



VII Всероссийский конгресс «ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ»

11-12 декабря 2019г.

***Рекомендации по диагностике и лечению
легочной гипертензии
2019г. (ЧАСТЬ I)***

Оглавление

Состав рабочей группы	3	.2.1. Поддерживающая терапия	49
Список сокращений	5	7.2.2. Специфическая терапия	57
1. Введение	7		
2. Определения	8	7.2.2.7. Комбинированная терапия	67
3. Классификации	9	7.2.2.8. Стратегия переключения при применении специфической терапии.	69
4. Этиология и патогенез	17	7.2.2.9. Потенциальные лекарственные взаимодействия	72
5. Эпидемиология и прогноз	22	7.3. Хирургическое лечение	74
6. Диагностика	24	7.4. Целевая стратегия и алгоритм лечения пациентов с ЛАГ	77
6.1. Клинические признаки и симптомы	25	7.5. Перечень ЛАГ-специфических препаратов	
6.2. Физикальный осмотр.	27	в странах Евразийского содружества	80
6.3. Инструментальные методы обследования.	27	8. Особенности диагностики и лечения пациентов с различными формами ЛАГ и ЛГ	82
6.3.1. Электрокардиография	27	9. Требования к Экспертному центру	91
6.3.2. Рентгенография органов грудной клетки	29	10. Приложения	92
6.3.3. Исследование функции внешнего дыхания / анализ газового состава артериальной крови..		Приложение 1.	
6.3.4. Трансторакальная эхокардиография	30	Методика проведения теста 6-минутной ходьбы	92
6.3.5. Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия легких	33	Приложение 2. Шкала оценки одышки по Боргу	92
6.3.6. Компьютерная томография	33	Приложение 3. Информация для пациентов	93
6.3.7. Магнитно-резонансная томография	34	Приложение 4. Опросник для больных с подозрением на наличие ЛГ	95
6.3.8. УЗИ органов брюшной полости	34	Список литературы	97
6.3.9. Лабораторные тесты	35		
6.3.10. Оценка функционального статуса	36		
6.3.11. Оценка гемодинамики	38		
6.3.12. Биопсия легких	40		
6.3.13. Оценка риска у больных с ЛАГ	41		
6.3.14. Динамическое наблюдение за больными с ЛАГ	43		
7. Лечение	44		
7.1. Общие рекомендации	45		
7.2. Лекарственная терапия	49		



Состав рабочей группы

Чазова Ирина Евгеньевна (председатель)

Мартынюк Тамила Витальевна (зам. председателя)

Валиева Зарина Солтановна (секретарь)

**ФГБУ НМИЦ кардиологии
(Москва, Россия)**

- **Азизов Васадат Али-Оглы- зав. кафедрой внутренних болезней Азербайджанского медицинского университета (Баку, Азербайджан)**
- **Барбараш Ольга Леонидовна- директор НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний (Кемерово, Россия)**
- **Веселова Татьяна Николаевна- с.н.с., ФГБУ НМИЦ кардиологии (Москва, Россия)**
- **Галявич Альберт Сарварович- зав. кафедрой факультетской терапии и кардиологии Казанский ГМУ (Казань, Россия)**
- **Горбачевский Сергей Валерьевич- рук. отдела, ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева» МЗ РФ (Москва, Россия)**
- **Зелвеян Парунак Арутюнович- директор Центра превентивной Кардиологии, главный кардиолог г. Еревана, президент Армянской медицинской ассоциации (Ереван, Армения)**
- **Лазарева Ирина Валентиновна- зав. отделением, Республиканский научно-практический центр кардиологии (Минск, Республика Беларусь)**
- **Мукаров Мурат Аманжолович- зав. отделением, Национальный научный кардиохирургический центр (Нур-Султан, Казахстан)**
- **Наконечников Сергей Николаевич- директор Российского медицинского общества по артериальной гипертонии, проф. РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Москва, Россия)**
- **Саидова Марина Абдулатиповна- рук. отдела, ФГБУ НМИЦ кардиологии (Москва, Россия)**
- **Сарыбаев Акпай Шогаибович- директор Национального центра кардиологии и терапии им. академика М. Миррахимова при Минздраве Кыргызской Республики (Бишкек, Кыргызстан)**
- **Стукалова Ольга Владимировна- с.н.с., ФГБУ НМИЦ кардиологии (Москва, Россия)**
- **Шалаев Сергей Васильевич- зав. кафедрой, Тюменский ГМУ (Тюмень, Россия)**
- **Шмальц Антон Алексеевич- в.н.с., ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева» МЗ РФ (Москва, Россия)**

Классы и уровни доказательности рекомендаций

Класс рекомендаций

I	Доказательства и/или единое мнение, что диагностическая процедура или вид лечения являются эффективными и полезными.
II	Противоречивые данные и мнения об эффективности/ пользе лечения
II a	Соотношение данных/ мнений в пользу эффективности/ пользы лечения
II b	Соотношение данных/ мнений в отношении эффективности/ пользы не установлены.
III	Данные или единое мнение, что лечение/ процедура не является полезным, эффективным, а в ряде случаев может быть даже опасным.

Уровень доказательности рекомендаций

A	Данные получены по результатам множества рандомизированных клинических исследований или мета-анализов.
B	Данные получены по результатам 1-го рандомизированного исследования или масштабных исследований с неопределенными результатами.
C	Единое мнение экспертов и/или небольшие неконтролируемые исследования, ретроспективные исследования, регистры.

Определение

- **Легочная гипертензия**

группа заболеваний с гемодинамической картиной прогрессирующего повышения легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) и давления в легочной артерии (ДЛА), что приводит к дисфункции правого желудочка и развитию правожелудочковой сердечной недостаточности.

Диагностический критерий:

**↑ среднего ДЛА \geq 25 мм рт. ст. в покое
по данным катетеризации правых отделов сердца**

- **Легочная артериальная гипертензия** - прекапиллярная форма ЛГ, которая развивается при отсутствии заболеваний легких, хронической тромбоэмболии в систему легочной артерии (ТЭЛА), других редких болезней (группа V) в качестве возможных причин повышения ДЛА.

Диагностические критерии:

ср.ДЛА \geq 25 мм рт.ст. + ДЗЛА \leq 15 мм рт.ст. + ЛСС $>$ 3 ЕД. Вуда

Клиническая классификация

I. Легочная артериальная гипертензия

- 1.1. Идиопатическая
- 1.2. Наследуемая (мутации BMPR2, др.)
- 1.3. Индуцированная приемом лекарств и токсинов
- 1.4. Ассоциированная:
 - 1.4.1. ВПС (*системно-легочные шунты*)
 - 1.4.2. СЗСТ
 - 1.4.3. Портальная гипертензия
 - 1.4.4. ВИЧ- инфекция
 - 1.4.5. Шистосомоз
- 1.5. ЛГ с признаками поражения легочных вен/ капилляров (легочная вено-окклюзионная болезнь/ легочный капиллярный гемангиоматоз)
- 1.6. Персистирующая легочная гипертензия новорожденных

II. ЛГ вследствие патологии левых отделов

- 2.1. Систолическая дисфункция
- 2.2. Диастолическая дисфункция
- 2.3. Клапанные пороки
- 2.4. Врожденная/ приобретенная обструкцияносящего/выносящего тракта левого желудочка
- 2.5. Врожденный или приобретенный стеноз легочных вен

III. ЛГ вследствие патологии легких и / или гипоксемии

- 3.1. Хроническая обструктивная болезнь легких
- 3.2. Интерстициальные заболевания легких
- 3.3. Др. заболевания легких со смешанными рестриктивными и обструктивными нарушениями
- 3.4. Гипоксия при отсутствии заболеваний легких
- 3.5. Нарушения дыхания во время сна
- 3.6. Синдром альвеолярной гиповентиляции
- 3.7. Высокогорная ЛГ

IV. ЛГ вследствие обструкции легочных артерий

- 4.1. ХТЭЛГ
- 4.2. Другие обструкции легочной артерии:
 - 4.2.1. Ангиосаркома
 - 4.2.2. Другие внутрисосудистые опухоли
 - 4.2.3. Артериит
 - 4.2.4. Врожденные аномалии (стенозы ЛА)

V. ЛГ неизвестного или смешанного генеза

- 5.1. Гематологические заболевания:
 - Хроническая гемолитическая анемия
 - Миелопролиферативные заболевания
 - Спленэктомия
- 5.2. Системные нарушения:
 - Саркоидоз
 - Легочный гистиоцитоз
 - Лимфангиолейомиоматоз, васкулиты
- 5.3. Метаболические нарушения: гликогенозы
 - Болезнь Гоше
- 5.4. Другие: опухолевая обструкция, фиброзирующий медиастинит, ХПН, сегментарная ЛГ
- 5.5. Сложные ВПС



Лекарства и токсины – факторы риска ЛАГ

Определенный	Вероятный
<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• Алкилирующие препараты• Экстракт травы зверобоя продырявленного• Бозутиниб• Антивирусные препараты против вируса гепатита С прямого действия• Лефлюномид• Индирубин



Анатомо-патофизиологическая классификация врожденных системно-легочных шунтов, ассоциированных с ЛАГ

1 Тип

- 1.1 Простые претрикуспидальные шунты
 - 1.1.1 Дефект межпредсердной перегородки
 - 1.1.1.1 Вторичное соустье
 - 1.1.1.2 Венозный синус
 - 1.1.1.3 Первичное соустье
 - 1.1.2 Полный или частичный аномальный дренаж легочных вен
- 1.2 Простые посттрикуспидальные шунты
 - 1.2.1 Дефект межжелудочковой перегородки
 - 1.2.2 Открытый аортальный проток
- 1.3 Комбинированные шунты
- 1.4 Комплексные врожденные пороки сердца
 - 1.4.1 Полный дефект атриовентрикулярной перегородки
 - 1.4.2 Артериальный ствол
 - 1.4.3 Физиология единого желудочка с необструктивным легочным потоком крови
 - 1.4.4 Транспозиция магистральных артерий с ДМЖП (без легочного стеноза) и/или открытым артериальным протоком
 - 1.4.5 Другие

2 Размер

- 2.1 Гемодинамические (указать Qp/QS)
 - 2.1.1 Рестриктивные (градиент давления через дефект)
 - 2.1.2 Нерестриктивные
- 2.2 Анатомические
 - 2.2.1 от малых до умеренных (ДМПП $\leq 2,0$ см и ДМЖП $\leq 1,0$ см)
 - 2.2.2 Большие (ДМПП $> 2,0$ см и ДМЖП $> 1,0$ см)

3 Направление шунта

- 3.1 Преимущественно системно-легочный
- 3.2 Преимущественно легочно-системный
- 3.3 Двухнаправленный

4 Ассоциированные кардиологические и экстракардиальные нарушения

5 Статус восстановления

- 5.1 Неоперабельный
- 5.2 Паллиативный [указать тип операции(й), возраст при проведении операции]
- 5.3 Восстановительный [указать тип операции(й), возраст при проведении операции]



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.



Оценка операбельности у больных с ВПС

Рекомендации			Класс рекомендаций /уровень доказательности
Индекс ЛСС, ЕД. Вуда/м2	ЛСС, ЕД. Вуда	Корректируемый ВПС?	
<4	<2,3	да	IIa - C
>8	>4,6	нет	IIa – C
4-8	2,3-4,6	Индивидуальная оценка	IIa – C



Гемодинамическая классификация

Определение	Характеристики	Клинические группы
Легочная гипертензия	Ср.ДЛА ≥ 25 мм рт.ст.	Все группы
Прекапиллярная ЛГ	Ср.ДЛА ≥ 25 мм рт.ст. ДЗЛА ≤ 15 мм рт.ст. ЛСС > 3 ЕД. Вуда	I. Легочная артериальная гипертензия III. ЛГ вследствие заболеваний легких и/или гипоксемии IV. ЛГ вследствие обструкции легочных артерий/ ХТЭЛГ V. ЛГ неизвестного или смешанного генеза
Посткапиллярная ЛГ	Ср.ДЛА ≥ 25 мм рт.ст. ДЗЛА > 15 мм рт.ст.	II. Легочная гипертензия вследствие патологии левых отделов сердца V. ЛГ неизвестного или смешанного генеза
Изолированная посткапиллярная ЛГ	ЛСС ≤ 3 ЕД. Вуда Диастолический градиент < 7 мм рт.ст.	
Комбинированная посткапиллярная и прекапиллярная ЛГ	ЛСС > 3 ЕД. Вуда Диастолический градиент ≥ 7 мм рт.ст.	



Функциональная классификация

Класс I	Отсутствуют ограничения физической активности. Обычные физические нагрузки не вызывают появления одышки, слабости, болей в грудной клетке, предобморочных состояний.
Класс II	Отмечается некоторое снижение физической активности. В покое пациенты чувствуют себя комфортно, однако обычные физические нагрузки сопровождаются появлением одышки, слабости, болей в грудной клетке, предобморочных состояний.
Класс III	Физическая активность значительно ограничена. Небольшие физические нагрузки вызывают появление одышки, слабости, болей в грудной клетке, предобморочных состояний.
Класс IV	Пациенты не способны переносить любую физическую нагрузку без появления вышеуказанных симптомов. Симптомы могут присутствовать даже в покое, дискомфорт возрастает при минимальной нагрузке.



Этапы диагностического поиска

Поликлиника

Скрининг:

Сбор жалоб, анамнеза, осмотр, ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки, спирометрия, общий и биохимический анализы крови, эхокардиография

Стационар

Определение вероятности ЛГ:

Эхокардиография

Исключение наиболее частых причин ЛГ:

КТ легких, бодиплетизмография / оценка DLCO, Дуплексное сканирование вен, УЗИ внутренних органов, гастроскопия, оценка функции щитовидной железы, тесты на ВИЧ и гепатиты, антинуклеарные антитела

Экспертный центр

Верификация диагноза ЛАГ:

Катетеризация правых отделов сердца (КПОС) и легочной артерии (ОФП у больных ИЛГ/наследуемой ЛАГ/ЛАГ на фоне приема лекарств/ токсинов), Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия легких, КТ-ангиопульмонография, селективная ангиопульмонография (ХТЭЛГ)

Оценка риска ЛАГ:

Симптомы, ФК (ВОЗ), Т6МХ, эхокардиография, кардиопульмональный тест, биомаркеры (мозговой натрийуретический пептид), КПОС



Диагностический алгоритм

Этап I. Подозрение на наличие ЛГ

Симптомы, признаки, анамнез, данные ЭКГ, Rg



Эхокардиография

Оценка вероятности ЛГ (табл. 6.3.2.)

← Средняя/
высокая

→ Другие причины
или наблюдение



Диагностический алгоритм

Этап I. Подозрение на наличие ЛГ
Симптомы, признаки, анамнез, данные ЭКГ, Rg



Эхокардиография
Оценка вероятности ЛГ (табл. 6.3.2.)

Средняя/
высокая

Другие причины
или наблюдение

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

Дополнительные ЭхоКГ - признаки ЛГ:

- Отношение базального диаметра ПЖ/ ЛЖ > 1
- Парадоксальное движение МЖП
- Индекс эксцентricности ЛЖ > 1,1

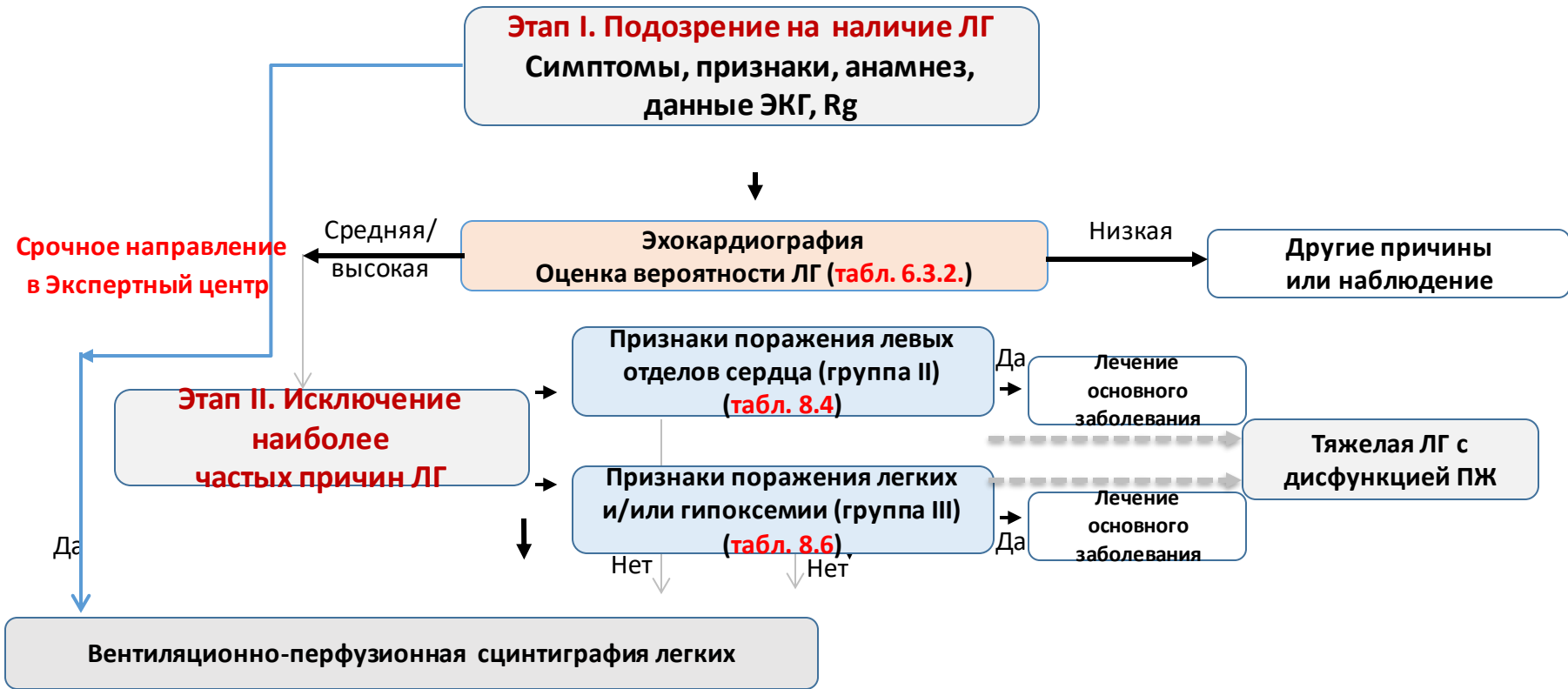
- Время ускорения потока в выносящем тракте ПЖ < 105 мс
- Скорость легочной регургитации в период ранней диастолы > 2,2 мс
- Диаметр ствола ЛА > 2,5 см

- Диаметр НПВ > 2,1 см, с коллапсированием на вдохе < 50%
- Площадь ПП в конце систолы > 18 мм²



Рекомендации по инструментальной диагностике у больных с ЛГ

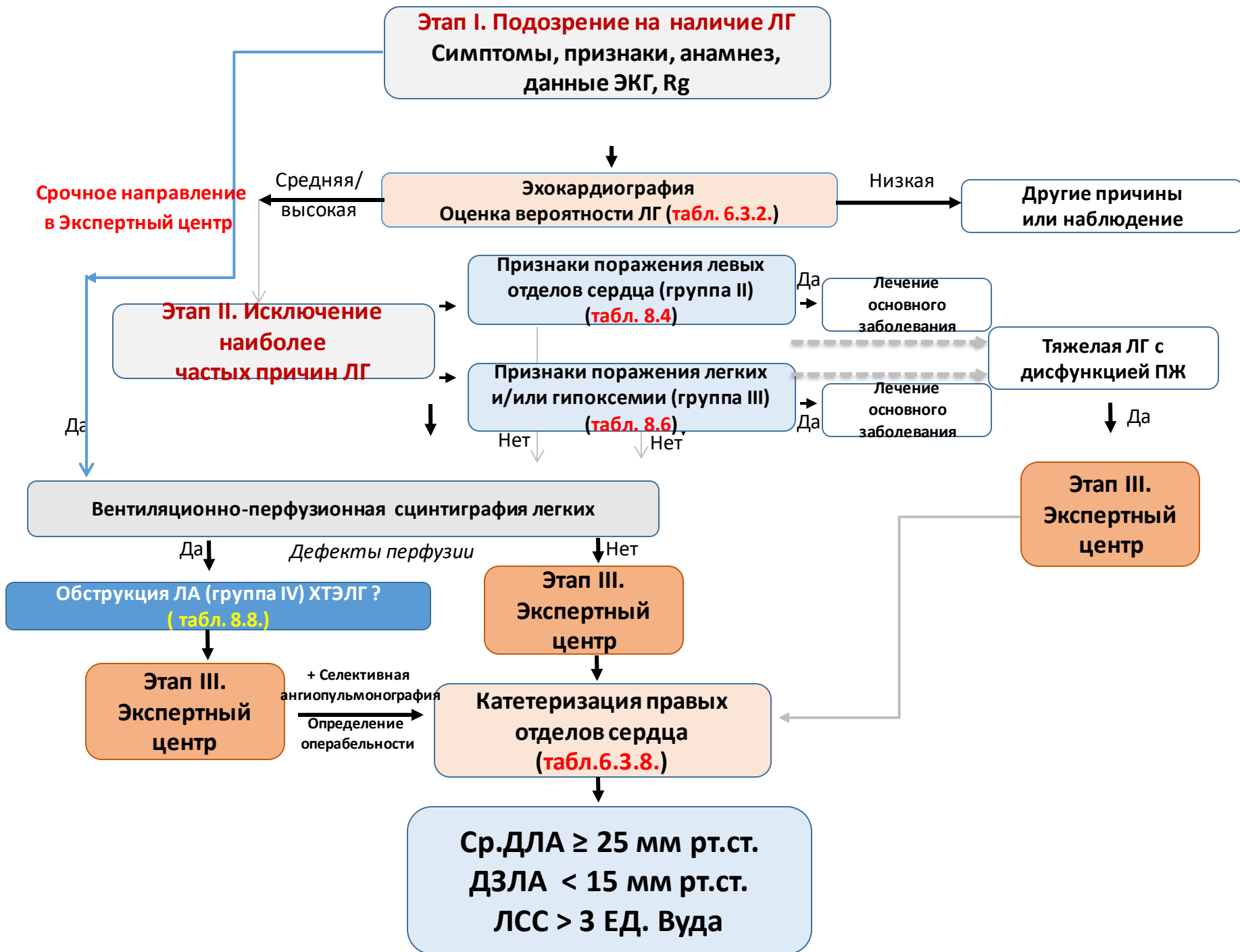
Рекомендация	Класс рекомендации	Уровень доказательности
Рекомендуется проведение электрокардиографии у всех больных с ЛГ [1,7,30].	I	C
Рекомендуется проведение синтезированной векторкардиографии у больных с подозрением на ЛГ [30,32].	IIa	C
Рекомендуется проведение рентгенографии органов грудной клетки у всех больных с ЛГ [3,4,7].	IIa	B
Рекомендуется проведение трансторакальной эхокардиографии у всех больных с подозрением на ЛГ [1,7,36].	I	C
Рекомендуется проведение легочных функциональных тестов для выявления обструктивных или рестриктивных изменений с целью дифференциальной диагностики ЛГ и уточнения тяжести поражения легких [7,34].	I	C
Рекомендуется проведение вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии легких у всех больных с подозрением на наличие ХТЭЛГ [2,4,40].	I	C
В случае невозможности проведения вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии рекомендуется сочетанное исследование перфузионной сцинтиграфии и КТ [4,8].	IIa	C





Рекомендации по лабораторному обследованию больных с ЛГ

Рекомендация	Класс рекомендации	Уровень доказательности
Рекомендуется проводить общий анализ крови у всех больных с ЛГ [1,7].	I	C
Рекомендуется проводить биохимический анализ крови у всех больных с ЛГ [7,8].	I	C
Рекомендуется оценка коагулограммы, определение D-димера, антитромбина III, протеина С для исключения тромбофилии у всех больных с ЛГ при первичной диагностике [2,4,7].	I	C
Рекомендуется проводить тест на ВИЧ-инфекцию у всех больных с ЛГ [7,8].	I	C
Рекомендовано исследовать титр антинуклеарных антител у всех больных с ЛАГ старше 45 лет [7,46].	I	C
Рекомендуется оценивать гормональную функцию щитовидной железы, у всех больных с ЛГ [2,44].	I	C
Рекомендуется генетическое исследование для исключения наследственной тромбофилии при первичной диагностике ХТЭЛГ [2,4].	I	C
Рекомендуется исследование волчаночного антикоагулянта и титра антител к кардиолипину при первичной диагностике ХТЭЛГ [4].	I	C





Инвазивное дообследование больных в зависимости от вероятности ЛГ по данным ЭхоКГ, наличия или отсутствия факторов риска легочной ЛАГ/ ХТЭЛГ

Вероятность ЛГ по данным ЭхоКГ	При отсутствии факторов риска ЛАГ/ХТЭЛГ	Класс рекомендации/ уровень доказательности	При наличии факторов риска ЛАГ/ХТЭЛГ	Класс рекомендации/ уровень доказательности
Низкая	Рассмотреть альтернативный диагноз	IIa-C	Рассмотреть ЭхоКГ-контроль	IIa-C
Средняя	Рассмотреть альтернативный диагноз и ЭхоКГ-контроль	IIa-C	Дообследование, включая КПОС	IIa-B
	Рассмотреть дообследование	IIb-C		IIa-B
Высокая	Дообследование, включая КПОС	I-C	Дообследование, включая КПОС	I-C

Рекомендации по инвазивной диагностике у больных с ЛГ

Проведение КПОС рекомендуется в экспертных центрах для исключения возможных причин ЛГ, измерения ключевых гемодинамических параметров, определяющих прогноз больных, проведения ОФП [1,4,7].	I	B
КПОС рекомендуется у всех больных с ЛАГ для подтверждения диагноза, оценки тяжести, решения вопроса о выборе патогенетической терапии и оценки ее эффективности, подтверждения конечного ухудшения, решения вопроса о назначении комбинированной терапии [2,7].	I	C
При КПОС рекомендуется определять следующие параметры: давление в правом предсердии, давление в легочной артерии (систолическое, диастолическое, среднее), ДЗЛА, сердечный выброс (методом термодилуции или методом Фика в случаях наличия системно-легочных шунтов), легочное и периферическое сосудистое сопротивление, насыщение кислородом артериальной и венозной крови (крови из верхней полой вены при системно-легочных шунтах) [8].	I	C
Проведение КПОС рекомендуется у больных с ВПС для решения вопроса об операбельности [7,22].	I	C
Проведение КПОС рекомендуется у больных с ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца или легких, если решается вопрос о трансплантации [7].	I	C
Проведение КПОС рекомендуется у больных с подозрением на наличие ЛГ при патологии левых отделов сердца или легких для дифференциальной диагностики и решения вопроса о тактике лечения [7].	I	C
Проведение КПОС рекомендуется у больных с ХТЭЛГ для подтверждения диагноза и решения вопроса об операбельности [4].	I	C
Проведение селективной ангиопульмонографии рекомендуется у всех больных с ХТЭЛГ для определения операбельности и технической возможности проведения баллонной ангиопластики легочных артерий [4,7].	IIa	C

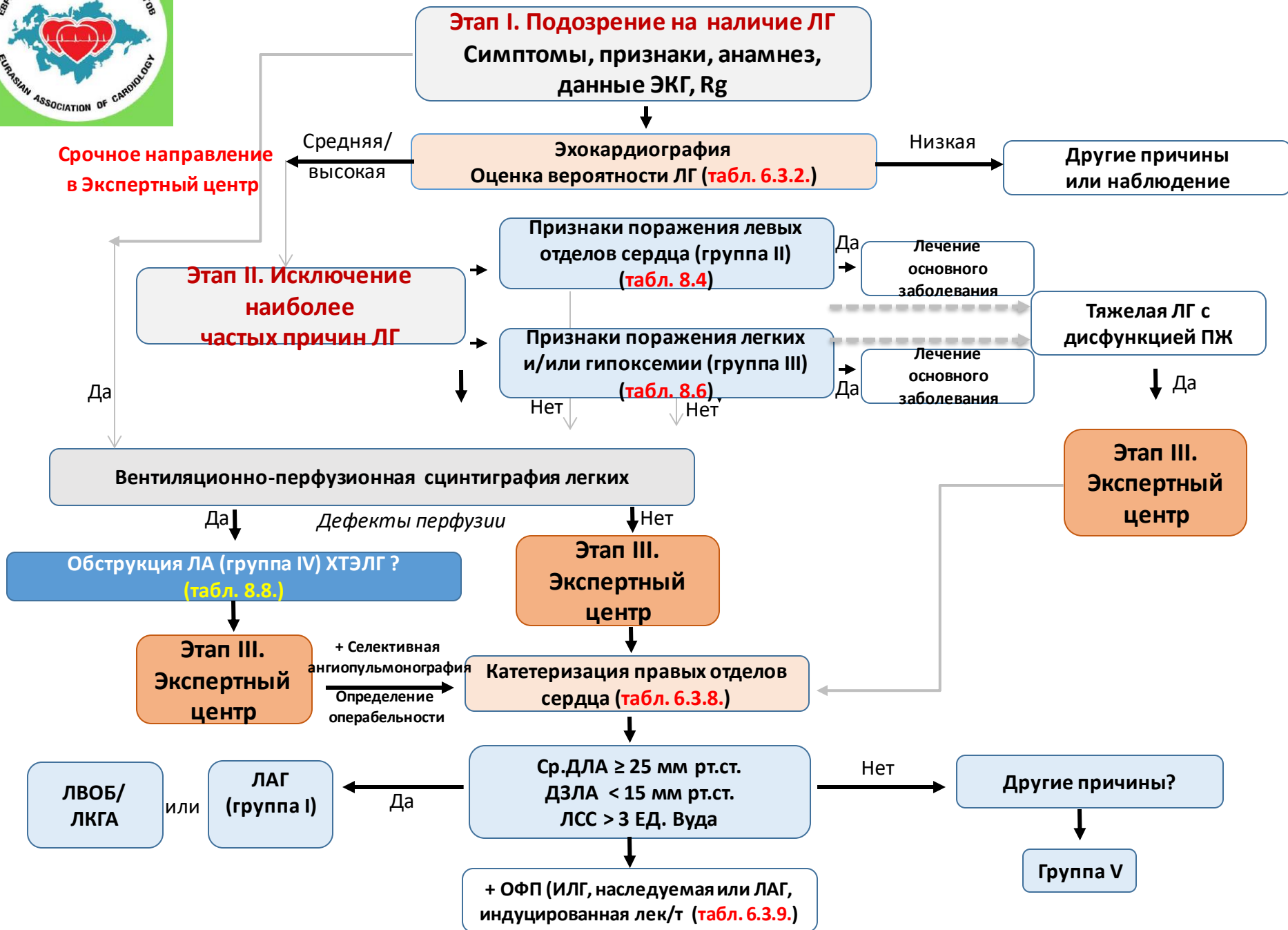
Рекомендации по оценке вазореактивности у больных с ЛАГ

У пациентов с идиопатической/наследуемой ЛАГ, ЛАГ вследствие приема лекарств/токсинов во время КПОС рекомендуется проведение острых фармакологических проб (ОФП) для оценки вазореактивности и определения потенциальной эффективности блокаторов кальциевых каналов [2,7].	I	C
ОФП рекомендуется проводить при КПОС в экспертном центре по проблеме ЛГ [2,7].	I	C
Положительная ОФП определяется при снижении ср.ДЛА > 10 мм.рт.ст. с достижением абсолютной величины < 40 мм.рт.ст. при отсутствии снижения сердечного выброса [7].	I	C
Для проведения ОФП рекомендуется использовать ингаляционный оксид азота [1,2,7].	I	C
В качестве вазодилататора для проведения ОФП рекомендуется применять ингаляционный илопрост [2,7].	IIb	C
Для проведения ОФП рекомендуется применять простагландин E1 [1,2].	IIb	C

препарат	путь введения	T 1/2	стартовая доза	лечебная доза	длительность
ПГ E1	внутривенный	3мин.	5 нг/кг/мин.	до 30 нг/кг/мин.	30-40мин.
оксид азота	ингаляционный	15-30 сек.	10 ppm	20-40 ppm	5мин.
илопрост	ингаляционный	30 сек.	20мкг	20мкг	5мин.



Диагностический алгоритм



Оценка риска при легочной артериальной гипертензии

Параметры риска	Низкий риск <5%	Промежуточный риск 5-10%	Высокий риск > 10%
Клинические признаки ХСН	нет	нет	да
Прогрессирование заболевания	нет	постепенное	быстрое
Синкопе	нет	редкие	повторные
ФК	I, II	III	IV
Дистанция в Т6МХ	>440 м	165-440 м	<165 м
Кардиопульмональный тест	VO2 пик.> 15мл/мин/кг VE/VCO2 < 36л/мин	VO2 пик.11- 15мл/мин/кг VE/VCO2 36-44,9л/мин	VO2 пик. < 11мл/мин/кг VE/VCO2 ≥ 45л/мин
BNP/ NT-proBNP	BNP<50нг/мл/ NT-proBNP<300нг/мл	BNP 50-300нг/мл/ NT-proBNP 300-1400 нг/мл	BNP>300 нг/мл/ NT-proBNP> 1400нг/мл
ЭхоКГ /КТ/МРТ	Площадь ПП <18 см ² Отсутствие выпота в перикарде	Площадь ПП18-26см ² Небольшой перикардиальный выпот	Площадь ПП >26 см ² Перикардиальный выпот
Гемодинамика	ДПП < 8 мм рт.ст. СИ ≥ 2,5 л/мин/м ² SvO2 > 65%	ДПП 8 -14мм рт.ст. СИ 2,0--2 4 л/мин/м ² SvO2 60-65%	ДПП > 14 мм рт.ст. СИ < 2,0 л/мин/м ² SvO2 < 60%



Необходимые исследования у больных с ЛАГ

Исследование	Исходно	Каждые 3-6 мес.	Каждые 6-12 мес.	Через 3-4 мес. после изменения терапии	При клиническом ухудшении
Клиническое обследование с оценкой ФК (ВОЗ)	✓	✓	✓	✓	✓
ЭКГ	✓	✓	✓	✓	✓
Тест 6-минутной ходьбы с оценкой индекса одышки по Боргу	✓	✓	✓	✓	✓
Кардиопульмональный нагрузочный тест	✓		✓		✓
Эхокардиография	✓		✓	✓	✓
Основные лабораторные тесты	✓	✓	✓	✓	✓
Дополнительные лабораторные тесты	✓		✓		✓
Газовый состав крови	✓		✓	✓	✓
Катетеризация правых отделов сердца	✓		✓	✓	✓

Рекомендации по диагностике ассоциированных форм ЛАГ (группа I)

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
У всех больных с ССД для скрининга ЛГ рекомендуется ежегодное проведение ЭхоКГ в покое даже при отсутствии симптомов в сочетании определением DLCO и биомаркеров [3].	I	C
При подозрении на наличие ЛАГ у больных с СЗСТ во всех случаях необходимо проведение КПОС [3].	I	C
Пациентов с ЛАГ вследствие портальной гипертензии следует направлять в экспертные центры [3].	I	C
ЭхоКГ показана всем пациентам с ВИЧ с жалобами на одышку для исключения сердечно-сосудистых осложнений, в частности ЛАГ [3].	I	C
Скрининг с помощью ЭхоКГ не рекомендуется пациентам с ВИЧ при отсутствии симптомов ЛАГ [3].	III	C
Пациенты с подозрением на ЛВОБ/ЛКГА должны наблюдаться в Экспертных центрах из-за высокого риска отека легких при подборе ЛАГ-специфической терапии [3].	IIa	C
Для диагностики ЛВОБ/ЛКГА рекомендуется оценивать клинические данные, проводить бронхоскопию и КТ легких [3].	I	C
У больных с подозрением на ЛВОБ/ЛКГА выявление биаллельной мутации EIF2AK4 указывает на наследуемую форму заболевания и не требует гистологической верификации [3].	I	B

Диагностические признаки, указывающие на ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца

Клинические признаки	ЭхоКГ–признаки	Другие признаки
Возраст > 65 лет	Патология левых отделов сердца: Патология митрального/ аортального клапана Левое предсердие > 4,2 см Дисфункция ЛЖ Парадоксальное движение МЖП Гипертрофия ЛЖ	ЭКГ: Признаки гипертрофии ЛЖ/ЛП Мерцание/трепетание предсердий Блокада ЛНПГ Патологический Q Отсутствие отклонения электрической оси сердца вправо
Симптомы дисфункции ЛЖ	Признаки повышения давления наполнения ЛЖ: ↑ E/e' Недостаточность митрального клапана > 2-3ст.	Рентгенография легких и др. визуализирующие методы: Линии Керли Отек легких Плевральный выпот ↑ левого предсердия

Гемодинамическая классификация ЛГ вследствие заболеваний легких (группа III)

Определение	Гемодинамические параметры по данным КПОС
ХОБЛ/ идиопатический легочный фиброз/ др. заболевания легких со смешанными рестриктивными и обструктивными нарушениями без ЛГ	ср.ДЛА < 25 мм рт.ст.
ХОБЛ/ ИЛФ/др. заболевания легких со смешанными рестриктивными и обструктивными нарушениями с ЛГ	ср. ДЛА \geq 25 мм рт.ст.
ХОБЛ/ ИЛФ/др. заболевания легких со смешанными рестриктивными и обструктивными нарушениями с тяжелой ЛГ	ср. ДЛА > 35 мм рт.ст. или ср.ДЛА \geq 25 мм рт.ст. при \downarrow СИ < 2,5л/мин/м² и отсутствии др. возможных причин

Рекомендации по диагностике и лечению ЛГ группы II и III

У больных ЛГ с патологией левых отделов сердца рекомендуется исключать сопутствующую патологию в качестве возможной причины ЛГ (ХОБЛ, синдром обструктивного апноэ сна, ХТЭЛГ) [3].	I	C
Больным с ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца рекомендуется проведение инвазивной диагностики при необходимости определения оптимального водно-солевого статуса [3].	I	C
Больных с ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца при наличии тяжелой ЛГ и/или выраженной дисфункции ПЖ по данным ЭхоКГ рекомендуется направлять в экспертные центры по проблеме ЛГ [3,7].	I	C

ЭхоКГ рекомендуется для неинвазивного скрининга при подозрении на наличие ЛГ у больных с патологией легких [3].	I	C
Больных с тяжелой ЛГ вследствие патологии легких и/или выраженной дисфункцией ПЖ следует направлять в экспертные центры по проблеме ЛГ с целью тщательного дообследования и выбора индивидуальной тактики ведения [3].	I	C

Рекомендации по диагностике и лечению ЛГ группы IV

Пациентам после перенесенной острой ТЭЛА при появлении одышки рекомендуется проведение диагностических процедур для исключения ХТЭЛГ [3].	IIa	C
Проведение скрининга ХТЭЛГ не рекомендуется бессимптомным пациентам после перенесенной острой ТЭЛА [3].	III	C
Стабильным пациентам с признаками выраженной ЛГ в период острой ТЭЛА диагностика ХТЭЛГ должна проводиться спустя 3 мес. от начала эффективной антикоагулянтной терапии [3].	III	C
Диагностическими критериями ХТЭЛГ является наличие прекапиллярной ЛГ (среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст., ДЗЛА ≤ 15 мм рт.ст., ЛСС > 3 ЕД. Вуда у больных с сохраняющимися множественными хроническими/организованными окклюзирующими тромбами/эмболами в легочных артериях эластического типа (основной, долевым, сегментарных, субсегментарных), несмотря на проведение эффективной антикоагулянтной терапии в течение не менее 3 мес. [3].	I	C
Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия легких рекомендуется пациентам с ЛГ для исключения ХТЭЛГ [3].	I	C
Компьютерная томография/ ангиопульмонография показана для обследования больных с ХТЭЛГ [3].	I	C
В случае невозможности проведения вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии существенную роль играет сочетанное исследование перфузионной сцинтиграфии и КТ. Отсутствие изменений легочной ткани – фиброзных и воспалительных изменений, буллезной эмфиземы и др. в областях сниженной перфузии указывает на возможную ХТЭЛГ [3].	IIa	C
Селективная ангиопульмонография рекомендуется при обследовании всех больных с ХТЭЛГ [3].	IIa	C

Требования к Экспертному центру

- Критерии экспертного центра: наблюдение, как минимум, за **50** больными с ЛАГ или ХТЭЛГ при ежемесячном выявлении **не менее 2** новых случаев, а также ежегодном проведении **не менее 20** ОФП во время КПОС.

- Экспертный центр должен:

1) располагать высококвалифицированным персоналом:

- как минимум, два консультанта (кардиологи и/или пульмонологи) (специализация в области ЛГ);
- врач- радиолог (эксперт в области ЛГ);
- врач- кардиолог со специализацией ЭхоКГ;
- квалифицированная медицинская сестра;
- специалист по психологической помощи и социальной адаптации пациентов;
- обмен информацией (телефон, интернет).

2) иметь палаты для больных с ЛАГ, отделение интенсивной терапии, поликлиническое отделение, диагностическую службу (ЭхоКГ, КТ, радионуклидная лаборатория, МРТ, УЗИ, нагрузочные пробы, оценка легочной функции, оценка гемодинамики с ОФП);

3) располагать установленными связями с др. диагностическими и лечебными службами:

- генетическая лаборатория;
- ревматологический центр;
- центр планирования семьи; хирургический стационар (опыт в области ЛГ);

4) осуществлять анализ клинических исходов (в том числе анализ выживаемости больных);

5) участвовать в РКИ у пациентов с различными формами ЛГ, включая фазы II и III;

6) осуществлять образовательные программы;

7) взаимодействовать с ассоциациями пациентов.