

# Современные принципы диагностики и терапии легочной артериальной гипертензии

*Байгозина Е.А. – профессор кафедры госпитальной терапии,  
эндокринологии, д.м.н., пульмонолог ОКБ*

**2018 г.**

# ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

## Исторический аспект

***В 1891 г. E. von Romberg***

***впервые описал патоморфологическую картину первичной ЛГ у человека.***

***В 1901 г. аргентинский врач Abel Ayerza привел описание клинического синдрома, включающего цианоз, одышку и полицитемию, сопровождающегося склерозом легочных сосудов (болезнь Айерса).***

***В 1951 г. Введен термин «первичная легочная гипертензия» (D. Drasdale et. al.).***

***В 1987 г. Kim и Factor описали первый случай ЛАГ у ВИЧ-инфицированного мужчины.***

# ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ (ЛАГ)

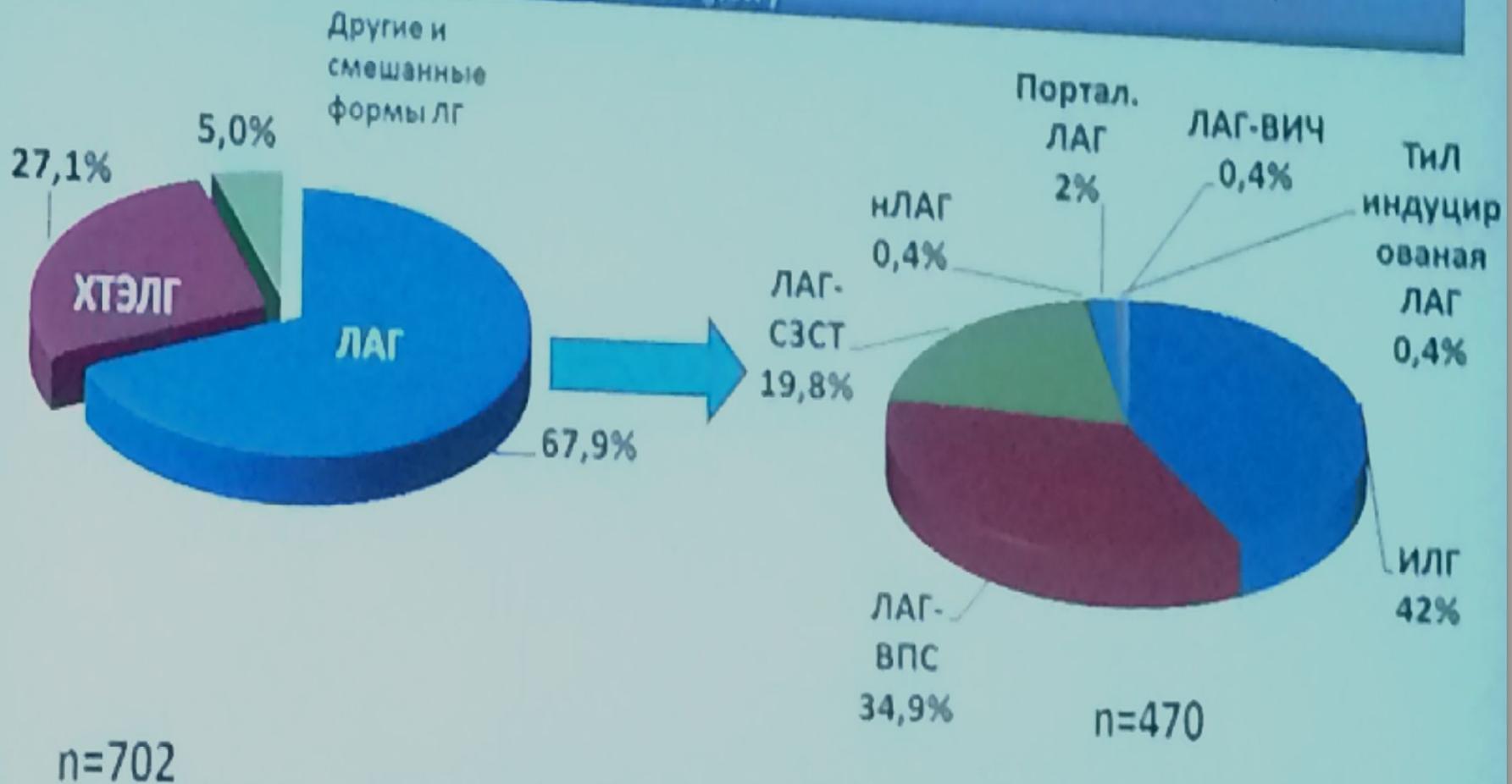
ГРУППА ЗАБОЛЕВАНИЙ, КОТОРЫЕ ХАРАКТЕРИЗУЮТСЯ ПРОГРЕССИРУЮЩИМ ПОВЫШЕНИЕМ ЛЕГОЧНОГО СОСУДИСТОГО СОПРОТИВЛЕНИЯ И ДАВЛЕНИЯ В ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ПРИВОДЯЩИМ К РАЗВИТИЮ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ И ПРЕЖДЕВРЕМЕННОЙ СМЕРТИ.

# Распространенность ЛАГ по данным Российского регистра

PIR

Patient's Information Registry

[www.medibase.pro](http://www.medibase.pro)



# МКБ-10

I27.0 – Первичная легочная гипертензия

I27.8 – Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности



**МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

## **ПЕРЕЧЕНЬ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ на 07.05.2014**

<b>Первичная легочная гипертензия</b>	Идиопатическая ЛАГ, наследственная ЛАГ	I27.0
<b>Легочная артериальная гипертензия, ассоциирующаяся с другими заболеваниями</b>	ЛАГ, ассоциированная с ВПС резидуальная ЛАГ Синдром Эйзенменгера Персистирующая ЛАГ новорожденных ЛАГ, ассоциированная с системными заболеваниями соединительной ткани ЛАГ, ассоциированная с ВИЧ инфекцией ЛАГ, ассоциированная с портальной гипертензией ЛАГ, ассоциированная с шистомиазом легочная вено-окклюзионная болезнь или легочной вено-акклюзионный гемангиоматоз	I27.8

# Заболееваемость ЛАГ

- ЛАГ
  - 5–10 случаев на миллион взрослого населения<sup>1</sup>
- Идиопатическая ЛАГ (иЛАГ):
  - ~0,9–2,6 случаев на миллион взрослого населения<sup>2</sup>
- ЛАГ-ЗСТ:
  - Поражает ~5–40% пациентов с ЗСТ<sup>3,4</sup>
- Встречается чаще, чем предполагалось ранее

# Эпидемиология ЛАГ

- Диагностируется как у молодых, так и у пожилых пациентов (в возрасте 50 – 65 лет);<sup>1</sup>
- преобладание женщин в разных реестрах довольно вариабельно;<sup>1</sup>
- предрасположенность в зависимости от расы не наблюдается;<sup>2</sup>
- наблюдается тенденция к повышению выживаемости с течением времени<sup>1</sup>

# Прогноз ЛАГ сравним с прогнозами других фатальных заболеваний и зависит от функционального класса



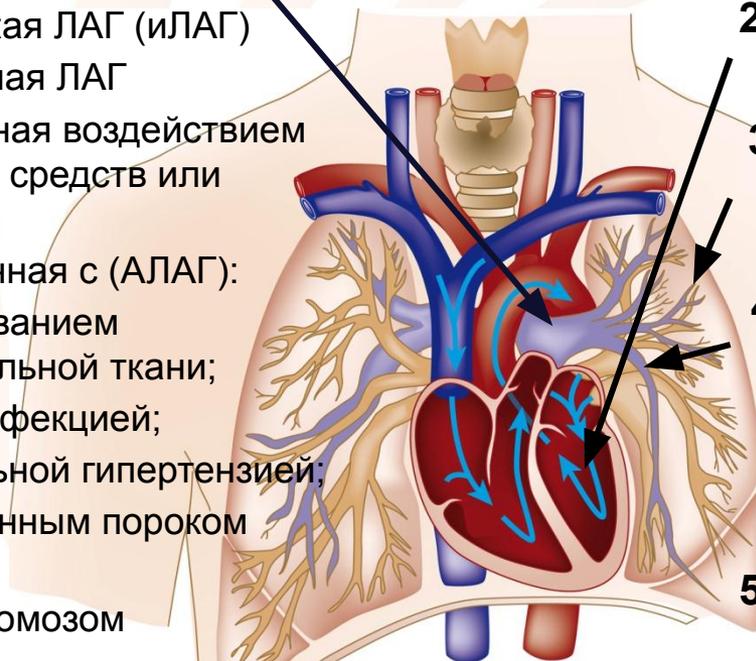
# Клиническая классификация легочной гипертензии (ЛГ) – 2015

## 1. ЛАГ

- 1.1 Идиопатическая ЛАГ (иЛАГ)
- 1.2 Наследственная ЛАГ
- 1.3 Индуцированная воздействием лекарственных средств или токсинов
- 1.4 Ассоциированная с (АЛАГ):
  - 1.4.1 заболеванием соединительной ткани;
  - 1.4.2 ВИЧ-инфекцией;
  - 1.4.3 портальной гипертензией;
  - 1.4.4 врожденным пороком сердца;
  - 1.4.5 шистосомозом

**1'. Веноокклюзионная болезнь и/или легочный капиллярный ангиоматоз**

**1''. Персистирующая ЛГ новорождённых (ПЛГН)**



**2. ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца**

**3. ЛГ вследствие заболеваний легких и/или гипоксии**

**4. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия и другие виды обструкции легочной артерии**

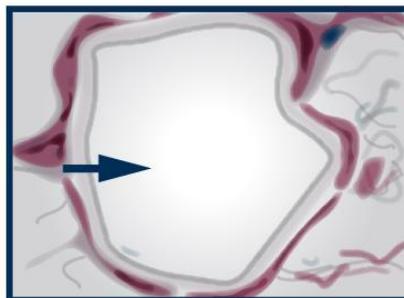
**5. ЛГ с неясными и/или многофакторными механизмами**

- 5.1 Гематологические заболевания
- 5.2 Системные заболевания
- 5.3 Метаболические заболевания
- 5.4 Другие

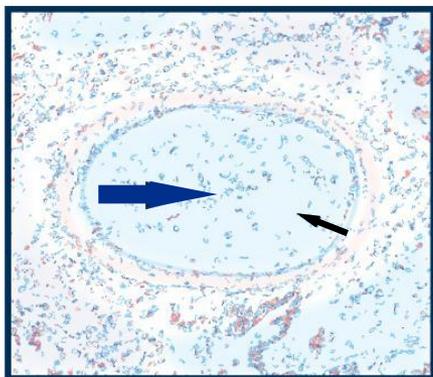
# Функциональная классификация ЛАГ **НУНА**/ВОЗ

- 
- Класс I** У пациентов имеются минимальные симптомы, не ограничивающие уровень физической активности. Обычная физическая нагрузка не вызывает чрезмерной одышки или утомляемости, боли в грудной клетке, сердцебиения или близкого к обмороку состояния.
- 
- Класс II** У пациентов имеются симптомы, сопровождающиеся некоторым ограничением физической активности. Пациенты комфортно чувствуют себя в покое, но испытывают выраженную одышку или утомляемость, боль в грудной клетке или предобморочное состояние при обычной физической нагрузке.
- 
- Класс III** У пациентов имеются симптомы, сопровождающиеся значительным ограничением физической активности. Пациенты комфортно чувствуют себя в покое, но испытывают выраженную одышку или утомляемость, боль в грудной клетке или предобморочное состояние даже при небольшой физической нагрузке.
- 
- Класс IV** У пациентов имеются симптомы, сопровождающиеся неспособностью к какой-либо физической активности. Пациент может испытывать одышку и/или утомляемость даже в покое. Дискомфорт усиливается при любой физической нагрузке. У таких пациентов манифестируют признаки правожелудочковой недостаточности.
-

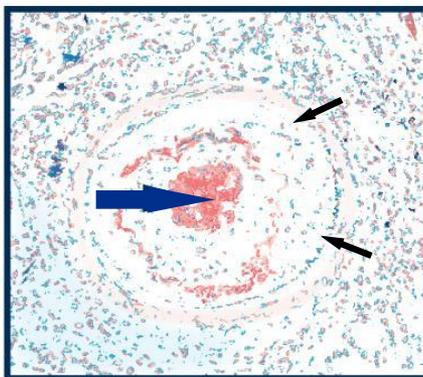
# Изменения сосудов при ЛАГ



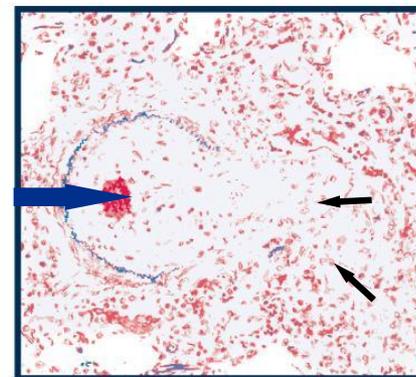
**Нормальная легочная артерия**



**Пролиферация интимы**



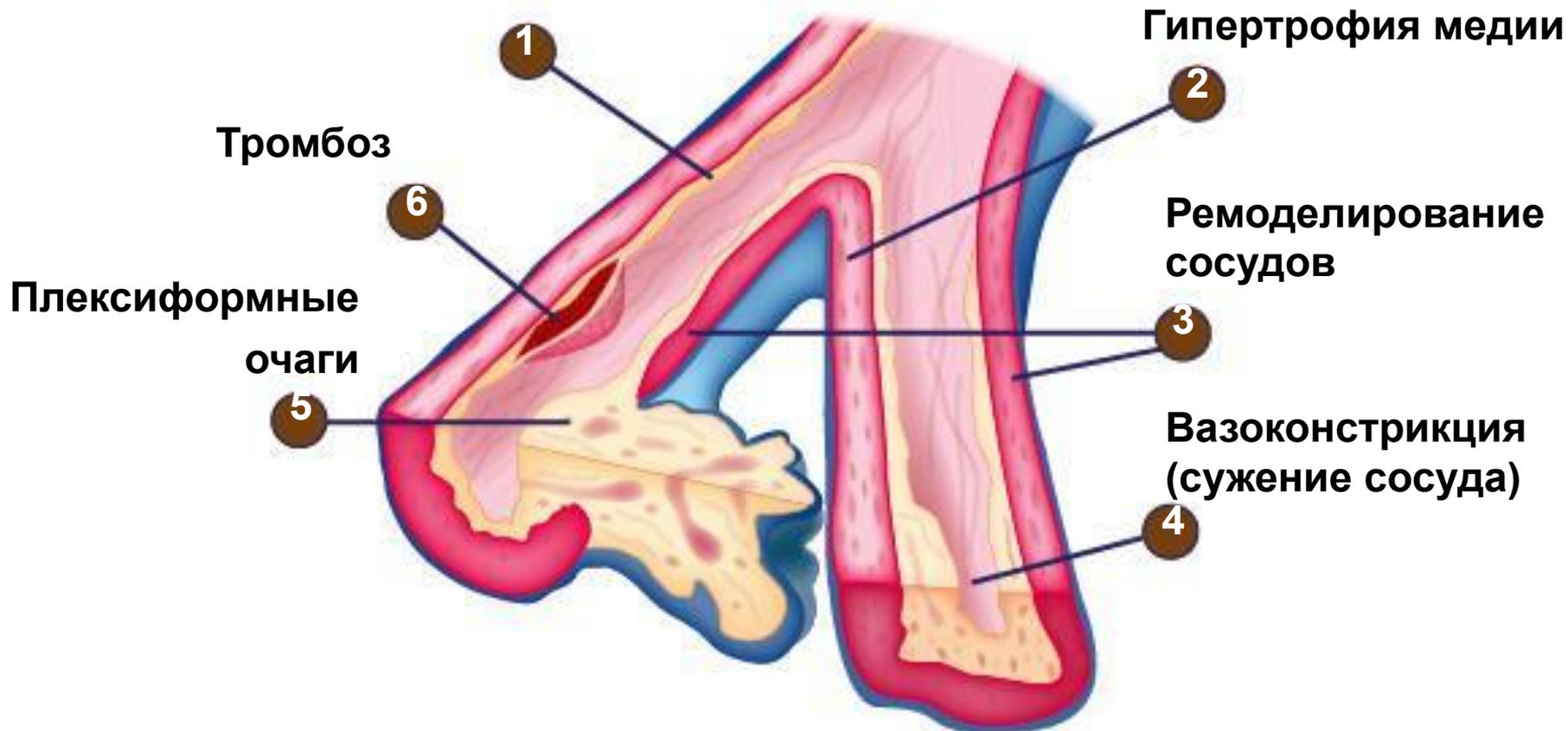
**Гипертрофия меди**



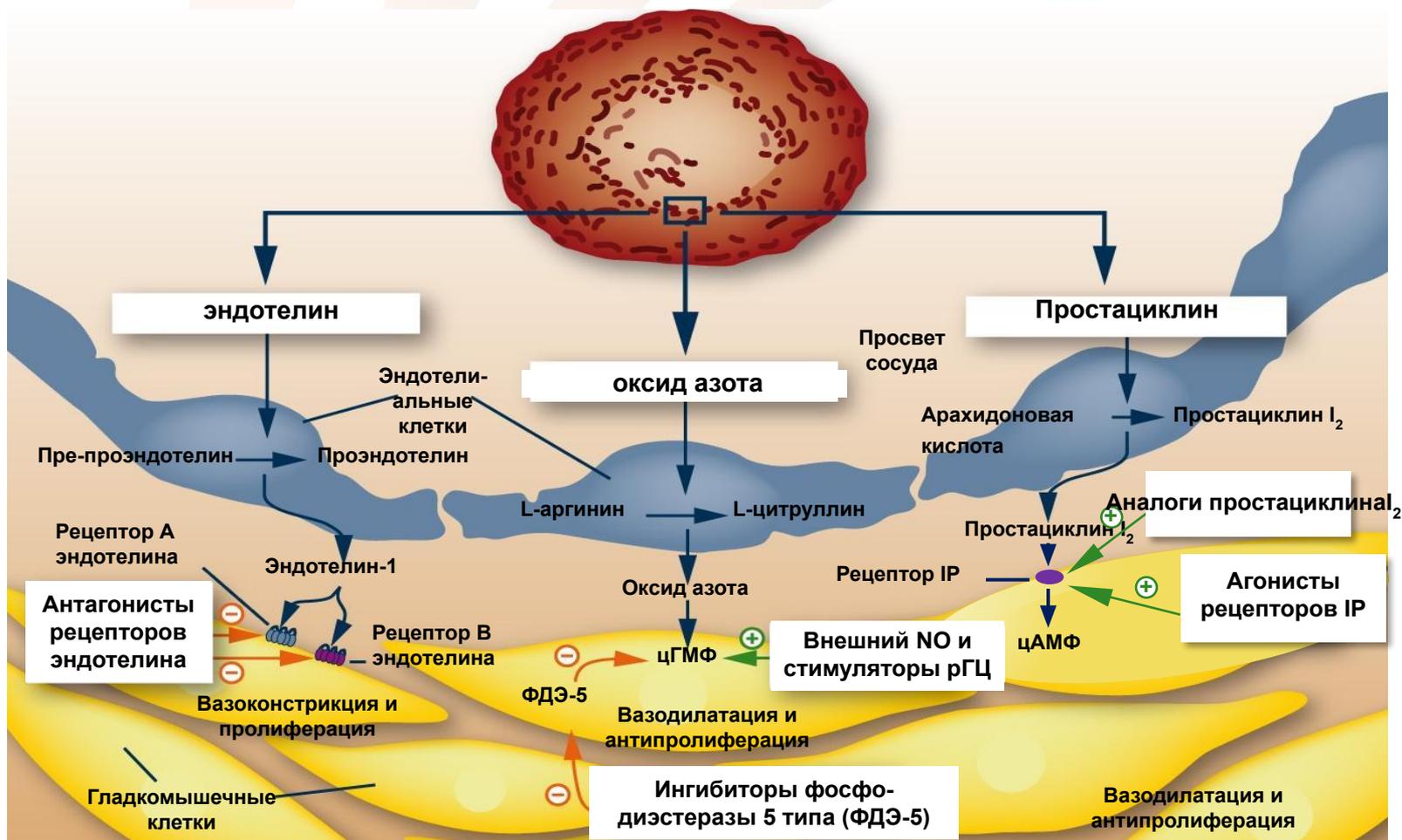
**Плексиформные очаги**

# Патология ЛАГ

## Утолщение и фиброз интимы

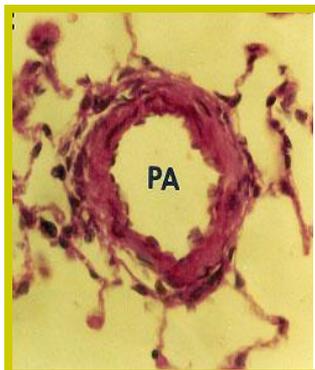


# Патогенетические вазоактивные факторы

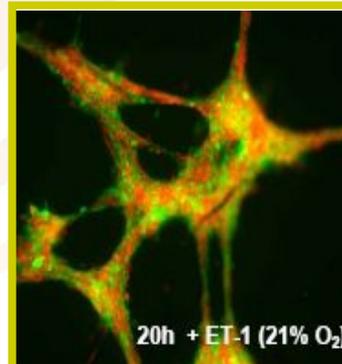


цАМФ: циклический аденозинмонофосфат; цГМФ: циклический гуанозинмонофосфат; NO: оксид азота; рГЦ: растворимая гуанилатциклаза

# Эндотелин как основной медиатор при ЛАГ

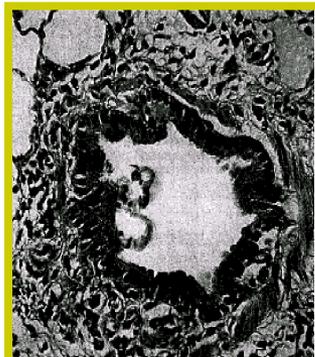


**Гладкомышечные  
клетки**  
вазоконстрикция,  
гипертрофия,  
пролиферация<sup>1-2</sup>

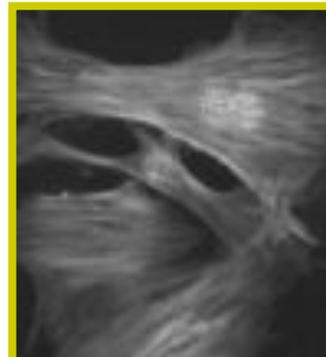


**Эндотелиальные  
клетки**  
пролиферация,  
дисфункция<sup>3-6</sup>

## Эндотелин

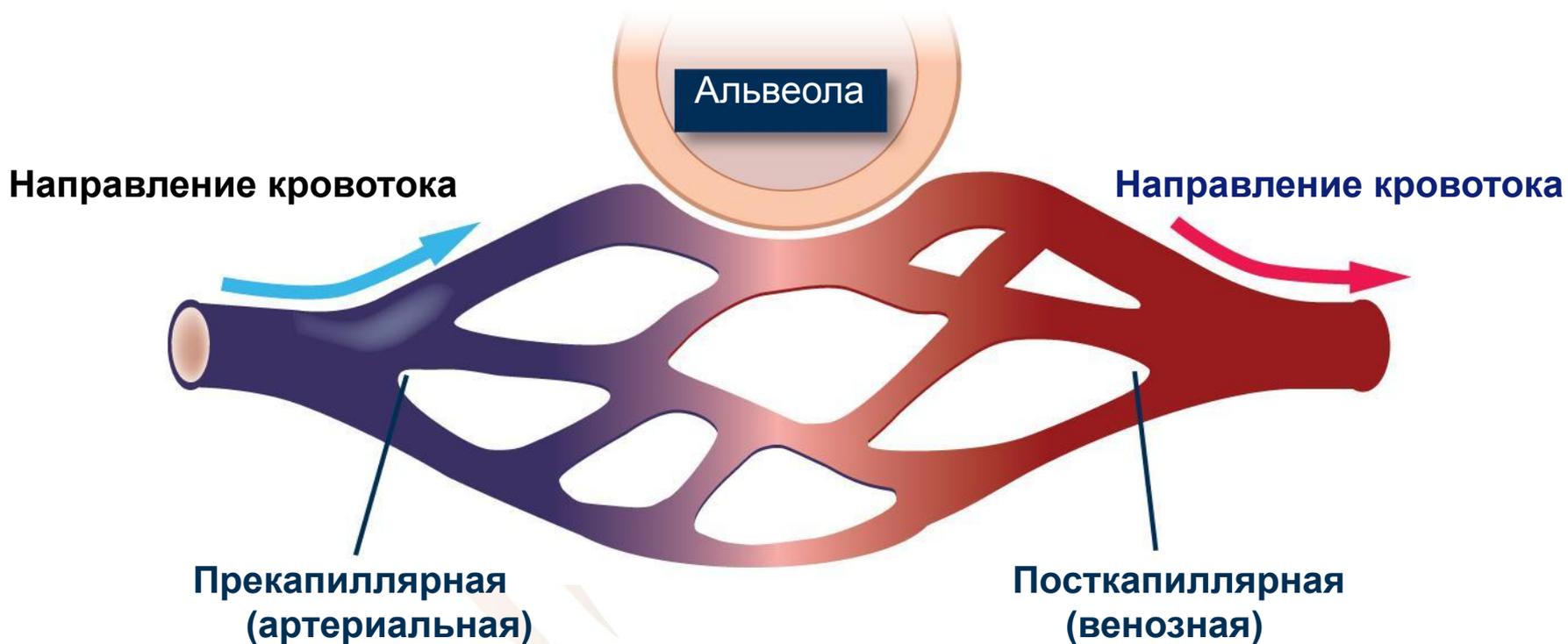


**Воспаление**  
Высвобождение  
транскрипционного  
фактора и цитокинов,  
повышение  
проницаемости стенок  
сосудов<sup>10-13</sup>



**Фибробласты**  
фиброз<sup>7-9</sup>

# Классификация лёгочной гипертензии



# Гемодинамическое определение ЛАГ



ДЛА – давление в легочной артерии;  
ДЗЛА – давление заклинивания ЛА;  
ЛСС – легочное сосудистое сопротивление

# Гемодинамическое определение ЛГ

Определение	Характеристики <sup>а</sup>	Клинические группы <sup>б</sup>
ЛГ	сДЛА $\geq$ 25 мм рт. ст.	Все
Прекапиллярная ЛГ	сДЛА $\geq$ 25 мм рт. ст. ДЗЛА $\leq$ 15 мм рт. ст.	1. Легочная артериальная гипертензия 3. ЛГ вследствие заболеваний легких 4. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ 5. ЛГ с неясными и/или многофакторными механизмами
Посткапиллярная ЛГ	сДЛА $\geq$ 25 мм рт. ст. ДЗЛА $>$ 15 мм рт. ст.	2. ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца 5. ЛГ с неясными и/или многофакторными механизмами
Изолированная посткапиллярная ЛГ (Ипк-ЛГ)	ГДД $<$ 7 мм рт. ст. и/или ЛСС $\leq$ 3 ЕдВ <sup>в</sup>	
Комбинированная пост- и прекапиллярная ЛГ (Кпк-ЛГ)	ГДД $\geq$ 7 мм рт. ст. и/или ЛСС $>$ 3 ЕдВ <sup>в</sup>	

<sup>а</sup> Все значения измерены в покое. <sup>б</sup> В соответствии с клинической классификацией ЛГ.

<sup>в</sup> Единицы Вуда предпочтительнее дин.с.см<sup>-5</sup>.

ЛГ – легочная гипертензия; сДЛА – среднее давление в легочной артерии; ДЗЛА – давление заклинивания ЛА; ГДД – градиент диастолического давления; ЛСС – легочное сосудистое сопротивление

## Вывод...

- ЛАГ представляет собой класс легочной гипертензии
  - прекапиллярная ЛГ
- Патолофизиологические изменения легочной сосудистой сети при ЛАГ включают:
  - патологическую вазоконстрикцию;
  - ремоделирование слоев стенки кровеносного сосуда;
  - образование специфичных для заболевания очагов поражения (плексиформные очаги)
- Изменения приводят к увеличению ЛСС, гипертрофии правого желудочка, правожелудочковой недостаточности и смерти
- ЛАГ является результатом действия неизвестного инициирующего фактора, который приводит к повреждению сосудов
- Существует три известных патологических пути развития, которые вовлечены в патогенез развития ЛАГ, на каждый из которых направлены существующие на сегодняшний день ЛАГ-специфические терапевтические средства

Диагноз ЛАГ в ходе течения заболевания выставляется  
поздно

**Неспецифические  
симптомы:**

(могут влиять на уровень  
повседневной активности)

- Одышка
- Недомогание
- Утомляемость
- Снижение толерантности к физической нагрузке
- Боль в грудной клетке

**Длительный период  
времени от  
возникновения  
симптомов до  
установления  
диагноза**



# Клиническая картина ЛАГ

## Симптомы часто неспецифичны

### Распространенные симптомы

одышка

утомляемость

Боли в груди

### Менее распространенные симптомы

обмороки

головокружение

Учащенное  
сердцебиение

## Симптомы запущенного заболевания

Кровохаркание

Периферические отеки

Хрипота

**ЛАГ:** симптомы при физической нагрузке



**Ухудшение функции ПЖ**



**Снижение легочного кровотока**



**Ухудшение функции ЛЖ**



**Уменьшение содержания  
O<sub>2</sub> в тканях**



**Усиление одышки/  
утомляемости**

## Диагностика ЛГ

**Клиническое подозрение** основывается на:

- результатах физикального обследования;
- данных анамнеза;
- истории болезни – рассмотрении предшествующих симптомов;
- семейном анамнезе – необъяснимое заболевание сердца или смерть, заболевание соединительной ткани, документально зафиксированная ЛАГ и т.д.;
- случайно выявленные изменения при обследовании по другим причинам

## Диагностика ЛГ

### Физикальное обследование – возможные изменения:

- низкая сатурация кислорода в покое;
- цианоз;
- эксгротон правого желудочка;
- выраженное набухание шейных вен;
- увеличение печени или селезенки;
- асцит;
- периферические отеки;
- сыпь, стянутость кожи или телеангиэктазии, свидетельствующие о ЗСТ

**На поздней  
стадии ЛАГ**

## Диагностика ЛГ

- Выявление легочной гипертензии
  - Допплерэхокардиография
  - ЭКГ
  - Рентгенография органов грудной клетки (ОГК)

# Диагностика ЛГ - Эхокардиография

Норма



ЛАГ



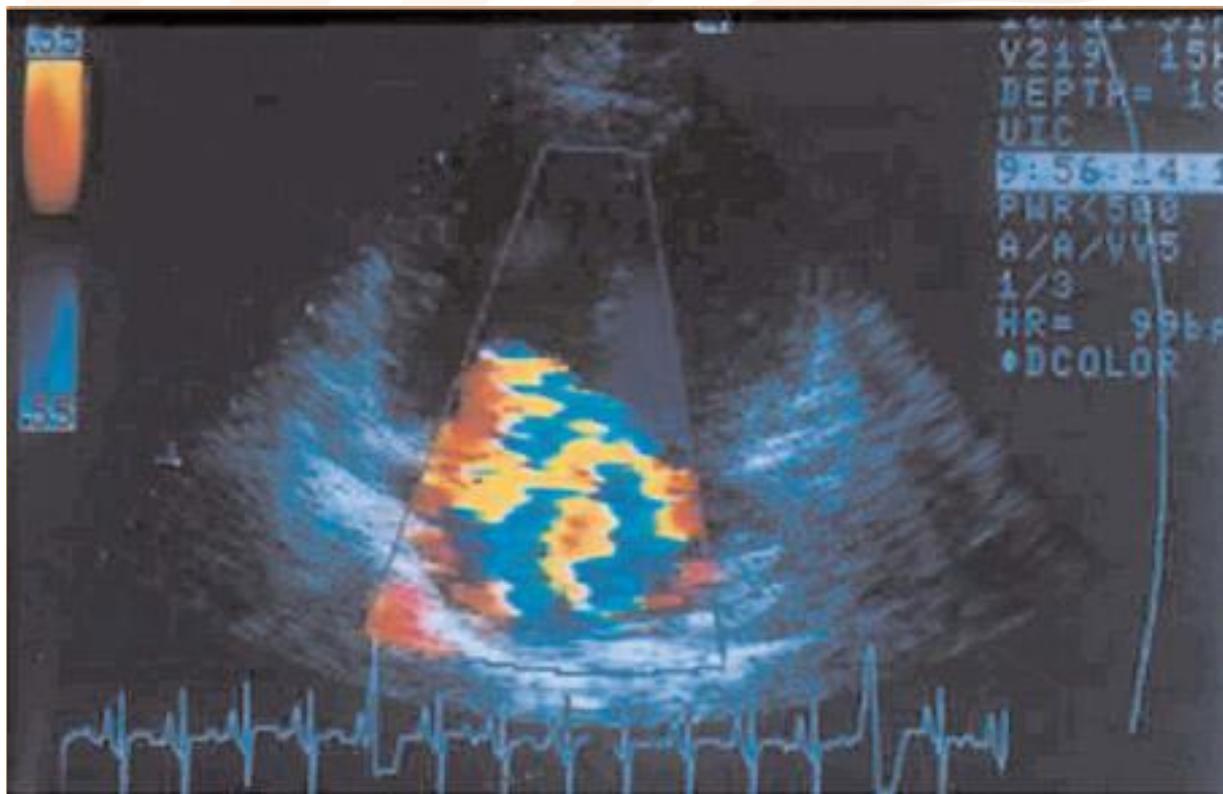
Схема



У пациентов с ЛАГ наблюдается:

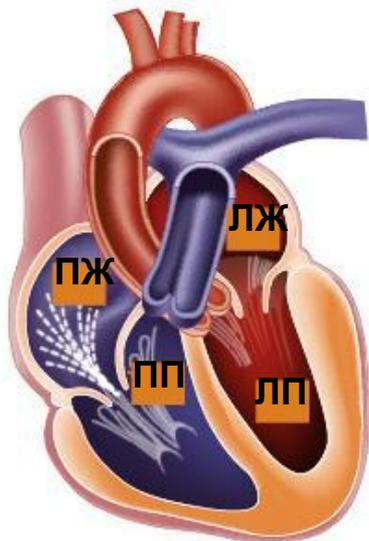
- Увеличение правого желудочка (ПЖ)
- Уменьшение размера полости левого желудочка (ЛЖ)
- Патологическая конфигурация перегородки, соответствующая перегрузке ПЖ
- Выраженная зависимость наполнения желудочков от предсердной систолы

## Диагностика ЛГ - Доплерэхокардиография

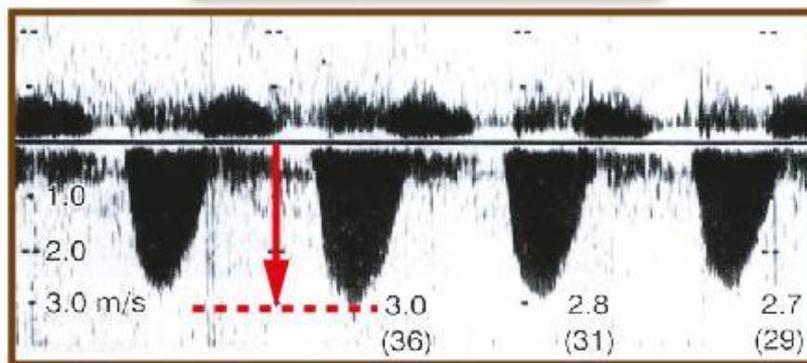


# Диагностика ЛГ

## Трикуспидальная регургитация по данным доплерэхокардиографии



Трикуспидальная регургитация (ТР)



Скорость струи ТР(v)

СистДЛА = систолическое давление в правом желудочке (при отсутствии обструкции легочного оттока)

$$\text{СДПЖ} = 4v^2 + \text{ДПЖ}^*$$

## Эхокардиографическая вероятность ЛГ у пациентов с симптоматическим течением

Максимальная скорость трикуспидальной регургитации (TRV) (м/с)	Наличие других «эхо-признаков ЛГ»	Эхокардиографическая вероятность ЛГ
≤ 2,8 или неизмеримая	Нет	Низкая
≤ 2,8 или неизмеримая	Да	Средняя
2,9-3,4	Нет	
2,9-3,4	Да	Высокая
> 3,4	Не требуется	

## Подтверждение ЛАГ Катетеризация правых отделов сердца

- Подтверждение ЛАГ возможно только по результатам катетеризации правых отделов сердца



## Подтверждение ЛАГ Катетеризация правых отделов сердца

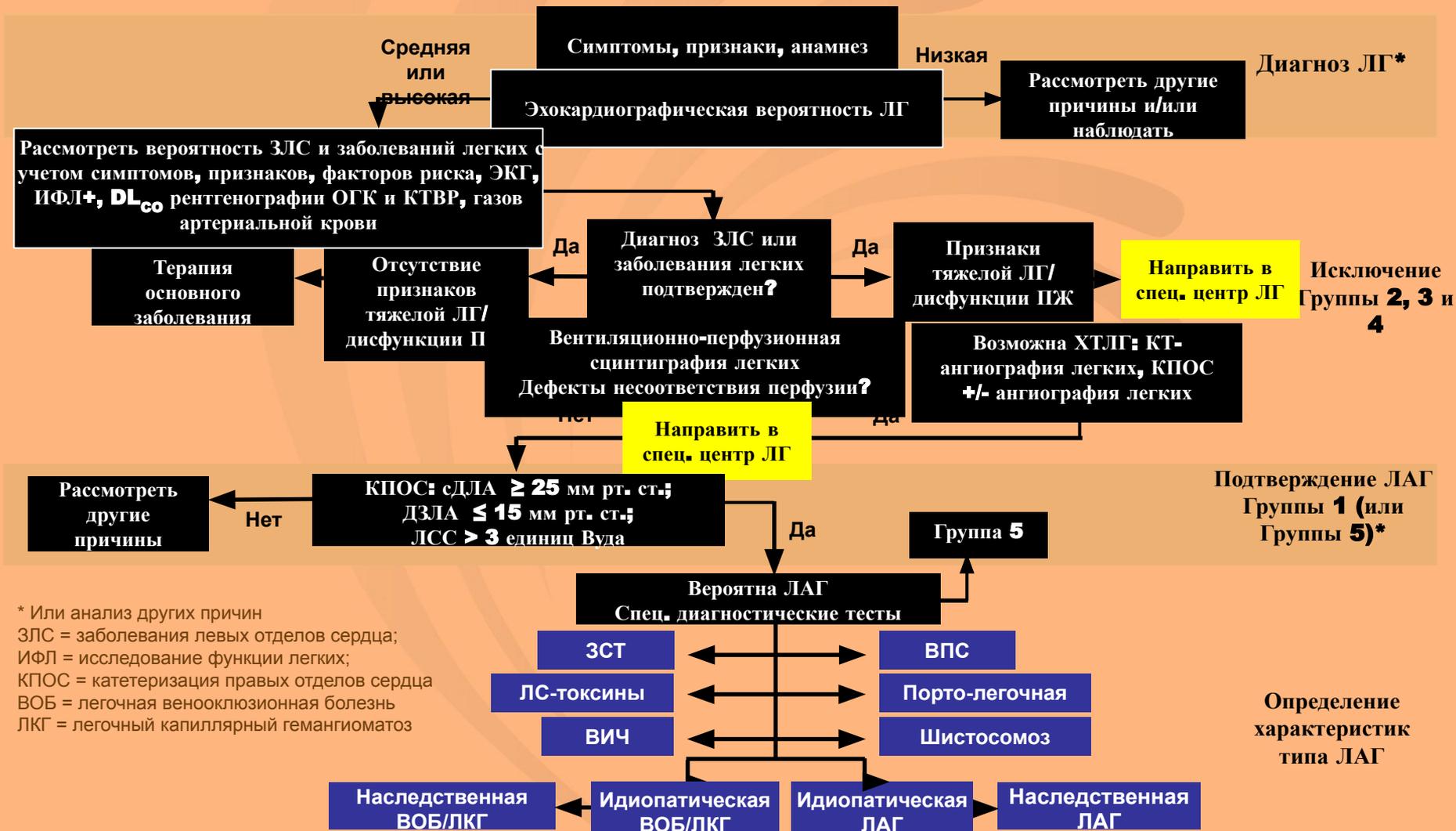
### Подтверждение ЛАГ:<sup>1</sup>

- сДЛА  $\geq 25$  мм рт. ст. (в норме  $< 20$  мм рт. ст.)
- Нормальное ДЗЛА ( $\leq 15$  мм рт. ст.)
- Повышенное ЛСС ( $> 3$  единиц Вуда)

### Другие данные:

- Повышенное давление в правом предсердии
  - нормальное давление в правом предсердии 2–7 мм рт. ст.
- Нормальный/сниженный сердечный выброс
  - нормальный сердечный выброс 4–8 литров в минуту
- Сниженный сердечный индекс
  - нормальный сердечный индекс 2,5–4,0 литр/мин/м<sup>2</sup>

# Клиническое руководство ESC/ERS по диагностике ЛАГ



\* Или анализ других причин

ЗЛС = заболевания левых отделов сердца;

ИФЛ = исследование функции легких;

КПОС = катетеризация правых отделов сердца

ВОБ = легочная веноокклюзионная болезнь

ЛКГ = легочный капиллярный гемангиоматоз

## Выводы

- Симптомы ЛАГ являются неспецифическими, особенно на ранних стадиях
- ЛАГ – это диагноз исключения – важно проведение всестороннего диагностического обследования
- Физикальное обследование помогает выявить признаки ПЖ недостаточности
- Диагностические тесты, позволяющие исключить другие формы ЛГ и подтвердить диагноз ЛАГ :
  - ЭКГ, рентгенологическое исследование органов груд. клетки, эхокардиография, исследование функции легких, В/П сцинтиграфия, исследование толерантности к физической нагрузке и КПОС для окончательного подтверждения диагноза
- ЛАГ = сДЛА  $\geq$  25 мм рт. ст., ДЗЛА  $\leq$  15 мм рт. ст. и ЛСС  $>$  3 единиц Вуда
- Рекомендации по скринингу в популяциях высокого риска
  - При наличии симптомов: ЗСТ (кроме Скл), ВИЧ, хроническое заболевание печени, портальная гипертензия
  - При бессимптомном течение: Скл, пациенты, направленные на трансплантацию печени, носители мутации BMPR2 и родственники 1<sup>й</sup> степени родства у пациентов с НЛАГ, пациенты с серповидноклеточной анемией

## Цель терапии ЛАГ

- Подход, ориентированный на достижение цели, доказал свою эффективность в плане улучшения отдаленных исходов у пациентов с ЛАГ
- ФК по ВОЗ является важным предиктором выживаемости
- Целью терапии пациентов с ЛАГ должно быть достижение у пациентов с ФК III/IV по ВОЗ, по крайней мере, ФК II по ВОЗ и поддержание состояния пациента на этом уровне
- Необходимо начать дополнительную терапию, если цели терапии достичь не удастся:
  - у пациентов с ФК III или IV по ВОЗ не удастся достичь ФК II по ВОЗ;
  - у пациентов с ФК II по ВОЗ не удастся достичь полноценной стабилизации состояния

# Варианты терапии ЛАГ

## ■ Общие меры

## ■ Интервенционные процедуры (хирургические вмешательства)

## ■ Традиционные средства

- Кислород
- Антикоагулянты
- Диуретики
- Дигоксин
- БКК

## ■ ЛАГ-специфическая терапия

### ■ Простаноиды

- Эпопростенол
- Илопрост
- Трепростинил
- Берапрост\*
- Селексипаг

### ■ Антагонисты рецепторов эндотелина (АРЭ)

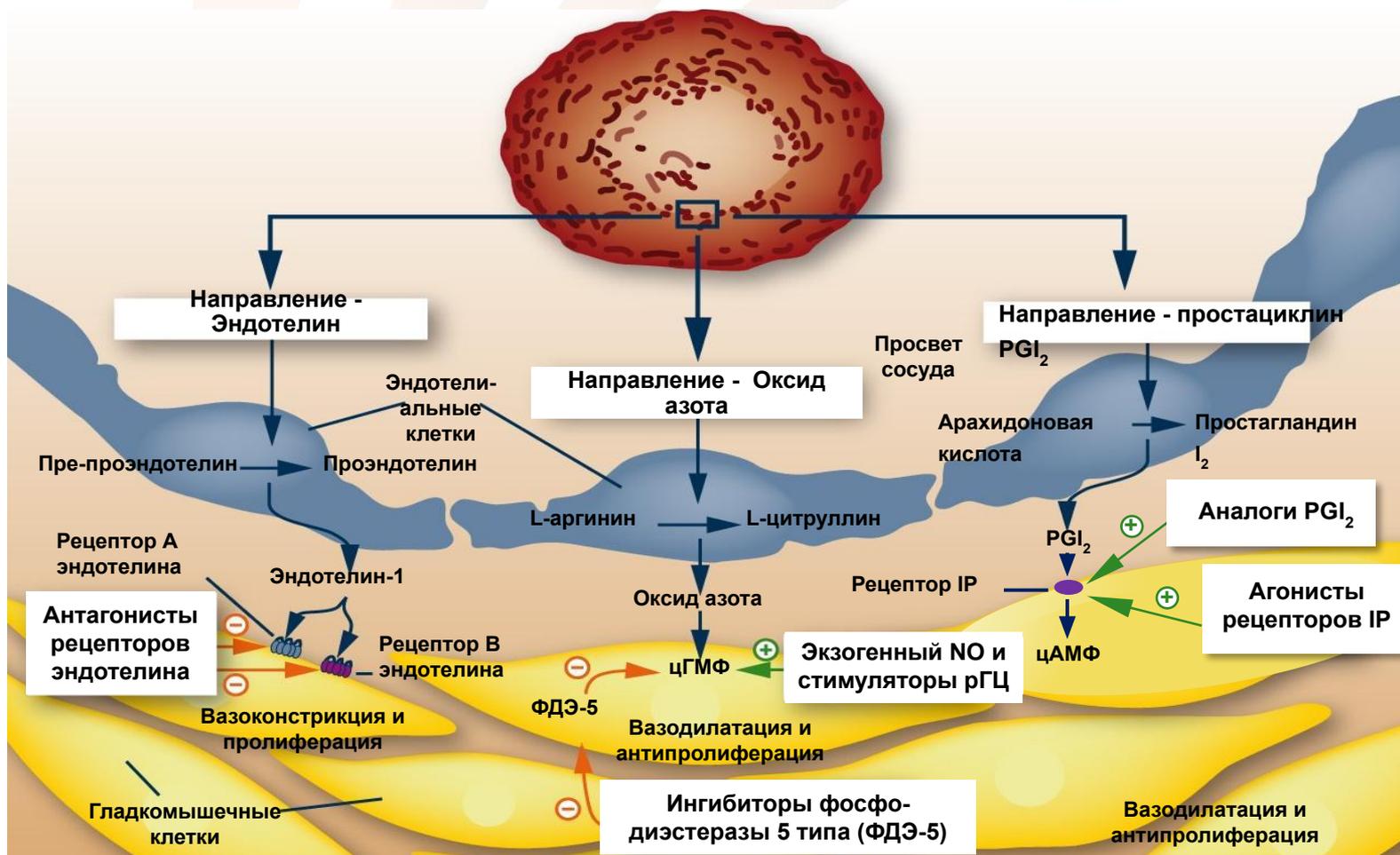
- Траклир
- Амбризентан
- Опсамит

### ■ Ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа (ФДЭ-5) и стимуляторы растворимой гуанилатциклазы (pГЦ)

- Силденафил
- Тадалафил
- Варденафил
- Риоцигуат

### ■ Комбинированная терапия

# Патогенетическая ЛАГ-специфическая терапия



## ЛАГ-специфическая терапия



## Выводы

- Излечивающих схем для терапии ЛАГ не существует
  - Широкий диапазон терапевтических средств используется для уменьшения симптомов и замедления прогрессирования заболевания
- Медикаментозная терапия рекомендуется для большинства пациентов
  - Терапия выбора первой линии зависит от степени тяжести заболевания у пациента, результатов анализа пользы/риска и предпочтения лечащего врача
- Простаноиды, АРЭ, иФДЭ-5 и стимуляторы рГЦ продемонстрировали свою эффективность при терапии ЛАГ
  - Но между этими препаратами существуют различия по профилям эффективности и безопасности, а также по удобству в применении
- Комбинированная терапия также является перспективным методом лечения ЛАГ

# Руководство **2015 ESC/ERS** по диагностике и лечению легочной гипертензии. Класс рекомендаций и уровень доказательности

Классы рекомендаций	Определение	Предложенная для использования формулировка
<b>Класс I</b>	Доказано и/или в целом согласовано, что данное лечение или процедура являются благоприятными, полезными, эффективными.	Рекомендуется/показано
<b>Класс II</b>	Имеются противоречивые доказательства и/или расхождение мнений по поводу полезности/эффективности данного лечения или процедуры.	
<i>Класс IIa</i>	<i>Вес доказательства/мнения в пользу полезности/эффективности</i>	Можно рассматривать
<i>Класс IIb</i>	<i>Полезность/эффективность в меньшей степени установлены с учетом имеющегося доказательства/мнения.</i>	Можно рассматривать
<b>Класс III</b>	Доказано и/или в целом согласовано, что данное лечение или процедура не являются полезными/эффективными, а в некоторых случаях может быть вредной	Не рекомендуется

## Уровень доказательности

<b>A</b>	Данные множества рандомизированных клинических исследований или мета-анализа.
<b>B</b>	Данные одного рандомизированного клинического исследования или масштабных нерандомизированных исследований.
<b>C</b>	Согласованное мнение экспертов и/или данные небольших исследований, ретроспективных исследований, реестров.

# Руководство **2015 ESC/ERS** по диагностике и лечению ЛГ.

## Рекомендации по эффективной медикаментозной монотерапии ЛАГ (группа **1**) в соответствии с ФК по ВОЗ

Терапия		Класс рекомендации – уровень доказательности						
		ФК II по ВОЗ		ФК III по ВОЗ		ФК IV по ВОЗ		
Блокаторы кальциевых каналов		I	C <sup>c</sup>	I	C <sup>c</sup>	-	-	
АРЭ	амбризентан	I	A	I	A	IIb	C	
	бозентан	I	A	I	A	IIb	C	
	мацитентан <sup>d</sup>	I	B	I	B	IIb	C	
	силденафил	I	A	I	A	IIb	C	
Ингибиторы ФДЭ-5	тадалафил	I	B	I	B	IIb	C	
	варденафил <sup>f</sup>	IIb	B	IIb	B	IIb	C	
Стимуляторы Гц	риоцигуат	I	B	I	B	IIb	C	
Аналоги PGI <sub>2</sub>	эпопростенол внутривенный <sup>d</sup>	-	-	I	A	I	A	
	илопрост	ингаляционный	-	-	I	B	IIb	C
		внутривенный <sup>f</sup>	-	-	IIa	C	IIb	C
	трепростинил	подкожный	-	-	I	B	IIb	C
		ингаляционный <sup>f</sup>	-	-	I	B	IIb	C
		внутривенный <sup>e</sup>	-	-	IIa	C	IIb	C
	пероральный <sup>f</sup>	-	-	IIb	B	-	-	
берапрост <sup>f</sup>	-	-	IIb	B	-	-		
Агонисты рецепторов IP	селексипаг (пероральный) <sup>f</sup>	I	B	I	B	-	-	

<sup>c</sup> Только у пациентов, ответивших на острые тесты вазореактивности : Класс I, для иЛАГ, нЛАГ и ЛАГ вследствие воздействия лек. средств; Класс IIa, для заболеваний, ассоциированных с ЛАГ; <sup>d</sup>Время до клинического ухудшения как основная конечная точки в РКИ, или лекарственные средства, продемонстрировавшие снижение смертности от всех причин; <sup>e</sup> У пациентов с непереносимостью подкожных форм; <sup>f</sup> Это лекарственное средство не зарегистрировано ЕМА на момент публикации настоящего руководства.

Руководство **2015 ESC/ERS** по диагностике и лечению ЛГ.  
 Рекомендации по эффективной начальной медикаментозной  
 комбинированной терапии ЛАГ (группа **1**) в соответствии с ФК по  
 ВОЗ

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 точки в РКИ, или лекарственные средства, продемонстрировавшие снижение смертности от всех причин (по результатам проспективной оценки).

# Рекомендации по эффективной последовательной медикаментозной комбинированной терапии ЛАГ (группа 1) в соответствии с ФК по ВОЗ

Терапия	Класс рекомендации – уровень доказательности					
	ФК II по ВОЗ		ФК III по ВОЗ		ФК IV по ВОЗ	
мацитентан в дополнение к силденафилу*	I	B	I	B	IIa	C
риоцигуат в дополнение к бозентану	I	B	I	B	IIa	C
селексипаг** в дополнение к АРЭ и/или иФДЭ-5*	I	B	I	B	IIa	C
силденафил в дополнение к эпопростенолу	-	-	I	B	IIa	B
трепростинил ингаляционный в дополнение к силденафилу или бозентану	IIa	B	IIa	B	IIa	C
илопрост ингаляционный в дополнение к бозентану	IIb	B	IIb	B	IIb	C
тадалафил в дополнение к бозентану	IIa	C	IIa	C	IIa	C
амбризентан в дополнение к силденафилу	IIb	C	IIb	C	IIb	C
бозентан в дополнение к эпопростенолу	-	-	IIb	C	IIb	C
бозентан в дополнение к силденафилу	IIb	C	IIb	C	IIb	C
силденафил в дополнение к бозентану	IIb	C	IIb	C	IIb	C
другие двойные комбинации	IIb	C	IIb	C	IIb	C
другие тройные комбинации	IIb	C	IIb	C	IIb	C
риоцигуат в дополнение к силденафилу или другому иФДЭ-5	III	B	III	B	III	B

\*Время до клинического ухудшения как основная конечная точки в РКИ, или лекарственные средства, продемонстрировавшие снижение смертности от всех причин (по результатам проспективной оценки). \*\*Это лекарственное средство не зарегистрировано ЕМА на момент публикации настоящего руководства.

## Рекомендации в отношении общих мер

Рекомендации	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>
Пациентам с ЛАГ рекомендуется избегать наступления беременности	I	C
Рекомендуется иммунизация пациентов с ЛАГ против гриппа и пневмококковой инфекции	I	C
Пациентам с ЛАГ рекомендуется психологическая поддержка	I	C
Физически ослабленным (декомпенсированным) пациентам с ЛАГ, получающим медикаментозную терапию, рекомендуется физическая реабилитация под медицинским наблюдением	IIa	B
Для пациентов с ФК III и IV по ВОЗ и для пациентов со стойким снижением давления O <sub>2</sub> в артериальной крови < 8 кПа (60 мм рт. ст.) необходимо рассмотреть вопрос о назначении O <sub>2</sub> во время полета	IIa	C
При плановом хирургическом вмешательстве, по возможности, предпочтительной является эпидуральная анестезия, а не общий наркоз	IIa	C
Пациентам с ЛАГ не рекомендуется чрезмерная физическая активность, которая может вызвать ухудшение	III	C

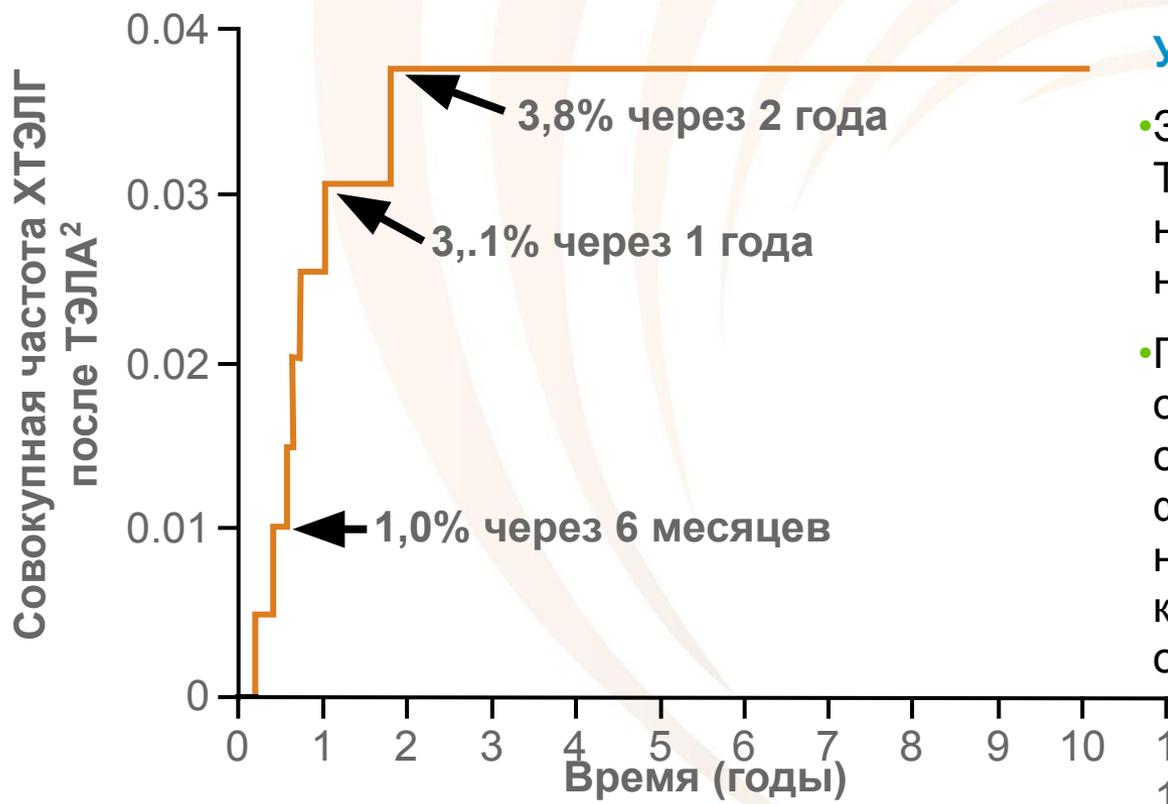
<sup>а</sup>Класс рекомендации. <sup>б</sup>Уровень доказательности.

## Выводы

- Предложена усовершенствованная клиническая классификация ЛГ, которая применима и у взрослых, и у детей
- Дано новое определение ЛАГ, которое теперь включает ЛСС
- Обновлены цели терапии и подчеркнута необходимость установления нескольких целей для обеспечения благоприятного долгосрочного прогноза
- Растет опыт применения комбинированной терапии
  - Последовательная комбинированная терапия рекомендована для пациентов, у которых отмечено отсутствие ответа на терапию первой линии
  - Вопрос о применении начальной комбинированной терапии можно рассмотреть у пациентов с ФК III и IV

# ХТЭЛГ является потенциальным осложнением эмболии легочной артерии

Для ранней диагностики ХТЭЛГ в течение первого года после симптоматической ЭЛА должна применяться структурированная программа контрольного наблюдения<sup>1</sup>



## Указания ESC/ERS<sup>1</sup>

- За выжившими после острой ТЭЛА необходимо проводить наблюдение для выявления у них симптомов и жалоб ХТЭЛГ
- Пациентам, у которых после острой ТЭЛА появились симптомы ЛГ или нарушения функции ПрЖ после выписки необходимо выполнить контрольную ЭхоКГ для определения разрешения ЛГ

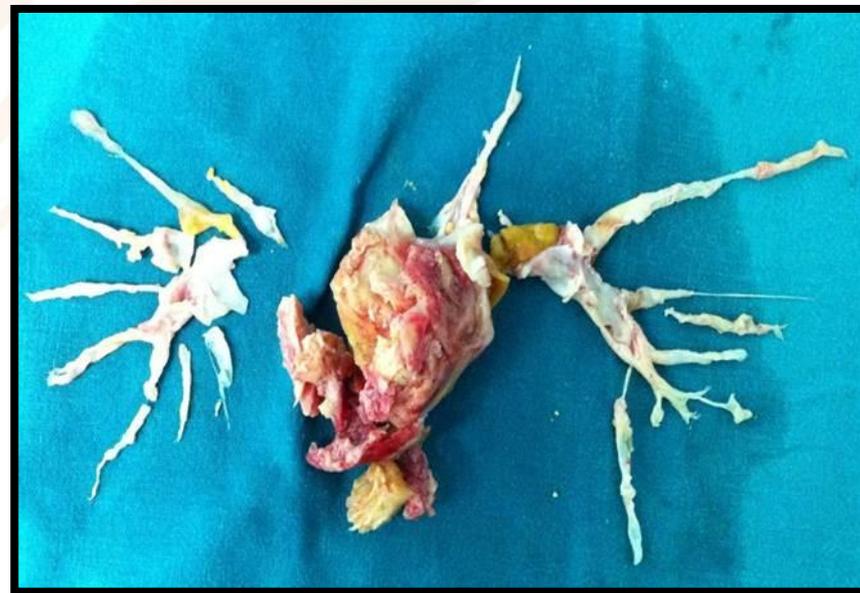
ERS: Европейское общество по изучению дыхательной системы (European Respiratory Society); ESC: Европейское кардиологическое общество (European Society of Cardiology); ЭЛА: эмболия легочной артерии; ПрЖ: правый желудочек.

1. Galie N et al. *Eur Heart J* 2009;30:2493–537. 2. Pengo V et al. *N Engl J Med* 2004;350:2257–64.

# ХТЭЛГ не является тромбом



**Острая  
ТЭЛА**



**ХТЭ  
ЛГ**

Фотографии приведены с позволения В Yildizeli. Университетский Госпиталь Мармариса, Турция

Диагноз ХТЭЛГ основан на результатах, полученных после по крайней мере 3 месяцев эффективной антикоагулянтной терапии, чтобы дифференцировать (отличить) данное состояние от «подострой» ТЭЛА.<sup>1</sup>

ТЭЛА – тромбоэмболия легочной артерии

ХТЭЛГ – хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия

# Заболеваемость ХТЭЛГ после ТЭЛА

0,1...9,1%

Диагноз  
ХТЭЛГ  
после  
ТЭЛА

Согласно некоторым данным, ХТЭЛГ диагностируется с кумулятивной заболеваемостью 0,1-9,1% в течение первых 2 лет после симптоматичной ТЭЛА<sup>1</sup>

# Факторы риска развития ХТЭЛГ<sup>1</sup>

## Факторы, специфичные для эмболии легочной артерии

1. Рецидивирующая или неспровоцированная ТЭЛА
2. Выраженные дефекты перфузии при обнаружении ТЭЛА
3. Молодой или старческий возраст на момент диагностики легочной эмболии
4. Систолическое ДЛА >50 мм рт.ст. при первоначальном проявлении легочной эмболии
5. Устойчивая ЛГ по данным эхоКГ, выполненной через 6

## Хронические заболевания

1. Спленэктомия
2. Инфицированные сердечные шунты или пейсмейкер или проводники для дефибриллятора
3. Хронические воспалительные заболевания
4. Заместительная терапия гормонами щитовидной железы
5. Рак

## Тромботические факторы

1. Волчаночный антикоагулянт или антифосфолипидные антитела
2. Повышенные уровни VIII фактора
3. Дисфибриногенемия

## Генетические факторы

1. Группы крови II, III или IV по системе ABO
2. Полиморфизм HLA
3. Нарушения эндогенного фибринолиза

1. Masi AT, Hunder GG, Scahler DA, et al. Churg-Strauss syndrome (allergic angiitis and vasculitis). N Engl J Med. 2011;364:351–60.

## ХТЭЛГ: некоторые аспекты рекомендаций (**ESC/ERS 2015**)

### Антикоагулянты



Всем пациентам с ХТЭЛГ рекомендована пожизненная антикоагулянтная терапия (**IC**)

### ТЭЛА→ХТЭЛГ



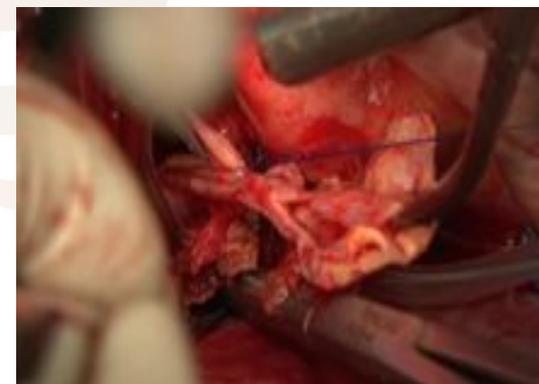
У выживших пациентов после ТЭЛА, у которых наблюдается одышка при физической нагрузке, необходимо рассмотреть вероятность наличия ХТЭЛГ (**IIaC**)

### Оценка операбельности



Для всех пациентов с ХТЭЛГ рекомендуется проводить оценку операбельности и принимать решения относительно других стратегий лечения мультидисциплинарной командой экспертов (**IC**)

## ХТЭЛГ: некоторые аспекты рекомендаций **(ESC/ERS 2015)**



*Легочная эндартерэктомия\**

**Оценка  
операбельности**



Для всех пациентов с ХТЭЛГ рекомендуется проводить оценку операбельности и принимать решения относительно других стратегий лечения мультидисциплинарной командой экспертов **(IC)**

**Легочная  
эндартерэктомия**



Легочная эндартерэктомия при глубокой гипотермии с циркуляторным арестом рекомендована для пациентов с ХТЭЛГ **(IC)**

\*Легочная ТЭЭ – терапия выбора у пациентов с ХТЭЛГ



*Благодарю за внимание!*