

ЛГ
КЛД

Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

- 1.Общий анализ крови 6 параметров
- 2. Анализ крови на уровень pro – BNP
- 3.ЭКГ
- 4.ЭхоКГ
- 5. Рентгенография органов грудной клетки прямая и боковая проекции с контрастированием пищевода
- 6.Шестиминутный тест ходьбы
- 7.Катетеризация правых отделов сердца с ангиопульмонографией
- 8.Спирография
- 9.КТ ангиопульмонография
- 10.МРТ органов грудной клетки и средостения
- 11. Дуплексное сканирование периферических сосудов конечностей

Исследование органов дыхания

- ✓ **разнообразные изменения, зависящие от характера основного патологического процесса в лёгких (признаки эмфиземы лёгких, хрипы, крепитация)**
- ✓ **гидроторакс (чаще правосторонний) при декомпенсированном ЛС и наличии застоя крови в венах БКК**

Исследование органов брюшной полости

- ✓ **гепатомегалия**
- ✓ **асцит (проявления ПЖСН)**

Исследование органов ССС (1)

- ❑ **Наличие выраженного разлитого сердечного толчка и эпигастральной пульсации (гипертрофия и дилатация ПЖ)**
- ❑ **Нередко, особенно у детей и лиц молодого возраста, формируется выбухание передней грудной стенки («сердечный горб»)**
- ❑ **Смещение вправо правой границы сердца и расширение абсолютной тупости сердца (дилатация ПЖ)**
- ❑ **Акцент и расщепление II тона на лёгочной артерии (высокое давление в лёгочной артерии и замедление изгнания крови из ПЖ)**
- ❑ **Иногда ослабление I тона (медленное сокращение гипертрофированного и дилатированного ПЖ)**



Исследование органов ССС (2)

- IV тон сердца при выраженной гипертрофии ПЖ (выраженная диастолическая дисфункция ПЖ)**
- III тон сердца (систолическая дисфункция и выраженная объемная перегрузка ПЖ)**
- При выраженной недостаточности ПЖ систолический шум относительной недостаточности трёхстворчатого клапана над основанием мечевидного отростка, усиливающийся при глубоком вдохе (симптом Риверо–Корвалло)**
- Мягкий, дующий диастолический шум относительной недостаточностью клапана лёгочной артерии вследствие ее расширения вдоль левого края грудины (шум Грэхема-Стилла)**
- Снижение системного АД (снижение систолической функции ПЖ)**
- Тахикардия**
- Разнообразные нарушения ритма сердца**

Диагностика ХЛС

1. Анализ крови

- эритроцитоз, увеличение гематокрита и содержания гемоглобина (хроническая артериальная гипоксемия)
- уменьшение СОЭ (из-за повышения вязкости крови при дыхательной недостаточности)

2. ЭКГ

- признаки гипертрофии ПП – появление в отведениях II, III, aVF (иногда в V₁) высокоамплитудных, с заостренной вершиной, зубцов P (P-pulmonale), их длительность не превышает 0,10 с

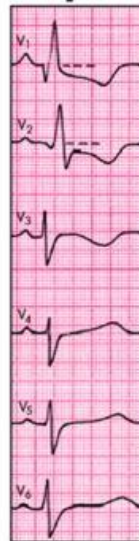
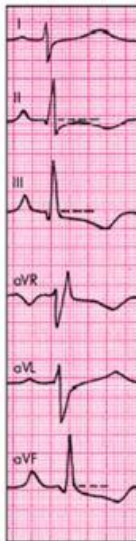


▪ **ЭКГ- признаки гипертрофии ПЖ – 3 типа**

✓ **rSR'-тип**

наблюдается при умеренной гипертрофии ПЖ, когда его масса приближается к массе миокарда ЛЖ или несколько меньше ее:

qR-тип



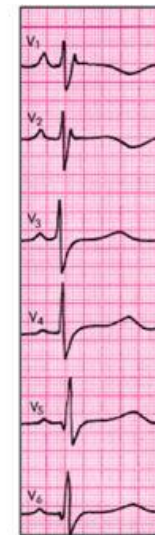
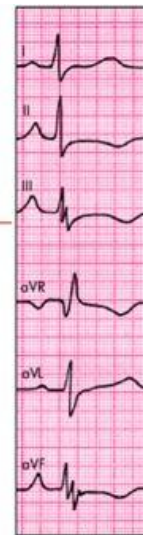
появление в отведении V₁ комплекса QRS типа rSR

✓ **qR-тип (R - тип)**

выявляется при выраженной гипертрофии ПЖ, когда его масса несколько больше массы ЛЖ: появление в отведении V₁ комплекса QRS типа QR или qR

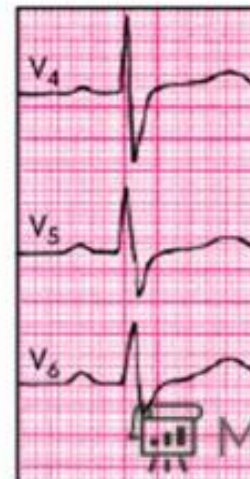
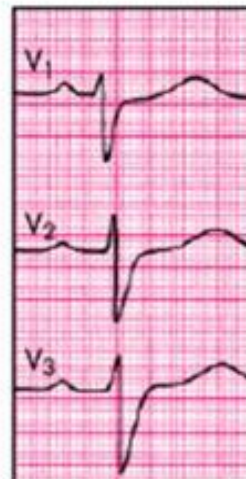
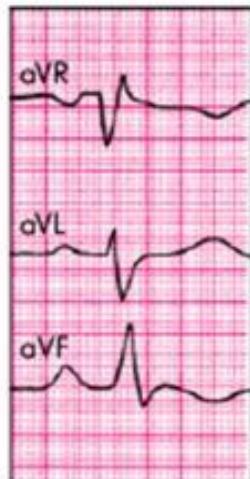
+ для обоих типов увеличение амплитуды зубцов RV₁ и SV_{5,6}, увеличение длительности ИВО в отведении V₁ больше 0,03 с, смещение сегмента RS-T вниз и появление отрицательных зубцов T в отведениях III, aVF, V₁ и V₂, смещение ЭОС вправо (угол α > +100°)

rSR'-тип



✓ **S-тип**

- наблюдается у больных с выраженной эмфиземой легких и хроническим ЛС, когда гипертрофированное сердце резко смещается кзади, преимущественно за счет эмфиземы
- во всех грудных отведениях от V_1 до V_6 комплекс QRS имеет вид **rS** или **RS** с выраженным зубцом **S**
- в отведениях от конечностей часто регистрируется синдром **S_IS_{II}S_{III}**
- вертикальная позиция ЭОС



S-тип

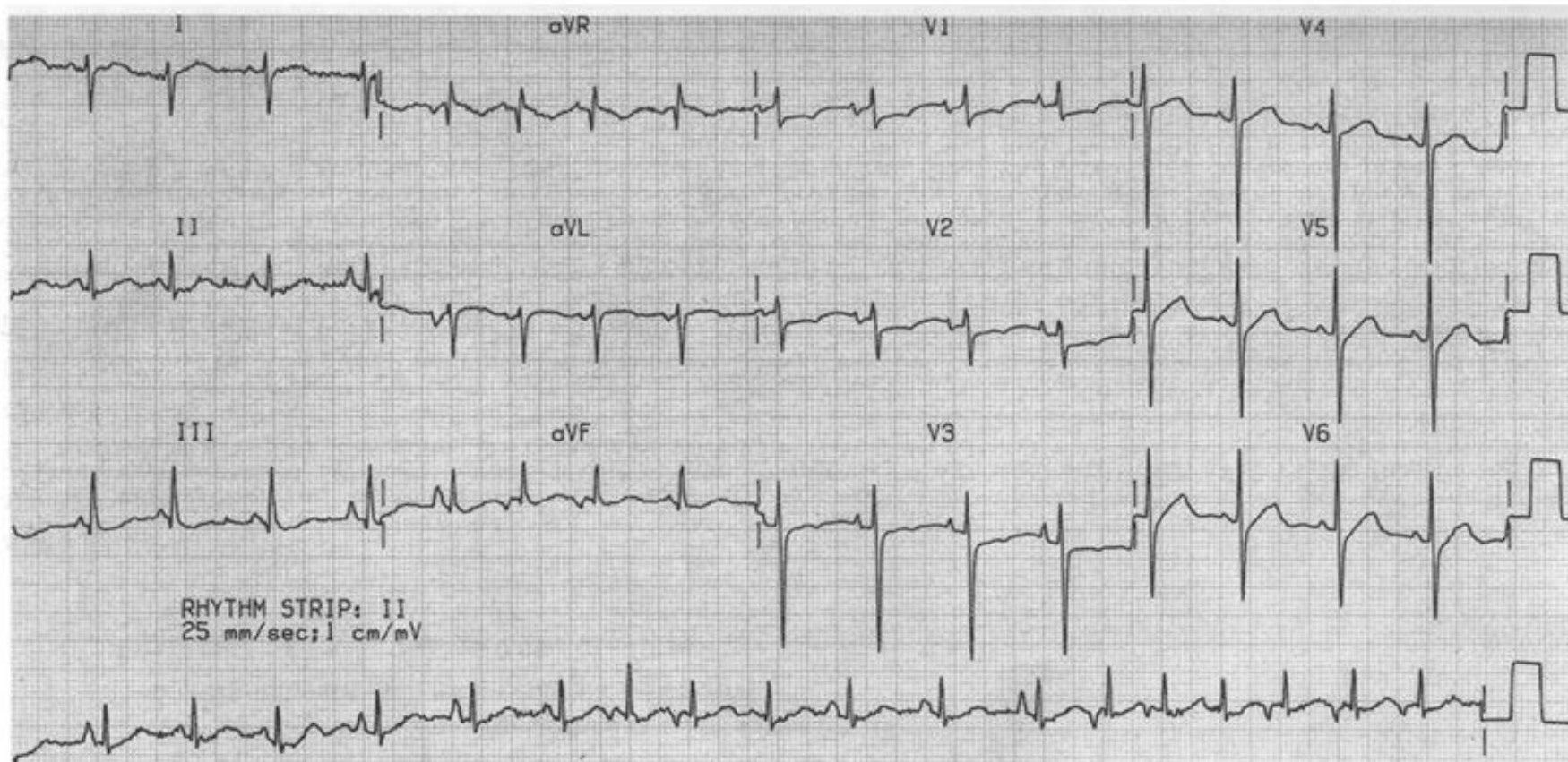
- **Многофокусный предсердный ритм (МПР) и многофокусная («хаотическая») предсердная тахикардия (МПТ)**

Характеризуется наличием нескольких очагов эктопической активности в предсердиях, что проявляется на ЭКГ следующими признаками:

- ✓ **неправильный ритм с разными интервалами P-P**
- ✓ **морфология зубцов P и продолжительность интервала P-Q(R) непрерывно изменяются**
- ✓ **при МПР ЧСС менее 100 в минуту, при МПТ ЧСС = 100-250 в минуту**



ЭКГ мужчины, 60 лет, злостный курильщик



Отклонение ЭОС вправо, выраженный зубец S во всех грудных отведениях, синдром $S_1S_{II}S_{III}$ (S-тип гипертрофии ПЖ) + МПР, МЛТ

3. Лучевые методы диагностики: рентгенография ГК, КТ, МРТ, ЭХО

✓ **Рентгенологическое исследование** позволяет уточнить характер поражения лёгких, а также выявить рентгенологические признаки, указывающие на увеличение размеров ПЖ и наличие лёгочной АГ:



- **выбухание ствола ЛА в прямой и правой косо́й проекциях (расширение II дуги левого контура сердца)**
- **расширение лёгочного ствола и его крупных ветвей, которое часто сочетается с сужением более мелких разветвлений (симптом «ампутации» корня)**
- **увеличение размеров ПЖ за счет гипертрофии и дилатации**

- Лабораторные исследования -Определение показателя BNP с целью подтверждения диагноза сердечной недостаточности (прежде всего дисфункции левого желудочка), уточнения причин остро возникшей одышки, оценки состояния больных с сердечной недостаточностью и контроля лечения. Нормативные показатели: BNP 100—400 пг/мл, NT-proBNP 400—2000 пг/мл. -Общеклинические лабораторные обследования проводятся с целью выявления первичной причины развития ЛГ (Приложения 2,3).

- Сроки и частота обследования пациентов с ЛГ . До начала терапии
Каждые 3- 6мес 3-4 мес после начала /
коррекции В случае клинического
ухудшения

Сроки и частота обследования пациентов с ЛГ

	До начала терапии	Каждые 3-6 мес	3-4 мес после начала / коррекции	В случае клинического ухудшения	
Клиническая оценка ВОЗ ФК	+	+	+	+	
Тест 6 ти минутной ходьбы	+	+	+	+	
Кальдиопульмональный нагрузочный тест	+		+	+	
BNP/NT-proBNP	+	+	+	+	
ЭхоКГ	+	+	+	+	
Катетеризация правых отделов сердца	+		+	+	

- **Вентиляционно-перфузионное (V/Q) сканирование** легких является дополнительным методом диагностики:
 - При ЛГ V/Q сканирование может быть полностью нормальным. - Соотношение V/Q будет изменено при наличии маленьких периферических несегментарных дефектов перфузии, которые нормально вентилируются.
 - При ХТЭЛГ дефекты перфузии обычно располагаются на долевым и сегментарном уровне, что отражается сегментарными дефектами перфузии при ее графическом изображении. Поскольку эти участки вентилируются нормально, то дефекты перфузии не совпадают с дефектами вентиляции. - У больных с паренхиматозными заболеваниями легких дефекты перфузии совпадают с вентиляционными дефектами

Рентгенография органов грудной клетки

- Рентгенография органов грудной клетки позволяет достаточно надежно исключить связанные с ЛГ среднетяжелые и тяжелые заболевания легких и легочную венозную гипертензию, обусловленную патологией левых отделов сердца. При этом нормальная рентгенограмма органов грудной клетки не исключает легкую посткапиллярную легочную гипертензию на фоне заболеваний левых отделов сердца. У больных с ЛГ в момент постановки диагноза имеются изменения на рентгенограмме органов грудной клетки: — расширение легочной артерии, которая при контрастировании «теряет» периферические ветви. — увеличение правых предсердия и желудочка.

Катетеризация правых отделов сердца и вазореактивные тесты

- Катетеризация правых отделов сердца с тонометрией и проведением вазореактивного теста является обязательным исследованием для установления диагноза ЛАГ.

- Для диагностики заболевания левых отделов сердца необходимо проведение КАГ. Минимальный объем параметров, которые необходимо зафиксировать при катетеризации правых отделов сердца:
- - Давление в легочной артерии (систолическое, диастолическое и среднее);
- - Давление в правом предсердии, в правом желудочке;
- - Сердечный выброс;
- - Сатурация кислорода в нижней и верхней полой вене, легочной артерии, правых отделах сердца и в системном кровотоке;

- - ЛСС;
- - ДЗЛК;
- - Наличие / отсутствие патологических шунтов -
Реакция на вазореактивный тест Результат
теста на вазореактивность считается
положительным, если СДЛА снижается > 10 мм
рт. ст. и / или достигает абсолютной величины < 40 мм
рт. ст. при условии неизменной величины
сердечного выброса (больные с положительной
острой реакцией). Использование препаратов
для проведения вазореактивного теста

Использование препаратов для проведения вазореактивного теста

Препарат	Метод введения	Период полувыведения ($T_{1/2}$)	Общая доза	Начальная доза	Длительность введения
Эпопростенол	внутривен	3мин	2-12 нг / кг -1 /мин-1	2 нг / кг -1 /мин-1	10 мин
Аденозин	внутривен	5-10с	50-350 мкг / кг -1 /мин-1	50 мкг / кг -1 /мин-1	2 мин
Оксид азота	внутривен	15-30с	10-20 мл/мин		5 мин
Илопрост	внутривен	3мин	2,5-5мкг/кг	2,5мкг	2 мин

Инструментальные исследования

- Эхокардиография является важным исследованием при диагностике ЛГ, так как помимо ориентировочного диагноза, позволяет зафиксировать первичные нарушения, вызвавшие ЛГ (ВПС с шунтированием, нарушение работы левых отделов сердца, возможные кардиальные осложнения).

Допплер-эхокардиографический диагноз ЛГ

ЭхоКГ признаки:	ЛГ нет	ЛГ ВОЗМОЖ	ная	ЛГ вероятная
Скорость трикуспидальной регургитации	≤2,8м/с	≤2,8м/с	2,9 – 3,4м/с	>3,4м/с
СДЛА	≤36мм.рт.ст.	≤36мм.рт.ст.	37- 50мм.рт.ст	>50мм.рт.ст.
Дополнительные ЭхоКГ признаки ЛГ**	нет	есть	Нет/есть	Нет / есть
Класс рекомендации	I	IIa	IIa	I
Уровень доказательности	B	C	C	B

- Примечание: 1.нагрузочные пробы доплер эхокардиографии не рекомендованы для скрининга ЛГ (класс рекомендаций III, уровень доказательности C).
- 2. признаки ЛГ: дилатация правых отделов сердца, клапана и ствола легочной артерии, аномальное движение и функция межжелудочковой перегородки, увеличение толщины стенок правого желудочка, увеличение скорости регургитации на клапане легочной артерии, укорочение времени акцелерации выброса из ПЖ в ЛА.
- 3. СДПЖ = $4v^2 + \text{ДПП}$
- 4. ДПП – рассчитывается по параметрам нижней полой вены или величине расширения яремной вены

- 4. Сокращения, используемые в протоколе:
- АЛАГ ассоциированная легочная артериальная гипертензия
- АНА антинуклеарные антитела
- АЭР антагонисты эндотелиновых рецепторов
- ВПС врожденные пороки сердца
- ДЛА давление в легочной артерии
- ДЗЛК давление заклинивания в легочных капиллярах
- ДМПП дефект межпредсердной перегородки
- ДМЖП дефект межжелудочковой перегородки
- ДПП давление в правом предсердии
- Д-ЭхоКГ доплер-эхокардиография
- ЗСТ заболевания соединительной ткани
- ИЛАГ идиопатическая легочная артериальная гипертензия КТ компьютерная томография КАГ коронароангиография ЛАГ легочная артериальная гипертензия ЛА легочная артерия ЛГ легочная гипертензия
- ДЗЛК давление заклинивания в легочных капиллярах
- ЛСС легочное сосудистое сопротивление СДЛА среднее давление в легочной артерии

