.4. Сложные врожденные пороки сердца

Классификация по МКБ-10

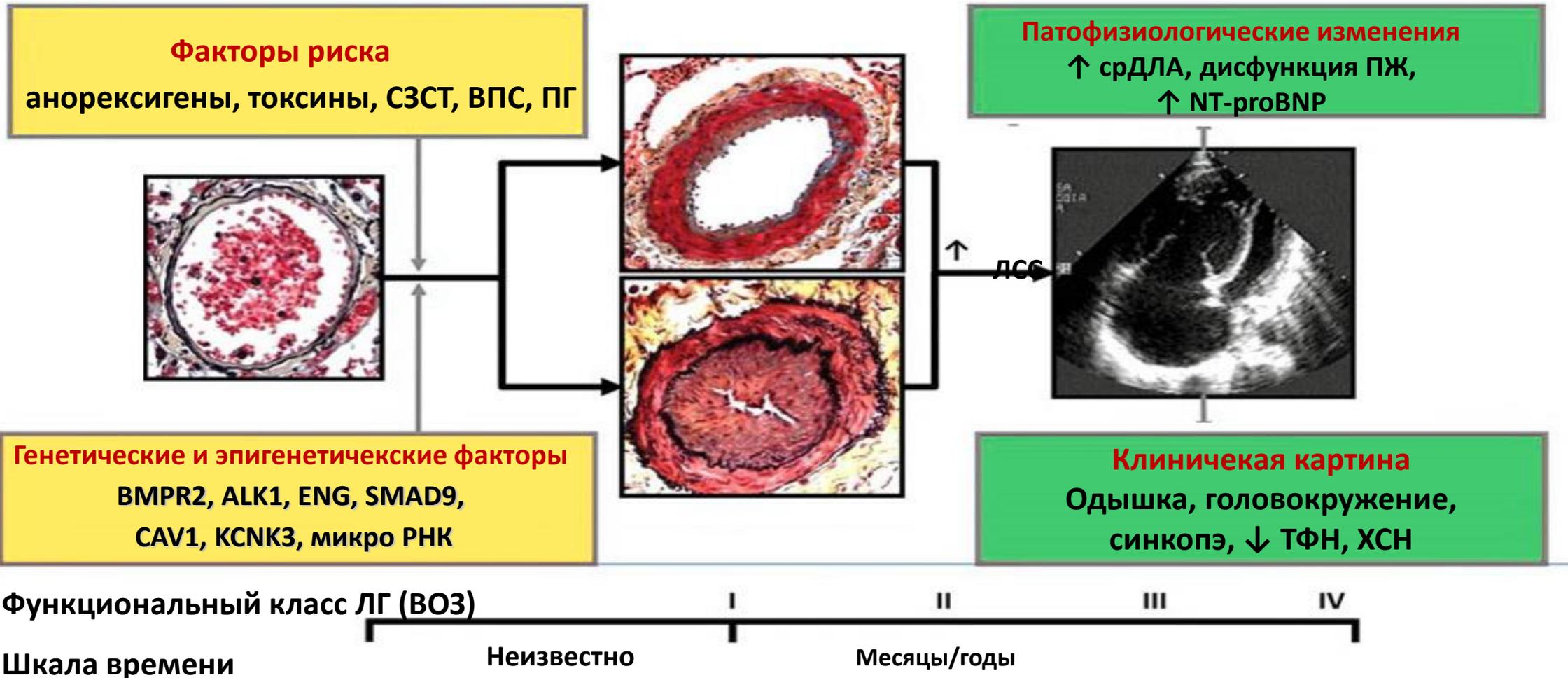
Класс	I00-I99	Болезни системы кровообращения
Блок	I26-I28	Легочное сердце и нарушения легочного кровообращения
Код	I27	Другие формы легочно-сердечной недостаточности
	I27.0	Первичная легочная гипертензия
	I27.2	Другая вторичная легочная гипертензия
	I.27.8	Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности

Распространенность различных вариантов легочной гипертензии



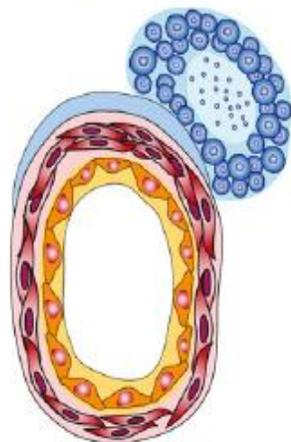
■ ЛГ при патологии левых камер сердца ■ ЛГ при патологии легких ■ ЛАГ ■ ХТЭЛГ

Патогенез и патофизиология ЛАГ

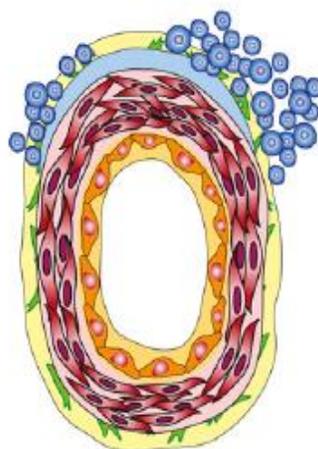


Гистологические изменения легочных артерий при легочной артериальной гипертензии

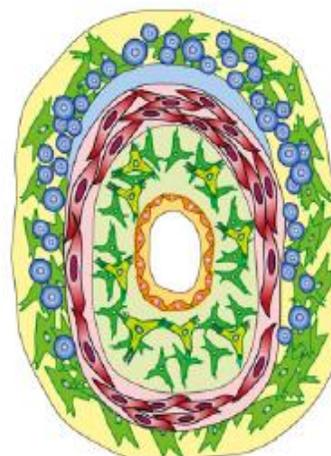
А- Мононуклярные
клетки



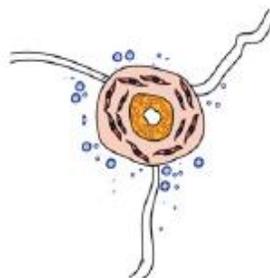
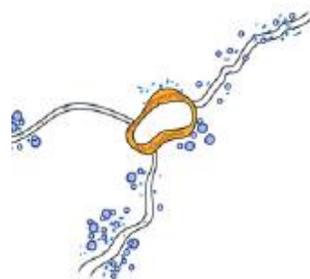
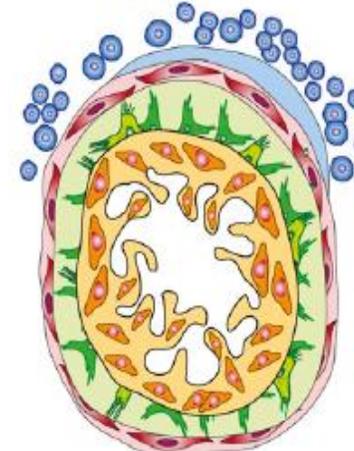
В- ГМК



С- ФБ/Миофибробласты



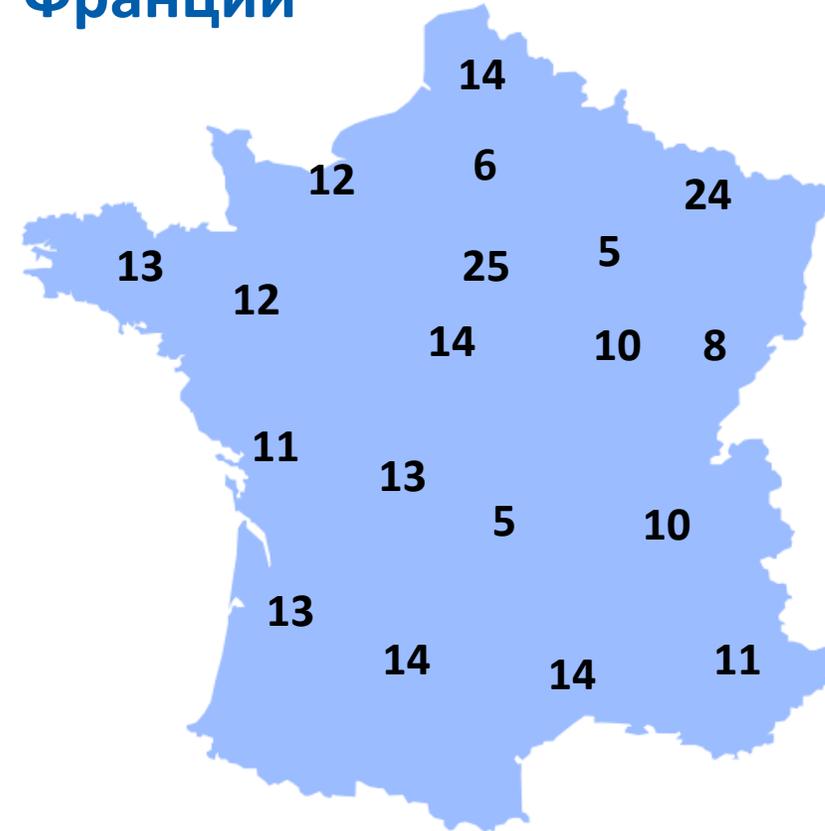
Д- Эндотелиальные
клетки



Эпидемиология ЛАГ

- **French National Registry**
~ 15 случаев/млн (5-25)
ИЛАГ ~5,9 случаев/млн
- **REVEAL**
10,6-12,4 случая/млн
- **Scottish Morbidity Record**
~ 52 случая/млн
ИЛАГ 25 случаев/млн
- **Scottish Pulmonary Vascular Unit**
~26 случаев/млн
ИЛАГ 9 случаев/млн

Распространенность ЛАГ во Франции



Humbert M. Am J Respir Crit Care Med 2006; 173: 1023-1030;
Peacock A.J. Eur Respir J 2007;30: 104-109;
Frost A.E. et al. Chest 2011; 139: 128-137.

Дифференциальный диагноз между легочной венозной гипертензией и легочной артериальной гипертензией на основании клинических признаков

Легочная артериальная гипертензия

- Молодой возраст
- Ассоциированные заболевания:
 - Системная склеродермия и другие ДБСТ ~ 13%;
 - ВПС с системно-легочным шунтом ~ 10%;
 - Хронические заболевания печени ~ 5%;
 - ВИЧ-инфекция ~ 0,5%.
- Факторы риска

ЛГ, ассоциированная с патологией левых камер сердца

- Старшая возрастная группа,
- Факторы риска: артериальная гипертензия, сахарный диабет, ожирение
- ИБС
- Клиника застойной сердечной недостаточности, сердечная астма/отек легких в анамнезе

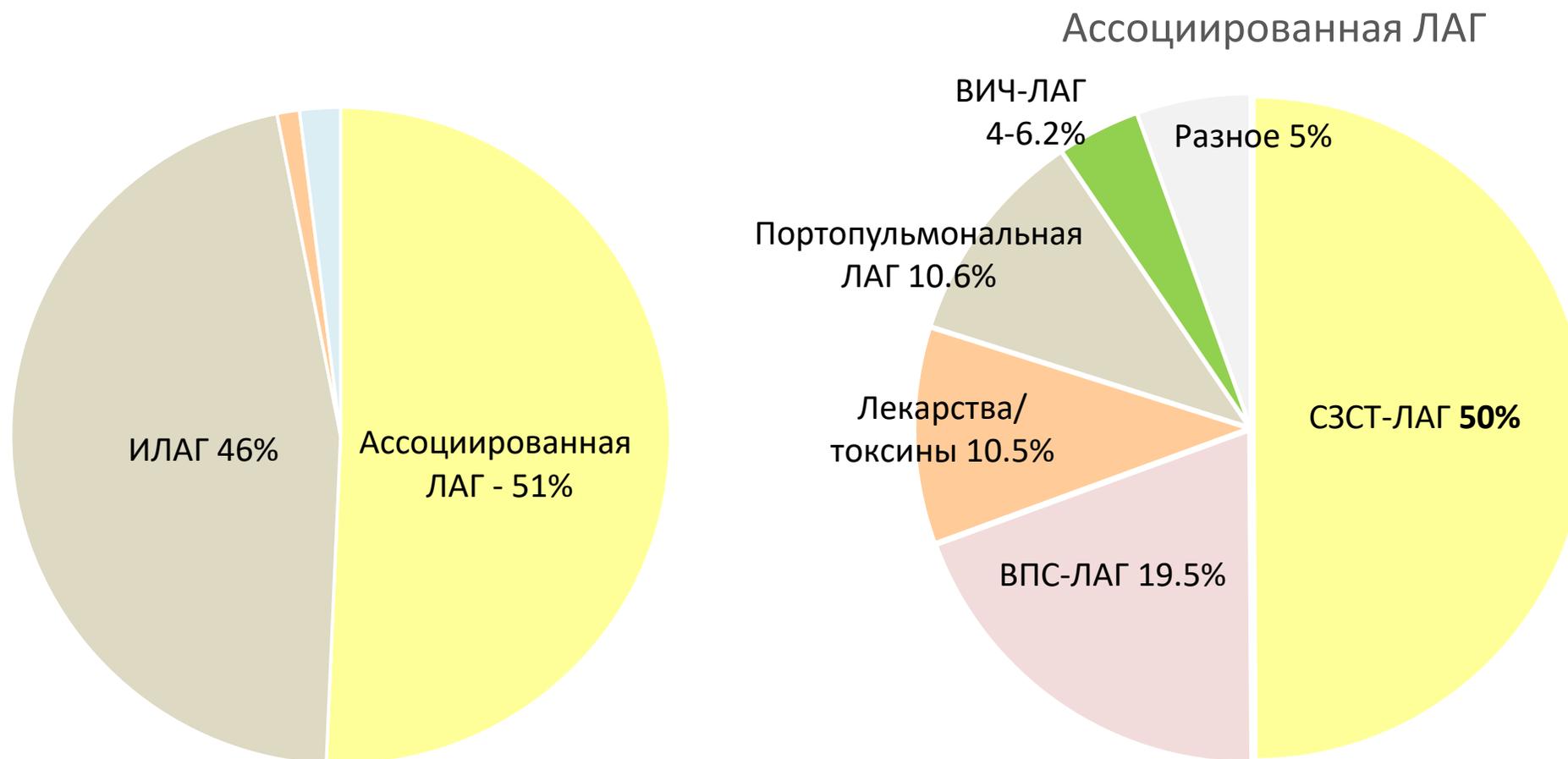
Алгоритм дифференциального диагноза между легочной артериальной и легочной венозной гипертензией

Показатели	Легочная артериальная гипертензия	Легочная венозная гипертензия
ЭКГ	ЭОС вправо, гипертрофия ПЖ	ЭОС влево, гипертрофия ЛЖ, ФП
Эхокардиография		
Правый желудочек	увеличен	может быть увеличен
Левое предсердие	норма	увеличено
Соотношение ПП и ЛП	ПП>ЛП	ПП<ЛП
Межжелудочковая перегородка	Прогиб влево	Прогиб вправо
Трансмитральный кровоток соотношение E/A	<<1	>1
E/e'	<8	>10
Рентгенограмма органов грудной клетки	↑ правых камер, ↑ ЛА, обеднение легочного кровотока	Застойные изменения в легких, ↑ левых камер сердца

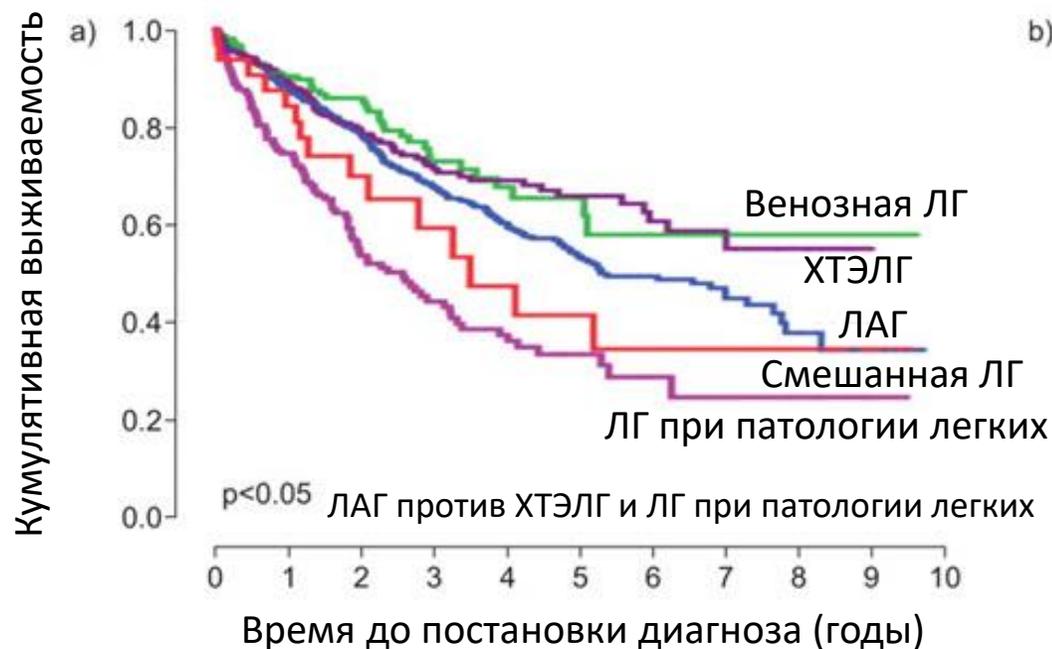
Лекарственные препараты и токсины

Определенные	Вероятные
<ul style="list-style-type: none">• Аминорекс: 1-2 с ЛАГ на 1000 принимавших!!! Изъят с рынка 1972-1973гг• Фенфлюрамин• Дексфенфлюрамин• Бенфлюорекс• Метамфетамины• Дазатиниб• Токсическое рапсовое масло <p>Трихлорэтилен (у 58% в анамнезе) и митомицин для ВОБЛ</p>	<ul style="list-style-type: none">• Кокаин• Фенилпропаноламин• L-триптофан• Амфетаминоподобные препараты• (14-15 млн человек в мире)• Интерферон α и β• Алкилирующие цитостатики• Бозутиниб• Лефлюнамид• Препараты прямого действия против HCV• Зверобой• Индирубин (китайская трава Qing-Dai)

Ассоциированная легочная артериальная гипертензия

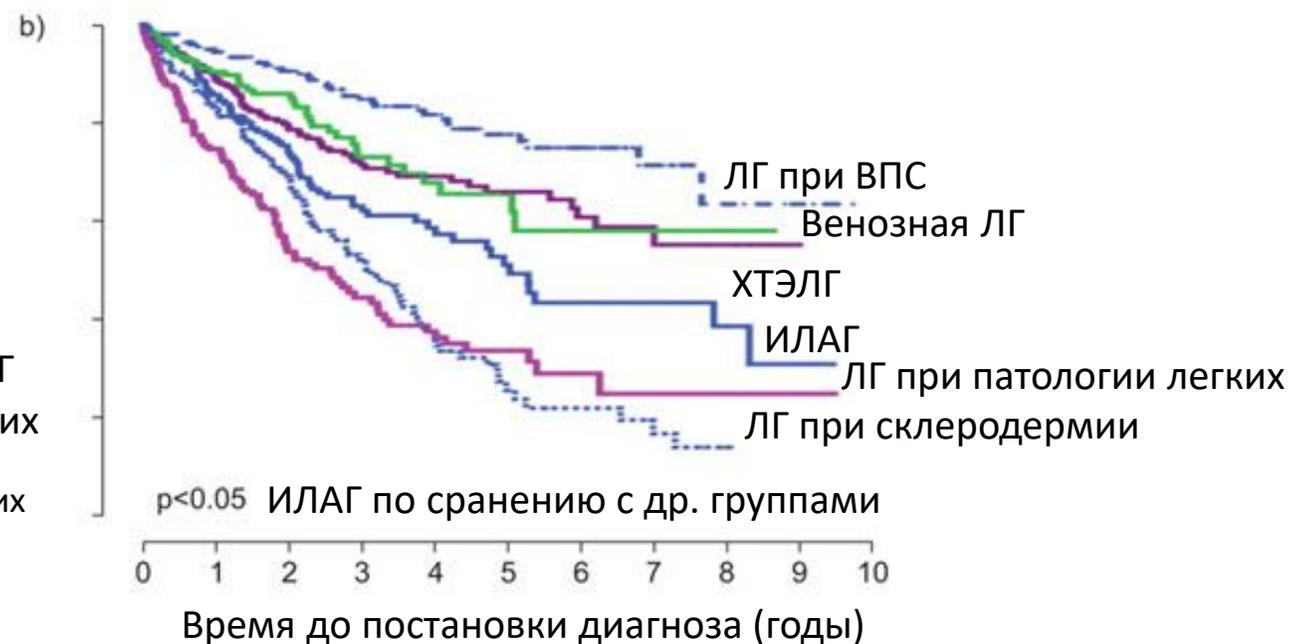


Выживаемость больных с легочной гипертензией по данным регистра ASPIRE



3-х летняя выживаемость:

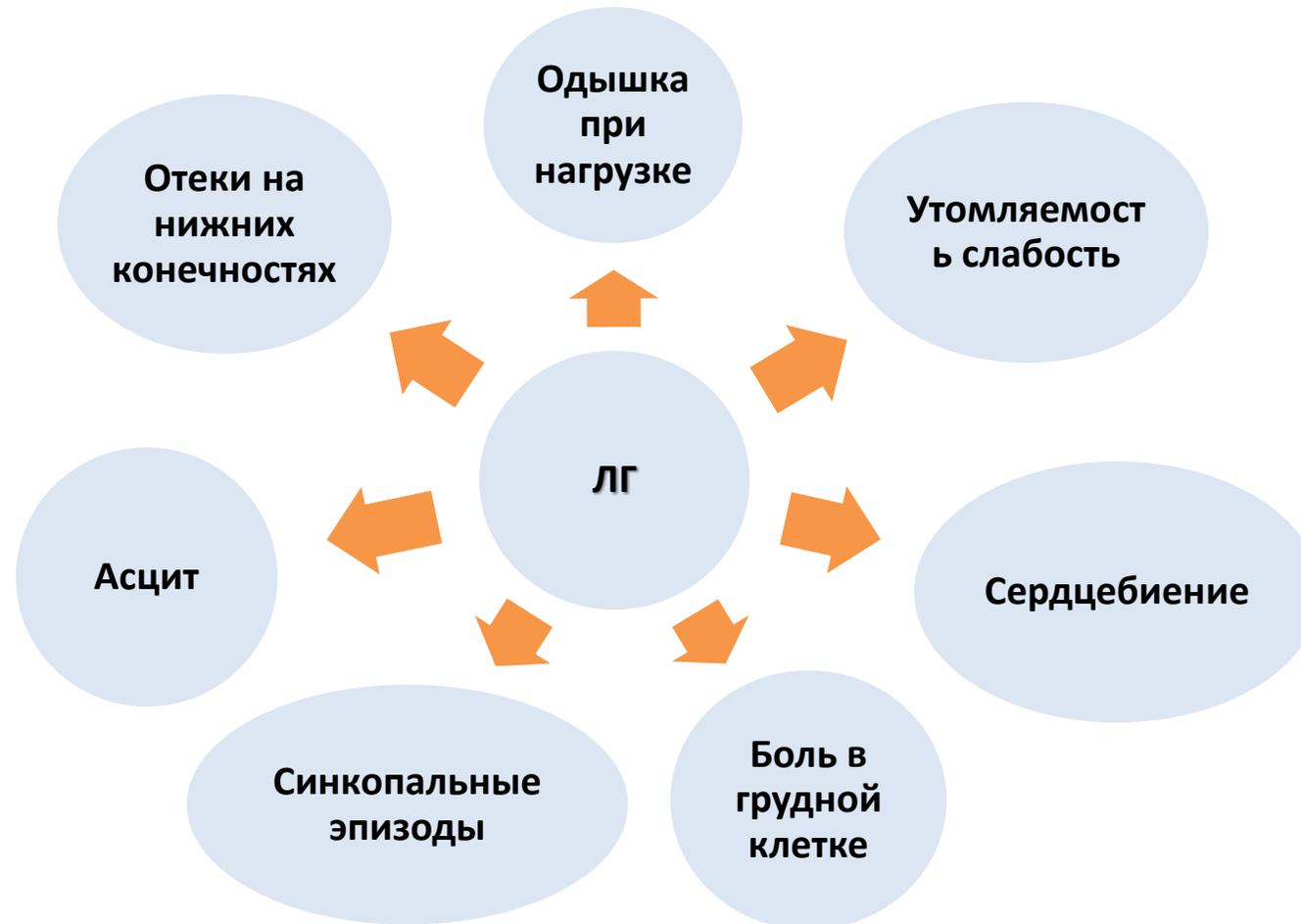
- венозная ЛГ – 73%
- ХТЭЛГ – 71%
- ЛАГ - 68%
- смешанная ЛГ- 59%
- ЛГ при патологии легких - 44%



3-х летняя выживаемость:

- ЛГ при ВПС – 85%
- венозная ЛГ – 73%
- ХТЭЛГ – 71%
- ИЛАГ - 68%
- ЛГ при патологии легких - 44%
- ЛАГ при склеродермии – 40%

Симптоматика ЛГ неспецифична



Galiè N et al. Eur Heart J 2009;30:2493–2537.

McLaughlin VV et al. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension. J Am Coll Cardiol 2009;53:1573–619.

Данные физикального осмотра пациента ЛАГ

- Пульсация вен шеи
- Отеки, асцит, гепатомегалия
- Акцент 2 т. на ЛА, 3 тон, систолический шум на ТК
- Синусовая тахикардия, ТП, ФП
- Гипотония
- Холодные конечности

ЭКГ-признаки перегрузки правых камер сердца

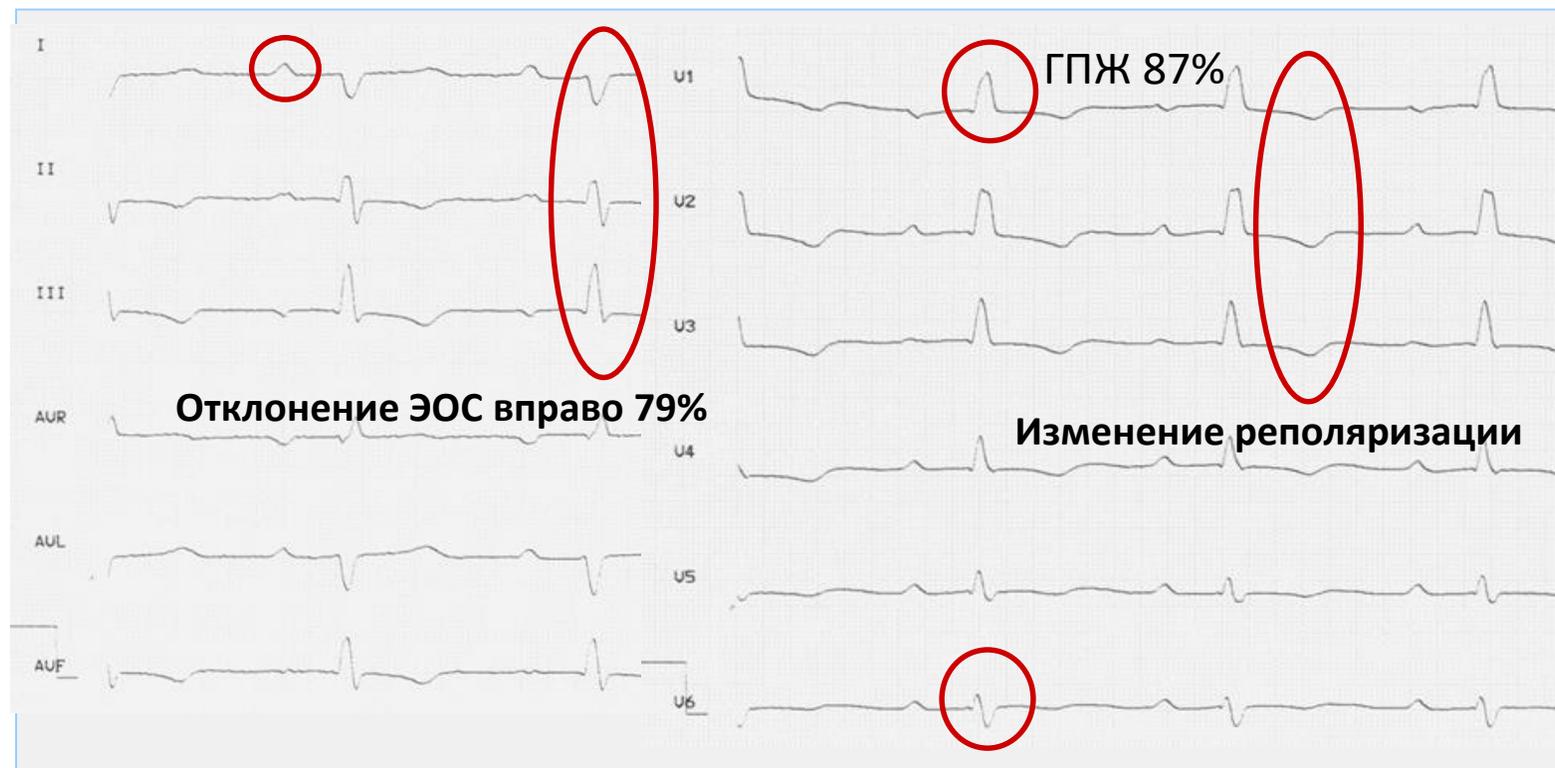
Соотношения R/S в правых отведениях:

- специфичность 90-100%,
- чувствительность 0,5-40%

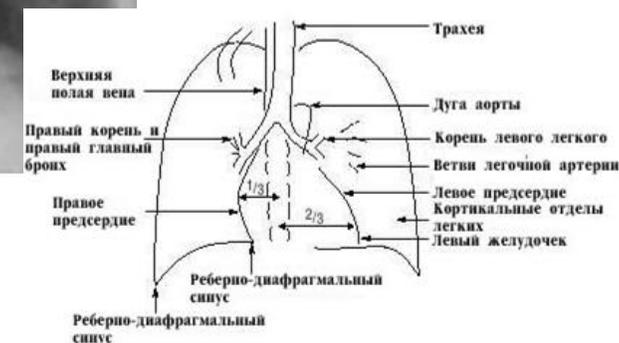
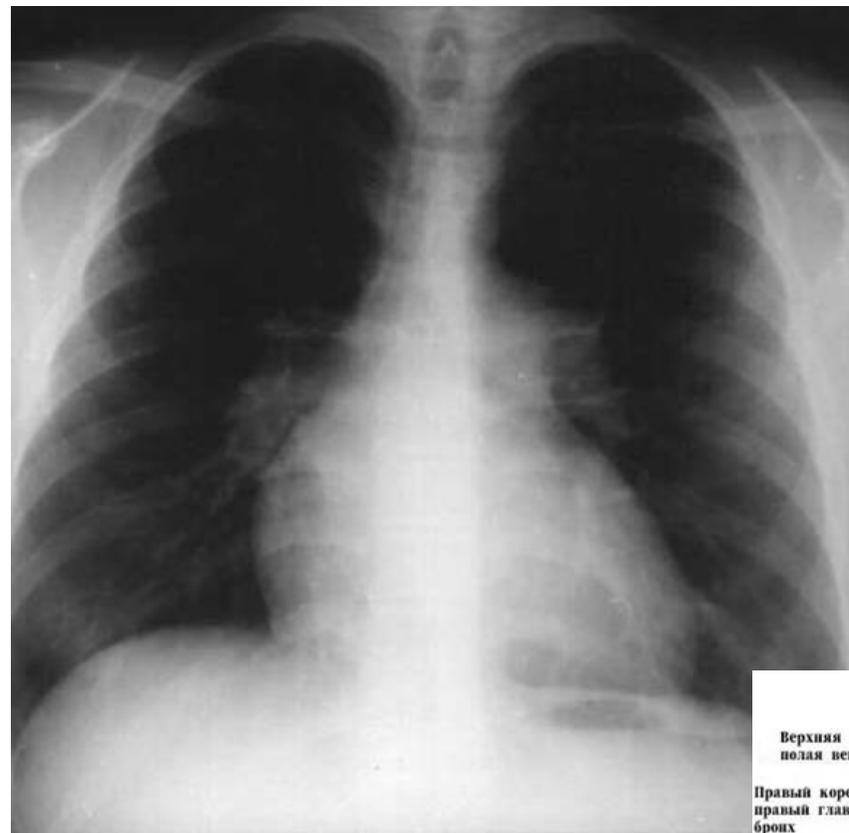
Расширение комплекса QRS и удлинение скорректированного интервала QTc

- БПНПГ
- ФП или ТП 25% за 5 лет

Расширение зубца P («P pulmonale») >75%



Рентгенография грудной клетки



Комплексная оценка функции внешнего дыхания

Спирография - первый этап выявления нарушений вентиляционной функции легких и определения их типа

- | | |
|--------------|--|
| • ОФВ | тип нарушения вентиляционной способности легких:
обструктивный* степ.тяжести, рестриктивный,
смешанный |
| • Ж ЕЛ | |
| • инд.Тиффно | |

Боди плетизмография - метод измерения статических легочных объемов

- | | |
|-------|--|
| • ОЕЛ | верификация рестриктивного фенотипа и оценка степ.тяжесп
•тип перестройки общей емкости легких
детекция начальных проявлений обструкции/рестрикции |
| • ЖЕЛ | |
| • ООЛ | |

Оценка диффузионной способности легких - метод оценки способности легких транспортировать газ через альвеолярно-капиллярный барьер

– **Диагноз ЛГ сомнительный: DLCO>55%**

– **Диагноз ЛГ очевидный: DLCO<55% и ОЕЛ>80%**

– **DLCO<45 – предиктор неблагоприятного прогноза**

Trip P. et al. 2013

– **Соотношение ЖЕЛ/DLCO>1,6 – критерий диагностики легочной гипертензии**

Coghlan J.G. 2014

Эхокардиография с доплерографическим анализом – скрининговый метод диагностики легочной гипертензии



European Heart Journal (2009) 30, 2493–2537
doi:10.1093/eurheartj/ehp297



ESC/ERS GUIDELINES

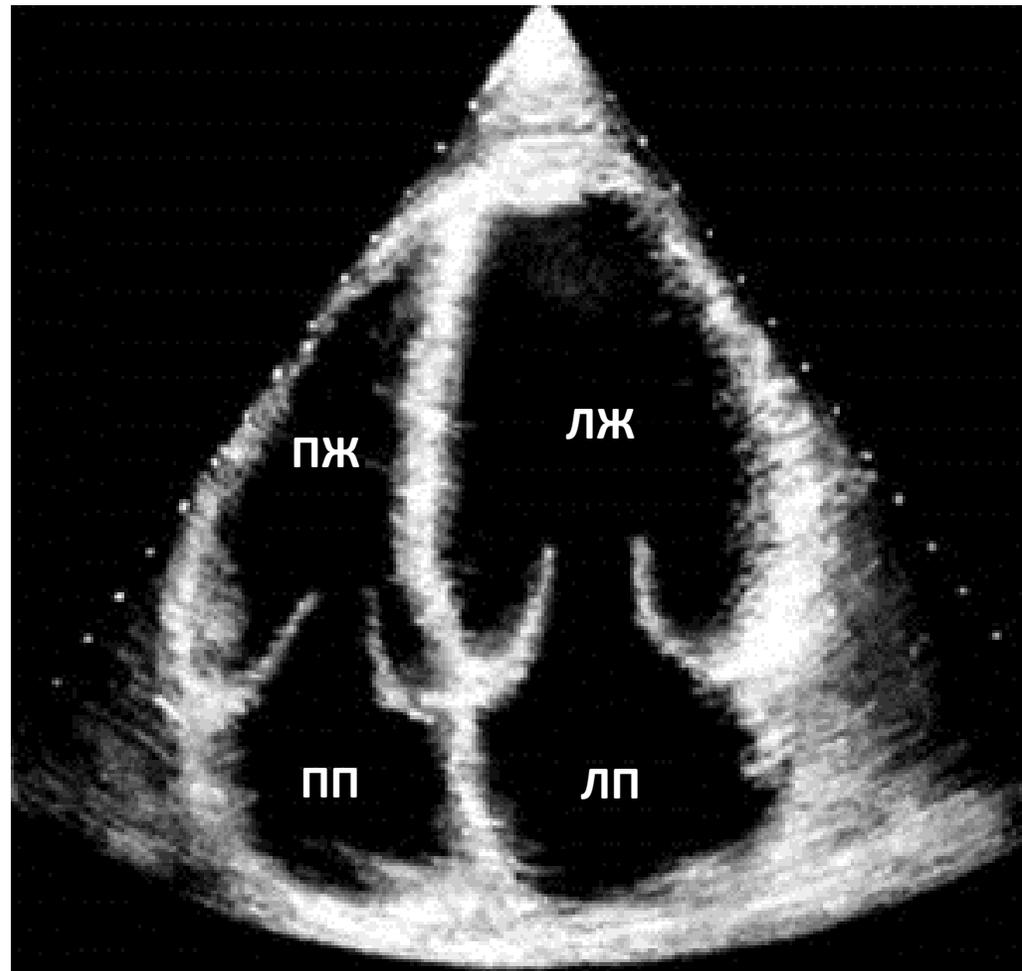
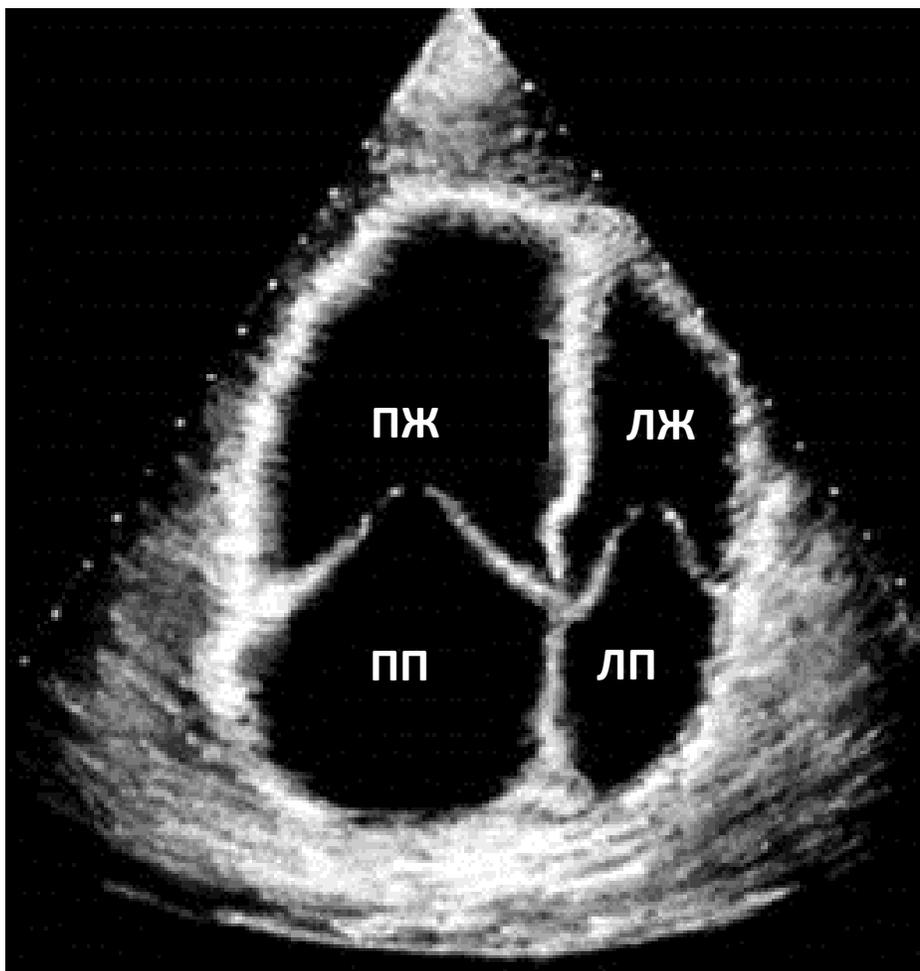


2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis
and treatment of pulmonary hypertension

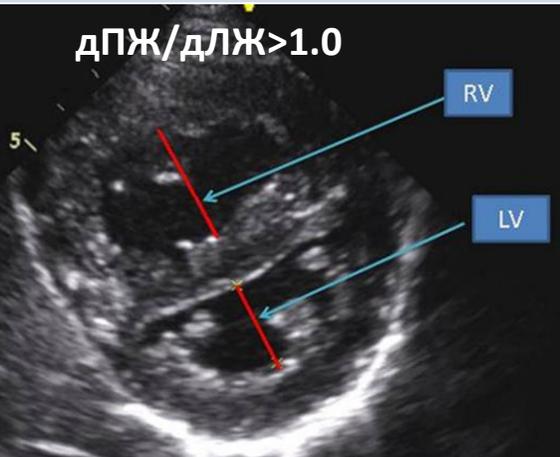
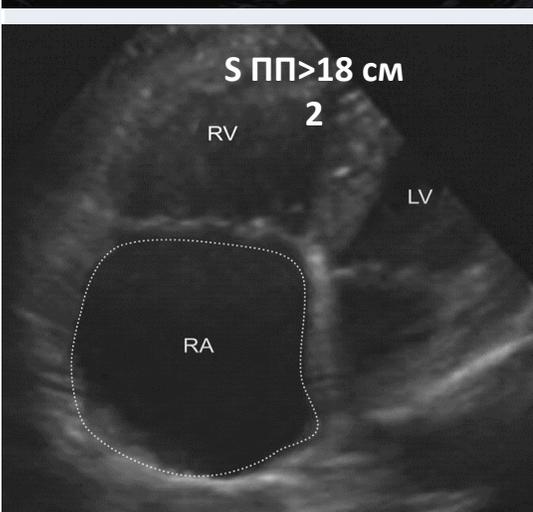
- **Диагноз ЛГ сомнительный:**
скорость TR $\leq 2,8$ м/с, ≤ 36 мм рт.ст.
- **Диагноз ЛГ возможный:**
скорость TR 2,9-3,4 м/с, 37-50 мм рт.ст.
- **Диагноз ЛГ очевидный:**
скорость TR $\geq 3,4$ м/с, > 50 мм рт.ст.

Пиковая скорость TR м/с	Наличие других ЭхоКГ признаков	ЭхоКГ вероятность ЛГ
$\leq 2,8$	нет	низкая
$\leq 2,8$	есть	умеренная
2,9-3,4	нет	
2,9-3,4	есть	высокая
$> 3,4$	не требуется	

Соотношение размеров левых и правых камер!

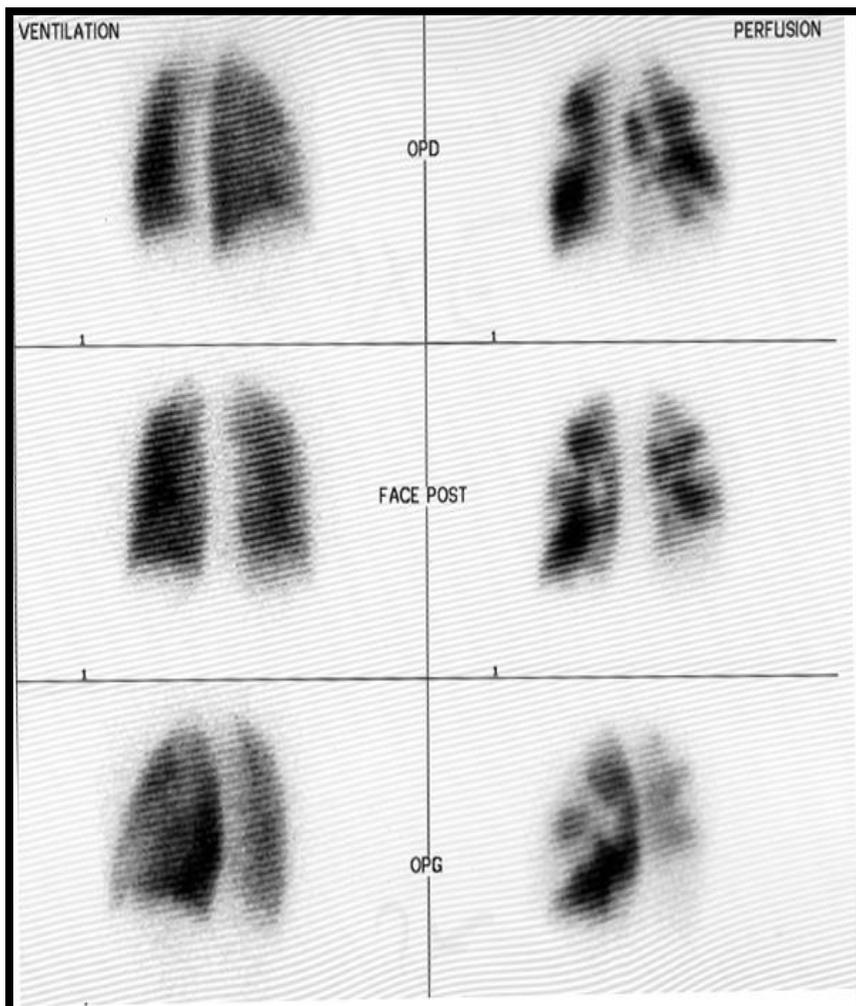


ЭХОГ признаки, предполагающие наличие легочной гипертензии, используемые для оценки вероятности легочной гипертензии в дополнение к оценке скорости трикуспидальной регургитации

Желудочки	Легочная артерия	НПВ и ПП
<p>дПЖ/дЛЖ > 1.0</p> 	<p>Время ускорения кровотока в выносящем тракте ПЖ < 105 м/сек и/или среднесистолическое прикрытие</p>	<p>>21mm, спадение <50% при резком вдохе или <20% спок. дыхания</p> 
<p>индекс эксцентричности ЛЖ > 1.1</p> 	<p>Скорость ранней диастолической пульмональной регургитации > 2.2 м/сек</p> <p>Диаметр ЛА > 25 мм</p>	<p>S ПП > 18 см</p> 

Модифицировано из ESC guideline 2015

Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия легких скрининговый метод диагностики ХТЭЛГ

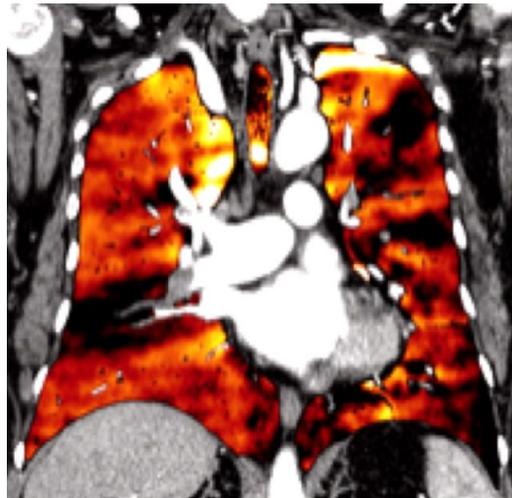


Показатель	V/Q сцинтиграфия легких		МСКТ-АПГ
	Промежуточная вероятность ХТЛГ	Высокая вероятность ХТЛГ	
Чувствительность (%)	97.4	96.2	51.3!!!
Специфичность (%)	90	94.6	99.3
Точность (%)	92.5	95.2	82.8
Отрицательное предсказательное значение (%)	98.5	97.9	79.7!!!
Положительное предсказательное значение (%)	83.5	90.3	97.6

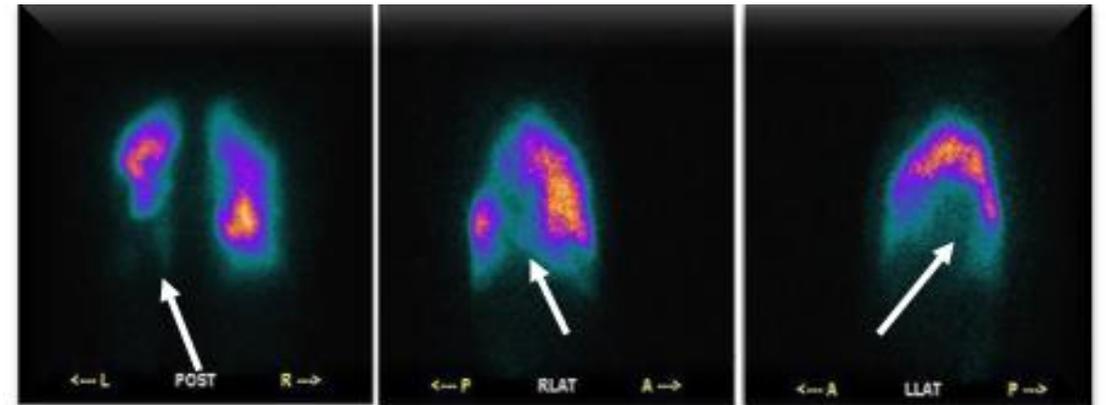
Нормальная V/Q сцинтиграфия практически исключает ХТЭЛГ, тогда как нормальная МСКТ-АПГ нет !!!

Дополнительные возможности лучевых методов диагностики

- Дефекты перфузии, выявляемые с помощью двухэнергетической КТ



- Планарная перфузионная сцинтиграфия легких при отсутствии значимой патологии легких



Лабораторное обследование

- Гемоглобин
- Стандартное биохимическое обследование
- Серологические тесты: HBsAg, HCV, HIV
- Скрининг на ДЗСТ: АНФ, ENA-скрининг
- Гормоны щитовидной железы
- Скрининг на АФС, первичную тромбофилию при ХТЭЛГ/тромбозах
- Маркеры тяжести ЛАГ: Nt-proBNP
- Железо, ферритин при признаках железо-дефицитного состояния

Возможности инструментальных и лабораторных методов в дифференциальном диагнозе ЛГ

Методы	Основные «находки» для классификации ЛГ
ЭКГ	Увеличение ПП, ГПЖ, ГЛЖ, ишемия миокарда
ЭхоКГ/МРТ	Дилатация ЛА, патология левых камер сердца, клапанная патология, перикардиальный выпот, деформация ПЖ, 4D-flow
Функция внешнего дыхания	Обструктивный/рестриктивный тип, диффузионные нарушения
Газовый состав крови	Гипоксемия, гипо- или гиперкапния
Ночная оксиметрия	Синдром ночного апноэ/гипопноэ
Серологические тесты	Маркеры ДБСТ, ВИЧ, заболеваний печени
Эргоспирометрия	Специфический паттерн газообмена при различных заболеваниях
Рентгенограмма ОГК	Увеличение размеров сердца, дилатация ствола ЛА, застойные изменения в легких, патология паренхимы легких, плевральный/перикардиальный выпот

Возможности инструментальных и лабораторных методов в дифференциальном диагнозе ЛГ

Методы	Основные «находки» для классификации ЛГ
V/Q сцинтиграфия легких	Вентиляционно-перфузионное несоответствие
МСКТ	Паренхиматозные заболевания легких, пневмофиброз, эмфизема легких, утолщение междольковых перегородок, лимфоаденопатия, васкулопатии, плевральный/перикардальный выпот, AV- мальформации
МСКТ ангиопульмонография	Увеличение камер сердца, системно-легочные шунты, аномальный дренаж ЛВ, ХТЭЛГ, тромбоз in situ, аневризмы, стенозы, диссекции, саркома ЛА
МРТ	Морфо-функциональные характеристики сердца, ВПС, кровоток в ЛА, внутрисердечный или бронхолегочный шунт
УЗИ брюшной полости	Портальная гипертензия, цирроз печени, спленомегалия
Инвазивная ангиопульмонография	ХТЭЛГ, аневризма ЛА, стеноз ЛА, диссекция ЛА, саркома ЛА
18F- ФДГ ПЭТ	Дифференциальный диагноз ХТЭЛГ, системный васкулит, саркома ЛА

Показания к катетеризации правых камер сердца

Показания	Класс/уровень доказательности
Подтверждение ЛГ/ХТЭЛГ и уточнение гемодинамического варианта ЛГ	IC
Вазореактивный тест по показаниям	IC
Оценка операбельности при ВПС	IC
Оценка эффекта терапии ЛАГ	IIaC
Перед трансплантацией сердца, легких	IC
Пациентам с патологией ЛКС/патологией легких при высокой ЛГ по данным ЭХОКГ и/или тяжелой дисфункции ПЖ	IIbC

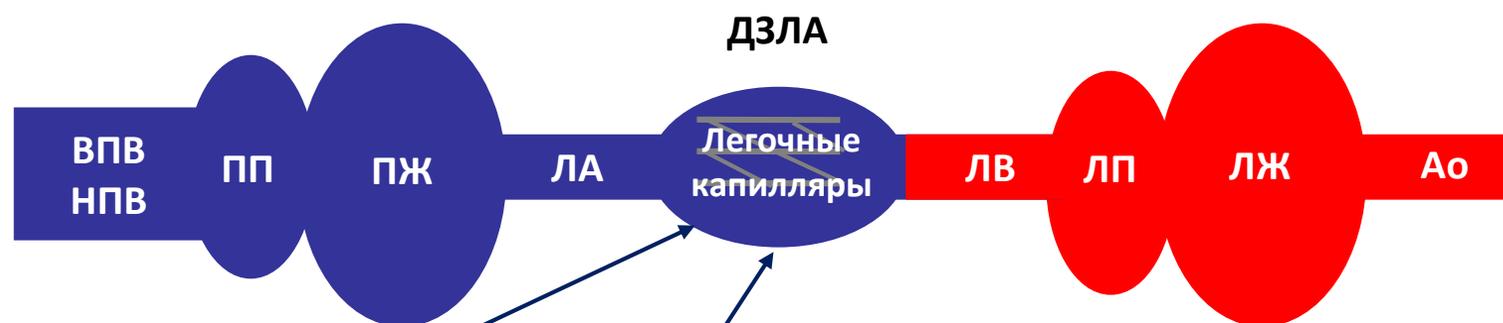
Гемодинамическая классификация легочной гипертензии

- ЛАГ
- Патология легких
- ХТЭЛГ
- V группа

Посткапиллярная ЛГ

Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт ст
ДЗЛА ≥ 15 мм рт ст
ЛСС < 3 ед. Вуд

Патология левых камер сердца
И 5 группа ЛГ



Прекапиллярная ЛГ

Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт ст
ДЗЛА ≤ 15 мм рт ст
ЛСС > 3 ед. Вуд

Комбинированная пре- и посткапиллярная ЛГ

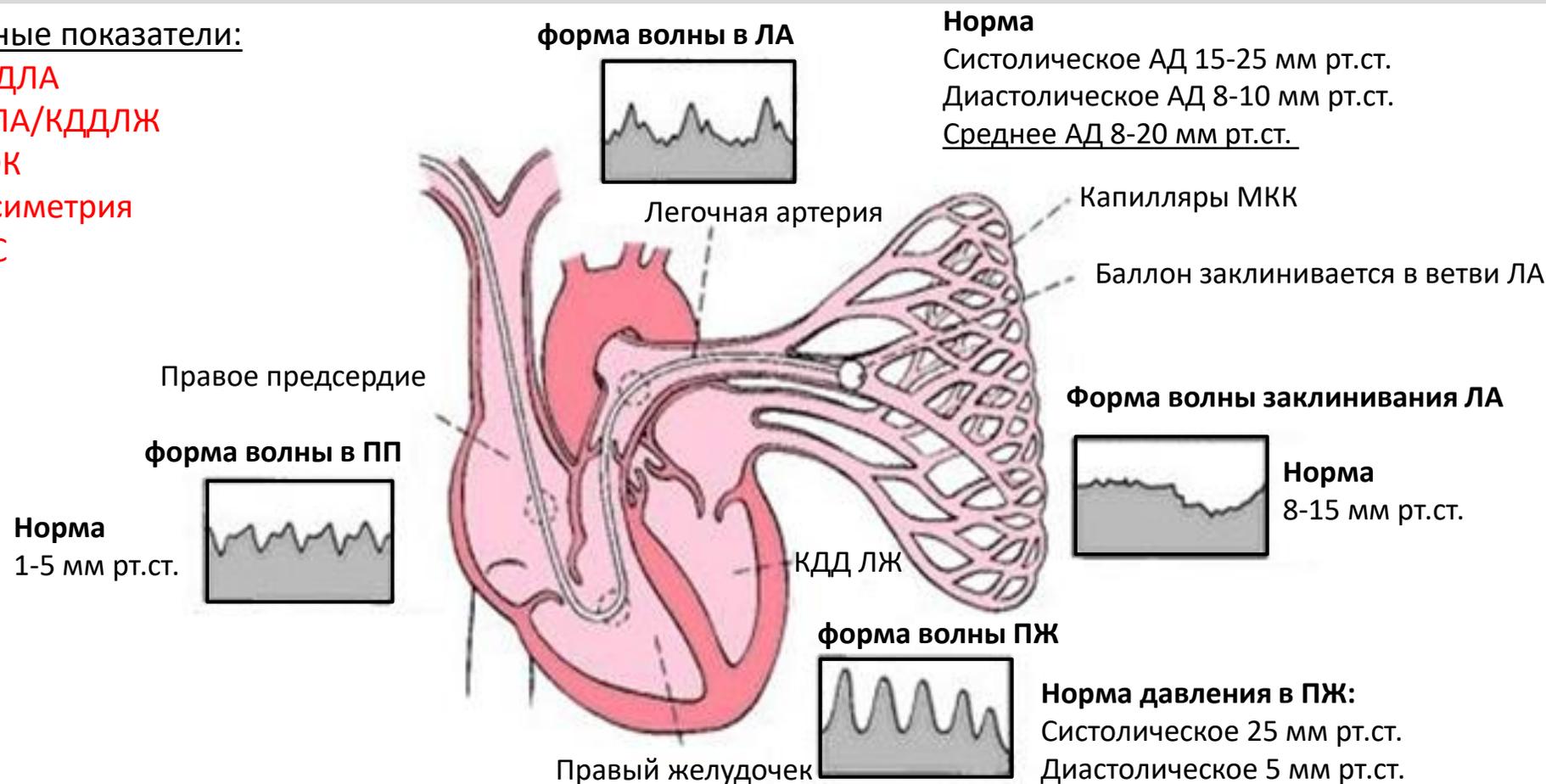
Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт ст
ДЗЛА > 15 мм рт ст
ЛСС > 3 ед. Вуд

- Патология левых камер сердца
- V Группа ЛГ

Катетеризация правых камер сердца

Основные показатели:

- Ср ДЛА
- ДЗЛА/КДДЛЖ
- МОК
- Оксиметрия
- ЛСС



Гемодинамическое определение легочной гипертензии

Определение	Характеристики	Клинические группы
Легочная гипертензия	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст.	Все варианты легочной гипертензии
Прекапиллярная легочная гипертензия	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст., ДЗЛА ≤ 15 мм рт.ст. ЛСС ≥ 3 ед Вуд	1. Легочная артериальная гипертензия. 3. Легочная гипертензия вследствие патологии легких. 4. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. 5. Легочная гипертензия с неясными и/или множественными механизмами
Изолированная посткапиллярная легочная гипертензия	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст., ДЗЛА > 15 мм рт.ст. ЛСС < 3 ед. Вуда	1. Легочная гипертензия вследствие патологии левых камер сердца. 2. Легочная гипертензия с неясными и/или множественными механизмами
Комбинированная пре- и посткапиллярная легочная гипертензия	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст., ДЗЛА > 15 мм рт.ст. ЛСС ≥ 3 ед Вуд	

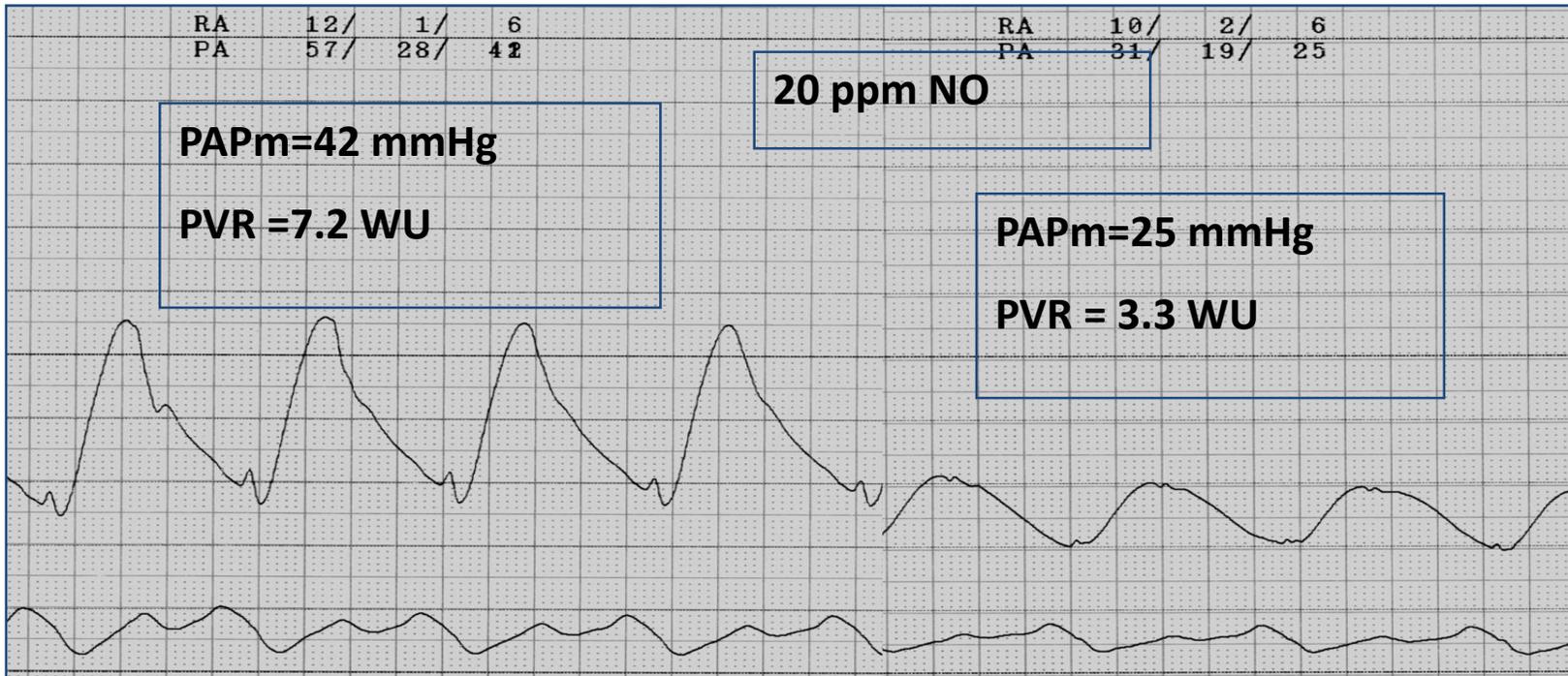
Острый вазореактивный тест

Тест на вазореактивность рекомендован при ИЛАГ, НЛАГ и лЛАГ для определения возможности терапии высокими дозами БКК

IC

Критерии положительного теста: снижение среднего ДЛА ≥ 10 мм рт ст до абсолютного значения ≤ 40 мм рт ст в сочетании с увеличением или прежним МОК

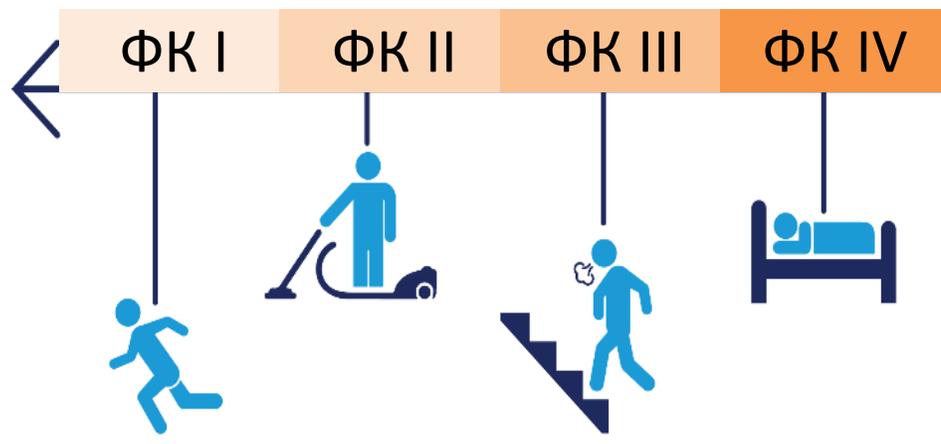
IC



Для теста рекомендовано использовать

- **NO (IC)**
- Аденозин (IIaC)
- Илопрост (IIbC)

Оценка функционального статуса пациента



Класс	Описание
<i>IФК</i>	<i>Нет ограничений обычной физической активности, она не вызывает повышенной одышки, усталости, болей в груди или предсинкопальных состояний.</i>
<i>IIФК</i>	<i>Легкое ограничение физической активности. Дискомфорт в покое отсутствует, но обычная физическая активность вызывает повышенную одышку, слабость, боль в грудной клетке или пресинкопальные состояния.</i>
<i>IIIФК</i>	<i>Значительное ограничение физической активности. В состоянии покоя дискомфорта нет, но физическая активность меньше обычной вызывает повышенную одышку, усталость, боль в груди или пресинкопальные состояния.</i>
<i>IVФК</i>	<i>Одышка и/или усталость в состоянии покоя, усиливающиеся практически при минимальной физической активности. Могут быть признаки правожелудочковой недостаточности.</i>

Оценка функционального статуса пациента



ФГБУ «Федеральный медицинский исследовательский центр
имени В.А. Алмазова»

Россия, 197341, г. Санкт-Петербург, ул. Акkuratова, д.2, тел.: 702-37-03, факс: 702-37-06

ТЕСТ 6-МИНУТНОЙ ХОДЬБЫ (ТШХ)

ФИО: _____ Дата: _____

- Наличие кислородной поддержки да нет
- Наличие вспомогательных устройств для ходьбы да нет
- Дистанция в метрах Количество остановок

4.	До нагрузки	После нагрузки
АД, мм.рт.ст.		
ЧСС, уд./мин.		
SpO ₂ , %		

5. Оценка одышки после нагрузки (нужное подчеркнуть)



Подпись леч.врача:

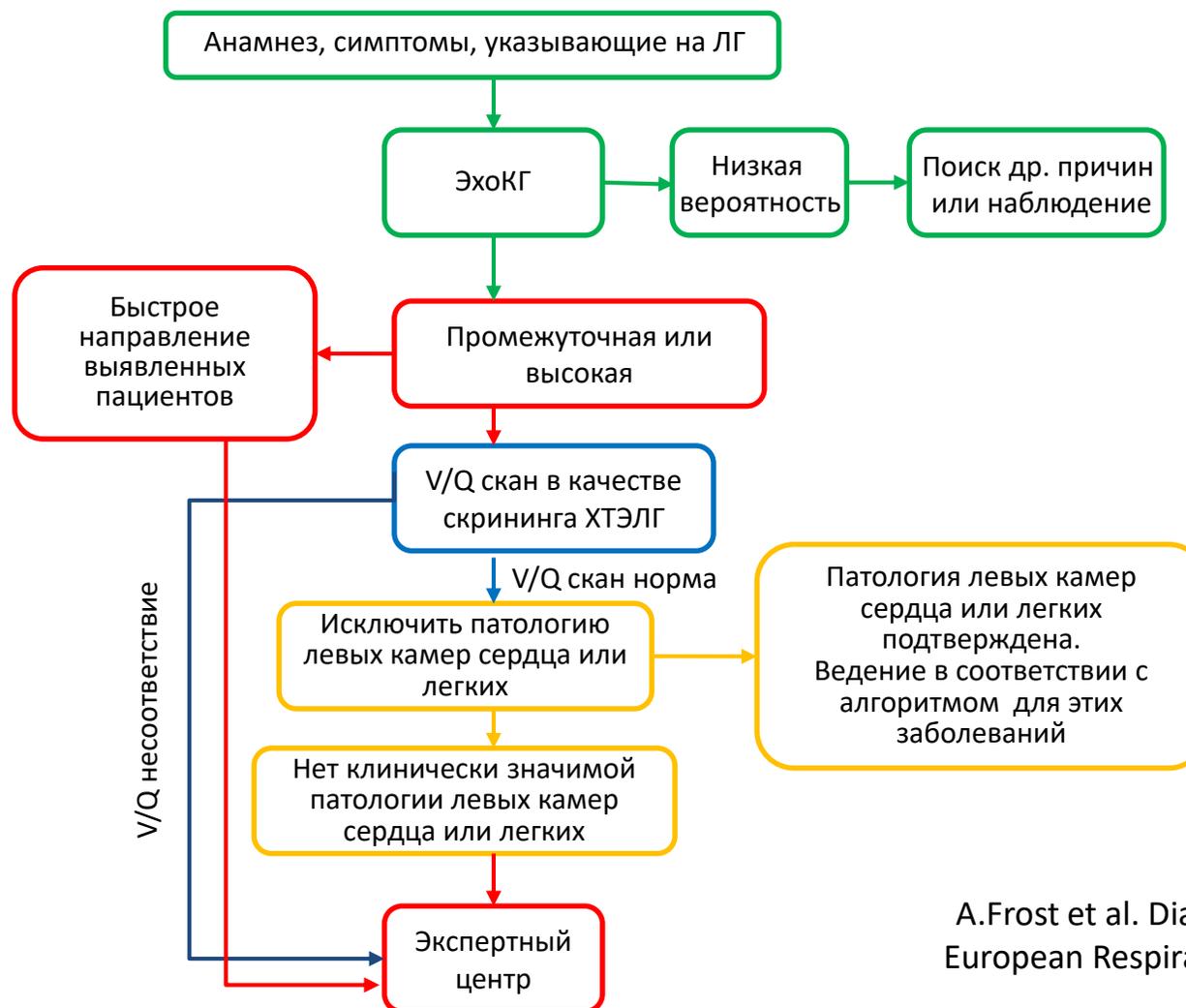
Алгоритм диагностики легочной гипертензии

Оценка вероятности

Выявление пациентов
высокого риска

Диагностика частых
причин ЛГ

Диагностика редких
причин ЛГ
АНФ, ENA скрин,
Ф-50, УЗИ бр. полости



A.Frost et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. European Respiratory Journal. 2019, 53 (1) 1801904.

Критерии направления в Центры легочной гипертензии

- Проведение КПКС, вазореактивного теста
- Пациенты с ДЗСТ
- Пациенты с ВПС
- При подозрении на ВОБЛ/легонный капиллярный гемангиоматоз
- Плановая хирургия у пациентов с ЛАГ
- Ведение беременности и родов у пациентов с ЛАГ
- Пациенты с диспропорциональной ЛГ, ассоциированной с патологией легких или левых камер сердца
- Подозрение на хроническую тромбэмболическую ЛГ
- Легочная гипертензия у детей
- Все пациенты с неуточненным диагнозом тяжелой ЛГ
- Пациенты промежуточного и высокого риска летальности с установленной ЛАГ

Маршрутизация больных для диагностики легочных гипертензий

Наименование медицинской услуги	Уровень МСП	Стандарты (источник)
Электрокардиограмма	Первичная	Региональный
СМЭКГ	Первичная	Региональный
Рентгенография легких	Первичная	Региональный
Спирография	Первичная	Региональный
Эхокардиография	Первичная + специализированная	Региональный + Федеральный
УЗИ органов брюшной полости	Первичная	Региональный
Эхокардиография чрезпищеводная	Специализированная	Региональный+Федеральный
МСКТ ангиография легких	Специализированная	Региональный +Федеральный
Перфузионная сцинтиграфия легких	Специализированная	Региональный
Коронарография	Специализированная	Региональный + Федеральный
Ангиопульмонография	Специализированная	Региональный + Федеральный

Маршрутизация больных для диагностики легочных гипертензий

Наименование медицинской услуги	Уровень МСП	Стандарты (источник)
Общий и биохимический анализ крови	Первичная	Региональный
Бронхоскопия	Специализированная	Региональный
V/Q сцинтиграфия легких	Специализированная	Федеральный
ПЭТ-КТ	Специализированная	Федеральный
Иммунологические тесты	Специализированная	Региональный + Федеральный
Генетическое обследование	Специализированная	Федеральный
NT-proBNP	Специализированная	Региональный + Федеральный
Бодиплетизмография + ДЛСО	Специализированная	Региональный + Федеральный
Полисомнографическое исследование	Специализированная	Федеральный
MPT сердца и MPT ангиопульмонография	Специализированная	Федеральный
Катетеризация правых камер сердца	Специализированная	Региональный + Федеральный
Кардиопульмональное тестирование	Специализированная	Федеральный

Тактика ведения легочной гипертензии

1. Легочная артериальная гипертензия

Базовая терапия
ЛАГ-специфическая терапия
Септостомия
Трансплантация легких
Денервация ЛА?

2. ЛГ при патологии левых камер сердца

Стандартная терапия ХСН

Хирургия пороков

Ресинхронизация, ИКД, нейромодуляция

Трансплантация сердца

3. ЛГ при патологии легких/гипоксии

Лечение патологии
легких и кислородотерапия;
Трансплантация легких

4. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ

Тромбэндартерэктомия, ОАК;
Специфическая терапия ЛГ; КБАП,
Трансплантация легких

5. ЛГ с неясными и/или множественными факторами развития

Лечение основной патологии

Общие мероприятия

Избегать
беременности

Вакцинация
против гриппа
и пневмококковой
инфекции

Психологическая
помощь

Инсуфляция O₂ при
авиаперелетах и при
нахождении >1500м
над уровнем моря

Региональная
анестезия

Тренировки

Поддерживающая терапия

Петлевые
диуретики,
антагонисты
альдостерона

Длительная
кислородотерапия
при сатурации
<90%

ОАК
МНО 2-3
ХТЭЛГ
ИЛАГ/ НЛАГ/ЛАГ,
ассоциированная
с приемом лек.ср-в

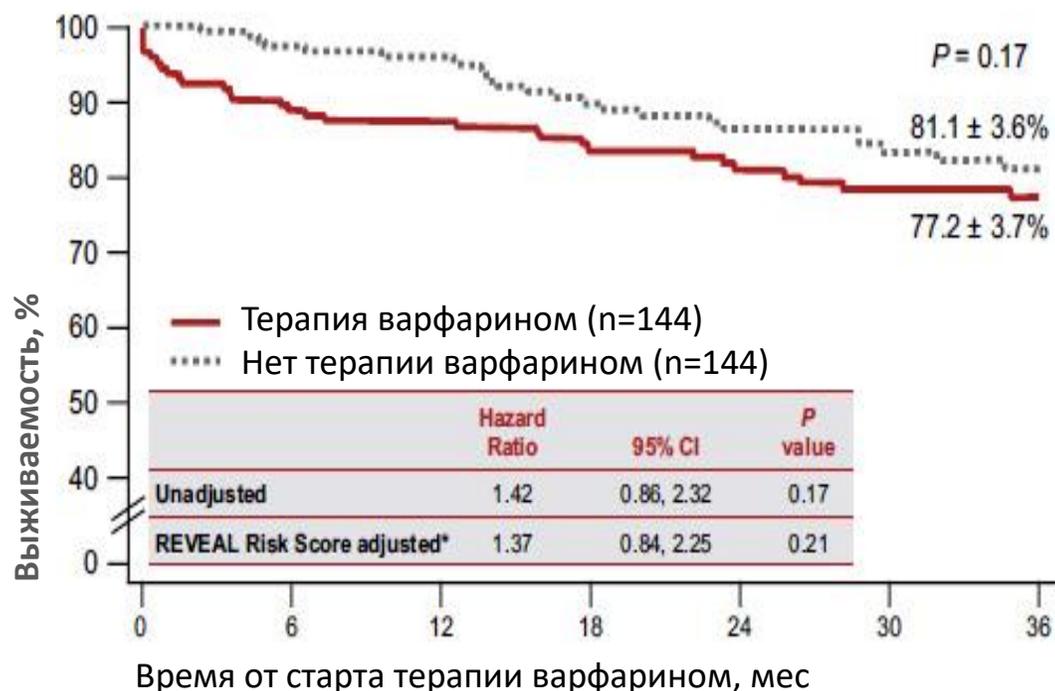
Применение
ИАПФ/АРА, БАБ,
ивабрадина
только при
сопутствующей
патологии

Лечение нарушений
ритма ЭИТ/РЧА

Коррекция дефицита
железа

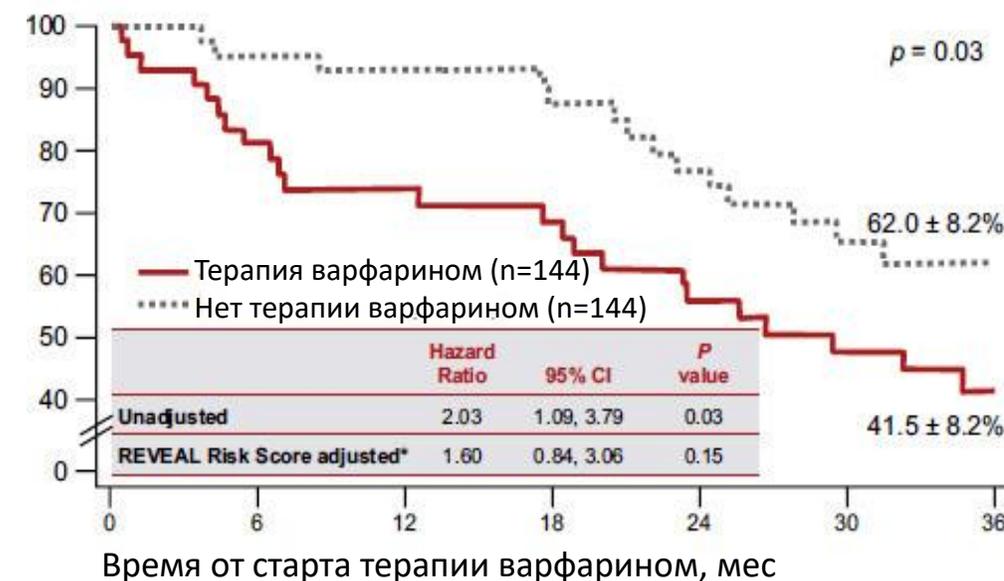
Влияние терапии варфарином на выживаемость больных с легочной артериальной гипертензией

Пациенты с идиопатической ЛАГ



Варфарин	144	124	119	108	93	83	77
Нет АВК	144	135	110	110	95	81	67

Пациенты с системной склеродермией



Варфарин	43	34	29	27	22	17	12
Нет АВК	43	41	37	33	28	19	16

I. Preston et al. Effect of Warfarin treatment on survival of patients with PAH in the Registry to Evaluate Early and Long-Term PAH Disease Management (REVEAL).Circulation. 2015; 132:2403–2411.

Терапия пероральными антикоагулянтами при разной этиологии легочной артериальной гипертензии

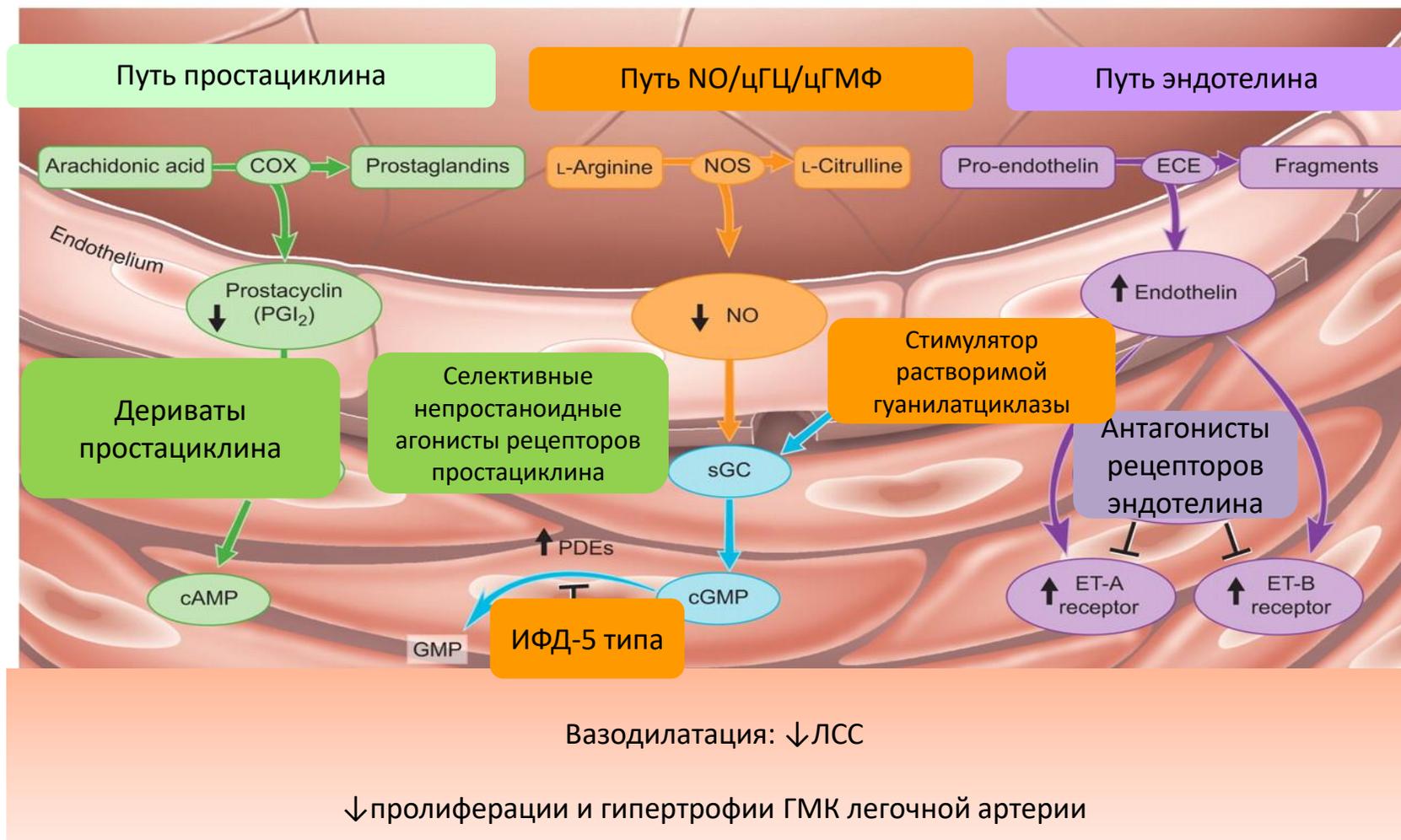
Рекомендация	Класс/ Уровень
Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия	IA
ИЛАГ, НЛАГ и ЛЛАГ: может обсуждаться при наличии ТЭ, ФП/ТП	IIb C
синдром Эйзенменгера: при «-» кровохарканья и тромбозе ЛА или симптомами СН следует рассматривать ОАК	IIb C
СЗСТ- ЛАГ: в индивидуальном порядке и при наличии склонности к тромбофилии	IIb C
ЛАГ, ассоциированной с портальной, ВИЧ инфекцией: нет	III C

Блокаторы кальциевых каналов у пациентов с положительным вазореактивным тестом при ИЛАГ, НЛАГ и лек. ЛАГ II-III ФК (I C)

препарат	Стартовая доза	Максимальная доза \сут.
Нифедипин-ретард	30 мг*2	120-240мг
Амлодипин	2.5 мг *1	20 мг
Дилтиазем	60 мг*3	240-720 мг

- ч,/з 3-4 мес. полное обследование, КПКС (IC)
- Достижение I-II ФК у пациентов с ИЛАГ, НЛАГ и лЛАГ (IC)

Механизм действия ЛАГ специфических препаратов



Одобрённые ЛАГ-специфические препараты в России

Антагонисты рецепторов к эндотелину (АЭР)

- Бозентан
- Амбризентан
- Мацитентан

Ингибиторы ФДЭ-5 типа

- Силденафил

Простаноиды

- Илопростингала

Стимулятор sGC

- Риоцигуат

Агонист рецепторов IP

- Селексипаг

Одобрённые ЛАГ-специфические препараты в России

Рекомендации по эффективности специфической монотерапии	ESC/ERS	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Антагонисты эндотелиновых рецепторов			
Рекомендовано назначение амбризентана пациентам с ЛАГ II-III ФК для улучшения переносимости ФН и замедления прогрессирования клинических симптомов	IA	2	B
Рекомендовано назначение бозентана пациентам II-III ФК с ИЛАГ, ЛАГ-СЗСТ, больным с синдромом Эйзенменгера для улучшения переносимости ФН и снижения частоты госпитализаций	IA	2	B
Рекомендовано назначение мацитентана пациентам II-IIIФК с ЛАГ для улучшения функционального статуса и предотвращения прогрессирования заболевания	IB	2	B

Одобрённые ЛАГ-специфические препараты в России

Ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа			
Рекомендовано назначение силденафила для улучшения переносимости физических нагрузок и функционального статуса пациентов II-III ФК с ЛАГ	IA	2	B
Агонист растворимой гуанилатциклазы			
Рекомендовано назначение риоцигуата для улучшения переносимости ФН, улучшения ФК (ВОЗ) и предотвращения прогрессирования ЛАГ у пациентов с II-III ФК	IB	2	B
Аналоги простациклина			
Рекомендуется применять илопрост в ингаляционной форме для лечения пациентов III ФК (ВОЗ) с ИЛАГ, нЛАГ, ЛАГ -СЗСТ, лЛАГ	IB	2	B
Селективный агонист IP рецепторов			
Рекомендовано назначение селексипага в качестве монотерапии и в рамках комбинированной терапии пациентам с ЛАГ II-III ФК для предупреждения прогрессирования заболевания	IB	3	B

Рекомендации последовательной комбинированной лекарственной терапии для легочной артериальной гипертензии

Терапия	Класс рекомендации – уровень доказательности		
	ФК II ВОЗ	ФК III ВОЗ	ФК IV ВОЗ
Силденафил + Мацитентан	IB	IB	IIaC
Бозентан + риоцигуат	IB	IB	IIaC
Бозентан + Илопрост	IIbB	IIbB	IIbC
Силденафил + Амбризентан	IIbC	IIbB	IIbC
Силденафил + Бозентан	IIbC	IIbC	IIbC
Бозентан + силденафил	IIbC	IIbC	IIbC
Другие двойные комбинации	IIbC	IIbC	IIbC
Другие тройные комбинации	IIbC	IIbC	IIbC
Риоцигуат в дополнение к силденафилу	IIIB	IIIB	IIIB

Рекомендации стартовой комбинированной ЛАГ специфической терапии

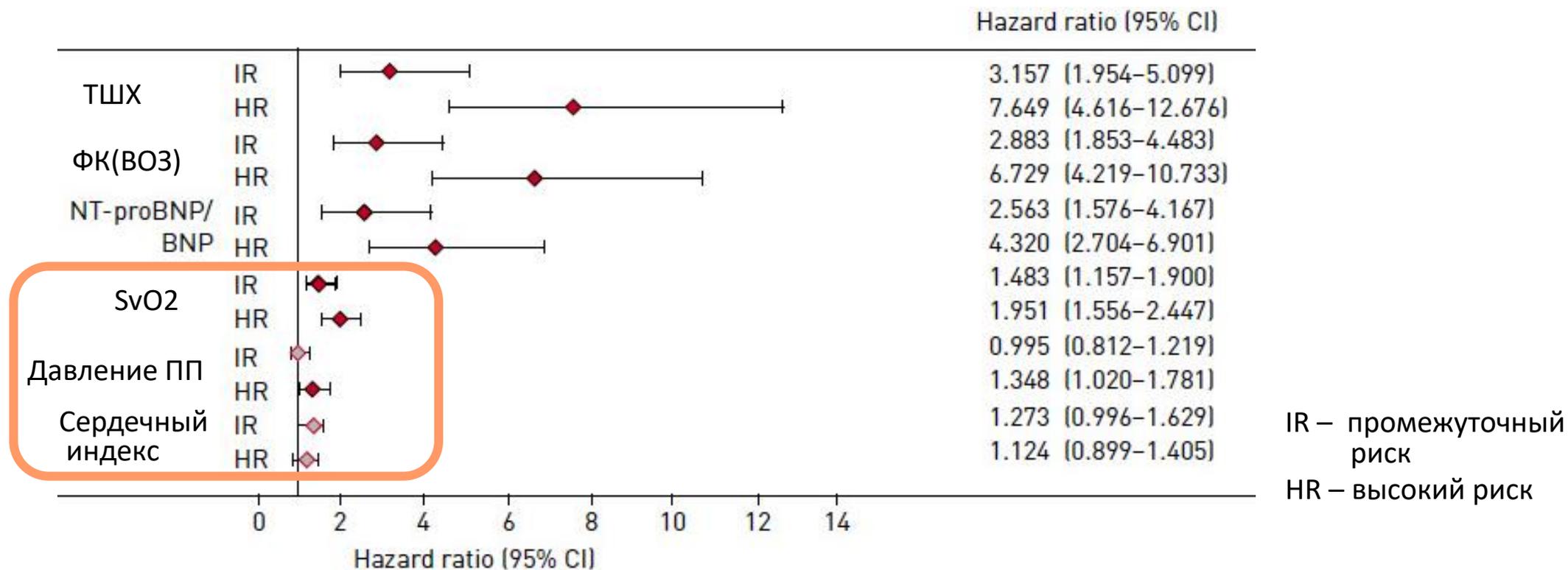
Терапия	Класс рекомендации – уровень доказательности					
	ФК II по ВОЗ		ФК III по ВОЗ		ФК IV по ВОЗ	
амбризентан + тадалафил*	I	B	I	B	IIb	C
другой АРЭ + иФДЭ-5	IIa	C	IIa	C	IIb	C
бозентан + силденафил + в/в эпопростенол	-	-	IIa	C	IIa	C
бозентан + в/в эпопростенол	-	-	IIa	C	IIa	C
другой АРЭ или иФДЭ-5 + п/к трепростинил			IIb	C	IIb	C
Другой АРЭ или иФДЭ-5 + другой в/в аналог простациклина			IIb	C	IIb	C

* Время до клинического ухудшения как основная конечная точка в РКИ, или лекарственные средства, продемонстрировавшие снижение смертности от всех причин (по результатам проспективной оценки).

Параметры для оценки степени тяжести и прогноза при идиопатической ЛАГ

Детерминанты прогноза (летальность в течение года)	Риск <5%	Риск 5-10%	Риск >10%
Признаки ПЖН	отсутствуют	отсутствуют	присутствуют
Прогрессирование симптомов	нет	медленное	быстрое
Синкоп	нет	редкие	повторные
ФК ЛАГ (ВОЗ)	I, II	III	IV
ТБМХ, м	> 440	165-440	<165
Детерминанты прогноза (летальность в течение года)	Риск <5%	Риск 5-10%	Риск >10%
КРТ, peak VO ₂ , мл/мин/кг	peakVO ₂ >15 VE/VCO ₂ slope<36	peak VO ₂ 11-15 VE/VCO ₂ slope 36-44,9	peak VO ₂ <11 VE/VCO ₂ slope ≥45
NT-pro BNP, пг/л	<300	300-1400	>1400
ЭХОКГ, МРТ	Перикардального выпота нет, S ПП<18см ²	Перикардального выпота нет или мин. S ПП 18-26см ²	Перикардальный выпот, S ПП >26см ²
Гемодинамика	дПП <8 мм рт.ст. СИ ≥2,5 л/мин/м ² SvO ₂ >65%	дПП 8-14 мм рт.ст. СИ 2,0-2,4 л/мин/м ² SvO ₂ 60-65%	дПП>14 мм рт.ст., СИ <2,0 л/мин/м ² SvO ₂ < 60%

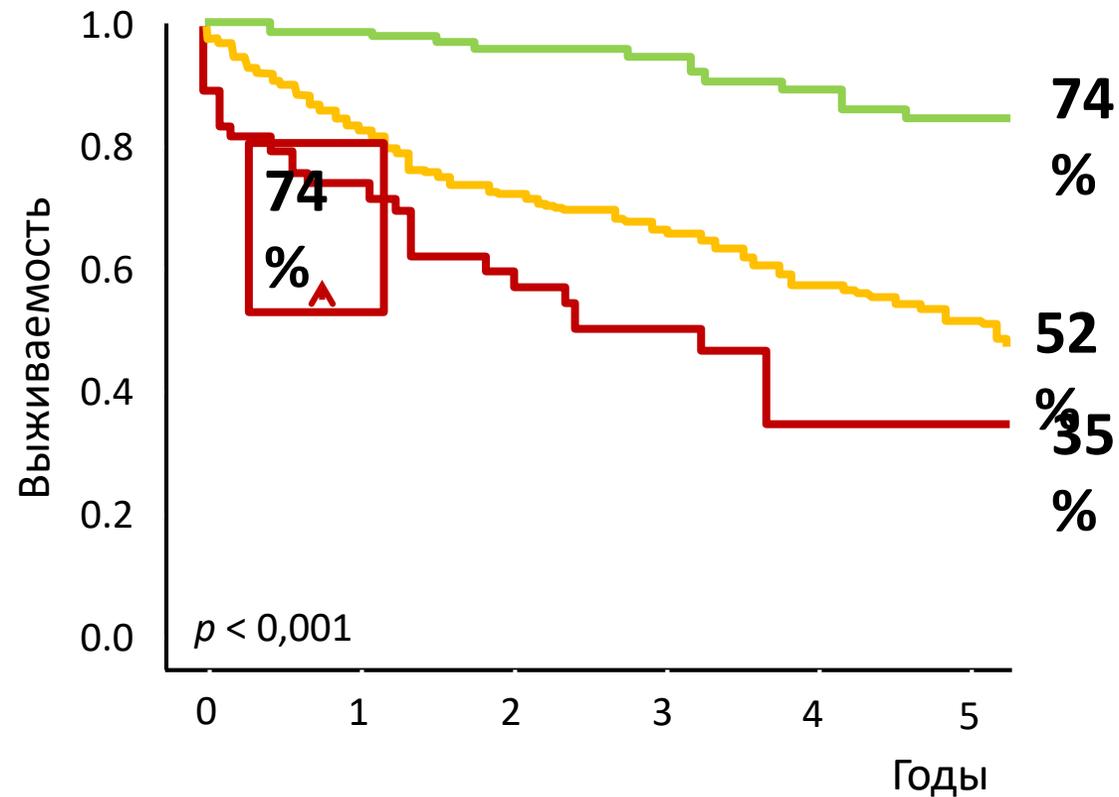
Сравнительная информативность показателей прогноза (регистр COMPERA)



Шкала оценки риска REVEAL 2.0: дополнительные параметры для принятия решения

Этиология ЛАГ	ЛАГ – СЗСТ (+1)	Портопульм. ЛАГ (+3)	нЛАГ (+2)
Демография	Мужчины старше 60 лет (+2)		
Сопутствующие заболевания	Нарушение ф-ии почек: СКФ <60л/мин/1.73м ² или ХПН (+1)		
ФК по ВОЗ	I (-1)	III (+1)	IV (+2)
Данные осмотра	Сист. АД < 110 мм рт ст (+1)	ЧСС > 96 уд в мин (+1)	
Госпитализация по любой причине ≤6 мес. назад	(+1)		
Этиология ЛАГ	ЛАГ – СЗСТ (+1)	Портопульм. ЛАГ (+3)	нЛАГ (+2)
ТБМХ, м	>440 (-2)	320 --<440 (-1)	<165 (+1)
BNP, пг/мл	<50 (-2)	200<800 (+1)	>800 (+2)
NTproBNP, пг/мл	<300 (-2)	<800 (+1)	≥1000 (+2)
Эхо-КГ	Перикардальный выпот (+1)		
Функция газообмена, DLCO, % от должного	<40 (+1)		
Гемодинамика	Давление ПП>20 мм рт ст в течение 1 года (+1)	ЛСС< 5 ед Вуд (-1)	
Низкий риск <6	Умеренный риск 7-8		Высокий риск ≥ 9

Первичная оценка пациента с ЛАГ: профиль низкого риска – лучшая выживаемость



Число с риском, $n = 530$

—	120	100	86	73	58	42
—	355	246	176	124	80	51
—	55	35	22	13	5	4

Достижение зеленой зоны риска летальности – объективная задача лечения ИС

Алгоритм лечения легочной артериальной гипертензии



Адаптировано из Galie N., et al..
Eur Respir J 2019; 53:1801..

Место монотерапии в лечении ЛАГ

- Пациенты с ИЛАГ вазореспондеры, низкого ФК, с ТФН, показателями гемодинамики близкой к норме на фоне высоких доз БКК
- Пациенты с ЛАГ при очень легкой степени заболевания (ФК I, ЛСС < 4 Ед.Вуда, сДЛА < 30 мм рт. ст., близкие к норме показатели ПЖ при ЭхоКГ)
- Пациенты с ЛАГ в анамнезе, длительно получающие монотерапию (> 5–10 лет), со стабильным профилем низкого риска
- Пациенты с ЛАГ в возрасте > 75 лет с факторами риска ХСН с сохраненной фракцией выброса левого желудочка (высокое артериальное давление, СД, ИБС, ФП, ожирение)
- Пациенты с ЛАГ и высокой вероятностью ВОБЛ
- Комбинированная терапия недоступна или противопоказана (например, при тяжелом заболевании печени)
- Пациенты с ЛАГ- ВИЧ или портальной гипертензией, в стабильном состоянии и с профилем низкого риска на фоне монотерапии
- Пациенты с ЛАГ –некор. ВПС, в стабильном состоянии на фоне монотерапии

Алгоритм динамического наблюдения пациентов ЛАГ

	Исходно	Каждые 3-6 месяцев	Каждые 6-12 месяцев	Через 3-4 месяца после изменения терапии	В случае ухудшения
Клиническая оценка и определение ФК	+	+	+	+	+
ЭКГ	+	+	+	+	+
Т6ШХ/шкала Борга	+	+	+	+	+
Пульсоксиметрия	+	+	+	+	+
Кадиопульмональный тест	+		+		+*
Эхокардиография	+		+	+	+
Стандартное лабораторное обследование	+	+	+	+	+
BNP/NT-proBNP	+	+	+	+	+
Катетеризация правых камер сердца	+		+*	+*	+*

* - может обсуждаться

Балонная атриосептотомия

Класс рекомендации^a – уровень доказательности^b

ФК II ВОЗ

ФК III ВОЗ

ФК IV ВОЗ

БАС можно обсуждать при возможности ее выполнения после неудачной максимальной медикаментозной терапии

-

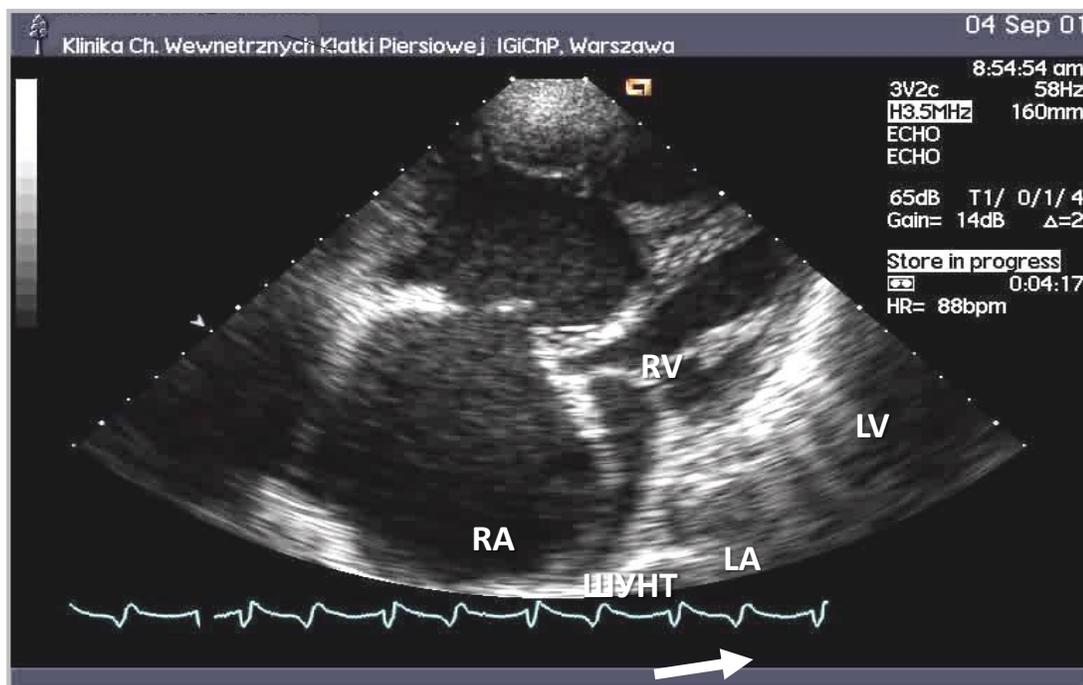
-

IIb

C

IIb

C



Противопоказана:

рПП≥20 мм ртст

SatO₂≤85%

Периоперационная летальность

от 5.4 до 16%.

Причины:

- отек легких
- гипоксемия

(+) „декомпрессия” ПП и ПЖ (-) уменьшение SaO₂

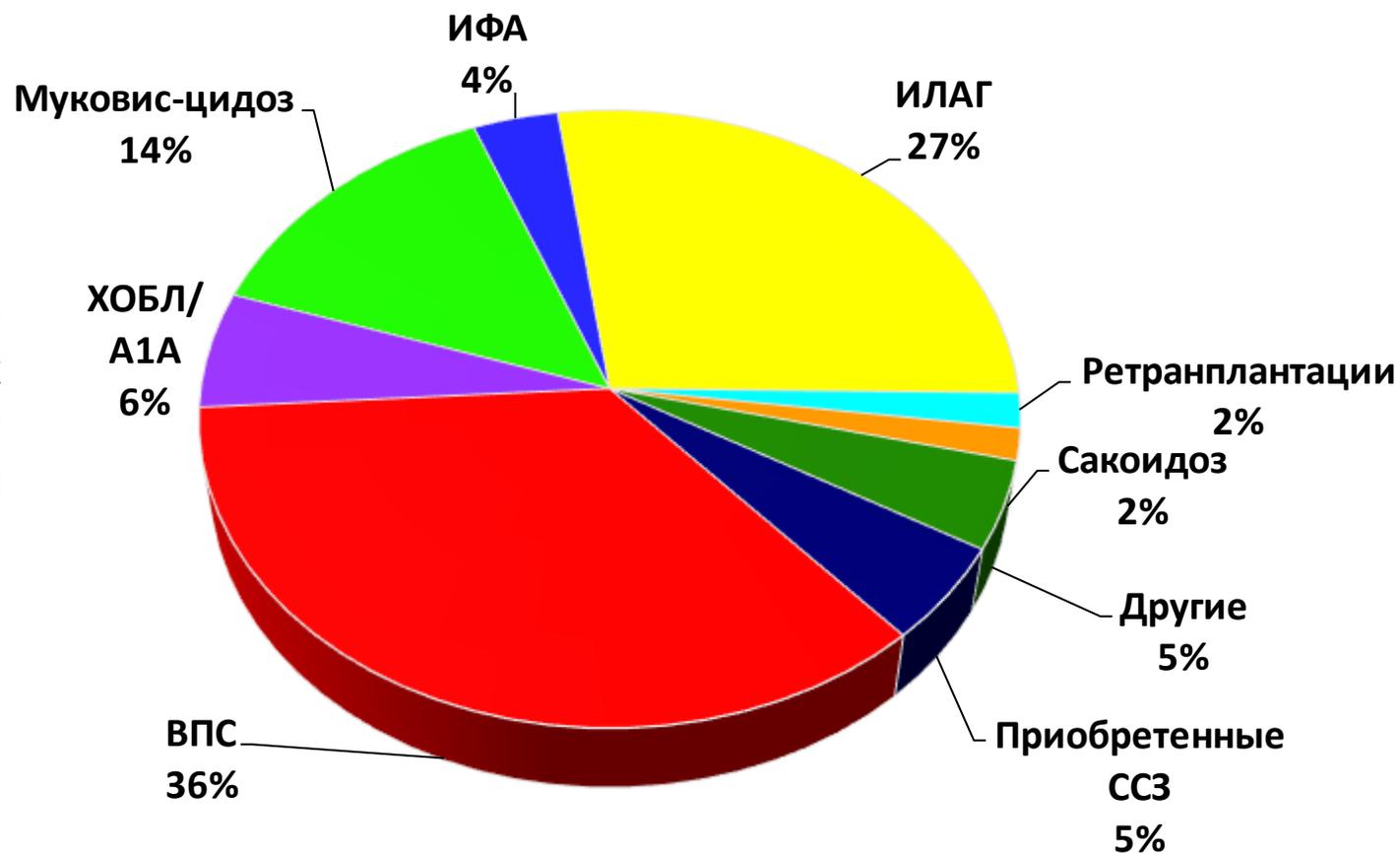
(+) улучшение наполнения ЛЖ – увеличение СВ

(+) гемодинамический эффект, увеличение ТФН

(+) Увеличение суммарно транспорта O₂

Трансплантация легких	Класс рекомендации ^а – уровень доказательности ^б					
	ФК II ВОЗ		ФК III ВОЗ		ФК IV ВОЗ	
сразу же после неадекватного клинического ответа на максимальную лекарственную терапию	-	-	-	-	I	C

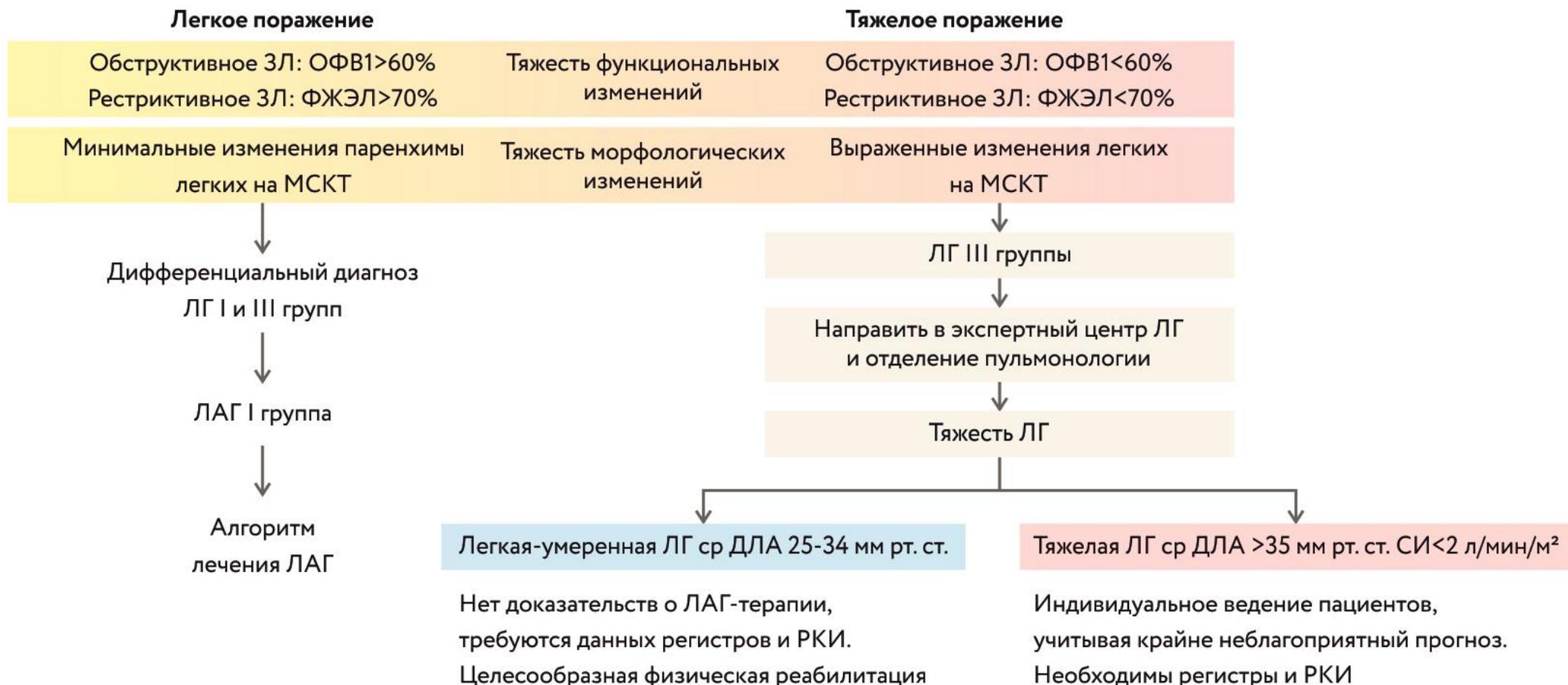
Основные диагнозы реципиентов трансплантации сердца-легких у взрослых пациентов (январь 1982 – июнь 2012гг)



Подходы к лечению декомпенсации при легочной артериальной гипертензии



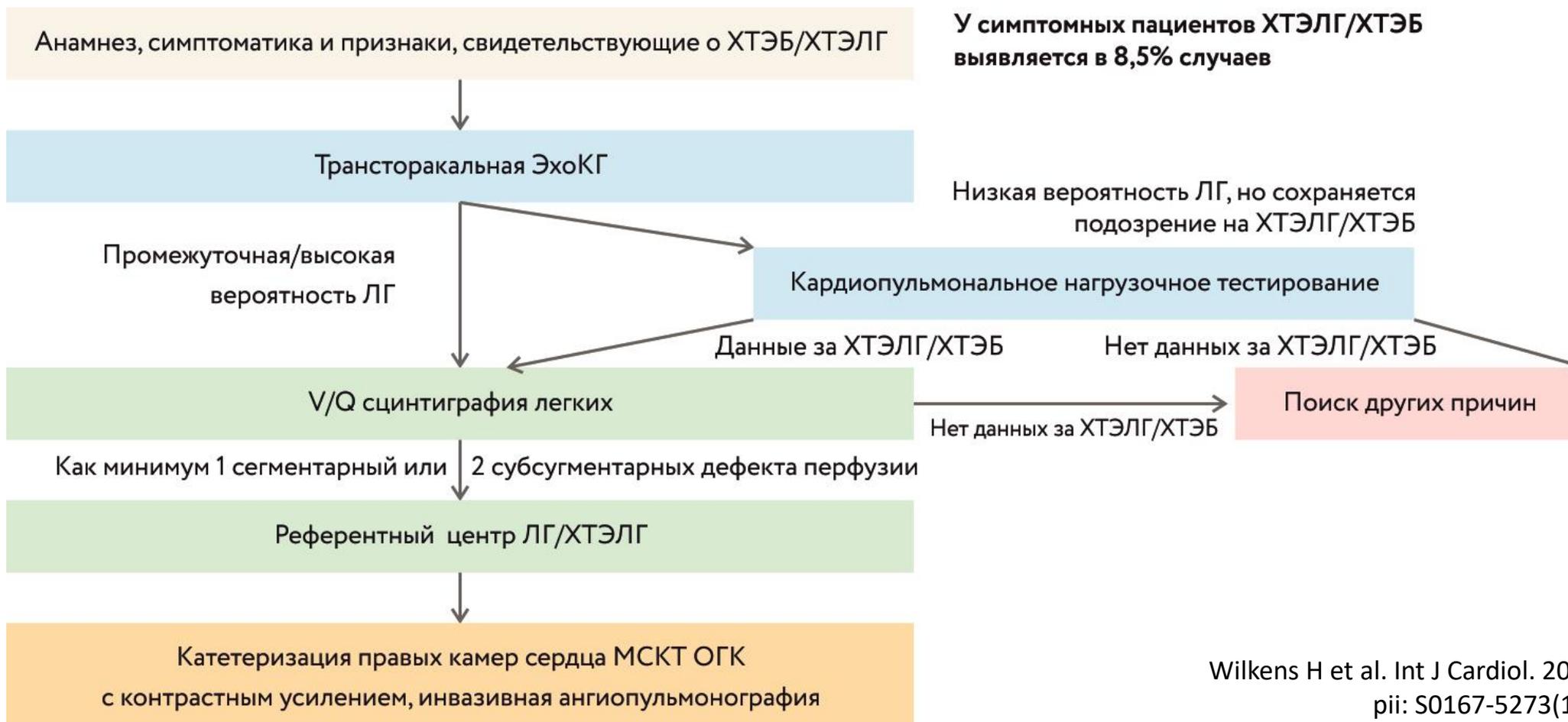
Ведение ЛГ при хронических заболеваниях легких



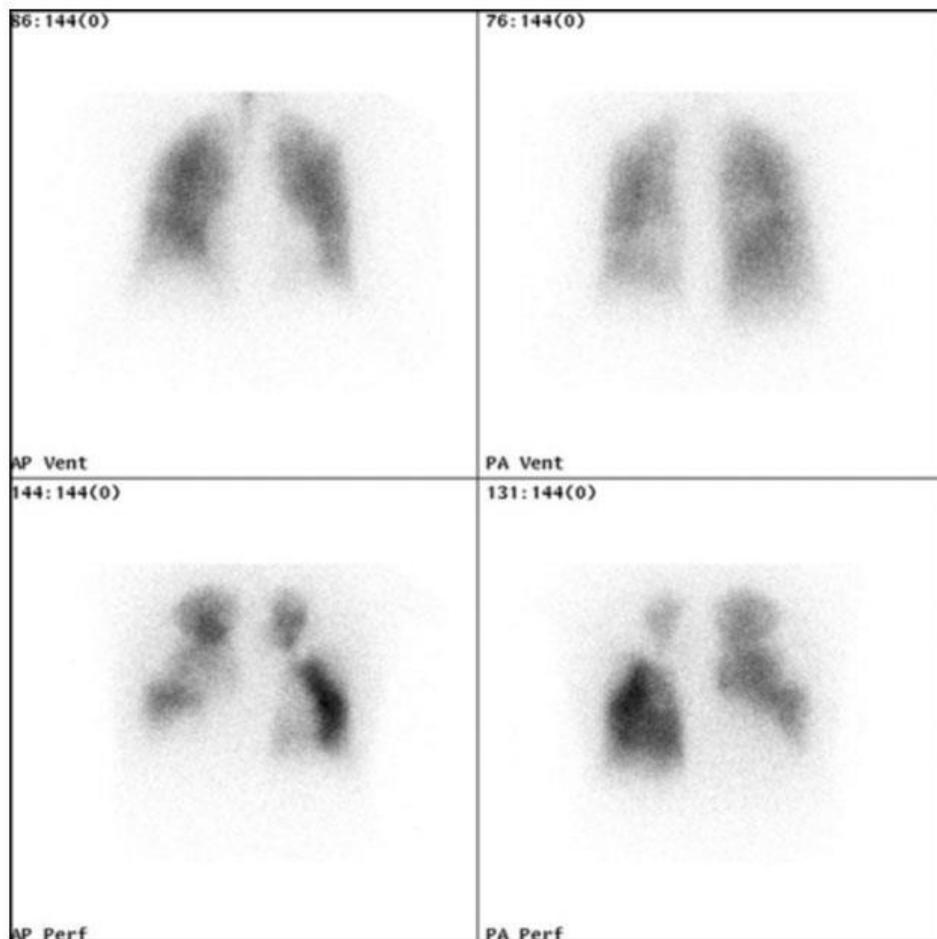
Варианты посттромбэмболического синдрома легочной артерии

Критерии диагноза	Хроническая тромбэмболическая легочная гипертензия	Хроническая тромбэмболическая болезнь
Симптомы	Одышка при ФН	Одышка при ФН
Катетеризация правых камер сердца	срДЛА \geq 25 мм рт.ст. ДЗЛК \leq 15 мм рт.ст.	срДЛА $<$ 25 мм рт.ст. ДЗЛК \leq 15 мм рт.ст.
V/Q скан	Вентиляционно-перфузионное несоответствие с наличием не менее одного сегментарного дефекта перфузии или двух субсегментарных	Вентиляционно-перфузионное несоответствие с наличием не менее одного сегментарного дефекта перфузии или двух субсегментарных
Ангиопульмонография (МСКТ или инвазивная)	Наличие типичных повреждений легочных сосудов по данным КТ и/или МРТ или ангиопульмонографии	Наличие типичных повреждений легочных сосудов по данным КТ и/или МРТ или ангиопульмонографии
Эхокардиография	—	Исключить патологию левого желудочка, клапанного аппарата
ФВД	—	Исключить патологию легких
Антикоагулянтная терапия	Не менее 3 мес	Не менее 3 мес

Диагностический алгоритм ХТЭЛГ Cologne Consensus Conference 2018



Диагностические процедуры для принятия решения о тактике ведения ХТЭЛГ



скрининг

- Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия
- Эхокардиография

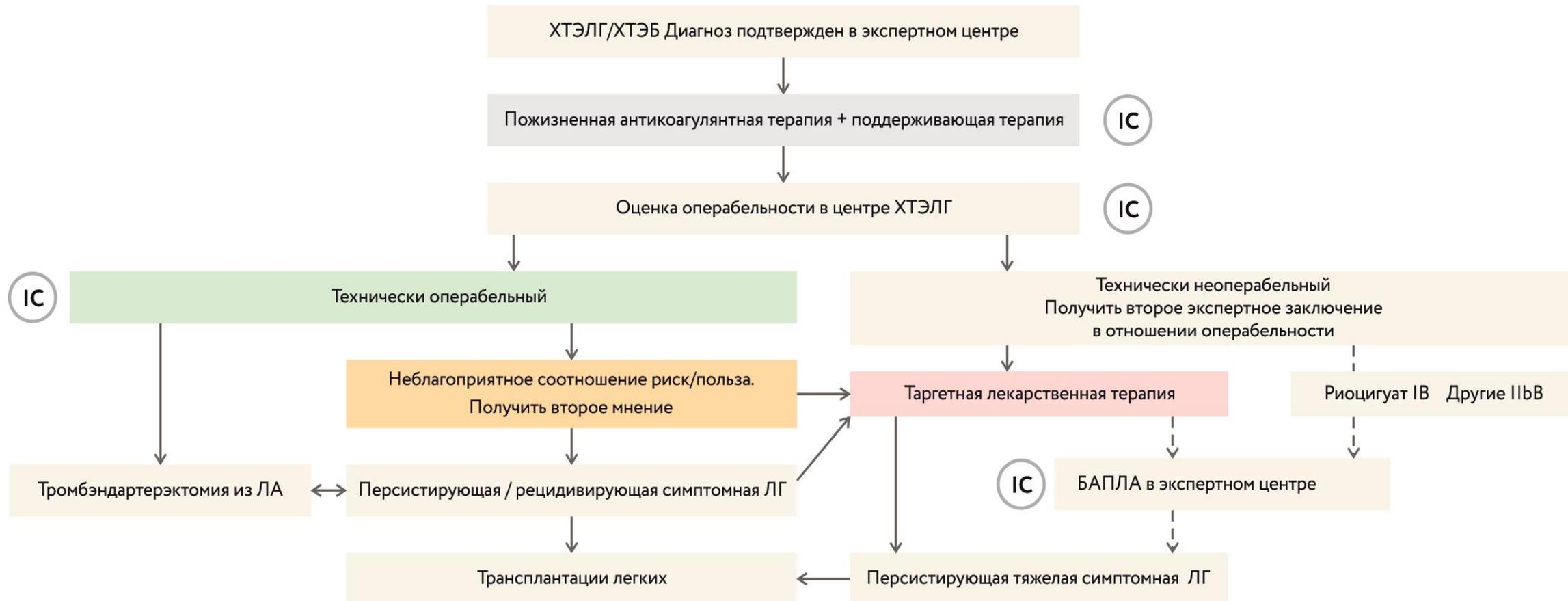
верификация

- Катетеризация правых камер сердца
- Инвазивная АПГ (или МСКТ или МРТ)

оценка риска

- Гемодинамика МКК
- Сопутствующая патология
- Опыт хирурга/реаниматолога

Алгоритм лечения хронической тромбэмболической болезни



Критерии оценки качества медицинской помощи пациентам с легочной артериальной гипертензией

N	Критерий качества	ЕОК Класс и уровень	Оценка выполнения
1	Выполнено ЭКГ	IC	Да/нет
2	Выполнена эхокардиография	IC	Да/нет
3	Выполнено исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков, исследование диффузионной способности легких. При технической невозможности выполнения данного исследования в условиях медицинского учреждения пациент направляется в экспертный центр	IC	Да/нет
4	Выполнена перфузионная сцинтиграфия легких в сочетании со сцинтиграфией легких вентиляционной. При технической невозможности выполнения данного исследования в условиях медицинского учреждения, пациент направлен в экспертный центр	IC	Да/нет
5	Выполнена компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием	IIaC	Да/нет
6	Выполнено ультразвуковое исследование брюшной полости (комплексное)	IC	Да/нет

Критерии оценки качества медицинской помощи пациентам с легочной артериальной гипертензией

N	Критерий качества	ЕОК Класс и уровень	Оценка выполнения
7	Пациент с подозрением на ЛАГ и ХТЭЛГ направлен в экспертный центр для верификации диагноза, стратификации риска и выбора оптимального метода лечения	IC	Да/нет
8	Направлен в экспертный центр для выполнения чрезвенозной катетеризации сердца	IC	Да/нет
9	В экспертном центре выполнен вазореактивный тест пациентам с ИЛАГ, наследственной ЛАГ и ЛАГ, индуцированной приемам лекарственных препаратов и токсинов	IC	Да/нет
10	Пациентам с недостаточным ответом на начальную монотерапию назначена последовательная комбинированная терапия	IB	Да/нет
11	Пациенту ЛАГ высокого риска летальности назначена комбинированная терапия	IIaC	Да/нет
12	Достигнута цель медикаментозной терапии: низкий риск летальности	IC	Да/нет
13	Пациент с ХТЭЛГ обсужден на предмет возможности выполнения тромбэндартерэктомии из легочной артерии	IC	Да/нет
14	Пациент взят на диспансерное наблюдение	IC	Да/нет



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ



РОССИЙСКОЕ
КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ
ОБЩЕСТВО

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!