



ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, В ТОМ ЧИСЛЕ ХРОНИЧЕСКАЯ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Слайд-сет по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
подготовлен Мартынюк Т.В. от имени рабочей группы

Коды по МКБ 10: **127.0, 127.2, I27.8**
Возрастная группа: **взрослые**
Год утверждения: **2024**

Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия

Кодировка по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: 127.0, 127.2, 127.8

Возрастная группа: взрослые

Год утверждения: 2024

Разработчики клинических рекомендаций

- Российское кардиологическое общество (РКО)

При участии

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Евразийская ассоциация кардиологов
- Российское медицинское общество по артериальной гипертензии
- Российское респираторное общество
- Российское общество анестезиологов и реаниматологов
- Российское общество рентгенологов и радиологов
- Ассоциация ревматологов России

Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций



Врачи-эксперты

Авдеев Сергей Николаевич (Москва) РРО	Мартынюк Тамила Витальевна (Москва) РКО / Евразийская ассоциация кардиологов
Барбараш Ольга Леонидовна (Кемерово) РКО	Моисеева Ольга Михайловна (Санкт-Петербург) РКО
Валиева Зарина Солтановна (Москва) РКО / Российское медицинское общество по артериальной гипертонии	Рыжкова Дарья Викторовна (Санкт-Петербург) Российское общество ядерной медицины
Волков Александр Витальевич (Москва) Ассоциация ревматологов России	Симакова Мария Александровна (Санкт-Петербург) РКО
Веселова Татьяна Николаевна (Москва) Российское общество рентгенологов и радиологов	Синицын Валентин Евгеньевич (Москва) Российское общество рентгенологов и радиологов
Галявич Альберт Сарварович (Казань) РКО	Стукалова Ольга Владимировна (Москва) Российское общество рентгенологов и радиологов
Гончарова Наталья Сергеевна (Санкт-Петербург) РКО	Чазова Ирина Евгеньевна (Москва) РКО / Евразийская ассоциация кардиологов
Горбачевский Сергей Валерьевич (Москва) Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России	Черногринов Игорь Евгеньевич (Москва) Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
Грамович Владимир Владимирович (Москва) РКО / Европейская ассоциация по сердечно-сосудистой визуализации / Евразийская ассоциация кардиологов	Шмальц Антон Алексеевич (Москва) Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
Данилов Николай Михайлович (Москва) РКО / Российское медицинское общество по артериальной гипертонии	Царева Наталья Анатольевна (Москва) Российское респираторное общество
Клименко Алеся Александровна (Москва) Ассоциация ревматологов России	

- Определения
- Классификации
- Этиология и патогенез
- Эпидемиология и прогноз
- Особенности кодирования заболевания
- Диагностика
 - Жалобы и анамнез
 - Физикальный осмотр
 - Лабораторные диагностические исследования
 - Инструментальные диагностические исследования
 - Электрокардиография
 - Рентгенография органов грудной клетки
 - Комплексное исследование функции внешнего дыхания/анализ газового состава артериальной крови
 - Эхокардиография
 - Перфузионная сцинтиграфия легких
 - Компьютерная томография
 - Магнитно-резонансная томография
 - Ультразвуковое исследование органов брюшной полости
 - Оценка функционального статуса
 - Чрезвенозная катетеризация сердца
- Диагностический алгоритм
- Оценка тяжести заболевания и прогноза
- Лечение
 - Общие рекомендации
 - Медикаментозное лечение
 - Поддерживающая терапия
 - Специфическая терапия
 - Стратегии специфической терапии пациентов с ЛАГ
 - Хирургическое лечение
 - Интенсивная терапия
- Специфические подгруппы ЛАГ
- ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца (группа II)
- ЛГ вследствие патологии легких и/или гипоксемии (группа III)
- ЛГ вследствие обструкции легочных артерий (группа IV)
- Особенности ведения пациенток детородного возраста с ЛГ
- Профилактика и диспансерное наблюдение
- Организация оказания медицинской помощи
- Критерии оценки качества медицинской помощи

Легочная гипертензия (ЛГ) — гемодинамическое и патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии (ДЛА) > 20 мм рт. ст. в покое, измеренного при чрезвенозной катетеризации сердца (ЧВКС)

Легочное сосудистое сопротивление (ЛСС) — расчетный показатель, отражающий тяжесть поражения артериального русла малого круга кровообращения (МКК) — отношение транслегочного градиента (срДЛА — ДЗЛА) к сердечному выбросу (СВ), измеряемый в единицах (ед.) Вуда [для перевода в дин \times с \times см⁻⁵ величину в ед. Вуда следует умножить на 80]

Прекапиллярная легочная гипертензия — гемодинамический вариант ЛГ при срДЛА > 20 мм рт. ст., ДЗЛА ≤ 15 мм рт. ст., ЛСС > 2 ед. Вуда

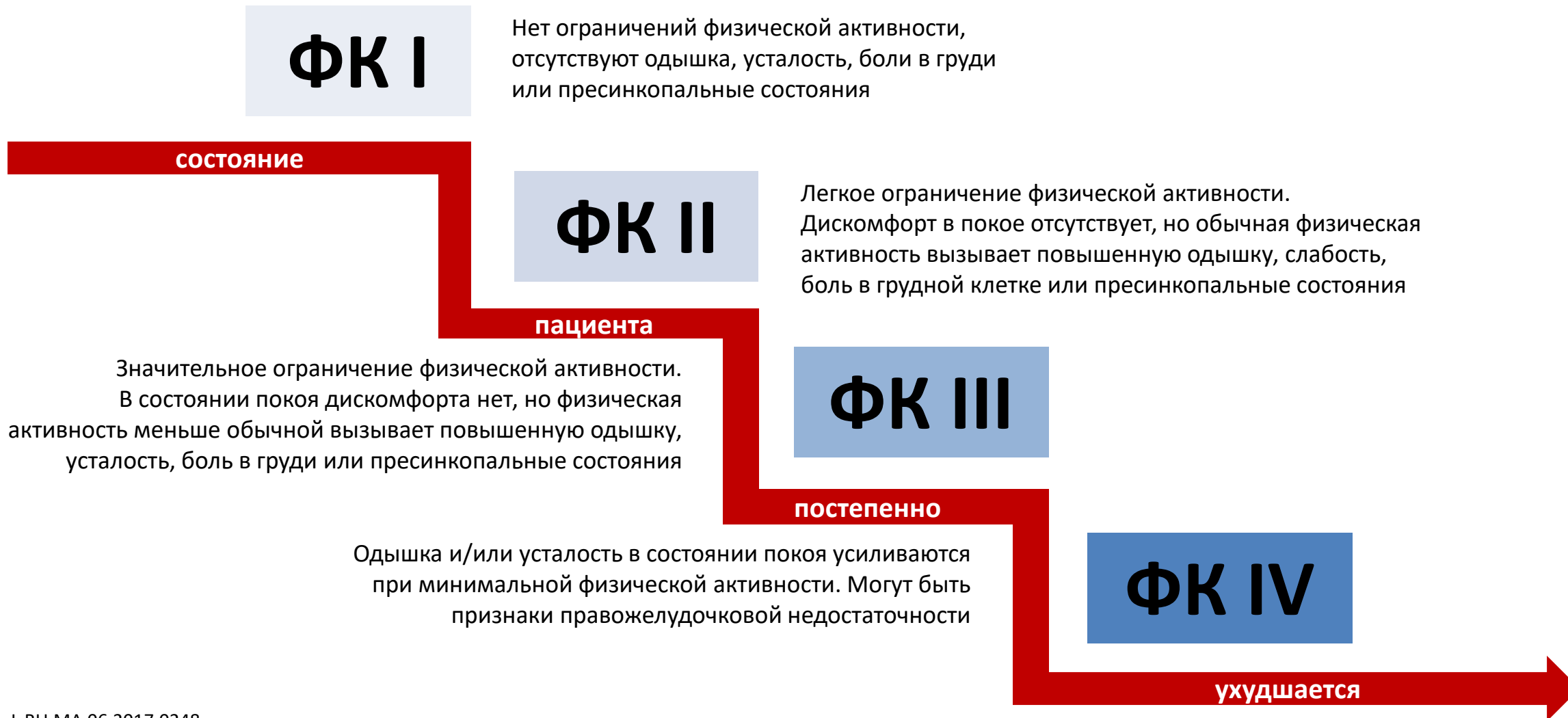
Посткапиллярная легочная гипертензия — гемодинамический вариант ЛГ при срДЛА > 20 мм рт. ст. и ДЗЛА > 15 мм рт. ст.

Комбинированная пост-/прекапиллярная легочная гипертензия — гемодинамический вариант ЛГ при срДЛА > 20 мм рт. ст., ДЗЛА > 15 мм рт. ст. и ЛСС > 2 ед. Вуда

I. Легочная артериальная гипертензия	III. Легочная гипертензия, связанная с патологией легких и/или гипоксией
<div>1.1. Идиопатическая</div> <div><div>1.1.1. Отрицательный тест на вазореактивность</div><div>1.1.2. Положительный тест на вазореактивность</div></div> <div>1.2. Наследственная*</div> <div>1.3. Индуцированная лекарственными препаратами и токсинами*</div> <div>1.4. Ассоциированная с:</div> <div><div>1.4.1. врожденными пороками сердца (простые системно-легочные шунты)</div><div>1.4.2. системными заболеваниями соединительной ткани</div><div>1.4.3. ВИЧ-инфекцией</div><div>1.4.4. портальной гипертензией</div><div>1.4.5. шистосомозом</div></div> <div>1.5. Легочная артериальная гипертензия с признаками поражения легочных вен/капилляров (легочная веноокклюзионная болезнь/легочный капиллярный гемангиоматоз)</div> <div>1.6. Персистирующая легочная гипертензия новорожденных</div>	<div>3.1 . Хроническая обструктивная болезнь легких</div> <div>3.2. Рестриктивные заболевания легких</div> <div>3.3. Другие заболевания легких с рестриктивно-обструктивными нарушениями</div> <div>3.4. Гиповентиляционный синдром</div> <div>3.5. Гипоксия без заболеваний легких (высокогорная легочная гипертензия)</div> <div>3.6. Аномалии развития легких</div>
II. Легочная гипертензия, связанная с заболеваниями левых отделов сердца	IV. Легочная гипертензия, связанная с обструкцией легочной артерии
<div>2.1. Сердечная недостаточность:</div> <div><div>2.1.1. с сохраненной фракцией выброса</div><div>2.1.2. со сниженной или умеренно сниженной фракцией выброса</div></div> <div>2.2. Клапанная патология</div> <div>2.3. Врожденная/приобретенная сердечно-сосудистая патология, приводящая к посткапиллярной легочной гипертензии</div>	<div>4.1. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия</div> <div>4.2. Другие обструкции легочной артерии</div>
V. Легочная гипертензия неизвестного и/или смешанного генеза	
	<div>5.1. Гематологические заболевания</div> <div>5.2. Системные нарушения</div> <div>5.3. Метаболические нарушения</div> <div>5.4. Хроническая почечная недостаточность с/без гемодиализа</div> <div>5.5. Тромботическая микроангиопатия легких вследствие эмболии опухолевыми клетками</div> <div>5.6. Фиброзирующий медиастинит</div> <div>5.7. Сложные врожденные пороки сердца</div>

* — среди пациентов НЛАГ, ЛАГ, индуцированной лекарствами/токсинами, как при ИЛАГ, выделяются подгруппы с отрицательным и положительным тестом на вазореактивность

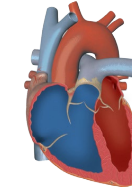
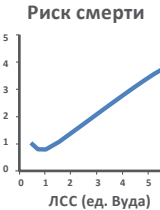
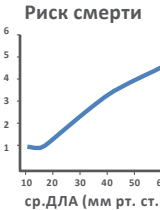
Определение	Гемодинамические характеристики	Клинические группы
ЛГ	Среднее ДЛА > 20 мм рт. ст.	Все варианты ЛГ
Прекапиллярная ЛГ	Среднее ДЛА > 20 мм рт. ст. ДЗЛА ≤ 15 мм рт. ст. ЛСС > 2 ед. Вуда	I. Легочная артериальная гипертензия III. ЛГ, связанная с патологией легких и/или гипоксией IV. ЛГ, связанная с обструкцией легочной артерии V. ЛГ неизвестного и/или смешанного генеза
Изолированная посткапиллярная ЛГ	Среднее ДЛА > 20 мм рт. ст. ДЗЛА > 15 мм рт. ст. ЛСС ≤ 2 ед. Вуда	II. ЛГ, связанная с патологией левых отделов сердца V. ЛГ неизвестного и/или смешанного генеза
Комбинированная пост- и прекапиллярная ЛГ	Среднее ДЛА > 20 мм рт. ст. ДЗЛА > 15 мм рт. ст. ЛСС > 2 ед. Вуда	



Заболеваемость и распространенность ЛАГ составляет 6 и 48–55 случаев на млн взрослого населения соответственно

Венозный застой в легких при
посткапиллярной ЛГ

Поражение легочных
сосудов/обструкция
при прекапиллярной ЛГ



Правожелудочковая
сердечная недостаточность

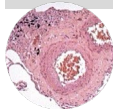
Легочная
гипертензия



Распространен-
ность — 1%
глобальной
популяции

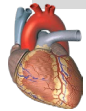
Клиническая классификация

Легочная артериальная
гипертензия (ЛАГ)



- Идиопатическая/
наследственная
- Ассоциированная

ЛГ, связанная с патологией левых
отделов сердца



- Изолированная посткапиллярная ЛГ
- Комбинированная пост-/
прекапиллярная ЛГ

ЛГ, связанная
с патологией легких



- Нетяжелая ЛГ
- Тяжелая ЛГ

ЛГ вследствие обструкции
легочных артерий



- ХТЭЛГ
- Другие легочные
обструкции

ЛГ неизвестного
или смешанного генеза



- Гематологические
нарушения
- Системные заболевания

Распространенность

Редко

Очень часто

Часто

Редко

Редко

Терапевтические стратегии

Лекарственная терапия

- ЛАГ-специфические
препараты
- БКК при положительной
ОФП
- Тх легких

Изолированная
посткапиллярная ЛГ

- Лечение ЗЛОС
- Комбинированная пост- /
прекапиллярная ЛГ
- Лечение патологии ЛОС
- Потенциально- ЛАГ-
специфические препараты (РКИ)

ЛГ-патология легких

- Оптимизация терапии
заболевания легких
- Тяжелая ЛГ
- Потенциально- ЛАГ-
специфические
препараты (РКИ)

Хирургическое лечение

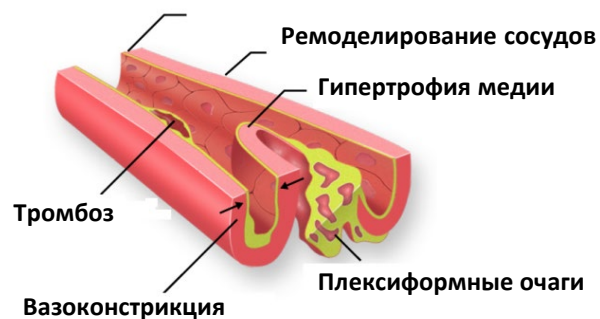
- ЛЭЗ
- Эндоваскулярное лечение
- БАП
- Лекарственная терапия
- ЛАГ-специфические
препараты

Оптимизация терапии
основного заболевания

- Потенциально- ЛАГ-
специфические
препараты (РКИ)

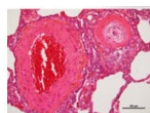
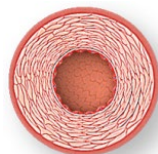
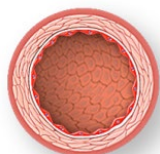
Легочная васкулопатия

Пролиферация интимы, фиброз

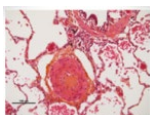


Легочная
артерия

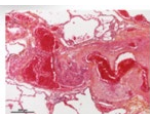
Обструкция
сосудов



Гиперплазия меди

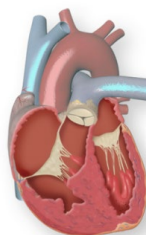


Пролиферация интимы



Плексиформные очаги

Правожелудочковая сердечная недостаточность



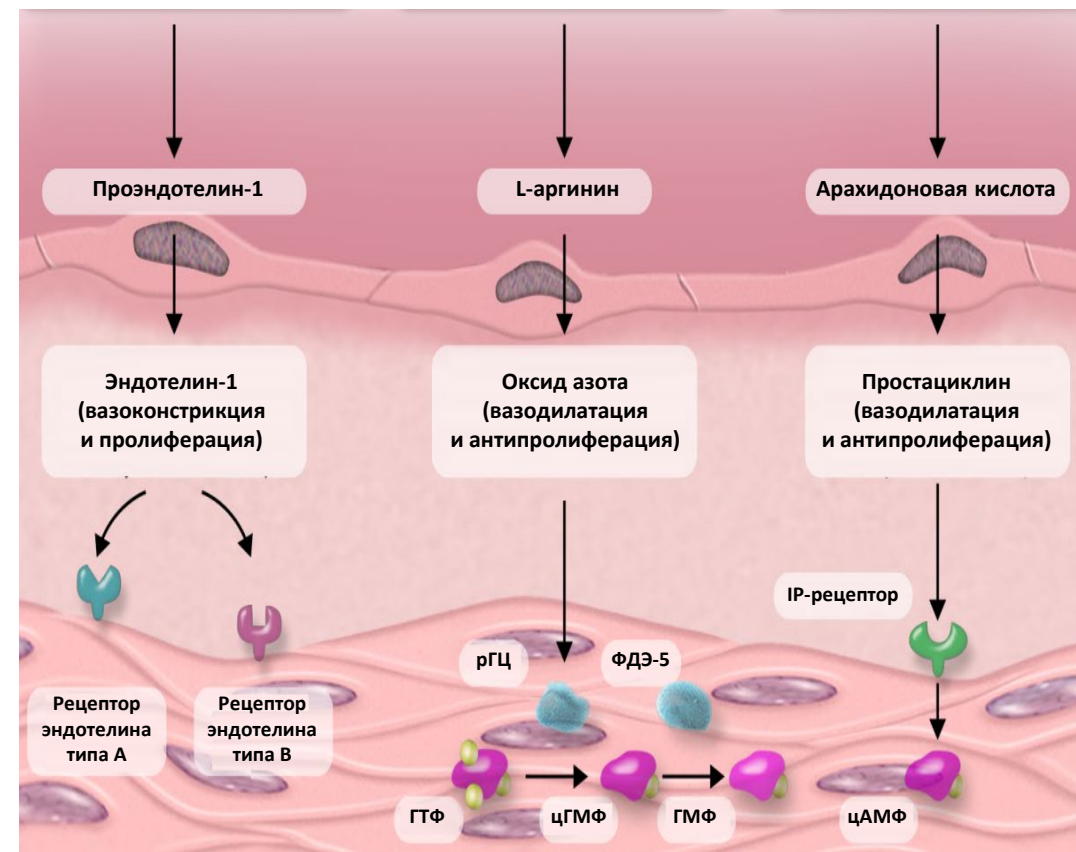
Ремоделирование/
дисфункция правого желудочка

Современные терапевтические цели

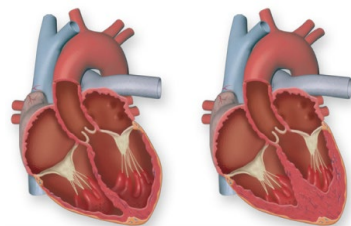
Эндотелиновый путь

Путь NO/рГЦ/цГМФ

Простаглицлиновый путь

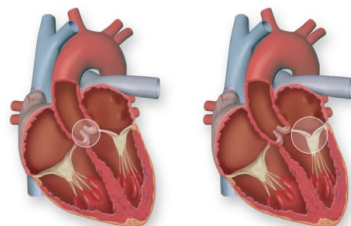


Сердечная недостаточность/кардиомиопатия



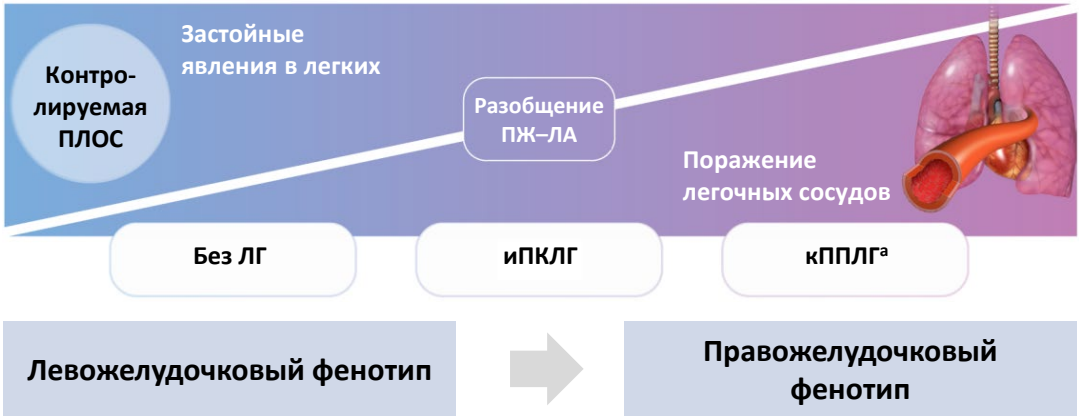
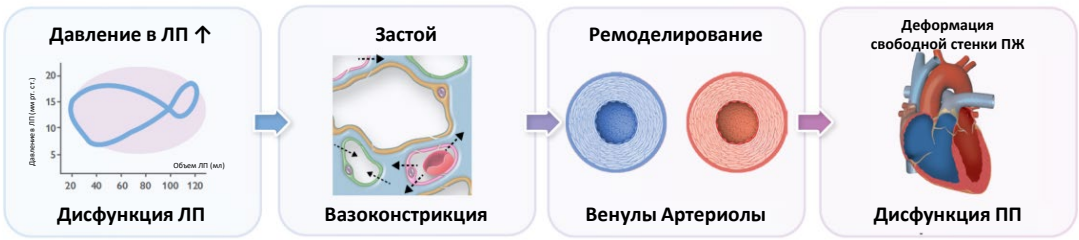
СНснФВ	СНуснФВ	СНсФВ
ФВ ≤ 40 %	ФВ 41–49 %	ФВ ≥ 50 %

Клапанные пороки сердца



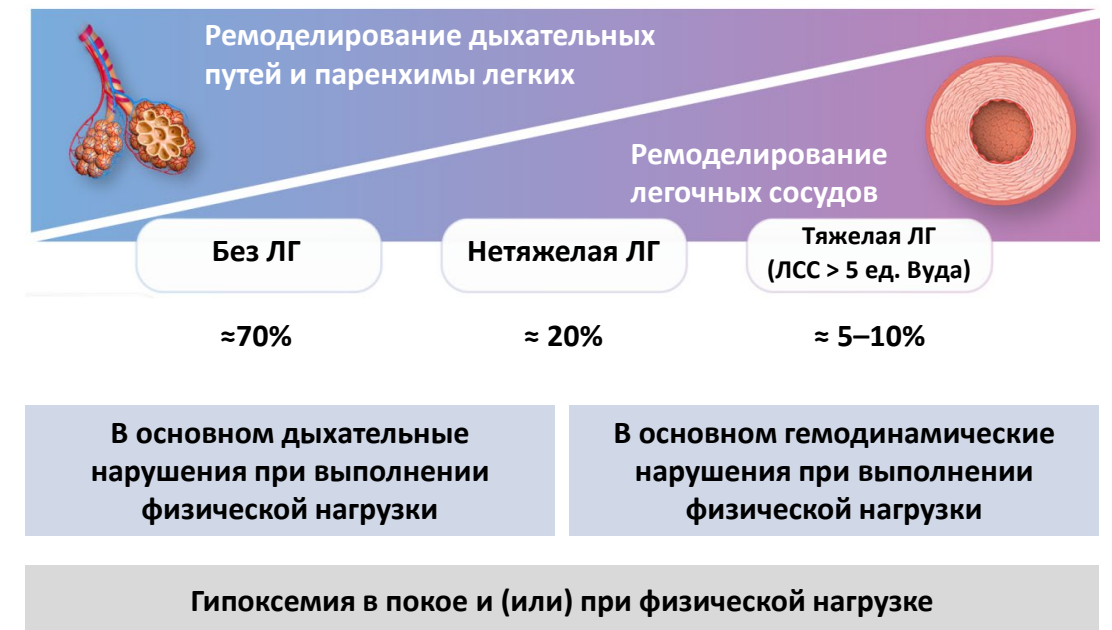
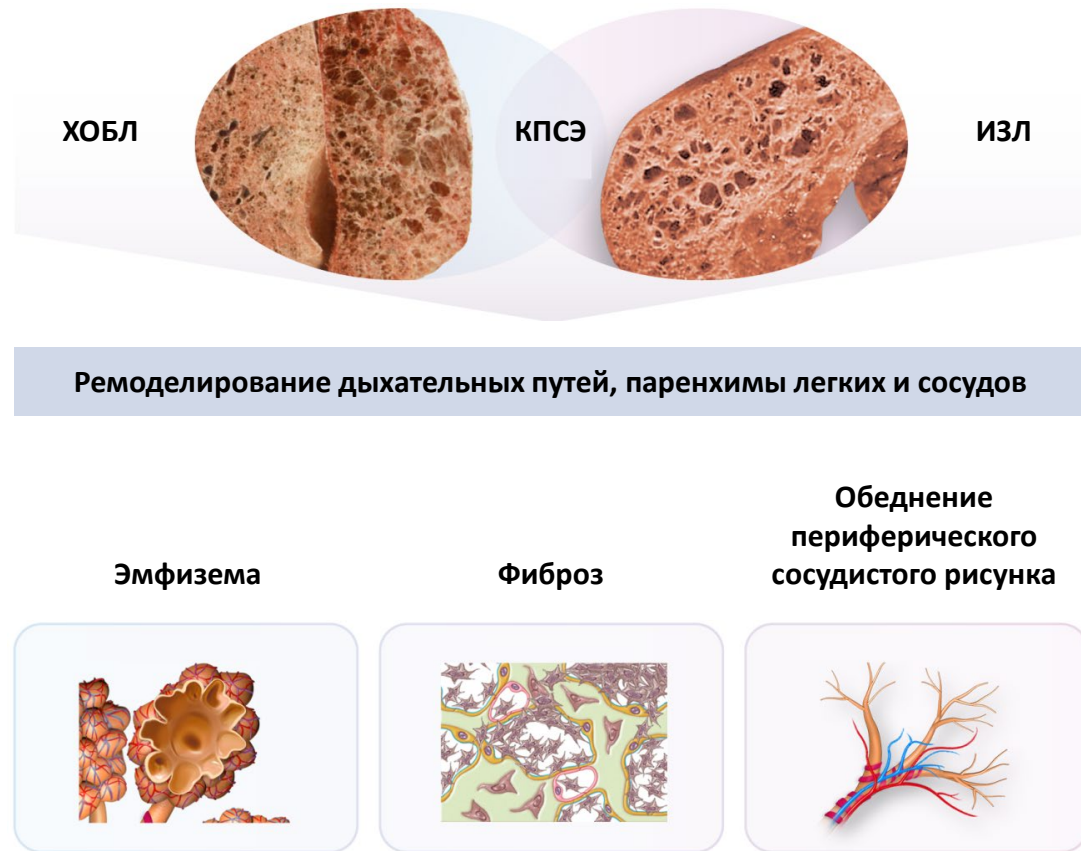
Аортальный клапан	Митральный клапан	Стеноз/регургитация
-------------------	-------------------	---------------------

Различная степень застоя крови в легких, вазоконстрикции, ремоделирования сосудов



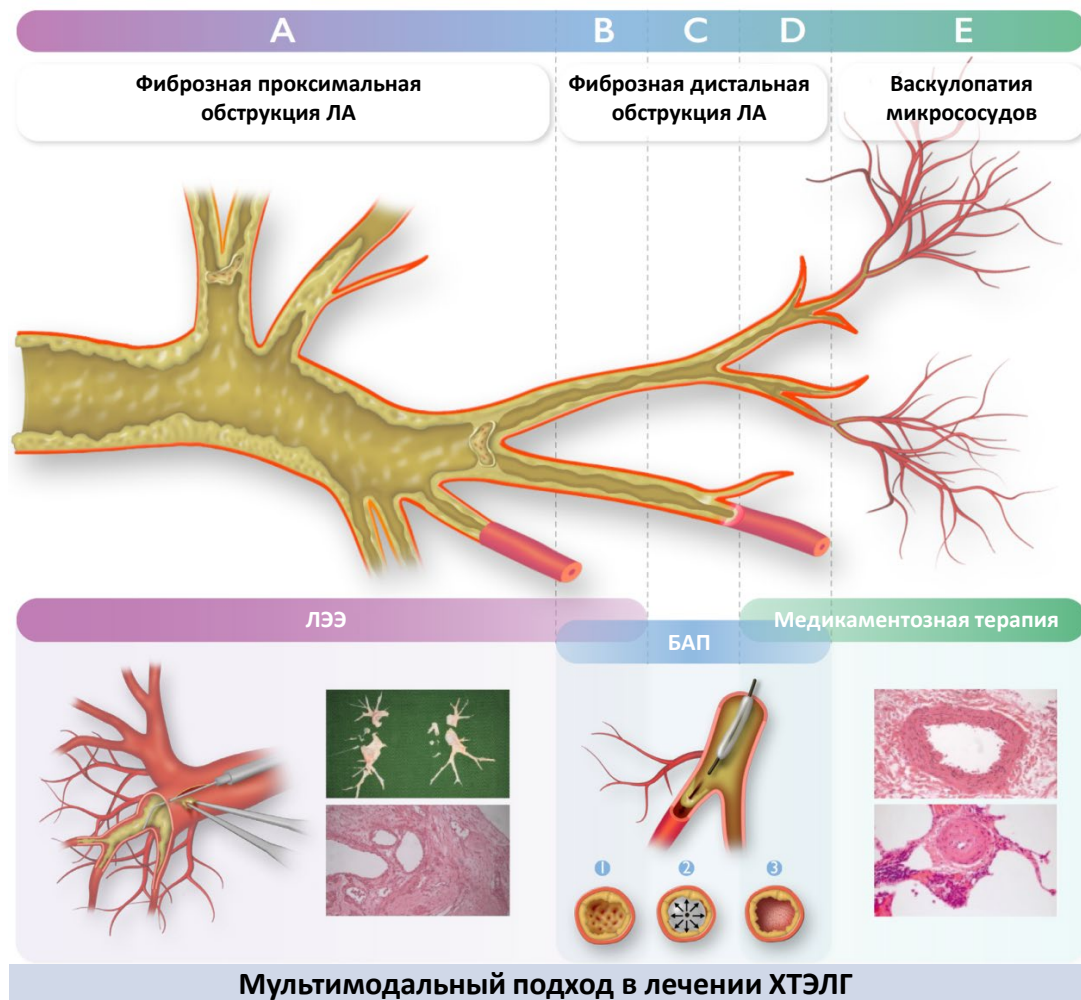
кППЛГ — комбинированная пост- и прекапиллярная легочная гипертензия; СНуснФВ — сердечная недостаточность с умеренно сниженной фракцией выброса; СНснФВ — сердечная недостаточность с сохранной фракцией выброса; СНсФВ — сердечная недостаточность со сниженной фракцией выброса; иПКЛГ — изолированная посткапиллярная легочная гипертензия; ЛП — левое предсердие; ПЛОС — патология левых отделов сердца; ПЖ — правый желудочек/правожелудочковый; ЛА — легочная артерия; ЛГ — легочная гипертензия. акПКЛГ определяется как посткапиллярная ЛГ и ЛСС > 2 ед. Вуда; ЛСС > 5 ед. Вуда указывает на наличие тяжелой ЛГ.
2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension (Eur Heart J 2022 doi:10.1093/eurheartj/ehac237)

Патофизиология легочной гипертензии, ассоциированной с заболеванием легких (группа 3)



ХОБЛ — хроническая обструктивная болезнь легких; КПСЭ — комбинированные пневмосклероз и эмфизема; ИЗЛ — интерстициальное заболевание легких; ЛГ — легочная гипертензия; ЛСС — легочное сосудистое сопротивление; ед. Вуда — единицы Вуда. Показаны основные заболевания легких (верхний ряд); вносящие вклад в развитие ЛГ патологические изменения дыхательных путей, паренхимы и сосудов легких (средний ряд); и связь между ремоделированием дыхательных путей / паренхимы и степенью тяжести ЛГ и последствиями с точки зрения ограничения переносимости физической нагрузки (дыхательные или циркуляторные).

2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension (Eur Heart J 2022 doi:10.1093/eurheartj/ehac237)



Класс	I00–I99	Болезни системы кровообращения
Блок	I26–I28	Легочное сердце и нарушения легочного кровообращения
Код	<ul style="list-style-type: none">• I27• I27.0• I27.2• I.27.8	<ul style="list-style-type: none">• Другие формы легочно-сердечной недостаточности• Первичная легочная гипертензия• Другая вторичная легочная гипертензия• Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности

Цель комплексного обследования

- Установление диагноза ЛГ, определение клинической группы, гемодинамического типа, функционального статуса у всех пациентов ЛГ, а также профиля риска смертности у всех пациентов с ЛАГ

Этапы диагностики ЛГ

- Скрининг (сбор жалоб, оценка факторов риска развития ЛАГ, определение вероятности ЛГ при помощи трансторакальной ЭхоКГ)
- Исключение наиболее частых причин ЛГ — заболеваний левых отделов сердца (группа II), патологии легких (группа III) и ХТЭЛГ (группа IV)
- Верификация диагноза ЛАГ, ХТЭЛГ, тяжелой ЛГ при ЧВКС, определение нозологической формы ЛГ
- Оценка ФК (ВОЗ)
- Стратификация риска смертности у всех пациентов с ЛАГ



Раннее

Симптомы

- Одышка при физической нагрузке (ФК по ВОЗ)
- Усталость и быстрая утомляемость
- Кровохарканье
- Вздутие живота и тошнота, вызванные физической нагрузкой
- Увеличение массы тела из-за задержки жидкости
- Обмороки (во время или вскоре после физической нагрузки)



Позднее

Редкие симптомы из-за дилатации легочной артерии

- Боль в груди при физической нагрузке: динамическая компрессия ствола левой коронарной артерии
- Охриплость голоса (дисфония): компрессия левого возвратного гортанного нерва (кардиовокальный синдром или синдром Ортнера)
- Одышка, свистящее дыхание, кашель, инфекция нижних дыхательных путей, ателектаз: сдавление бронхов

Признаки ЛГ

- Центральный, периферический или смешанный цианоз
- Акцент II тона над легочной артерией
- Третий тон
- Систолический шум трикуспидальной регургитации
- Диастолический шум легочной регургитации

Признаки правожелудочковой сердечной недостаточности

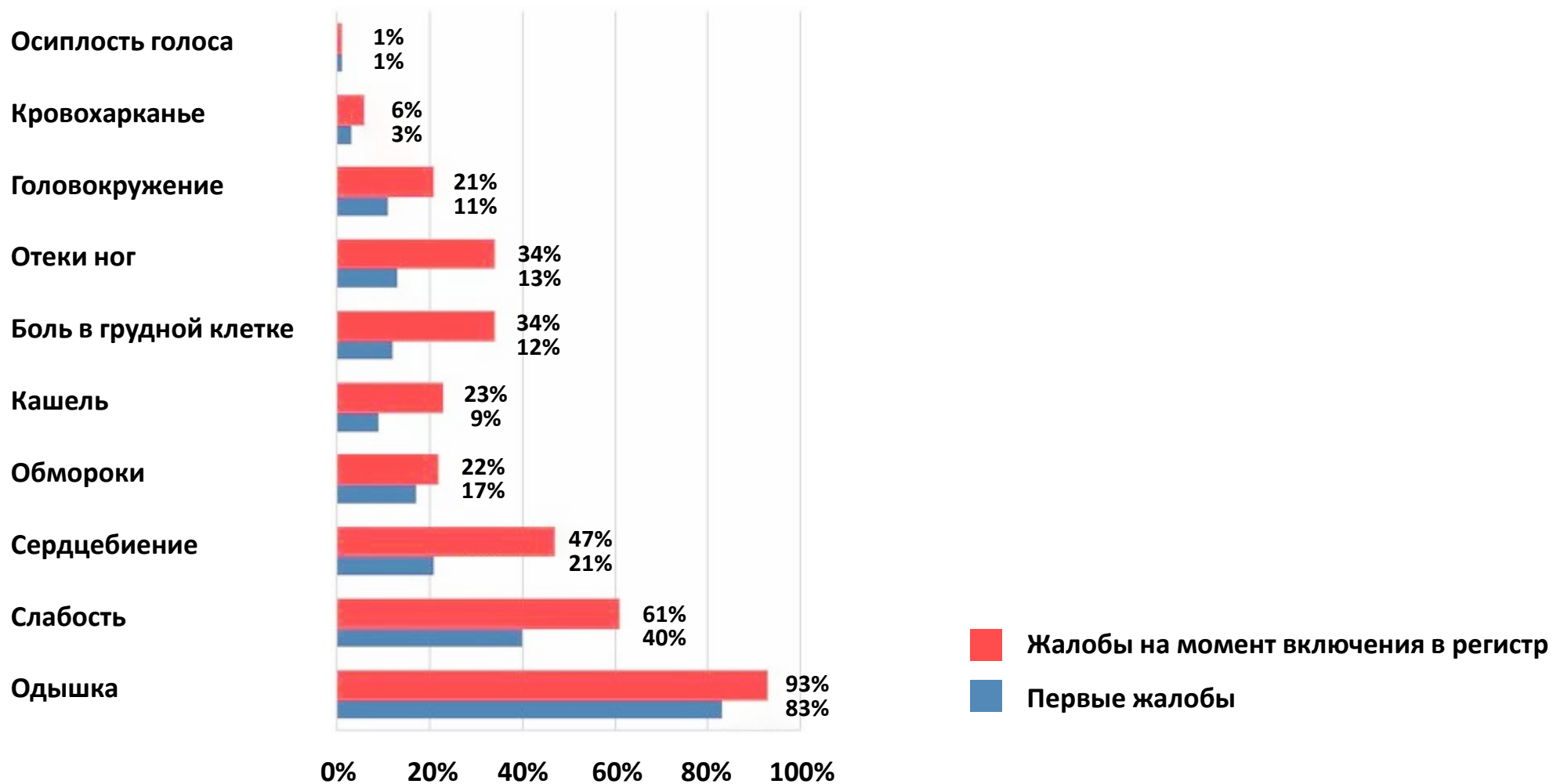
- Расширенные и пульсирующие яремные вены
- Вздутие живота
- Гепатомегалия
- Асцит
- Периферические отеки

Признаки, указывающие на причину ЛГ

- Пальцы рук в форме «барабанных палочек»: цианотическая ИБС, фиброзная болезнь легких, бронхоэктазы, ХОБЛ или заболевание печени
- Характерные утолщения пальцев/цианоз: ОАП/синдром Эйзенменгера
- Аускультативные данные (хрипы или свист, шумы): заболевание легких или сердца
- Последствия ТГВ, венозной недостаточности: ХТЭЛГ
- Телеангиэктазии: наследственные геморрагические телеангиэктазии или системная склеродермия
- Склеродактилия, феномен Рейно, дигитальные язвы, ГЭРБ: системная склеродермия

Признаки снижения сердечного выброса

- Периферический цианоз (посинение губ и кончиков пальцев)
- Головокружение
- Бледность
- Холодные конечности
- Длительное наполнение капилляров



Лекарственные препараты и токсины — факторы риска развития ЛАГ

Определенная связь	Возможная связь
<ul style="list-style-type: none">• Аминорекс• Фенфлюрамин• Дексфенфлюрамин• Токсическое рапсовое масло• Бенфлюорекс• Дазатиниб**• Метамфетамины	<ul style="list-style-type: none">• Кокаин• Фенилпропаноламин• Амфетаминоподобные препараты• Интерферон α и β Диазоксид Лефлуномид**• Амид N-(6-фенилгексаноил)глицил-L-триптофана• Селективные ингибиторы протеасомы (карфилзомиб**)• Растворители (трихлорэтилен)• Понатиниб• Алкилирующие средства (циклофосфамид**, митомицин**)• Экстракты травы зверобоя продырявленного• Индирубин (китайская трава Цин-Дай)• Бозутиниб**• Антивирусные препараты против вируса гепатита С прямого действия (АТХ Противовирусные препараты для лечения гепатита С) (софосбувир**)

Всем пациентам с ЛГ рекомендуется проведение общего (клинического) анализа крови, развернутого с оценкой уровня гемоглобина и гематокрита, количества эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, скорости оседания эритроцитов в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар и в процессе динамического наблюдения каждые 6–12 месяцев	IC	УУР С, УДД 5
Всем пациентам с ЛГ рекомендовано проведение анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня калия, натрия, глюкозы, креатинина, общего белка, мочевины, мочевой кислоты, общего билирубина, свободного и связанного билирубина в крови, определение активности аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови) в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар и в процессе динамического наблюдения каждые 3–6 месяцев	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется исследование уровня железа сыворотки крови, исследование уровня ферритина в крови, исследование насыщения трансферрина железом у пациентов с синдромом Эйзенменгера, при ЛГ с развитием анемии в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар и в процессе динамического наблюдения каждые 6–12 месяцев	IC	УУР С, УДД 5
Всем пациентам ЛАГ, получающим лечение АЭР (амбризентана**, бозентана**, мацитентана**), рекомендуется ежемесячное определение активности аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови для оценки безопасности терапии	IC	УУР С, УДД 5
Всем пациентам ЛАГ, получающим лечение АЭР (амбризентана**, бозентана**, мацитентана**), рекомендуется ежемесячное исследование уровня общего гемоглобина в крови для оценки безопасности терапии	IC	УУР С, УДД 5
Всем пациентам с ЛГ рекомендовано выполнение коагулограммы (ориентировочного исследования системы гемостаза) (активированное частичное тромбопластиновое время, определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме, определение концентрации Д-димера в крови, исследование уровня фибриногена в крови, определение активности антитромбина III в крови), определение международного нормализованного отношения (МНО) в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар и далее каждые 6–12 месяцев для диагностики нарушений гемостаза и прогноза риска кровотечений	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется исследование уровня свободного трийодтиронина (СТ3) в крови, исследование уровня свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови, исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови у всех пациентов с ЛГ при первичном обследовании для выявления патологии щитовидной железы и при ухудшении течения заболевания	II	УУР А, УДД 2
Рекомендуется определение содержания антител к кардиолипину, антител к фосфолипидам, антител к бета-2-гликопротеину в крови у пациентов с подозрением на ХТЭЛГ для выявления факторов риска	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется определение содержания антител к антигенам ядра клетки и ДНК у всех пациентов с подозрением на ЛАГ для исключения ассоциации с СтЗСТ	IC	УУР 5, УДД С
Рекомендуется исследование уровня натрийуретического пептида мозгового (BNP) или N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови у всех пациентов с ЛАГ в рамках первичного обследования и далее каждые 6–12 месяцев с целью стратификации риска смертности	IC	УУР 5, УДД С
Всем пациентам ЛГ с анемией тяжелой или средней степени тяжести, а также при подозрении на кровотечение рекомендовано определение основных групп крови по системе АВ0, антигена D системы Резус (резус-фактор), фенотипа по антигенам С, с, Е, е, Сw, К, к и определение антиэритроцитарных антител при поступлении в стационар для решения вопроса о переливании одноклассовой эритроцитарной массы	IC	УУР С, УДД 5
Всем пациентам с ЛГ рекомендовано определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови, антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови, антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови, антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови в рамках первичного обследования и при поступлении в стационар	IC	УУР С, УДД 5

- Рекомендуется регистрация электрокардиограммы (ЭКГ) всем пациентам с ЛГ при первичном обследовании и в процессе динамического наблюдения. **IC (УУР А, УДД 2)**

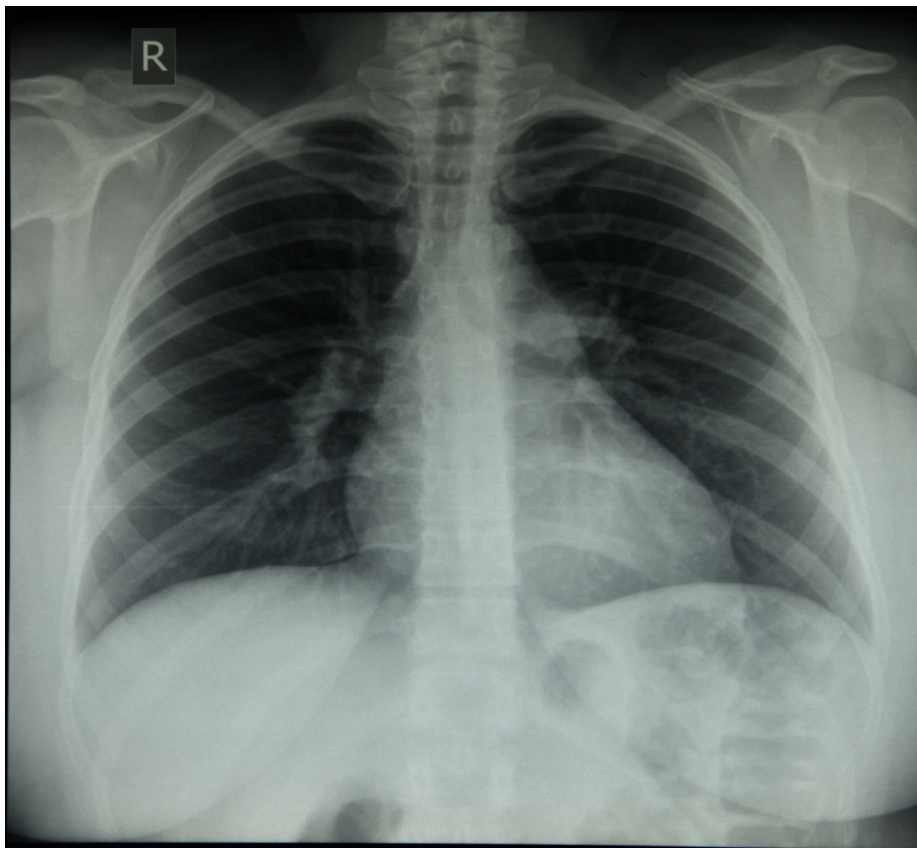
Синусовый ритм, ЧСС 80 уд/мин.

Отклонение ЭОС вправо. Р-pulmonale.

Признаки гипертрофии ПЖ. Нарушение реполяризации



- Рекомендуется проведение прицельной рентгенографии органов грудной клетки всем пациентам с ЛГ при первичном обследовании для уточнения причины заболевания, при госпитализации и в процессе динамического наблюдения. **ИС (УУР А, УДД 2)**



- Расширение артерий эластического и мышечно-эластического типа
- Расширение легочного ствола: выбухание дуги ЛС, увеличение выпуклости легочного сегмента, коэф. Мура
- Расширение корневых ветвей ЛА: ЛЛА > 25мм, м/д ствола ПЛА >15мм, с-м ампуляции корня
- Расширение долевых и сегментарных артерий, симптом скачка калибра
- Повышение прозрачности периферических отделов легочных полей вследствие органических изменений и запустевания артерий мелкого калибра
- Увеличение ПЖ и ПП

- КТИ 52% ($N < 50\%$)
- Коэф. Мура 41% ($N < 30\%$)
- Коэф. Люпи 40% ($N \leq 30\%$)
- Ширина правого корня 18 мм ($N \leq 15$ мм)

Скорость трикуспидальной регургитации, м/сек	Наличие дополнительных ЭхоКГ-признаков	Вероятность ЛГ по данным ЭхоКГ
< 2,8 или не измеряется	Нет	Низкая
< 2,8 или не измеряется	Да*	Средняя
2,9–3,4	Нет	Средняя
2,9–3,4	Да*	Высокая
> 3,4	Не требуется	Высокая

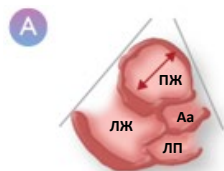
Эхокардиография (ЭхоКГ) — неинвазивное диагностическое исследование первой линии при подозрении на наличие легочной гипертензии

Скорость трикуспидальной регургитации измеряется в состоянии покоя

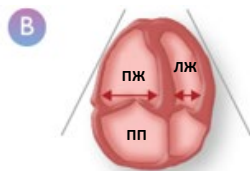
Желудочки	Легочная артерия	Нижняя полая вена и правое предсердие
Соотношение диаметров правого / левого желудочков на уровне базальных сегментов $> 1,0$	Время ускорения кровотока в выносящем тракте ПЖ < 105 мс и/или среднесистолическая выемка (зазубрина)	Диаметр НПВ > 21 мм в сочетании с уменьшением спадения на вдохе ($< 50\%$ при форсированном вдохе или $< 20\%$ при спокойном вдохе)
Уплотнение межжелудочковой перегородки (индекс эксцентричности левого желудочка $> 1,1$ в систолу или в систолу и диастолу)	Скорость потока регургитации на ЛК в начале диастолы $> 2,2$ м/с	Площадь правого предсердия > 18 см ² (измеряется в конце систолы)
Отношение TAPSE / рСДЛА $< 0,55$ мм / мм рт. ст.	<ul style="list-style-type: none">Диаметр легочного ствола $>$ диаметра корня АоДиаметр легочного ствола > 25 мм	

* — необходимо наличие дополнительных признаков как минимум из 2 разных категорий (со стороны желудочков/ЛА/НПВ/ПП); ЛК — легочный клапан; Ао — аорта; НПВ — нижняя полая вена; TAPSE (мм) — систолическая экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана; рСДЛА (мм рт. ст.) — расчетная величина СДЛА по данным ЭхоКГ

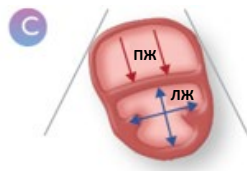
Показатели трансторакальной ЭхоКГ при легочной гипертензии



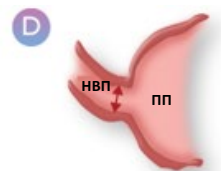
Дилатация ПЖ, парастеральная позиция по длинной оси



Дилатация ПЖ с соотношением ПЖ/ЛЖ $> 1,0$ (на уровне базальных сегментов). Четырехкамерная позиция



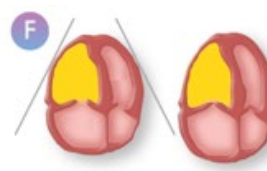
Уплотнение межжелудочковой перегородки (указано стрелками), вследствие чего ЛЖ приобретает очертания в форме буквы «D»; снижение индекса эксцентричности ЛЖ; парастеральная позиция по короткой оси



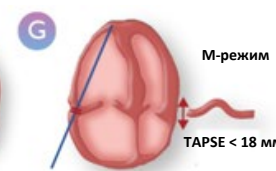
Расширенная нижняя полая вена со снижением коллабирования на вдохе; эпигастральное сечение



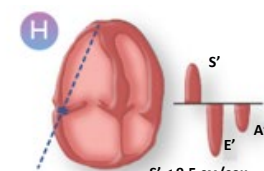
Время ускорения кровотока в выносящем тракте ПЖ < 105 мсек и наличие среднесистолической «завурины» указывают на прекапиллярную ЛГ



Снижение фракционное изменение площади ПЖ ($< 35\%$); Четырехкамерная позиция



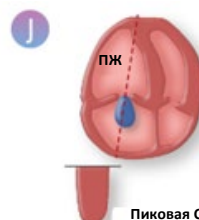
Сниженная амплитуда систолического движения фиброзного кольца ТК (TAPSE), измеренная в М-режиме (< 18 мм)



Сниженная пиковая систолическая (S') скорость движения фиброзного кольца ТК ($< 9,5$ см/сек), измеренная с помощью тканевого доплера



Увеличенная площадь правого предсердия (> 18 см²); четырехкамерная позиция

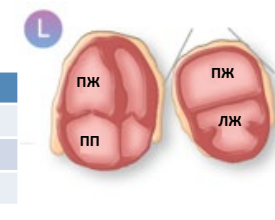


Повышение систолической пиковой скорости трикуспидальной регургитации (пиковой СТР), измеренной с помощью постоянно-волнового доплера



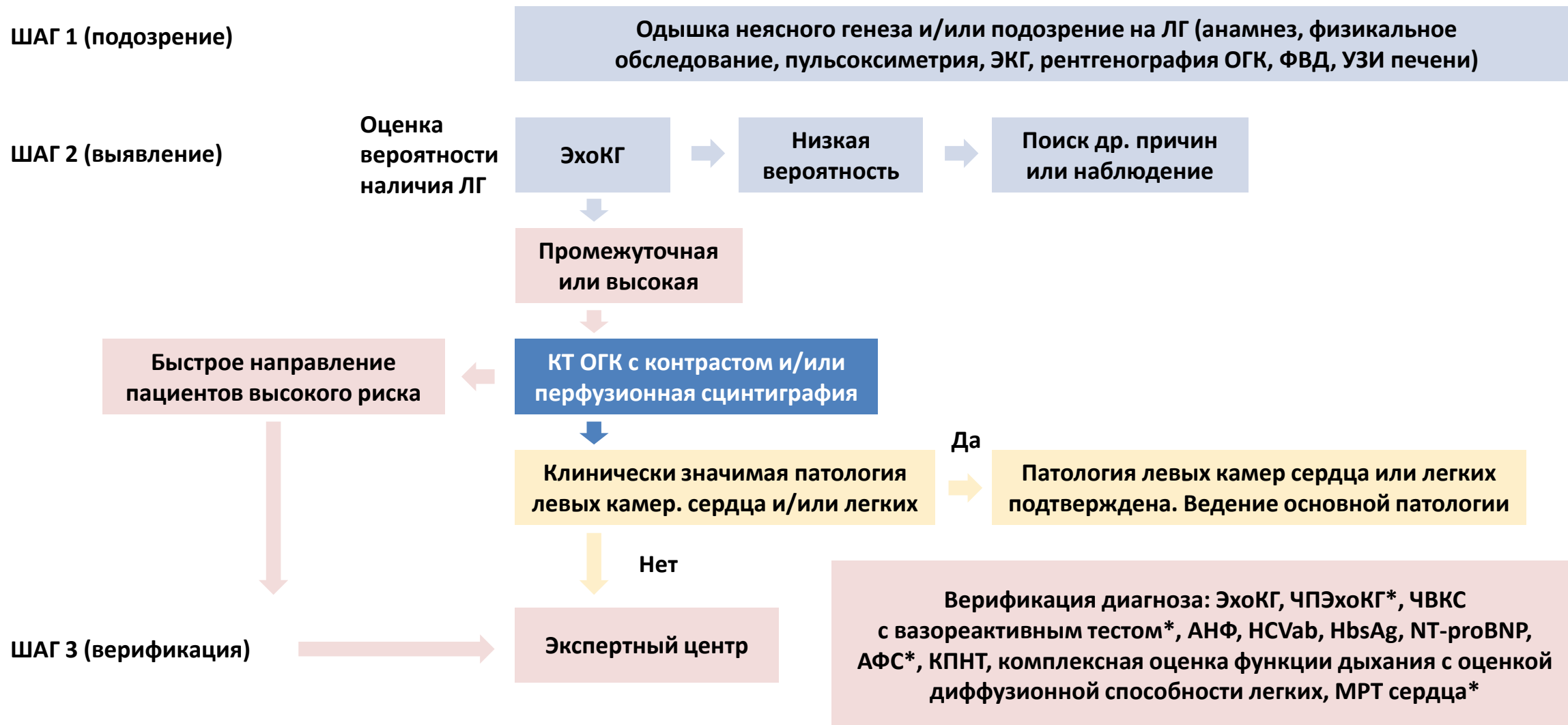
Оценка систолического давления в легочной артерии (СДЛА); СДЛА = градиент давления ТР + расчетное значение ДПП

НПВ	Коллабирование ^a	Расчетное значение ДПП
$< 2,1$ см	$> 50\%$	3 (0–5)
$> 2,1$ см	$> 50\%$	8 (5–10)
$> 2,1$ см	$< 50\%$	5 (10–20)



Наличие перикардиального выпота; четырехкамерная позиция парастеральная позиция по короткой оси; другие позиции (например, эпигастральное сечение)

Алгоритм диагностики легочной гипертензии



Рекомендуется проводить исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков диффузионной способности легких всем пациентам с ЛГ при первичном обследовании и ухудшении течения заболевания для исключения патологии легких	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проводить исследование кислотно-основного состояния и газов крови всем пациентам ЛГ с дыхательными нарушениями при первичном обследовании и ухудшении течения заболевания	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение сцинтиграфии легких перфузионной в сочетании со сцинтиграфией легких вентиляционной пациентам для исключения ХТЭЛГ	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение планарной перфузионной сцинтиграфии легких для исключения ХТЭЛГ при отсутствии КТ-признаков ХТЭЛГ и клинически значимой патологии легких	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение компьютерной томографии органов грудной полости всем пациентам с предполагаемой или подтвержденной ЛГ	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение компьютерно-томографической ангиографии легочных сосудов всем пациентам с подозрением на ХТЭЛГ, ЛГ неясного генеза для уточнения диагноза и оценки операбельности	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение компьютерно-томографической ангиографии легочных сосудов пациентам с ЛГ при подозрении на наличие ВПС и неопределенных результатах ЭхоКГ	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов пациентам с ЛГ для оценки структурно-функциональных изменений ПЖ и ЛА при неинформативности ЭхоКГ и перед постановкой в лист ожидания трансплантации легких/комплекса «легкие-сердце»	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение ультразвукового исследования органов брюшной полости (комплексного) всем пациентам с ЛГ для исключения патологии печени и/или портальной гипертензии	IC	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется проведение биопсии легких при бронхоскопии или открытой биопсии легкого для верификации ЛАГ	IIIC	УУР С, УДД 5
Всем пациентам с ЛГ рекомендуется проведение теста с 6-минутной ходьбой для оценки физической работоспособности в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар и в процессе динамического наблюдения каждые 6–12 месяцев	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение эргоспирометрии всем пациентам с ЛГ для оценки физической работоспособности в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар и в процессе динамического наблюдения каждые 6–12 месяцев	IIaC	УУР С, УДД 5

Основные гемодинамические параметры при чрезвенной катетеризации сердца (ЧВКС)



Измеряемые параметры	Нормальные значения
Среднее давление в правом предсердии	2–6 мм рт. ст.
Систолическое давление в легочной артерии	15–30 мм рт. ст.
Диастолическое давление в легочной артерии	4–12 мм рт. ст.
Среднее давление в легочной артерии	8–20 мм рт. ст.
Давление заклинивания в легочной артерии	≤ 15 мм рт. ст.
Сердечный выброс	4–8 л/мин
Насыщение кислородом смешанной венозной крови (SvO ₂)	65–80%
Насыщение артериальной крови кислородом (SaO ₂)	95–100%
Системное артериальное давление	120/80 мм рт. ст.
Расчетные параметры	
Легочное сосудистое сопротивление = $\frac{\text{срДЛА} - \text{ДЗЛА}}{\text{СВ}}$	0,3–2 ед. Вуда
Индекс легочного сосудистого сопротивления	3–3,5 ед. Вуда × м ²
Общее легочное сопротивление = $\frac{\text{срДЛА}}{\text{СВ}}$	< 3 ед. Вуда
Сердечный индекс	2,5–4,0 л/мин × м ²
Ударный объем	60–100 мл
Податливость легочной артерии = $\frac{\text{УО}}{(\text{сДЛА} - \text{дДЛА})}$	> 2,3 мл/мм рт. ст.

Рекомендуется проведение чрезвенозной катетеризации сердца (ЧВКС) пациентам с подозрением на наличие ЛАГ или ХТЭЛГ для подтверждения диагноза и определения тактики лечения	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проводить ЧВКС пациентам с ЛГ в условиях экспертного центра ввиду сложности выполнения и потенциального риска осложнений, связанных с процедурой	IC	УУР С, УДД 4
Рекомендуется проведение чрезвенозной катетеризации сердца согласно стандартизированным протоколам с измерением всех показателей гемодинамики	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется измерение конечно-диастолического давления в левом желудочке при невозможности определения давления заклинивания в легочной артерии при чрезвеножной катетеризации сердца у пациентов с ЛГ	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется выполнение диагностической чрезвеножной катетеризации сердца с расчетом гемодинамики методом Фика пациентам с ВПС для оценки операбельности	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение чрезвеножной катетеризации сердца пациентам с патологией левых отделов сердца (группа II) или патологией легких (группа III) перед трансплантацией сердца, легких или комплекса «сердце-легкие»	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность проведения чрезвеножной катетеризации сердца у пациентов с подозрением на патологию левых отделов сердца (группа II) или патологией легких (группа III) при неэффективности стандартной терапии для дифференциального диагноза и выбора стратегии лечения	IIbC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение чрезвеножной катетеризации сердца у пациентов с ЛАГ и ХТЭЛГ для оценки эффективности лечения	IIaC	УУР С, УДД 5

Рекомендуется проведение вазореактивного теста в процессе чрезвенозной катетеризации сердца пациентам с идиопатической/наследуемой ЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств или токсинов для определения потенциальной эффективности лечения блокаторами кальциевых каналов	IC	УУР С, УДД 4
Рекомендуется применять следующие критерии положительного вазореактивного теста — снижение среднего давления в легочной артерии на ≥ 10 мм рт. ст. при достижении абсолютных значений ≤ 40 мм рт. ст. в сочетании с неизменным или увеличившимся СВ	IC	УУР С, УДД 4
Рекомендуется проведение вазореактивного теста в процессе чрезвенозной катетеризации сердца в экспертных центрах ЛГ в связи со сложностью выполнения и интерпретации данных	IC	УУР С, УДД 5
При проведении вазореактивного теста пациентам идиопатической, наследуемой ЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств или токсинов рекомендуется применение ингаляционного оксида азота или #илопроста	IC	УУР С, УДД 5
Проведение вазореактивного теста при проведении ЧВКС не рекомендуется пациентам с ассоциированными формами ЛАГ (за исключением группы с идиопатической, наследуемой ЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств или токсинов), а также при ЛГ другой этиологии	III C	УУР С, УДД 5
При проведении вазореактивного теста пациентам с идиопатической, наследуемой ЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств или токсинов не рекомендуется использовать блокаторы кальциевых каналов и кислород	III C	УУР С, УДД 5

Проба с водной нагрузкой

При обследовании пациентов с прекапиллярной легочной гипертензией в случае подозрения на наличие посткапиллярного компонента в индивидуальном порядке следует рассмотреть проведение пробы с водной нагрузкой

IIbC

**УУР С,
УДД 5**

Селективная ангиопульмонография

Рекомендуется проведение ангиографии легочной артерии селективной (ангиопульмонография) при обследовании пациентов с ХТЭЛГ или обструкцией легочной артерии другой этиологии для оценки операбельности в условиях экспертного центра

IIaC

**УУР С,
УДД 5**

Коронарография

Рекомендуется проведение коронарографии пациентам с ЛГ при наличии симптомов стенокардии или факторов риска ишемической болезни сердца, в плане дообследования перед легочной эндартерэктомией или трансплантацией легких

IIbB

**УУР С,
УДД 5**

Системные заболевания соединительной ткани		
Рекомендуется проведение ежегодной оценки риска развития ЛАГ у пациентов с системной склеродермией	IB	УУР С, УДД 5
У взрослых пациентов с длительностью системной склеродермии > 3 лет при ФЖЕЛ ≥ 40 % и DLCO < 60 % для выявления бессимптомной ЛАГ рекомендуется использовать алгоритм DETECT	IB	УУР А, УДД 2
У пациентов с системной склеродермией следует оценивать риск ЛАГ на основании анализа выраженности одышки, данных ЭхоКГ, исследования неспровоцированных дыхательных объемов и потоков, исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP)	IIaB	УУР С, УДД 5
У пациентов с перекрестными заболеваниями соединительной ткани следует рассмотреть ежегодную оценку риска развития ЛАГ	IIaC	УУР С, УДД 5
Другие формы ЛАГ		
Рекомендуется проведение ежегодного скрининга у носителей мутаций, вызывающих ЛАГ, и у ближайших родственников пациентов с НЛАГ	IB	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение скрининга пациентам через 3–6 месяцев после коррекции ВПС с помощью клинической оценки, ЭхоКГ и ЭКГ и в ходе долгосрочного наблюдения	IB	УУР С, УДД 5
Пациентам, направленным на трансплантацию печени, рекомендуется проведение ЭхоКГ для скрининга ЛГ	IC	УУР С, УДД 4
У пациентов с симптомами ЛГ при наличии СтЗСТ, портальной гипертензии, ВИЧ-инфекции следует рассмотреть проведение ЭхоКГ, исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови, исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков и/или эргоспирометрии для скрининга ЛАГ	IIaB	УУР С, УДД 5
Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия		
Пациентам с персистирующей или впервые возникшей одышкой или ухудшением переносимости физической нагрузки после перенесенной ТЭЛА рекомендуется проведение дальнейшего диагностического обследования для исключения хронической тромбоэмболической болезни легких или хронической тромбоэмболической легочной гипертензии	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется незамедлительное направление в экспертный центр пациентов с симптомами ЛГ после перенесенной ТЭЛА при наличии дефектов перфузии легких спустя три месяца эффективной антикоагулянтной терапии после оценки результатов ЭхоКГ, уровня BNP/NT-proBNP и/или эргоспирометрии	IC	УУР С, УДД 5

Вероятность ЛГ, связанной с патологией левых отделов сердца

Данные	Маловероятно	Промежуточная вероятность	Вероятно
Возраст	< 60 лет	60–70 лет	> 70 лет
Ожирение, АГ, дислипидемия, нарушение толерантности к глюкозе/СД	Отсутствуют	1–2	> 2
Наличие заболеваний левых отделов сердца	Нет	Да	Да
Вмешательства на сердце в анамнезе	Нет	Нет	Да
Фибрилляция предсердий	Отсутствует	Пароксизмальная	Постоянная/персистирующая
Структурные заболевания сердца	Нет	Нет	Присутствуют
ЭКГ	В норме или признаки перегрузки ПЖ	Умеренная ГЛЖ	Умеренная ГЛЖ
ЭхоКГ	<ul style="list-style-type: none"> Отсутствие дилатации ЛП $E/e' < 13^a$ 	<ul style="list-style-type: none"> Отсутствие дилатации ЛП Начальная диастолическая дисфункция миокарда ЛЖ (нарушение расслабления миокарда) 	<ul style="list-style-type: none"> Дилатация ЛП (индекс объема ЛП > 34 мл/м²) ГЛЖ Выраженные нарушения диастолической функции ЛЖ (рестриктивный тип трансмитрального потока)
Кардиопульмональный нагрузочный тест	<ul style="list-style-type: none"> Высокий VE/VCO_2 Отсутствует осцилляторная вентиляция при физической нагрузке 	<ul style="list-style-type: none"> Повышенный VE/VCO_2 Осцилляторная вентиляция при физической нагрузке 	<ul style="list-style-type: none"> Умеренно повышенный VE/VCO_2 Феномен нагрузочной осцилляторной вентиляции
MPT сердца	Отсутствие патологии левых отделов сердца		<ul style="list-style-type: none"> ГЛЖ Дилатация ЛП (деформация или отношение ЛП/ПП > 1)

Характерные диагностические признаки у пациентов с различными формами ЛГ (1)

Диагностический метод	Результаты	Группа 1 (ЛАГ)	Группа 2 (ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца)	Группа 3 (ЛГ вследствие заболеваний легких)	Группа 4 (ЛГ вследствие обструкции легочных артерий)
Клинические проявления	Клинические признаки	<ul style="list-style-type: none"> Пациенты разных возрастных групп, но преимущественно молодые женщины Клиническая картина зависит от наличия ассоциированных заболеваний/ состояний и фенотипа 	<ul style="list-style-type: none"> Преимущественно пациенты пожилого возраста, преобладание женского пола при СНсФВ Анамнез заболевания и клинические данные, указывающие на ПЛОС 	<ul style="list-style-type: none"> Преимущественно пациенты пожилого возраста, преобладание мужского пола Анамнез заболевания и клинические данные, указывающие на заболевание легких Часто курение в анамнезе 	<ul style="list-style-type: none"> Пациенты разного возраста, с одинаковой встречаемостью у пациентов мужского и женского пола ВТЭ в анамнезе (ХТЭЛГ может возникать и при отсутствии ВТЭ в анамнезе) Факторы риска ХТЭЛГ
	Потребность в кислороде при гипоксемии	Нечасто, за исключением состояний с низкой DLCO или веноартериальным шунтом	Нечасто	<ul style="list-style-type: none"> Обычно имеется Часто выраженная гипоксемия при тяжелой ЛГ 	<ul style="list-style-type: none"> Нечасто Встречается в тяжелых случаях с преимущественно дистальными поражениями легочной артерии
Рентгенография органов грудной клетки		<ul style="list-style-type: none"> ↑ размера ПП/ПЖ/ЛА Диффузное обеднение периферического сосудистого рисунка 	<ul style="list-style-type: none"> ↑ размера ЛП/ЛЖ Признаки венозного застоя в легких, интерстициального отека Сочетание признаков венозной и артериальной ЛГ 	Признаки паренхиматозного заболевания легких	<ul style="list-style-type: none"> ↑ размера ПП/ПЖ/ЛА ↓ количества и размера периферических сосудов, зоны локальной олигемии, деформация корней легких, зоны пневмофиброза как исход перенесенных инфарктов легкого

DLCO — диффузионная способность легких к монооксиду углерода; ВТЭ — венозная тромбоэмболия; ЛА — легочная артерия; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия; ЛГ — легочная гипертензия; ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие; ХТЭЛГ — хроническая тромбоэмболическая болезнь легких

Характерные диагностические признаки у пациентов с различными формами ЛГ (2)

Диагностический метод	Результаты	Группа 1 (ЛАГ)	Группа 2 (ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца)	Группа 3 (ЛГ вследствие заболеваний легких)	Группа 4 (ЛГ вследствие обструкции легочных артерий)
Исследование функции внешнего дыхания	Отклонения от нормы при спирометрии/ исследовании ФВД	В норме или небольшие отклонения	В норме или небольшие отклонения	Отклонения от нормы, тяжесть которых зависит от основного заболевания легких	В норме или небольшие отклонения
	DLCO	Нормальная или со снижением легкой/средней степени (низкое значение DLCO при ССД-ЛАГ, ЛВОБ и некоторых фенотипах ИЛАГ)	Нормальная или со снижением легкой/ средней степени, особенно при СНсФВ	Часто очень низкая ($< 45\%$ от должного значения)	Нормальная или со снижением легкой/ средней степени
Газовый состав артериальной крови	PaCO_2	Нормальное или снижено	Нормальное или снижено	Снижено	Нормальное или снижено
	PaCO_2	Снижено	Обычно в пределах нормы	Снижено, в пределах нормы или повышено	Нормальное или снижено
ЭхоКГ		Признаки ЛГ (повышенное СДЛА, увеличение ПП/ПЖ), диагностика ВПС (простые системно-лег. шунты)	Признаки патологии левых отделов сердца (СНсФВ, СНсФВ, клапанные пороки) и ЛГ (повышенное СДЛА, возможно увеличение размеров ПП/ПЖ)	Признаки ЛГ (увеличение СДЛА, размеров ПП/ПЖ)	Признаки ЛГ (увеличение СДЛА, размеров ПП/ПЖ)

DLCO — диффузионная способность легких к монооксиду углерода; ВПС — врожденные пороки сердца; ВТЭ — венозная тромбоэмболия; ЛА — легочная артерия; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия; ЛГ — легочная гипертензия; ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПЖ — правый желудочек; СДЛА — систолическое давление в легочной артерии; СНнФВ/СНсФВ — сердечная недостаточность с низкой/сохранной фракцией выброса

Характерные диагностические признаки у пациентов с различными формами ЛГ (3)

Диагностический метод	Группа 1 (ЛАГ)	Группа 2 (ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца)	Группа 3 (ЛГ вследствие заболеваний легких)	Группа 4 (ЛГ вследствие обструкции легочных артерий)
Сцинтиграфия легких	Норма или соответствие В/П дефектов	Норма или В/П соответствие	Норма или В/П соответствие	Несоответствие дефектов перфузии и вентиляции
КТ органов грудной клетки	Признаки ЛГ или ЛВОБ	Признаки ПЛОС, застойных изменений в МКК ЛГ	Признаки паренхиматозного заболевания легких, ЛГ	Дефекты внутрисосудистого наполнения, мозаичная перфузия, расширение бронхиальных артерий Признаки ЛГ
Кардио- пульмональный нагрузочный тест	<ul style="list-style-type: none"> • Увеличение угла наклона VE/VCO_2 • Низкое $P_{ET}CO_2$, со снижением во время физической нагрузки • Без EOv 	<ul style="list-style-type: none"> • Небольшое повышение наклона VE/VCO_2 • Нормальное $P_{ET}CO_2$, повышающееся во время физической нагрузки • EOv 	<ul style="list-style-type: none"> • Небольшое повышение наклона VE/VCO_2 • Нормальное $P_{ET}CO_2$, с повышением во время физической нагрузки 	<ul style="list-style-type: none"> • Сильный наклон VE/VCO_2 • Низкое $P_{ET}CO_2$, со снижением во время физической нагрузки • Без EOv
Катетеризация правых отделов сердца	Прекапиллярная ЛГ	Изолированная посткапиллярная, либо комбинированная пост-/ прекапиллярная ЛГ	Прекапиллярная ЛГ	Прекапиллярная ЛГ

СДЛА — систолическое давление в легочной артерии; ВТЭ — венозная тромбоэмболия; ХТЭЛГ — хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия; DLCO — диффузионная способность легких для монооксида углерода; ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; ЛА — легочная артерия; ЛГ — легочная гипертензия; PaO_2 — парциальное давление кислорода; $PaCO_2$ — парциальное давление углекислого газа; $P_{ET}CO_2$ — парциальное давление углекислого газа в конце выдоха; EOv — феномен осцилляторной нагрузочной вентиляции; VE/VCO_2 — вентиляционный эквивалент по углекислому газу; ИЛАГ — идиопатическая легочная артериальная гипертензия; МКК — малый круг кровообращения; ПЛОС — признаки поражения левых отделов сердца; ЛВОБ — легочная веноокклюзионная болезнь; В/П сцинтиграфия — вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия

Параметры риска	Низкий риск < 5%	Промежуточный риск 5–20%	Высокий риск > 20%
Клинические признаки правожелудочковой СН	Нет	Нет	Да
Прогрессирование заболевания	Нет	Постепенное	Быстрое
Синкопе	Нет	Редкие	Повторные
ФК (ВОЗ)	I, II	III	IV
Дистанция в Т6МХ	> 440 м	165–440 м	< 165 м
Эргоспирометрия	VO ₂ пик. > 15 мл/мин/кг VE/VCO ₂ < 36	VO ₂ пик. 11–15 мл/мин/кг VE/VCO ₂ 36–44,9	VO ₂ пик. < 11 мл/мин/кг VE/VCO ₂ > 45
BNP/NT-proBNP	BNP < 50 нг/мл/ NT-proBNP < 300 нг/мл	BNP 50–300 нг/мл/ NT-proBNP 300–1400 нг/мл	BNP > 300 нг/мл/ NT-proBNP > 1400 нг/мл
ЭхоКГ/КТ/МРТ #	Площадь ПП < 18 см ² Отсутствие выпота в перикарде TAPSE/СДЛА > 0,32 мм/мм рт. ст.	Площадь ПП 18–26 см ² Небольшой перикардальный выпот TAPSE/СДЛА 0,19–0,32 мм/мм рт. ст.	Площадь ПП > 26 см ² Перикардальный выпот TAPSE/СДЛА < 0,19 мм/мм рт. ст.
ЧВКС	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%

Рекомендуется оценивать тяжесть ЛАГ с определением риска смертности на основании комплексного анализа данных клинического статуса, функциональных тестов, ЭхоКГ, исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови, гемодинамических показателей у всех пациентов с впервые установленным диагнозом и в процессе динамического наблюдения каждые 6–12 месяцев

ЕОК
IB

УУР С,
УДД 5

Рекомендуется оценивать тяжесть ЛАГ с определением риска смертности у всех пациентов, получающих ЛАГ-специфическую терапию, на основании анализа ФК (ВОЗ), дистанции в ТШХ, BNP/NT-proBNP, и, при необходимости, дополнительных параметров визуализации правых отделов сердца и гемодинамики, в процессе динамического наблюдения каждые 3–6 месяцев с целью своевременной эскалации терапии

ЕОК
IB

УУР С,
УДД 5

* — общая смертность в течение 12 мес. # В протоколе МРТ сердца следующие параметры указывают на низкий, промежуточный, высокий риск смертности — фракция выброса ПЖ > 54%; 37–54%; < 37% соответственно; УИ > 40 мл/м²; 26–40 мл/м²; < 26 мл/м²; индекс конечно-систолического объема ПЖ < 42 мл/м²; 42–54 мл/м²; > 54 мл/м² соответственно; СН — сердечная недостаточность; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия; ФК — функциональный класс; Т6МХ — тест 6-минутной ходьбы; КТ — компьютерная томография; ЭКГ — электрокардиография; ЧВКС — чрезкожная венозная катетеризация сердца; ПП — правое предсердие; СДЛА — систолическое давление в легочной артерии; ДПП — давление в правом предсердии; СИ — сердечный индекс

2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS).

Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG).

Достижение и поддержание профиля низкого риска на оптимизированной медикаментозной терапии рекомендуется в качестве цели лечения пациентов с ЛАГ

I

B

У пациентов с ЛАГ установленной этиологии, при наличии сопутствующих заболеваний оптимизация терапии должна быть рассмотрена в индивидуальном порядке с учетом того, что достижение профиля низкого риска не всегда возможно

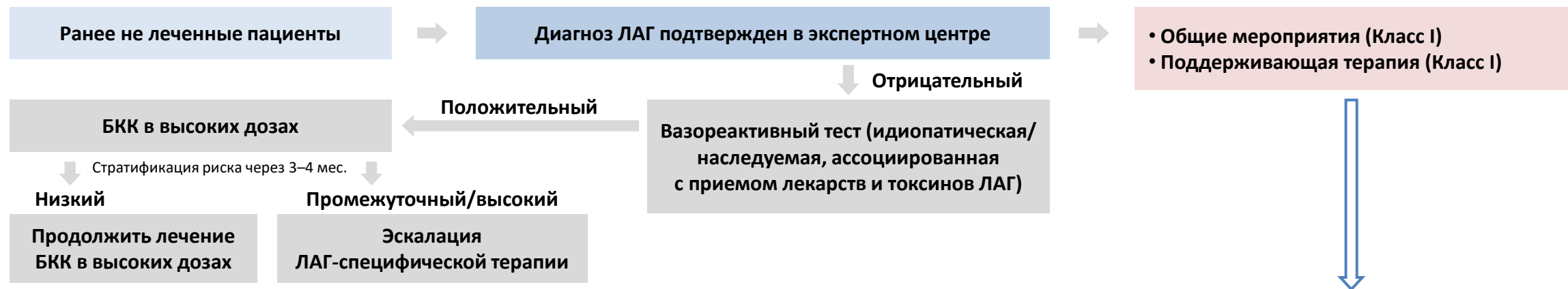
Ila

B

- Назначение ЛАГ-специфической терапии рекомендуется пациентам ЛАГ со срдЛА ≥ 25 мм рт. ст. и ЛСС ≥ 3 ед. Вуда в соответствии с доказательной базой по применению препаратов. **IA (УУР А, УДД 1)**
- В качестве цели терапии пациентов ЛАГ рекомендуется использовать достижение и поддержание профиля низкого риска в результате проводимой специфической терапии. **IB (УУР С, УДД 5)**
- У пациентов с ЛАГ установленной этиологии, при наличии сопутствующих заболеваний оптимизация терапии должна быть рассмотрена в индивидуальном порядке с учетом того, что достижение профиля низкого риска не всегда возможно. **IlaB (УУР С, УДД 5)**

- Достижение критериев низкого риска (общая смертность $< 5\%$ в течение года для больных с ЛАГ)
- Коррекция всех модифицируемых ФР (профилактика интеркуррентных инфекций, предупреждение беременности, оптимальное лечение сопутствующей патологии и др.)
- Замедление прогрессирования и/или уменьшение частоты госпитализаций в связи с ЛАГ/ХТЭЛГ при регулярном наблюдении и своевременной коррекции специфической и поддерживающей терапии

Алгоритм лечения ЛАГ (ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств/токсинов, резидуальная ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов, ЛАГ-ЗСТ)



Физическая активность и реабилитация

- Рекомендуется оказание услуг по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями сердечно-сосудистой системы в виде проведения ежедневных дозированных и регулируемых физических нагрузок под наблюдением специалистов экспертного центра стабильным пациентам ЛАГ низкого риска, получающим адекватную ЛАГ-специфическую терапию. **IA (УУР С, УДД 5)**
- Пациентам с ЛАГ не рекомендуется избыточная физическая активность, провоцирующая выраженную одышку, головокружение, синкопе, боли в грудной клетке, слабость. **IIIC (УУР С, УДД 5)**

Плановые хирургические вмешательства

- Рекомендуется проводить мультидисциплинарный консилиум в составе врача-кардиолога, врача-анестезиолога-реаниматолога, врача-хирурга экспертного центра и, при необходимости, других специалистов при обсуждении хирургического лечения, выбора типа анестезии и периоперационной тактики ведения пациентов ЛАГ для минимизации рисков вмешательства. **IC (УУР С, УДД 5)**
- При плановых хирургических вмешательствах следует отдавать предпочтение регионарной, в том числе эпидуральной анестезии, у пациентов ЛАГ для предупреждения осложнений. **IIaC (УУР С, УДД 5)**

- При планировании любого хирургического вмешательства у пациентов с ЛАГ возможно рассмотреть его выполнение в условиях экспертного центра ЛГ для минимизации периоперационных рисков. **IIbC (УУР С, УДД 5)**
- У пациентов с ЛАГ рекомендовано рассмотреть проведение минилапаротомического доступа для предупреждения осложнений. **IIbC (УУР С, УДД 4)**

Профилактика инфекций

- Для пациентов с ЛАГ рекомендовано рассмотреть вакцинацию против вируса гриппа, пневмококковой инфекции, SARS-CoV-2 для предупреждения прогрессирования заболевания на фоне интеркуррентной инфекции. **IIaC (УУР С, УДД 5)**

Путешествия

- Проведение оксигенотерапии при авиаперелетах рекомендовано рассматривать у пациентов с ЛГ III–IV функционального класса (ВОЗ) при напряжении кислорода в артериальной крови < 8 кПа (60 мм рт. ст.) в покое или при насыщении крови кислородом < 92% по данным пульсоксиметрии при дыхании атмосферным воздухом, для профилактики осложнений. **IIaC (УУР С, УДД 5)**

Антикоагулянты и дезагреганты: у пациентов с ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарственных препаратов возможно рассмотреть назначение оральных антикоагулянтов (АТХ антитромботические средства) для профилактики тромботических осложнений	IIbC	УУР В, УДД 2
У пациентов с ЛАГ, ассоциированной с СтЗСТ, возможно рассмотреть назначение антитромботических средств в индивидуальном порядке при наличии склонности к тромбофилии	IIbC	УУР С, УДД 4
Не рекомендуется рутинное назначение антитромботических средств пациентам с портопульмональной гипертензией и ЛАГ, ассоциированной ВИЧ-инфекцией	III C	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется антикоагулянтная терапия антагонистами витамина К пациентам с ЛАГ, ассоциированной с ВПС, при отсутствии других показаний	III C	УУР С, УДД 3
Не рекомендуется назначение прямых ингибиторов тромбина, прямых ингибиторов фактора Ха пациентам с ЛАГ, имеющим фибрилляцию предсердий, в связи с отсутствием подтверждения их эффективности	III C	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется назначение антиагрегантов, кроме гепарина, пациентам с ЛАГ при отсутствии дополнительных показаний в связи с отсутствием подтверждения их эффективности	III C	УУР С, УДД 3
Диуретики: пациентам с ЛГ рекомендуется терапия «петлевыми» диуретиками при задержке жидкости или клинических проявлениях отеочного синдрома	IC	УУР С, УДД 5
Оксигенотерапия: рекомендуется проводить оксигенотерапию пациентам с ЛАГ при стойком снижении парциального давления кислорода в крови менее 8 кПа (менее 60 мм рт. ст.) или при насыщении крови кислородом $\leq 92\%$ в покое при дыхании атмосферным воздухом	IC	УУР СА, УДД 5
Сердечные гликозиды и другие сердечно-сосудистые препараты: рекомендуется назначение дигоксина** пациентам с ЛГ для контроля частоты сердечных сокращений при фибрилляции предсердий	IB	УУР С УДД 5
Не рекомендуется назначать ингибиторы АПФ, антагонисты рецепторов ангиотензина II, валсартан+сакубитрил, ингибиторы натрийзависимого переносчика глюкозы 2-го типа, бета-адреноблокаторы, ивабрадин** для лечения пациентов с ЛАГ	III C	УУР С УДД 5
Анемия и железодефицитное состояние: рекомендуется проводить коррекцию дефицита железа и лечение анемии у пациентов с ЛГ для профилактики прогрессирования заболевания	IC	УУР С, УДД 5
При отсутствии анемии рекомендовано рассмотреть коррекцию дефицита железа у пациентов с ЛАГ	IIaC	УУР С, УДД 5
НР: Для профилактики клинического ухудшения у пациентов с ЛАГ при развитии фибрилляции предсердий следует рассмотреть стратегию контроля ритма с проведением наружной электрической кардиоверсии (дефибрилляция) и последующим назначением амиодарона**	IIaC	УУР С, УДД 5

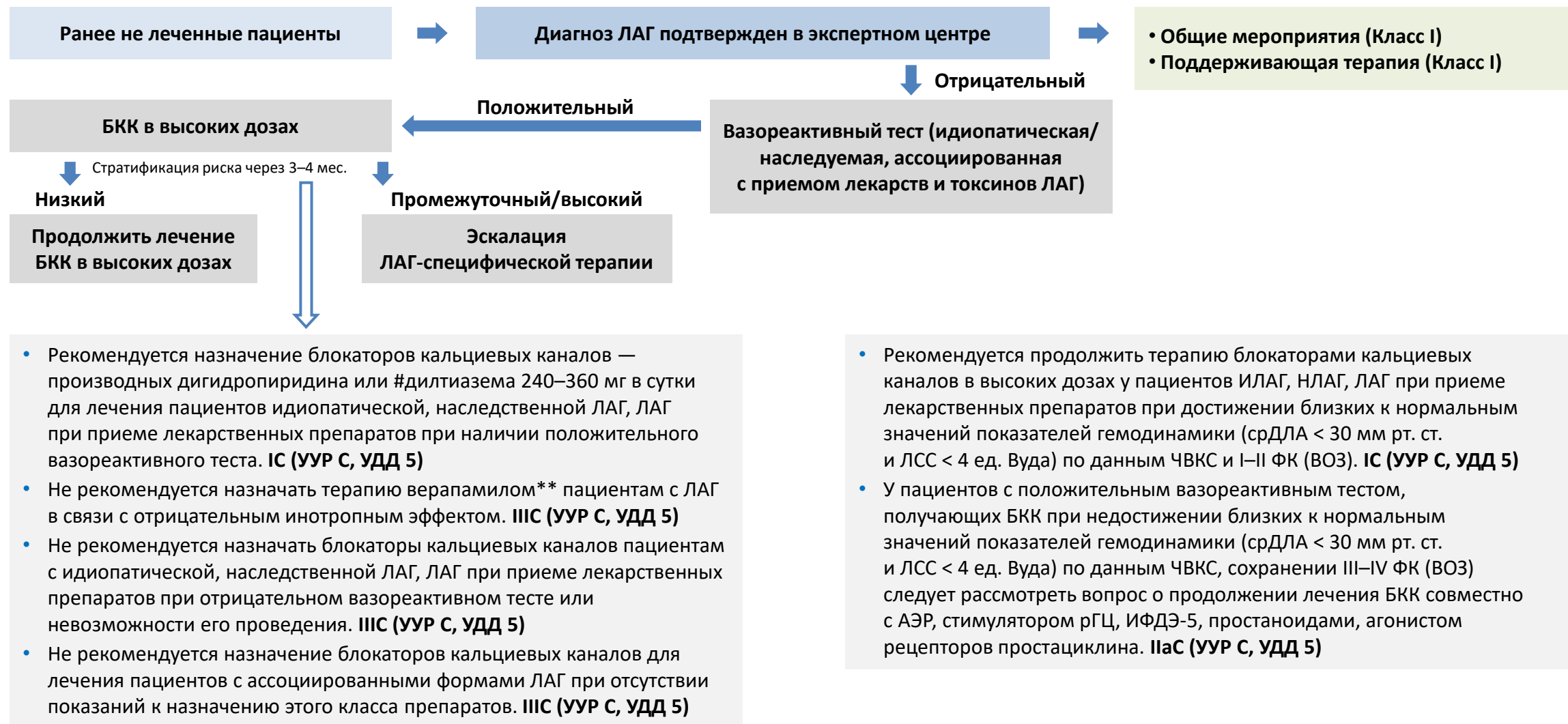
Ведение беременности у пациенток с легочной гипертензией (1)

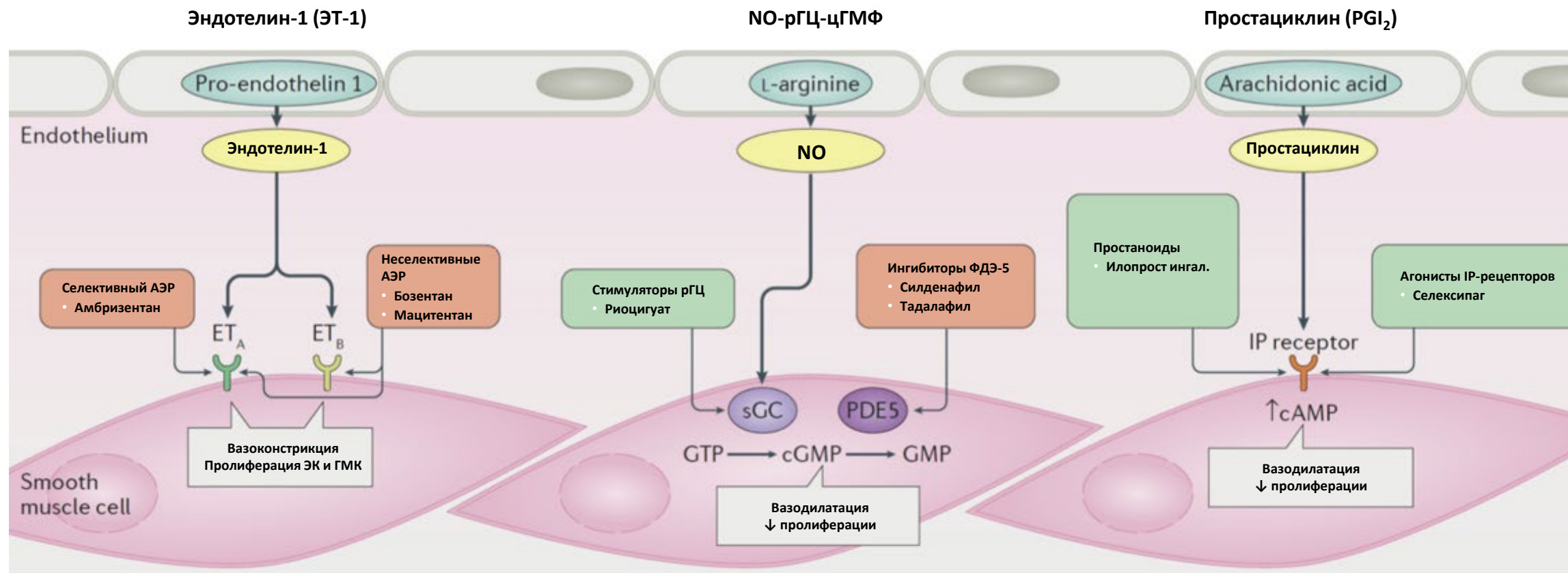
Рекомендуется искусственное прерывание беременности (аборт) в случае наступления беременности	IC	УУР С, УДД 5
В случае отказа от прерывания беременности/досрочного родоразрешения рекомендуется ведение беременности пациентки мультидисциплинарной командой с регулярным наблюдением и родоразрешением в специализированных перинатальных центрах III уровня	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение ЭхоКГ во время беременности каждые 4–6 недель или в случае ухудшения состояния пациентки ЛГ	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность проведения чрезвенозной катетеризации сердца беременным с ЛГ при наличии показаний с диагностической целью	IIbC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется выполнение чреспищеводной ЭхоКГ беременным с ЛГ для исключения ВПС при недостаточной информативности трансторакальной ЭхоКГ	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения ангиографии легочной артерии селективной (ангиопульмонография) при наличии жизненных показаний, в том числе и при подозрении на острую тромбоэмболию легочной артерии	IIbC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть продолжение ЛАГ-специфической терапии во время беременности пациенткам, получавшим ее до беременности, с заменой лекарственных препаратов, обладающих потенциальным тератогенным и эмбриотоксическим действием, на более безопасные	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть назначение ЛАГ-специфической терапии во время беременности пациенткам без предшествующего лечения с учетом потенциальных тератогенных и эмбриотоксических эффектов препаратов	IIaC	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется назначать АРЭ и риоцигуат** беременным или планирующим беременность пациенткам с ЛАГ в связи с тератогенным и эмбриотоксическим действием препаратов	IIIC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется отменить варфарин** у беременных с ЛАГ/ХТЭЛГ, получавших антикоагулянтную терапию антагонистами витамина К до беременности, из-за эмбрио- и фетотоксических эффектов препарата с назначением низкомолекулярных гепаринов (АТХ группа гепарина) в терапевтических дозах в течение всей беременности	IC	УУР С, УДД 5

Ведение беременности у пациенток с легочной гипертензией (2)

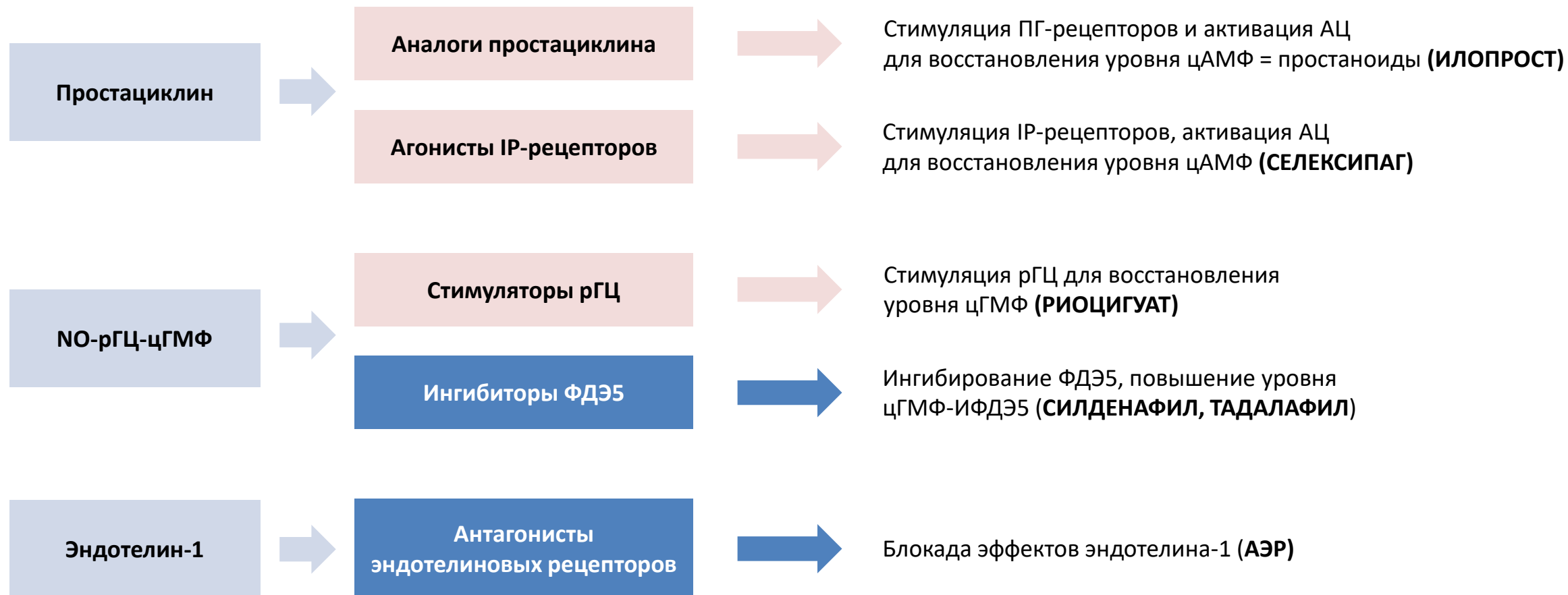
Рекомендуется продолжить или начать терапию низкомолекулярными гепаринами (АТХ группа гепарина) в терапевтических дозах в расчете на вес до беременности и в течение всей беременности беременным с ХТЭЛГ	IC	УУР С, УДД 5
У беременных с ЛАГ, не получавших антикоагулянтную терапию до беременности, возможно рассмотреть назначение низкомолекулярных гепаринов (АТХ группа гепарина) в профилактических дозах в течение всей беременности	IIbC	УУР С, УДД 4
Не рекомендуется назначение антитромботических средств беременным пациенткам с ЛАГ и ХТЭЛГ в связи с отсутствием данных об эффективности и безопасности этих препаратов	IIIC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть подавление лактации у пациенток с ЛАГ/ХТЭЛГ после родоразрешения для снижения риска развития неблагоприятных событий	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется мультидисциплинарный консилиум для определения плана родоразрешения беременных с ЛАГ/ ХТЭЛГ	IC	УУР С, УДД 5
В послеродовом периоде рекомендуется применение оксида азота или ингаляционного илопроста**	IC	УУР С, УДД 5

Алгоритм лечения ЛАГ (ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств/токсинов, резидуальная ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов, ЛАГ-ЗСТ)





Пять классов ЛАГ-специфической терапии с доказанной эффективностью



- **Бозентан** показан для лечения легочной артериальной гипертензии II–IV ФК (ВОЗ) с целью улучшения переносимости физических нагрузок и снижения частоты госпитализаций по причине ухудшения ЛАГ у взрослых и детей старше 1 года — ИЛГ/наследуемая; ЛАГ, ассоциированная с системной склеродермией при отсутствии значимого интерстициального поражения легких; ЛАГ, ассоциированная с врожденными пороками сердца, в частности, при синдроме Эйзенменгера. **ЕОК IA (УУР С, УДД 5)** для пациентов II–III ФК, **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)** для пациентов IV ФК
- Рекомендуется использовать двойной метод контрацепции на фоне приема бозентана** для предупреждения беременности. **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

- **Амбризентан** показан для улучшения переносимости физической нагрузки и замедления прогрессирования клинических симптомов. Для пациентов II–III ФК — **ЕОК IA (УУР С, УДД 5)**, для пациентов IV ФК — **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)**
- Мацитентан назначается в качестве монотерапии или в комбинации для длительного ЛАГ у взрослых пациентов ФК II–III(ВОЗ) для улучшения функционального статуса и предотвращения прогрессирования заболевания (смерть, потребность в назначении в/в или п/к простаноидов, клиническое ухудшение ЛАГ (уменьшение дистанции в Т6МХ, ухудшение клинической симптоматики, потребность в дополнительной ЛАГ-специфической терапии). **ЕОК IB (УУР С, УДД 5)** для пациентов II–III ФК **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)** для пациентов IV ФК

АРЭ	Начальная доза	Рекомендуемая доза	Потребность в титровании
Бозентан	62,5 мг x 2 раза	125 мг x 2 раза	Есть
Амбризентан	5 мг x 1 раз	10 мг x 1 раз	Есть
Мацигентан	10 мг x 1 раз	10 мг x 1 раз	Нет

- Рекомендуется ежемесячное определение активности аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови на фоне приема антагонистов эндотелиновых рецепторов. **IB (УУР С, УДД 5)**
- Рекомендуется исследование уровня общего гемоглобина в крови у пациентов с ЛАГ, получающих АЭР. **IB (УУР В, УДД 2)**
- Рекомендуется адекватная контрацепция у всех пациенток с ЛАГ, получающих АЭР. **IB (УУР С, УДД 5)**

- Рекомендовано назначение силденафила для улучшения переносимости физических нагрузок и функционального статуса пациентов с ЛАГ.
- **ЕОК IA (УУР С, УДД 5)** для пациентов II–III ФК
- **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)** для пациентов IV ФК

- Рекомендовано назначение тадалафила для улучшения переносимости физических нагрузок и функционального статуса пациентов с ЛАГ.
- **ЕОК IB (УУР С, УДД 5)** для пациентов II–III ФК
- **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)** для пациентов IV ФК

Стимулятор растворимой гуанилатциклазы

- Рекомендовано назначение риоцигуата** для улучшения переносимости физических нагрузок, улучшения ФК (ВОЗ) и предотвращения прогрессирования ЛАГ.
- **ЕОК IB (УУР В, УДД 2)** для пациентов II–III ФК
- **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)** для пациентов IV ФК

- Не рекомендуется комбинация риоцигуата** и ИФДЭ-5 из-за риска развития системной гипотонии и других побочных эффектов. **ЕОК IIIB (УУР С, УДД 5)**

- Рекомендуется назначение илопроста в ингаляционной форме для лечения пациентов ИЛАГ, наследственной ЛАГ, ЛАГ вследствие СтЗСТ, ЛАГ на фоне приема лекарственных препаратов с III–IV ФК (ВОЗ) для улучшения переносимости физических нагрузок, улучшения ФК (ВОЗ) и предотвращения прогрессирования заболевания.
- **ЕОК IB (УУР С, УДД 5)** для пациентов III ФК
- **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)** для пациентов IV ФК

Агонист рецепторов простациклина

- Рекомендуется назначение селексипага** в качестве монотерапии и в комбинации с ИФДЭ-5 и/или АЭР пациентам с ЛАГ II–III ФК для предупреждения прогрессирования заболевания.
- **ЕОК IB (УУР С, УДД 5)** для пациентов II–III ФК
- **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)** для пациентов IV ФК

Стартовые и максимальные дозы ЛАГ-специфических препаратов

Препарат	Стартовая доза	Максимальная суточная дозировка
Блокаторы кальциевых каналов		
#Нифедипин** [12, 15, 16]	30 мг х 2 раза в день	120–240 мг
#Амлодипин** [12, 15, 16]	2,5 мг х 1 раз в день	15 мг
#Дилтиазем [12, 15, 16]	60 мг х 3 раза в день	240–360 мг
Антагонисты рецепторов эндотелина (C02KX Антигипертензивные средства для лечения легочной артериальной гипертензии)		
Амбризентан**	5 мг х 1 раз в день	10 мг
Бозентан**	62,5 мг х 2 раза в день	250 мг
Мацитентан**	10 мг х 1 раз в день	10 мг
Ингибиторы ФДЭ-5 (G04BE Препараты для лечения эректильной дисфункции)		
Силденафил	5–10 мг х 2–3 раза в день	60 мг
Тадалафил	20 мг х 1 раз в день	40 мг
Стимулятор рГЦ (C02KX Антигипертензивные средства для лечения легочной артериальной гипертензии)		
Риоцигуат **	1 мг х 3 раз в день	7,5 мг
Аналоги простациклина – простаноиды (B01AC Антиагреганты, кроме гепарина)		
Ингаляционный илопрост	2,5 мкг 6 раз	5 мкг 6–9 раз
Агонист рецепторов простациклина (B01AC Антиагреганты, кроме гепарина)		
Селексипаг**	200 мкг 2 раза	3200 мкг

У пациентов ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарственных препаратов, ЛАГ на фоне СтЗСТ, резидуальной ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов низкого риска без сердечно-легочной коморбидности рекомендуется начальная монотерапия АЭР, ИФДЭ-5, риоцигуатом** или селексипагом**	I A–B	УУР С, УДД 5
У пациентов с ИЛАГ/НЛАГ/ ЛАГ при приеме лекарственных препаратов, ЛАГ на фоне СтЗСТ, резидуальной ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов без сердечно-легочной коморбидности при назначении стартовой монотерапии низкого риска следует рассмотреть решение об эскалации терапии через 3–4 месяца после начала лечения	IIaC	УУР С, УДД 5
У пациентов ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарственных препаратов, ЛАГ на фоне СтЗСТ, резидуальной ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов при сердечно-легочной коморбидности следует рассмотреть проведение начальной монотерапии ИФДЭ-5 или АЭР	IIaC	УУР С, УДД 5
У пациентов ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарственных препаратов, ЛАГ-СтЗСТ, резидуальной ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов с сердечно-легочной коморбидностью, сохраняющих промежуточный/высокий риск на фоне монотерапии ИФДЭ-5 или АЭР, возможно рассмотреть вопрос о назначении дополнительных препаратов для лечения ЛАГ в индивидуальном порядке	IIbC	УУР С, УДД 5
У пациентов с ЛАГ, ассоциированной с ВИЧ-инфекцией, следует рассмотреть применение начальной монотерапии с последующим назначением, при необходимости, последовательной комбинированной терапии с учетом сопутствующих заболеваний и межлекарственных взаимодействий	IIaC	УУР С, УДД 3
У пациентов с портопультмональной гипертензией следует рассмотреть применение начальной монотерапии с последующим назначением, при необходимости, последовательной комбинированной терапии с учетом патологии печени и показаний к трансплантации печени	IIaC	УУР С, УДД 3
У пациентов с синдромом Эйзенменгера для улучшения переносимости физической нагрузки рекомендуется применение бозентана**	ЕОК IB	УУР В, УДД 2
У взрослых с ВПС, включая синдром Эйзенменгера, следует рассмотреть вопрос о назначении других АРЭ, ИФДЭ-5, риоцигуата**, илопроста или селексипага**	IIaC	УУР С, УДД 3
У взрослых пациентов с синдромом Эйзенменгера рекомендовано рассмотреть вопрос о назначении последовательной комбинированной терапии при недостижении целей лечения	IIaC	УУР С, УДД 5

Рекомендации по эффективности ЛАГ-специфической монотерапии (ЛАГ Группа I)

Группы препаратов		Уровень убедительности рекомендаций/уровень достоверности доказательств					
		ФК II		ФК III		ФК IV	
		ЕОК	УУР УДД	ЕОК	УУР УДД	ЕОК	УУР УДД
Антагонисты кальция * (АТХ Блокаторы кальциевых каналов) *		I C	A3	I C	A3	—	
Антагонисты рецепторов эндотелина	Амбризентан	I A	A1	I A	A1	IIb C	C3
	Бозентан	I A	A1	I A	A1	IIb C	C3
	Мацитентан	I B	A2	I B	A2	IIb C	C3
Ингибиторы фосфодиэстеразы 5-го типа	Силденафил	I A	A1	I A	A1	IIb C	C3
	Тадалафил	I A	A1	I A	A1	IIb C	C3
Стимуляторы гуанилатциклазы	Риоцигуат	I B	A2	I B	A2	IIb C	C3
Агонисты рецепторов простациклина	Селексипаг	I B	A2	I B	A2	IIb C	C3

* — при положительном тесте на вазореактивность у больных ИЛАГ/НЛАГ, ЛАГ-л/т — производные дигидропиридина или дилтиазем в максимально переносимых дозах

Пациентам ИЛАГ/НЛАГ/ЛАГ при приеме лекарственных препаратов, резидуальной ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов, ЛАГ-СтЗСТ промежуточного риска без сердечно-легочной коморбидности рекомендуется начальная комбинированная терапия АЭР в сочетании с ИФДЭ-5 или риоцигуатом**	IIaC	УУР С, УДД 5
Пациентам ИЛАГ/НЛАГ/ЛАГ при приеме лекарственных препаратов, резидуальной ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов, ЛАГ-СтЗСТ промежуточного риска без сердечно-легочной коморбидности рекомендуется начальная комбинированная терапия селексипагом** или илопростом в сочетании с АЭР	IIbC	УУР С, УДД 5
Пациентам ИЛАГ/НЛАГ/ЛАГ при приеме лекарственных препаратов, резидуальной ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов, ЛАГ-СтЗСТ высокого риска (> 20% в год) без сердечно-легочной коморбидности рекомендуется начальная комбинированная ЛАГ-специфическая терапия ИФДЭ-5/ риоцигуатом**, АЭР и ингаляционным илопростом	IIbC	УУР С, УДД 5
Пациентам ИЛАГ/НЛАГ/ЛАГ при приеме лекарственных препаратов, резидуальной ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов, ЛАГ-СтЗСТ высокого риска без сердечно-легочной коморбидности рекомендуется начальная комбинированная ЛАГ-специфическая терапия ИФДЭ-5/риоцигуатом**, АЭР и селексипагом**	IIbC	УУР С, УДД 4

Последовательная комбинированная терапия

Рекомендуется осуществлять эскалацию ЛАГ-специфической на основании данных оценки риска смертности и общих лечебных стратегий	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендовано назначение мацитентана** пациентам с ЛАГ, не достигшим целей лечения при назначении ИФДЭ-5 или ингаляционного илопроста, для снижения риска заболеваемости/смертности	IB	УУР С, УДД 5
Пациентам с ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ вследствие приема лекарственных препаратов/токсинов рекомендуется добавление селексипага** для снижения риска заболеваемости/смертности при достижении промежуточного риска на фоне терапии ИФДЭ-5 и/или АЭР	IB	УУР С, УДД 5
Рекомендовано назначение риоцигуата** больным ЛАГ, не достигшим целей лечения при назначении бозентана**, для улучшения переносимости физической нагрузки	IB	УУР В, УДД2

Для улучшения переносимости физической нагрузки рекомендовано рассмотреть добавление ингаляционного илопроста к бозентану**	IIaB	УУР В, УДД 2
Для улучшения переносимости физической нагрузки рекомендовано рассмотреть добавление ингаляционного илопроста к амбризентану** или мацитентану**	IIbC	УУР С, УДД 5
Для улучшения переносимости физической нагрузки рекомендовано рассмотреть добавление амбризентана** к ИФДЭ-5 или риоцигуату**	IIbC	УУР С, УДД 4
Для улучшения переносимости физической нагрузки рекомендовано рассмотреть добавление мацитентана** к риоцигуату**	IIbC	УУР С, УДД 5
Для улучшения переносимости физических нагрузок рекомендовано рассмотреть добавление тадалафила к бозентану**	IIaC	УУР С, УДД 5
Добавление бозентана** к силденафилу не рекомендуется для снижения риска заболеваемости/смертности	IIIB	УУР С, УДД 5
Добавление риоцигуата** к ИФДЭ-5 не рекомендуется в связи с риском нежелательных явлений	IIIB	УУР С, УДД 5

Стратегия переключения

- У пациентов с ЛАГ, получающих ИФДЭ-5 в комбинации с АЭР, при сохранении промежуточного риска следует рассмотреть замену ИФДЭ-5 на риоцигуат. **IIaB (УУР В, УДД 3)**
- У пациентов с ЛАГ, сохраняющих высокий риск на фоне тройной терапии, включающей ИФДЭ-5 или риоцигуат**, АЭР и селексипаг**, целесообразно рассмотреть возможность замены селексипага** на ингаляционный илопрост. **IIaC (УУР С, УДД 5)**

- У пациентов с ЛАГ при достижении низкого риска на фоне комбинированной терапии, включающей ингаляционный илопрост, возможно рассмотреть переключение на селексипаг в условиях экспертного центра. **IIbC (УУР С, УДД 4)**
- Переключение с одного препарата на другой в рамках одного класса ЛАГ-специфической терапии или на лекарственный препарат другого класса возможно рассмотреть при развитии клинически значимого нежелательного эффекта и невозможности продолжения терапии. **IIbC (УУР С, УДД 4)**

Рекомендации по эффективности последовательной комбинированной ЛАГ-специфической терапии (ЛАГ группа I)

Терапия	ФК II ВОЗ		ФК III ВОЗ		ФК IV ВОЗ	
	ЕОК	УУР УДД	ЕОК	УУР УДД	ЕОК	УУР УДД
Мацитентан** в дополнение к ИФДЭ-5	IB	A2	IB	A2	IlaC	B2
Риоцигуат** в дополнение к бозентану**	IB	A2	IB	A2	IlaC	B2
Селексипаг**е в дополнение к АЭР и/или ИФДЭ-5	IB	A2	IB	A2	IlaC	B2
Илопрост** ингаляционный в дополнение к АЭР	IIbB	B3	IIbB	B3	IIbC	C3
Амбризентан** в дополнение к ИФДЭ-5 или риоцигуату	IIbC	C3	IIbC	C3	IIbC	C3
Мацитентан** в дополнение к риоцигуату **	IIbC	C3	IIbC	C3	IIbC	C3
Риоцигуат ** в дополнение к ИФДЭ-5	IIIB	A2	IIIB	A2	IIIB	A2

Рекомендации по эффективности стартовой комбинированной ЛАГ-специфической терапии (ЛАГ группа I)

Терапия	ФК II ВОЗ		ФК III ВОЗ		ФК IV ВОЗ	
	ЕОК	УУР УДД	ЕОК	УУР УДД	ЕОК	УУР УДД
АЭР в сочетании с ИФДЭ-5 или риюцигуатом	—	—	IIaC	B3	IIbC	B3
Риюцигуат/ИФДЭ-5 в сочетании с АЭР или селексипагом	—	—	IIbC	C3	—	—
ИФДЭ-5/риюцигуат в сочетании с АЭР и ингаляционным илопростом	—	—	IIaC	B3	IIaC	B3

Предсердная септостомия

- Рекомендуется рассмотреть возможность предсердной септостомии пациентам с ЛГ IIIIV ФК (ВОЗ), частыми синкопе и/или рефрактерной к максимальной ЛАГ-специфической терапии правожелудочковой сердечной недостаточностью, а также при недоступности ЛАГ-специфической терапии.

ЕОК IIaC (УУР В, УДД 2)

- Не рекомендовано проведение баллонной атриосептостомии при среднем давлении в правом предсердии выше 20 мм рт. ст. и сатурации кислородом менее 90% в покое в связи с повышенным риском летального исхода [15, 16, 207–211]. **ЕОК IIIC (УУР В, УДД 2)**

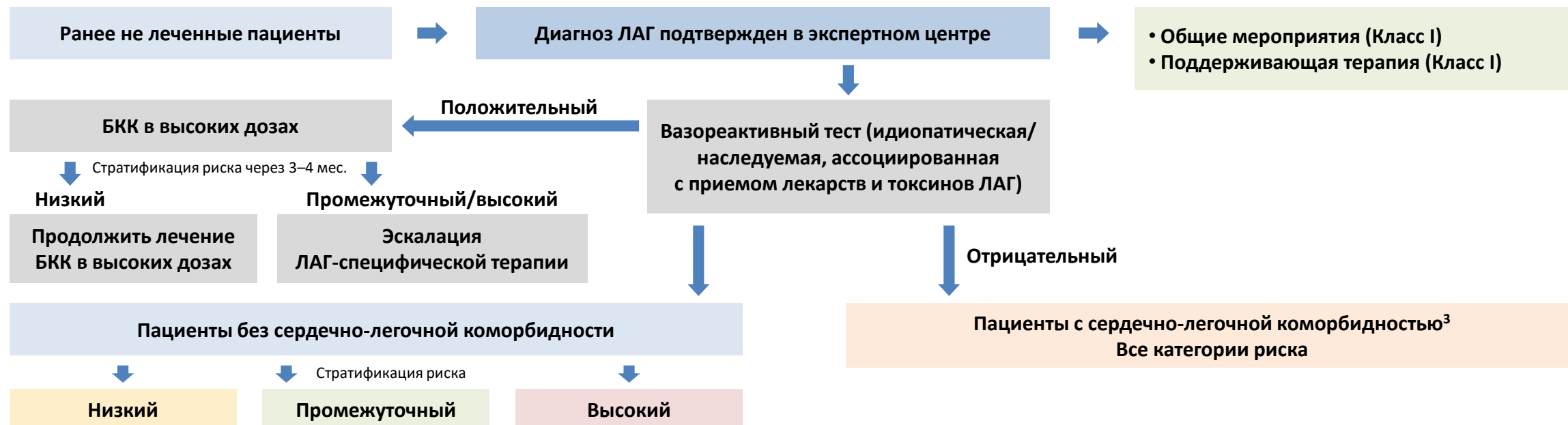
Трансплантация легких или комплекса «сердце-легкие»

- Рекомендована двусторонняя трансплантация легких или трансплантация легочно-сердечного комплекса пациентам с ЛАГ при неэффективности комбинированной ЛАГ-специфической лекарственной терапии [6, 15, 212, 213]. **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 5)**
- Рекомендовано включать в лист ожидания двусторонней трансплантации легких или трансплантации легочно-сердечного комплекса больных ЛАГ и неоперабельной ХТЭЛГ с высоким риском фатального исхода при назначении тройной комбинированной специфической терапии [6, 15].

ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)

Пациентам ЛГ с частотой сердечных сокращений > 110 ударов/мин, гипотонией (систолическое АД < 90 мм рт. ст.), олигоурией и повышенным уровнем лактата рекомендуется рассмотреть госпитализацию в отделение интенсивной терапии	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть проведение катетеризации подключичной и других центральных вен у пациентов с тяжелой ЛАГ для контроля центрального венозного давления при проведении инфузионной терапии и адекватного дозирования «петлевых» диуретиков, для оценки сатурации кислорода в смешанной венозной крови, характеризующей сердечный выброс и оксигенацию органов/тканей	IIaC	УУР С, УУД 5
Рекомендуется рассматривать снижение уровня сатурации по кислороду смешанной венозной крови, олигоурию в сочетании с повышением уровня лактата как предикторов неблагоприятного исхода заболевания	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность ЧВКС для мониторингирования состояния пациентов с тяжелой правожелудочковой сердечной недостаточностью	IIaC	УУР С, УУД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность назначения #добутамина** 2–10 мкг/кг/мин, #левосимендана** 0,05–0,2 мкг/кг/мин для оптимизации сердечного выброса и диуреза у пациентов с тяжелой ЛГ	IIbB	УУР С, УУД 5
Рекомендуется назначение вазопрессоров у пациентов с системной гипотензией для коррекции гемодинамических нарушений. IC (УУР С, УДД 5) для пациентов IV ФК		
Рекомендуется рассмотреть возможность назначения #норэпинефрина 0,1–0,3 мкг/кг/мин пациентам с ЛГ для коррекции системной гипотензии и нарушений перфузии жизненно важных органов, рефрактерных к другим инотропным препаратам	IIbB	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность назначения ингаляционного оксида азота или илопроста для уменьшения постнагрузки правого желудочка у пациентов с ЛГ	IIbB	УУР С, УУД 5
Рекомендовано рассмотреть возможность применения вено-артериальной ЭКМО в качестве временной поддержки перед трансплантацией легких или при ожидаемом разрешении триггера клинического ухудшения ЛГ у пациентов с рефрактерной правожелудочковой сердечной недостаточностью на фоне максимально возможной ЛАГ-специфической терапии	IIbB	УУР С, УУД 5
Не рекомендовано применение методов механической поддержки (вено-артериальная ЭКМО) при невозможности устранения причины декомпенсации ЛАГ или выполнения экстренной трансплантации легких	IIIC	УУР С, УДД 5

Алгоритм лечения ЛАГ (ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств/токсинов, резидуальная ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов, ЛАГ-ЗСТ)



Алгоритм лечения ЛАГ (ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств/токсинов, резидуальная ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов, ЛАГ-ЗСТ)



Алгоритм лечения ЛАГ (ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств/токсинов, резидуальная ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов, ЛАГ-ЗСТ)



	Исходно	Через 3–6 мес. после коррекции терапии ¹	Каждые 6–12 мес. у стабильных больных ¹	При клиническом ухудшении
Клиническая оценка (ФК)	I	I	I	I
Тест с 6-минутной ходьбой	I	I	I	I
Анализ крови (вкл. NT-proBNP) ^{2,3}	I	I	I	I
ЭКГ	I	I	I	I
ЭхоКГ	I	I	I	I
Оценка газового состава крови или пульсоксиметрия ⁴	I	I	I	I
Опросники для оценки качества жизни	IIb	IIb	IIb	IIb
Эргоспирометрия	IIb	IIa	IIb	IIb
ЧВКС	I	IIa	IIb	IIa

1. Сроки наблюдения должны быть скорректированы в зависимости от клинической ситуации, этиологии ЛАГ, категории риска, сопутствующей патологии. **2.** Основные лабораторные тесты включают общий анализ крови, МНО (у пациентов, получающих антагонисты витамина К), биохимический анализ крови (креатинин, натрий, калий, АСТ/АЛТ, билирубин), BNP/NT-proBNP. **3.** Доп. лабораторные анализы (ТТГ, тропонин, мочевая кислота, уровень железа и т.д.) проводятся в зависимости от клинических особенностей пациента. **4.** Оценку газового состава крови следует проводить при начальной оценке, а при динамическом наблюдении у стабильных пациентов возможна замена на пульсоксиметрию

Клиническая классификация ЛАГ, ассоциированной с ВПС — системно-легочными шунтами



1. Синдром Эйзенменгера

Включает все большие интра- и экстракардиальные дефекты — системно-легочные шунты, которые приводят к значительному повышению ЛСС и двунаправленному или обратному (легочно-системному) сбросу крови. Присутствуют цианоз, вторичный эритроцитоз и полиорганные нарушения

2. ЛАГ, ассоциированная с преобладающими системно-легочными шунтами

Корректируемые (с помощью хирургического или чрескожного вмешательства)

Некорректируемые (включает средние и большие дефекты; ↑ЛСС — от незначительного до умеренного, преобладает системно-легочное шунтирование. Цианоз в покое не характерен)

3. ЛАГ с малыми/ случайными дефектами (для взрослых больных)

Значительное ↑ ЛСС при наличии небольших дефектов (ДМЖП < 1 см и ДМПП < 2 см).

Клиническая картина идентична ИЛГ. Коррекция ВПС противопоказана

4. ЛАГ после хирургической коррекции порока

В этих случаях после хирургической коррекции ВПС ЛАГ сохраняется после операции (персистирующая ЛАГ) или развивается через несколько месяцев или лет после операции (резидуальная ЛАГ) при отсутствии значимых послеоперационных остаточных поражений или врожденных дефектов

Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденными пороками сердца (1)



Рекомендуется обследование пациентов с ЛГ, ассоциированной с ВПС, по стандартному диагностическому алгоритму пациентов с ЛГ с обязательным использованием современных визуализирующих методов (МСКТ, МРТ) и чрезвенной катетеризации сердца	IC	УУР С, УУД 5
Рекомендуется пульсоксиметрия отдельно на руках и ногах в покое и при физической нагрузке пациентам с ЛГ при ВПС	IC	УУР С, УУД 5
Рекомендуется чрезвенная катетеризация сердца пациентам с ЛГ при ВПС для определения тяжести ЛГ, уточнения ее гемодинамического варианта и определения показаний к хирургической коррекции и специфической терапии	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проводить оценку гемодинамики, включая отношение легочного кровотока к системному (Q_p/Q_s), у пациентов с ЛГ при ВПС только с помощью прямого или непрямого метода Фика	IC	УУР С, УУД 5
Не рекомендуется проведение теста на вазореактивность у взрослых пациентов с ЛАГ при ВПС	IIIC	УУР СВ, УДД 5
Рекомендуется пациентам с ЛАГ при ВПС и отношением $Q_p/Q_s > 1,5:1$ радикальная хирургическая /эндоваскулярная коррекция (А16.10.024 Закрытие дефекта перегородки сердца) при индексе ЛСС < 4 ед. Вуда $\times m^2$	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность радикальной хирургической/эндоваскулярной коррекции (А16.10.024 Закрытие дефекта перегородки сердца) с сохранением фенестрации межпредсердной перегородки у пациентов с ЛАГ при ВПС и отношением $Q_p/Q_s > 1,5:1$ при индексе ЛСС 4–8 ед. Вуда $\times m^2$ индивидуально в зависимости от других клинических и гемодинамических показателей. IIaC (УУР С, УУД 5)		
Не рекомендуется радикальная хирургическая/эндоваскулярная коррекция пациентам с ЛАГ при ВПС при индексе ЛСС > 8 ед. Вуда $\times m^2$, при синдроме Эйзенменгера и «малых/сопутствующих дефектах с ЛАГ»	IIIC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность у пациентов с претрикуспидальными ВПС и индексом ЛСС > 8 ед. Вуда $\times m^2$ короткий (несколько месяцев) курс ЛАГ-специфической терапии с последующей повторной оценкой операбельности. ЕОК	IIbC	УУР В, УДД 3
Не рекомендуется рутинная флеботомия для снижения повышенного гематокрита у пациентов с синдромом Эйзенменгера	IIIC	УУР С, УДД 5

Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденными пороками сердца (2)

Рекомендуется при использовании венозного доступа у пациентов с синдромом Эйзенменгера тщательная профилактика эмболий	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется терапия ЛАГ-специфическими препаратами (см. Список сокращений) следующим пациентам с прекапиллярной ЛГ при ВПС: 1) с синдромом Эйзенменгера; 2) с резидуальной ЛАГ после радикальной бивентрикулярной коррекции ВПС; 3) с ЛАГ при малых/сопутствующих дефектах; 4) после операции Фонтена и двунаправленного кавопульмонального анастомоза без дополнительных источников легочного кровотока при отсутствии дисфункции системного желудочка и при наличии признаков легочной сосудистой болезни (средний транспульмональный градиент > 6 мм рт. ст. и индекс ЛСС > 3 ед. Вуда/м ²) и/или недостаточности кровообращения	I-IIa-IIb-B-C	УУР С, УДД 5
Рекомендуется назначение бозентана** пациентам с синдромом Эйзенменгера для улучшения физической работоспособности и гемодинамических показателей	IB	УУР В, УДД 2
Рекомендуются амбризентан**, мацитентан**, силденафил, риоцигуат**, ингаляционный илопрост и селексипаг** пациентам с прекапиллярной ЛГ при ВПС	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется комбинированная (начальная и последовательная) терапия ЛАГ-специфическими препаратами пациентам с прекапиллярной ЛГ при ВПС	IIaC	УУР В, УДД 2

Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с системными заболеваниями соединительной ткани



Рекомендуется обследование пациентов с ЛГ при СтЗСТ по стандартному диагностическому алгоритму пациентов с ЛГ с исключением наиболее частых причин ЛГ — патология легких и/или гипоксемия и заболевания левых отделов сердца	IB	УУР С, УДД 5
Рекомендуется ежегодный ЭхоКГ-скрининг у пациентов с ССД при наличии ЛАГ-ассоциированного фенотипа (синдром Рейно более 12 лет, наличие телеангиоэктазий, положительных антицентромерных антител, повышение уровня мочевой кислоты > 340 мкмоль/л, отсутствие антител к топоизомеразе–1)	IB	УУР В, УДД 3
Рекомендуется направлять скринированных пациентов с ССД и другими СтЗСТ со средней и высокой вероятностью ЛАГ по данным ЭхоКГ в экспертный центр ЛГ	IA	УУР С, УДД 5
Рекомендуется наблюдение пациентов с СтЗСТ и ЛГ, обусловленной ИЗЛ или заболеваниями левого желудочка, многопрофильной группой специалистов, включая врача-кардиолога, врача-пульмонолога, врача-ревматолога и др.	IA	УУР С, УДД 5
Рекомендуется использовать исследование уровня мочевой кислоты в качестве дополнительного диагностического и прогностического маркера ЛАГ у пациентов с ССД	IB	УУР В, УДД 2
Рекомендуется проведение ЧВКС во всех случаях подозрения на ЛАГ, ассоциированную с СтЗСТ	IC	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется проведение теста на вазореактивность при ЧВКС пациентам с ЛАГ, ассоциированной с СтЗСТ	IIIC	УУР С, УДД 5
Рекомендовано у пациентов с ЛАГ, ассоциированной с СтЗСТ, применять тот же алгоритм лечения, что и у пациентов с ИЛАГ	IC	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется использование иммуносупрессивной и противовоспалительной терапии для лечения ЛАГ у пациентов с ССД	IIIA	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется рутинное назначение антитромботических средств пациентам с ЛАГ, ассоциированной с СтЗСТ, при отсутствии дополнительных показаний	IIIB	УУР В, УДД 3
Рекомендуется применять стратегию оценки риска с достижением низкого риска летальности в результате ЛАГ-специфической терапии у пациентов ЛАГ, ассоциированной с СтЗСТ	IC	УУР С, УДД 5

Рекомендуется выполнять ЭхоКГ у пациентов с симптомами ЛГ при наличии патологии печени или портальной гипертензии и у всех кандидатов на трансплантацию печени	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проводить обследование пациентов, находящихся в листе ожидания на проведение трансъюгулярного внутрипеченочного портосистемного шунтирования или трансплантации печени, для исключения портопульмональной гипертензии как независимого предиктора смертности	IB	УУР В, УДД 3
Рекомендуется направлять пациентов с портопульмональной гипертензией в экспертные центры, располагающие опытом работы с заболеваниями печени и ЛГ	IC	УУР В, УДД 3
У пациентов с портопульмональной гипертензией рекомендуется применять алгоритм лечения ЛАГ, учитывая тяжесть заболевания печени	IC	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется назначение ЛАГ-специфической терапии пациентам с портальной гипертензией при повышении среднего ДЛА и сердечного выброса при нормальном ЛСС.	IIIC	УУР С, УДД 5
Пациентам с портопульмональной гипертензией рекомендуется начальная ЛАГ-специфическая монотерапия с дальнейшим назначением, при необходимости, последовательной комбинированной терапии с учетом основного заболевания и показаний к трансплантации печени	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность трансплантации печени у пациентов с оптимальным гемодинамическим ответом на ЛАГ-специфическую терапию	IIaC	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется проводить трансплантацию печени пациентам с тяжелой портопульмональной гипертензией	IIIC	УУР В, УДД 3
Не рекомендуется назначение антитромботических средств пациентам с портопульмональной гипертензией из-за риска развития геморрагических осложнений	IIIC	УУР С, УДД 5

Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с ВИЧ-инфекцией



Не рекомендуется выполнение ЭхоКГ у бессимптомных пациентов с ВИЧ-инфекцией	III C	УУР С, УДД 5
Рекомендовано назначение высокоактивной антиретровирусной терапии всем пациентам с ЛАГ-ВИЧ для улучшения прогноза	IA	УУР С, УДД 5
Рекомендуется начальная монотерапия пациентам с ЛАГ, ассоциированной с ВИЧ-инфекцией с дальнейшим назначением, при необходимости, последовательной комбинированной терапии с учетом сопутствующих заболеваний и межлекарственных взаимодействий	IIa C	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется рутинное назначение антитромботических средств пациентам с ЛАГ-ВИЧ	III C	УУР С, УДД 5

Легочная веноокклюзионная болезнь и легочный капиллярный гемангиоматоз

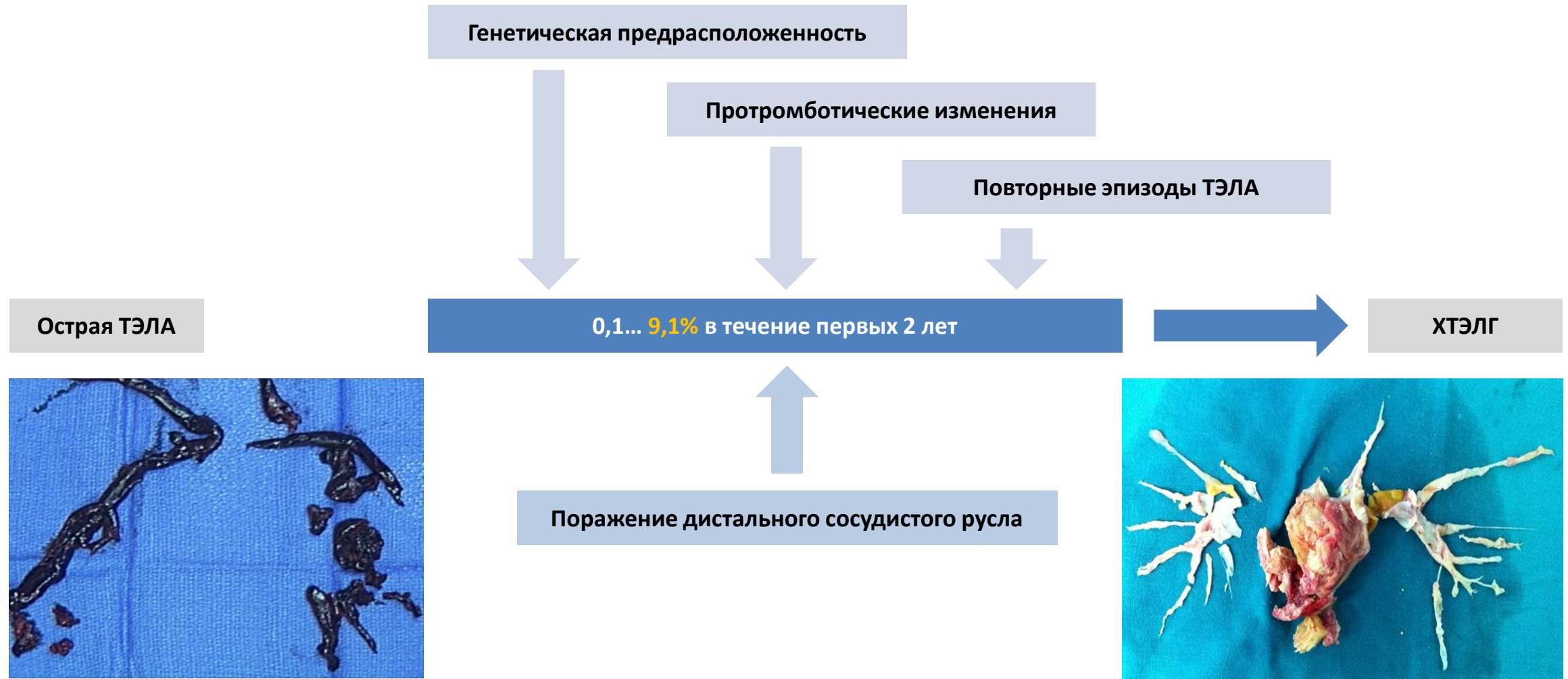
Пациентов с подозрением на ЛВОБ/ЛКГ рекомендуется в срочном порядке направлять в экспертный центр ЛГ для верификации диагноза	IC	УУР С, УДД 5
Для пациентов ЛВОБ/ЛКГ рекомендовано рассмотреть назначение ЛАГ-специфической терапии в индивидуальном порядке под контролем клинических симптомов и показателей газообмена, учитывая высокий риск развития отека легких	IIb C	УУР С, УДД 5
Рекомендуется направление пациентов ЛВОБ/ЛКГ в центр трансплантологии для включения в лист ожидания трансплантации легких или комплекса «сердце-легкие»	IC	УУР С, УДД 5

Рекомендации по диагностике легочной гипертензии вследствие патологии левых отделов сердца (группа II)

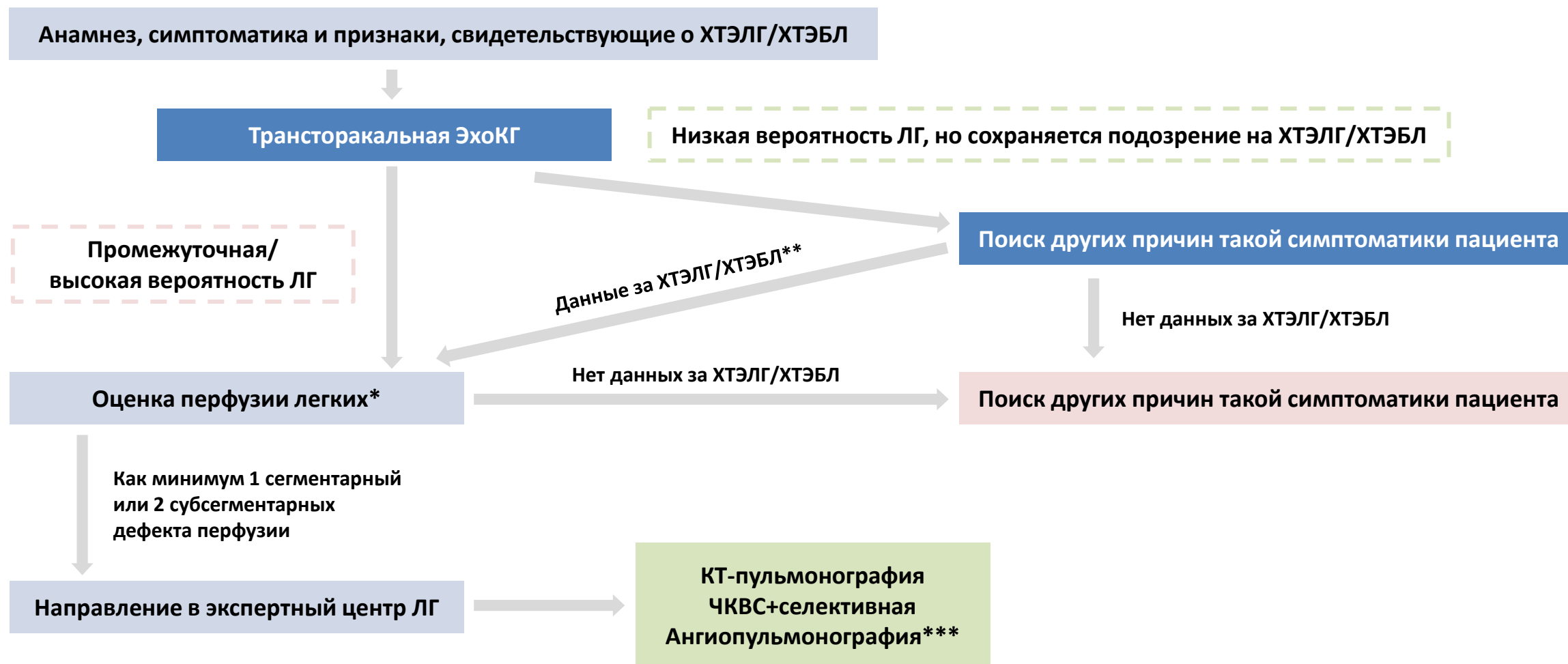
Перед проведением обследования при подозрении на тяжелую ЛГ у всех пациентов с патологией левых отделов сердца рекомендуется оптимизировать лечение основного заболевания	IA	УУР А, УДД 1
Рекомендуется направление в экспертный центр пациентов с заболеваниями левых отделов сердца при подозрении на выраженную прекапиллярную ЛГ и/или маркерами дисфункции ПЖ с целью дообследования	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение чрезвенозной катетеризации сердца при подозрении на ЛГ у пациентов с заболеваниями левых отделов сердца при необходимости определения стратегии лечения. ЕОК	IC	УУР С, УДД 5
Пациентам с ЛГ вследствие заболеваний левых отделов сердца при комбинированной пост-/прекапиллярной ЛГ и пограничном ДЗЛА (13–15 мм рт. ст.) рекомендовано рассмотреть дополнительное тестирование с водной нагрузкой для исключения посткапиллярного компонента	IIbC	УУР В, УДД 3
Рекомендуется проведение чрезвенозной катетеризации сердца пациентам с тяжелой трикуспидальной регургитацией с/без заболеваний левых отделов сердца перед хирургическим или интервенционным лечением	IC	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется назначение препаратов, одобренных для лечения ЛАГ, пациентам с ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца	IIIA	УУР С, УДД 5
Рекомендуется индивидуальный подход к лечению пациентов с тяжелой ЛГ вследствие заболеваний левых отделов сердца (ЛСС > 5 ед. Вуда)	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется тщательное наблюдение за пациентами с тяжелой ЛГ вследствие заболеваний левых отделов, получающими препараты, одобренные для лечения ЛАГ	IC	УУР С, УДД 4

Рекомендации по диагностике легочной гипертензии вследствие патологии легких и/или гипоксемии (группа III)

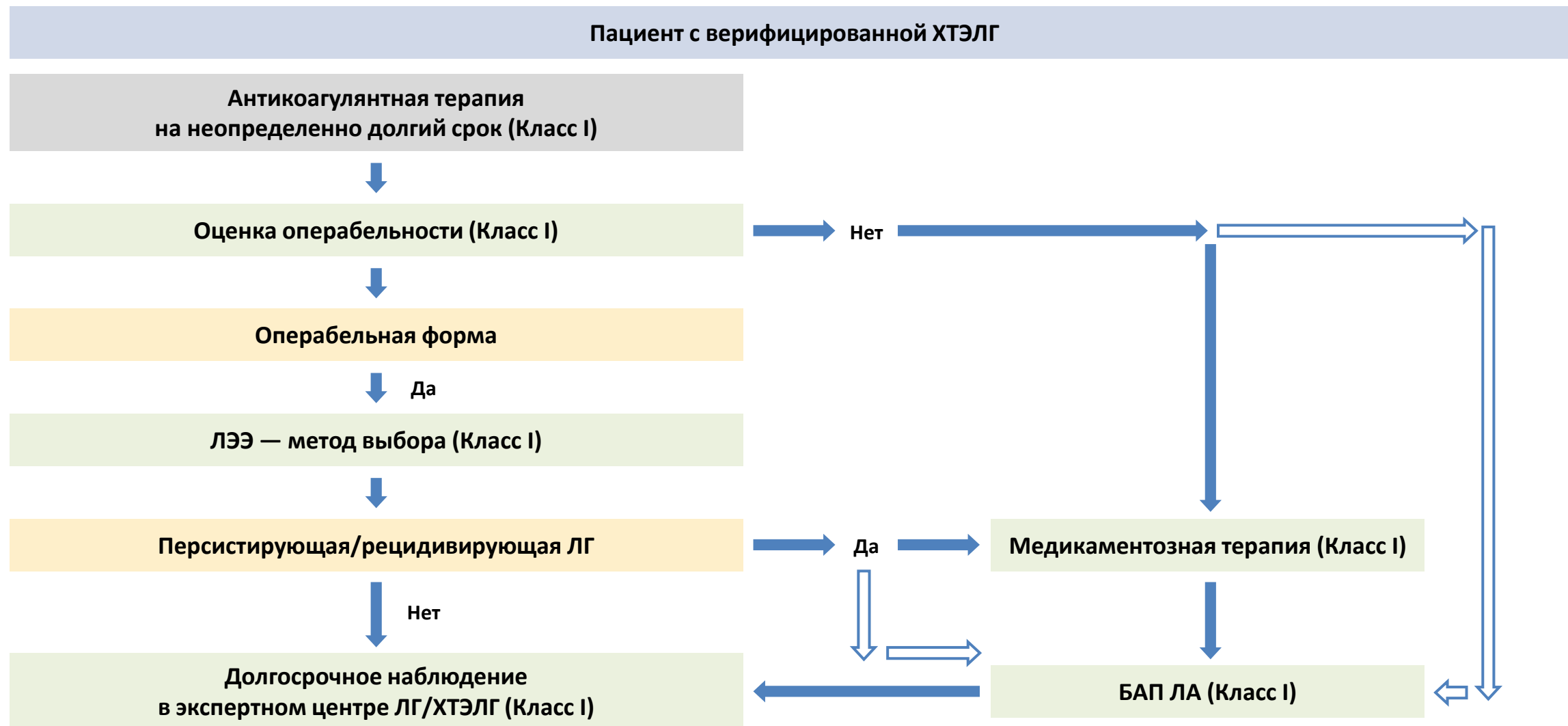
Рекомендуется оптимизировать лечение основного заболевания, включая гипоксемию, нарушения дыхания во время сна и/или альвеолярную гиповентиляцию, у всех пациентов с заболеваниями легких перед проведением обследования при подозрении на тяжелую ЛГ	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется направление в экспертный центр пациентов с заболеваниями легких при подозрении на тяжелую ЛГ с целью дообследования	IC	УУР С, УДД 5
При подозрении на ЛГ у пациентов с заболеванием легких рекомендуется выполнение ЭхоКГ в сочетании с исследованием кислотно-основного состояния и газов крови, исследованием неспровоцированных дыхательных объемов и потоков, исследованием диффузионной способности легких, данными КТ органов грудной полости.	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение чрезвенозной катетеризации сердца при тяжелых заболеваниях легких при подозрении на ЛАГ или ХТЭЛГ, а также в случае тяжелой правожелудочковой сердечной недостаточности, при отборе кандидатов на трансплантацию легких и хирургическую редукцию легочного объема	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение чрезвенозной катетеризации сердца пациентам с заболеванием легких и подозрением на легочную гипертензию при необходимости определения стратегии лечения.	IC	УУР С, УДД 4
Рекомендуется оптимальное лечение основного заболевания легких, включая длительную оксигенотерапию, у пациентов с ЛГ вследствие заболеваний легких и хронической гипоксемией	IC	УУР С, УДД 2
Назначение ЛАГ-специфических препаратов не рекомендуется пациентам с нетяжелой ЛГ при заболеваниях легких	IIIC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется индивидуальный подход к лечению пациентов с тяжелой ЛГ вследствие заболеваний легких	IIaC	УУР С, УДД 4
Рекомендуется рассмотреть назначение силденафила пациентам с тяжелой ЛГ на фоне ИЗЛ	IIaC	УУР С, УДД 4
Не рекомендуется назначение амбризентана** пациентам с ЛГ вследствие ИЛФ	IIIB	УУР В, УДД 2
Не рекомендуется назначение риоцигуата** пациентам с ЛГ при идиопатической интерстициальной пневмонии	IIIB	УУР В, УДД 2



Алгоритм диагностики хронической тромбоэмболической легочной гипертензии и хронической тромбоэмболической болезни легких



Алгоритм лечения хронической тромбоэмболической легочной гипертензии



Рекомендации по диагностике легочной гипертензии (группа IV) (1)

Рекомендуется проведение лабораторного скрининга на антифосфолипидный синдром у пациентов с ХТЭЛГ	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение оценки операбельности мультидисциплинарной командой в экспертном центре ЛГ для выполнения легочной тромбэндартерэктомии у всех пациентов с верифицированным диагнозом ХТЭЛГ	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется проведение легочной тромбэндартерэктомии технически операбельным пациентам с ХТЭЛГ	IB	УДД С, УУР 5
Пациентам с ХТЭЛГ через 3–6 месяцев после легочной тромбэндартерэктомии рекомендуется проведение комплексного обследования, включая проведение чрезвенозной катетеризации сердца	IC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется пожизненное назначение антитромботических средств в терапевтических дозах всем пациентам с ХТЭЛГ для профилактики рецидива венозных тромбоэмболических событий	IC	УУР С, УДД 5
Не рекомендуется назначение ПОАК пациентам с ХТЭЛГ в связи с отсутствием данных об их эффективности и безопасности	III C	УУР С, УДД 5
Рекомендуется пожизненный прием антитромботических средств в виде антагонистов витамина К пациентам с ХТЭЛГ и подтвержденным антифосфолипидным синдромом	IC	УДД С УУР 5
Назначение ЛАГ-специфической терапии рекомендуется пациентам с неоперабельной/резидуальной ХТЭЛГ при срДЛА ≥ 25 мм рт. ст. и ЛСС ≥ 3 ед. Вуда в соответствии с доказательной базой по применению препаратов	IA	УУР С, УДД 5

Рекомендации по диагностике легочной гипертензии (группа IV) (2)

Рекомендуется назначение стимулятора рГЦ — риоцигуата** пациентам с неоперабельной/резидуальной ХТЭЛГ для улучшения переносимости физических нагрузок и гемодинамических показателей	IB	УУР В, УДД 2
Рекомендовано рассмотреть возможность off-label применения препаратов, одобренных для лечения ЛАГ у неоперабельных больных с ХТЭЛГ	IIbB	УУР В, УДД 2
Рекомендовано рассмотреть возможность комбинированной специфической терапии у пациентов с неоперабельной/резидуальной ХТЭЛГ	IIbC	УУР В, УДД 2
Рекомендовано рассмотреть возможность выполнения баллонной ангиопластики легочной артерии у пациентов с неоперабельной/резидуальной ЛГ после легочной тромбэндартерэктомии в экспертном центре ЛГ	IB	УУР С, УДД 5
При выполнении эндоваскулярного лечения у пациентов с неоперабельной/резидуальной ЛГ после легочной тромбэндартерэктомии рекомендуется поэтапное вмешательство на ограниченном числе ветвей легочной артерии для снижения риска осложнений	IB	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность комбинированного лечения в виде сочетания или последовательного применения баллонной ангиопластики легочных артерий и специфической медикаментозной терапии у пациентов с неоперабельной/резидуальной ХТЭЛГ	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения эндоваскулярного лечения в условиях экспертного центра ЛГ у технически операбельных пациентов с ХТЭЛГ в случае, если проведение легочной тромбэндартерэктомии сопряжено с высоким периоперационным риском	IIbC	УУР С, УДД 4
Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения легочной тромбэндартерэктомии или БАП ЛА у симптомных пациентов с ХТЭБЛ на индивидуальной основе с учетом анатомического поражения легочной артерии в условиях экспертного центра ЛГ	IIaC	УУР С, УДД 5
Рекомендуется рассмотреть возможность применения ЛАГ-специфической терапии в течение 2–3 месяцев у операбельных пациентов с тяжелыми нарушениями гемодинамики в качестве предоперационной подготовки перед выполнением легочной тромбэндартерэктомии, если проведение легочной тромбэндартерэктомии сопряжено с высоким периоперационным риском	IIbC	УУР С, УДД 5

Показания для госпитализации

- Верификация этиологии и гемодинамического типа ЛГ
- Выполнение вазореактивного теста (у пациентов с впервые выявленной ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарств/токсинов)
- Определение показаний для начальной стратегии ЛАГ-специфической терапии
- Определение показаний к трансплантации легких или комплекса «сердце-легкие»
- Беременность и родоразрешение
- Экстракардиальные хирургические вмешательства
- Неэффективная ЛАГ-специфическая терапия на амбулаторном этапе

Показания для экстренной госпитализации

- Осложнения ЛАГ, требующие интенсивной терапии:
декомпенсированная правожелудочковая СН с системной гипотонией и/или олигурией
- Острая тромбоэмболия легочной артерии
- Легочное кровотечение
- Гемодинамически значимые нарушения ритма/проводимости
- Рецидивирующие синкопальные состояния

Показания к выписке пациента из стационара

- Гемодинамическая стабильность без инотропной поддержки
- Переход на пероральные диуретики

Выполнение стандарта обследования в зависимости от уровня медицинского учреждения



Наименование медицинской услуги	Уровень МСП	Уровень медицинской организации
Регистрация электрокардиограммы	Первичная	Региональный
Холтеровское мониторирование сердечного ритма	Первичная	Региональный
Прицельная рентгенография органов грудной клетки	Первичная	Региональный
Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	Первичная	Региональный
ЭхоКГ	Первичная/специализированная	Региональный
ЭхоКГ чреспищеводная	Специализированная	Региональный
Компьютерно-томографическая ангиография легочных сосудов	Специализированная	Региональный
Сцинтиграфия легких перфузионная	Специализированная	Региональный/экспертный центр
Сцинтиграфия легких перфузионная в сочетании со сцинтиграфией легких вентилиционной	Специализированная	Экспертный центр
Коронарография (при наличии показаний)	Специализированная	Региональный
Ангиография легочной артерии селективная (ангиопульмонография)	Специализированная	Региональный/экспертный центр
Стандартное лабораторное обследование	Первичная	Региональный
Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1, (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови; определение антител к вирусу гепатита С и поверхностному антигену (HBsAg) гепатита В	Первичная/ специализированная	Региональный
Иммунологические тесты	Специализированная	Региональный
Генетическое обследование	Специализированная	Экспертный центр
Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови	Специализированная	Региональный
Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков, исследование диффузионной способности легких	Специализированная	Экспертный центр
Полисомнографическое исследование	Специализированная	Экспертный центр
Бронхоскопия с цитологическим исследованием лаважной жидкости	Специализированная	Региональный/экспертный центр
Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов	Специализированная	Экспертный центр
Чрезвенозная катетеризация сердца	Специализированная	Экспертный центр
Эргоспирометрия	Специализированная	Экспертный центр
Родоразрешение	Специализированная	Экспертный центр
Хирургические вмешательства	Специализированная	Экспертный центр

Критерии оценки качества первичной медико-санитарной помощи взрослым при легочной гипертензии (коды по МКБ 10: I27.0, I27.2, I27.8)



№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
1.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-терапевта или врача-кардиолога	Да/Нет
2.	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый	Да/Нет
3.	Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (Исследование уровня мочевины в крови. Исследование уровня мочевой кислоты в крови. Исследование уровня креатинина в крови. Исследование уровня общего белка в крови. Исследование уровня общего билирубина в крови. Исследование уровня глюкозы в крови. Исследование уровня натрия в крови. Исследование уровня калия в крови. Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови. Определение активности аспартатаминотрансферазы в крови. Определение активности аланинаминотрансферазы в крови). Исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови)	Да/Нет
4.	Выполнен анализ крови на ВИЧ (определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови)	Да/Нет
5.	Выполнена компьютерно-томографическая ангиография легочных сосудов или дано направление в экспертный центр легочной гипертензии	Да/Нет
6.	Выполнена регистрация электрокардиограммы	Да/Нет
7.	Выполнена прицельная рентгенография органов грудной клетки	Да/Нет
8.	Выполнена ЭхоКГ	Да/Нет
9.	Выполнено исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков или дано направление в экспертный центр легочной гипертензии	Да/Нет
10.	Пациент взят под диспансерное наблюдение (при установленном диагнозе легочная артериальная гипертензия и хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия)	Да/Нет
11.	Дано направление в экспертный центр легочной гипертензии	Да/Нет

Критерии оценки качества специализированной медицинской помощи взрослым при легочной гипертензии (коды по МКБ 10: I27.0, I27.2, I27.8)



№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
1.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога	Да/Нет
2.	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый	Да/Нет
3.	Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (исследование уровня мочевины в крови. Исследование уровня мочевой кислоты в крови. Исследование уровня креатинина в крови. Исследование уровня общего белка в крови. Исследование уровня общего билирубина в крови. Исследование уровня глюкозы в крови. Исследование уровня натрия в крови. Исследование уровня калия в крови. Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови. Определение активности аспартатаминотрансферазы в крови. Определение активности аланинаминотрансферазы в крови)	Да/Нет
4.	Выполнен анализ крови на ВИЧ (определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови)	Да/Нет
5.	Выполнено исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP)	Да/Нет
6.	Выполнена компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием (в экспертном центре в случае, если не выполнена в амбулаторных условиях)	Да/Нет
7.	Выполнена регистрация электрокардиограммы	Да/Нет
8.	Выполнена ЭхоКГ	Да/Нет
9.	Выполнено исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков (в экспертном центре в случае, если не выполнена в амбулаторных условиях)	Да/Нет

Критерии оценки качества специализированной медицинской помощи взрослым при легочной гипертензии (коды по МКБ 10: I27.0, I27.2, I27.8)



№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
10.	Выполнена чрезвенозная катетеризация сердца пациентам с подозрением на наличие ЛАГ или ХТЭЛГ для подтверждения диагноза и определения тактики лечения, при невозможности выполнения дано направление в экспертный центр для выполнения	Да/Нет
11.	Выполнена чрезвенозная катетеризация сердца в сочетании с селективной ангиопульмонографией (у больных хронической тромбоэмболической легочной гипертензией), при невозможности выполнения дано направление в экспертный центр для выполнения	Да/Нет
12.	Проведена терапия блокаторами кальциевых каналов — производных дигидропиридина или #дилтиазема для лечения пациентов идиопатической, наследственной ЛАГ, ЛАГ при приеме лекарственных препаратов при наличии положительного вазореактивного теста	Да/Нет
13.	Проведена специфическая стартовая монотерапия у пациентов с ЛАГ-ВИЧ, портопульмональной ЛАГ, при синдроме Эйзенменгера (пациентам с впервые установленным диагнозом)	Да/Нет
14.	У пациентов ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ при приеме лекарственных препаратов, ЛАГ на фоне СтЗСТ, резидуальной ЛАГ после коррекции простых системно-легочных шунтов низкого риска без сердечно-легочной коморбидности проведена начальная монотерапия АЭР, ИФДЭ-5, риоцигуатом** или селексипагом**	Да/Нет
15.	Проведена эскалация ЛАГ-специфической терапии (на основании данных оценки риска смертности при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
16.	Проведена легочная тромбэндартерэктомия технически операбельным пациентам с ХТЭЛГ при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
17.	Назначена специфическая терапия пациентам с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией в случае неоперабельности (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!