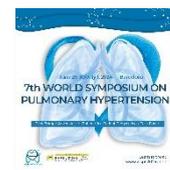


СЕДЬМОЙ МЕЖДУНАРОДНЫЙ СИМПОЗИУМ ПО ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ: ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ У ПАЦИЕНТОВ С ПОДОЗРЕНИЕМ НА ЛГ



У большинства пациентов, которым требуется обследование с целью верификации диагноза лёгочной гипертензии (ЛГ), **отмечаются жалобы на одышку, снижение толерантности к физической нагрузке и/или признаки правожелудочковой сердечной недостаточности.** Для данной категории больных рабочая группа рекомендует многоступенчатый подход: начиная с простых неинвазивных методов исследования и заканчивая комплексными диагностическими мероприятиями.



В рамках **ШАГА 1** требуются **детальный сбор жалоб и анамнеза, а также физикальное исследование.** Наиболее распространёнными симптомами у пациентов с ЛГ являются одышка при физической нагрузке, усталость и повышенная утомляемость. Кроме того, у некоторых больных могут отмечаться бендопноэ (одышка при наклонах), увеличение массы тела на фоне задержки жидкости и синкопальные состояния, связанные с физической нагрузкой. Особое внимание следует обратить на факторы риска ЛГ (системные заболевания соединительной ткани, портальная гипертензия, вирус иммунодефицита человека, врождённые пороки сердца, венозные тромбозы в анамнезе, заболевания левых отделов сердца и лёгких, использование запрещённых препаратов). При физическом исследовании могут быть выявлены акцент второго тона над лёгочной артерией, а также, при прогрессировании заболевания – систолический шум трикуспидальной регургитации или диастолический шум, вызванный недостаточностью клапана лёгочной артерии (шум Грехема-Стилла). Периферические отёки, расширение и пульсация яремных вен, увеличение размеров печени и асцит могут свидетельствовать о тяжёлой правожелудочковой недостаточности.

В рамках **ШАГА 2** выполняются **базовые исследования с использованием простых неинвазивных методов.** Данные мероприятия не позволяют исключить ЛГ, однако представляют ценность на ранних этапах диагностического поиска как средства, которые дают возможность сформировать перечень заболеваний для дифференциальной

диагностики. К базовым исследованиям относят рентгенографию органов грудной клетки, электрокардиографию (ЭКГ), насыщение крови кислородом и лабораторные методы исследования (общий анализ крови, сывороточная концентрация электролитов, функция почек, активность ферментов печени, BNP или NT-proBNP).

Отклонение электрической оси сердца вправо на ЭКГ у взрослых пациентов с одышкой обладает высокой положительной прогностической ценностью в отношении лёгочной гипертензии. При электрокардиографии могут быть выявлены нарушения ритма сердца и признаки патологии левых отделов сердца. У пациентов без жалоб на тяжёлую одышку отсутствие изменений на ЭКГ в сочетании с нормальными значениями BNP или NT-proBNP, а также насыщения крови кислородом свидетельствует о низкой вероятности ЛГ.

В рамках **ТРЕТЬЕГО ШАГА** требуется **исключить наиболее распространённые причины лёгочной гипертензии**, в первую очередь – заболевания сердца и лёгких. Среди диагностических методов **эхокардиография (ЭхоКГ) занимает особое место в ведении пациентов с ЛГ как скрининговое исследование**, которое позволяет получить комплексную информацию о структурных изменениях и функции как правых, так и левых отделов сердца, а также состоянии клапанного аппарата и лёгочной циркуляции. При отсутствии стеноза ЛА расчётное систолическое давление в лёгочной артерии **на основании пиковой скорости трикуспидальной регургитации (СТР) в сочетании с дополнительными признаками позволяет установить вероятность ЛГ** (см. табл. 1–2). Следует обратить внимание, что недавние изменения гемодинамического определения ЛГ (снижение порогового значения среднего давления в лёгочной артерии до 20 мм рт. ст.) не повлекли за собой каких-либо модификаций параметров, связанных с оценкой вероятности ЛГ при эхокардиографии.

Таблица 1. Определение вероятности лёгочной гипертензии на основании пиковой скорости трикуспидальной регургитации и дополнительных эхокардиографических признаков

Пиковая скорость ТР, м/с	Дополнительные эхо-признаки ЛГ	Вероятность ЛГ
≤2,8	Нет	Низкая
≤2,8	Да	Средняя
2,9–3,4	Нет	
2,9–3,4	Да	Высокая
>3,4	---	

Примечание. ЛГ – лёгочная гипертензия, ТР – трикуспидальная регургитация

Таблица 2. Дополнительные эхокардиографические признаки лёгочной гипертензии

Категория	Параметр
Желудочки	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Отношение базального диаметра/площади ПЖ и ЛЖ >1,0 ▪ Уплотнение межжелудочковой перегородки (индекс эксцентricности ЛЖ >1,1 в систолу и/или диастолу) ▪ Отношение TAPSE/СДЛА <0,55 мм/мм рт. ст.
Лёгочная артерия	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Время ускорения кровотока в выносящем тракте правого желудочка <105 мс и/или среднесистолическая выемка (зазубрина) ▪ Раннедиастолическая скорость регургитации на клапане ЛА >2,2 м/с ▪ Диаметр ЛА > диаметра корня аорты; диаметр ЛА >25 мм
Нижняя полая вена и правое предсердие	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Диаметр НПВ >21 мм со снижением инспираторного коллапса ▪ Конечно-систолическая площадь правого предсердия >18 см²

Примечание. TAPSE – систолическая экскурсия кольца трикуспидального клапана, ЛА – лёгочная артерия, ЛЖ – левый желудочек, НПВ – нижняя полая вена, ПЖ – правый желудочек, СДЛА – систолическое давление в лёгочной артерии

ЭхоКГ является важнейшим компонентом обследования пациентов с ЛГ, результаты которого необходимо учитывать при определении показаний к катетеризации правых отделов сердца (КПОС). Однако при эхокардиографии часто отмечается как пере-, так и недооценка давления в лёгочной артерии. Поэтому следует подчеркнуть, что ЭхоКГ, как и любой диагностический метод, нельзя интерпретировать в отрыве от клинической картины и объективных данных. В представленном контексте важно отметить, что **КПОС показана только в тех случаях, когда полученные результаты смогут повлиять на тактику ведения (например, при высокой или промежуточной вероятности ЛГ у пациентов с факторами риска или состояниями, ассоциированными с лёгочной артериальной гипертензией [ЛАГ] или хронической тромбоэмболической лёгочной гипертензией [ХТЭЛГ]).** В некоторых ситуациях, даже при высокой вероятности ЛГ (например, у пациентов с тяжёлыми сопутствующими заболеваниями), проведение КПОС нецелесообразно, поскольку результаты исследования не дадут дополнительной клинически значимой информации, а также не будут способствовать модификации терапии. Напротив, КПОС следует рассмотреть у пациентов с промежуточной или низкой эхокардиографической вероятностью ЛГ и симптомами, которые не могут быть объяснены неинвазивными методами исследования.

Оценка функции левого желудочка при эхокардиографии позволяет выявить пациентов с сердечной недостаточностью с сохранённой или низкой фракцией выброса, клапанными пороками и кардиомиопатиями. У представленных категорий больных могут отмечаться симптомы, идентичные таковым при ЛАГ и ХТЭЛГ, однако дальнейшее обследование на предмет ЛГ может потребоваться только при подозрении на тяжёлую комбинированную пре- и посткапиллярную ЛГ.

ТРЕТИЙ ШАГ также **требует исключения заболеваний органов дыхания.** В рамках обследования показаны **анализ газов артериальной крови, функция внешнего дыхания с оценкой диффузионной способности лёгких по монооксиду углерода (DLCO), методы визуализации** (предпочтительно компьютерная томография [КТ] органов грудной клетки [ОГК]), **полисомнография или ночная пульсоксиметрия.** У пациентов с ЛАГ обычно отмечается нормальное или умеренно сниженное парциальное давление кислорода в артериальной крови. Более выраженные изменения могут свидетельствовать о наличии бронхообструкции, паренхиматозных заболеваний лёгких, внутрисердечных шунтов, лёгочной веноокклюзионной болезни и патологии печени. На фоне ЛАГ обычно наблюдаются сниженные за счёт альвеолярной гипервентиляции или нормальные значения парциального давления диоксида углерода; показатели функции внешнего дыхания соответствуют норме или незначительно снижены. Более выраженные изменения могут свидетельствовать в пользу заболеваний, сопровождающихся бронхообструкцией, или интерстициальных болезнях лёгких. Низкая величина DLCO (<40% от прогнозируемого значения) у пациентов с ЛГ часто регистрируется при интерстициальных заболеваниях лёгких или лёгочной веноокклюзионной болезни, в данном случае показана КТ высокого разрешения.

При стандартной рентгенографии ОГК у больных ЛГ могут быть выявлены характерные изменения силуэта сердца в боковой проекции, а также увеличение ствола лёгочной артерии и её ветвей. Однако **в рамках обследования пациентов с ЛГ КТ органов грудной клетки – предпочтительный метод визуализации,** который позволяет получить более точную информацию как непосредственно о ЛГ, так и о сопутствующих заболеваниях лёгких и других органов. Признаками ЛГ по данным КТ ОГК являются увеличение диаметра лёгочной артерии, отношение последнего к диаметру корня аорты, увеличение правых отделов сердца. Изменения в виде центрилобулярных очагов по типу матового стекла, септальных линий и лимфаденопатии могут свидетельствовать о лёгочной веноокклюзионной болезни. Кроме того, КТ ОГК позволяет выявить признаки заболеваний паренхимы лёгких (например,

комбинированный лёгочный фиброз и эмфизема), которые могут отсутствовать при оценке функции внешнего дыхания. При компьютерной томографической ангиографии (КТ-ангиография) лёгких могут быть обнаружены изменения, характерные для ХТЭЛГ (дефекты наполнения, мембраны, перетяжки в просвете сосудов лёгочного артериального руса). Увеличению диагностической ценности КТ ОГК могут способствовать новые автоматизированные алгоритмы анализа, в том числе с использованием искусственного интеллекта, предложенные в последние годы.

При выявлении клинически значимых заболеваний органов дыхания, в том числе при синдроме бронхообструкции и эмфиземе, **у пациентов с подозрением на тяжёлую ЛГ показано дообследование в условиях экспертного центра в тех случаях, когда окончательная верификация диагноза может повлиять на последующую тактику ведения.** Больные интерстициальными заболеваниями лёгких и признаками ЛГ также должны быть направлены в экспертный центр.

ШАГ 4 предполагает **проведение вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии (V-Q-сканирование) лёгких.** Дефекты перфузии в участках лёгочной ткани с нормальной вентиляцией с высокой вероятностью свидетельствуют о ХТЭЛГ. Напротив – отрицательный результат исследования позволяет исключить данное заболевание. У пациентов с ЛАГ могут встречаться мозаичные дефекты перфузии, напоминающие таковые при ХТЭЛГ. На фоне интерстициальных болезней лёгких часто отмечаются дефекты перфузии при неизменном вентиляционно-перфузионном отношении.

Среди лабораторных исследований на данном этапе рекомендованы показатели обмена железа, уровень тиреотропного гормона, анализы на вирусы гепатита и иммунодефицита человека, иммунологические маркёры (антинуклеарные антитела, антитела к центромерам, антитела к цитоплазматическому антигену). Всем пациентам с подозрением на ХТЭЛГ показан скрининг на антифосфолипидный синдром. При подозрении на идиопатическую ЛАГ, а также у больных с анамнезом наркозависимости во всех случаях показано химико-токсикологическое исследование мочи. Для оценки функционального статуса показан тест шестиминутной ходьбы. Для выявления портальной гипертензии и её возможных причин (цирроз печени, сосудистые мальформации, тромбоз или обструкция воротной вены) рекомендовано ультразвуковое исследование органов брюшной полости. Дополнительной диагностической ценностью могут обладать кардиопульмональное нагрузочное тестирование и магнитно-резонансная томография сердца.

ШАГ 5. При подозрении на ЛГ на основании неинвазивных исследований пациент должен быть направлен в экспертный центр для изучения полученных данных, а также выполнения КПОС. В зависимости от гемодинамического фенотипа дополнительно могут быть проведены острая фармакологическая проба, проба с физической и водной нагрузками.

Список сокращений:

BNP – мозговой натрийуретический пропептид, DLCO – диффузионная способность лёгких по монооксиду углерода, NT-proBNP – N-терминальный мозговой натрийуретический пропептид, TAPSE – систолическая экскурсия кольца трикуспидального клапана, КПОС – катетеризация правых отделов сердца, КТ – компьютерная томография, ЛА – лёгочная артерия, ЛАГ – лёгочная артериальная гипертензия, ЛГ – лёгочная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, НПВ – нижняя полая вена, ОГК – орган грудной клетки, ПЖ – правый желудочек, СДЛА – систолическое давление в лёгочной артерии, СТР – скорость трикуспидальной регургитации, ТР – трикуспидальная регургитация, ХТЭЛГ – хроническая тромбоэмболическая лёгочная гипертензия, ЭКГ – электрокардиография, ЭхоКГ – эхокардиография

Список литературы:

Kovacs G, Bartolome S, Denton CP, et al. Definition, classification and diagnosis of pulmonary hypertension. Eur Respir J 2024; in press: 2401324 [DOI: 10.1183/13993003.01324-2024].

**Общая характеристика лекарственного
препарата Адемпас® (версия от 13.07.23)**



**Служба медицинской
информации АО «Байер»**



МАТЕРИАЛ ДЛЯ СПЕЦИАЛИСТОВ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

Материал подготовлен при поддержке компании АО «БАЙЕР» 11.2024.

АО «БАЙЕР», 107113, Москва, 3-я Рыбинская ул., д. 18, стр. 2.

Тел.: +7 (495) 231 1200

PP-ADE-RU-0332-1