



ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

*Как понимать профессиональные
рекомендации*



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ESC

Содержание

- 03 Введение
- 06 Диагностика легочной гипертензии (ЛГ)
- 10 Типы легочной гипертензии
- 10
 - Группа 1: легочная артериальная гипертензия, в том числе:
- 10
 - Идиопатическая легочная артериальная гипертензия
- 17
 - Легочная артериальная гипертензия, связанная с лекарственными препаратами и токсинами
- 17
 - Легочная артериальная гипертензия, связанная с заболеванием соединительной ткани
- 18
 - Легочная артериальная гипертензия, связанная с портальной гипертензией
- 19
 - Легочная артериальная гипертензия, связанная с врожденным пороком сердца у взрослых
- 20
 - Легочная артериальная гипертензия, связанная с шистосомозом
- 20
 - Легочная артериальная гипертензия с признаками поражения вен/капилляров
- 21
 - Легочная гипертензия у детей
- 22
 - Группа 2: ЛГ с поражением левых отделов сердца
- 23
 - Группа 3: ЛГ с заболеванием легких/гипоксией
- 24
 - Группа 4: хроническая тромбоэмболическая ЛГ
- 24
 - Группа 5: ЛГ с неясными механизмами
- 25 Центры по ЛГ
- 26 Европейские сети специализированных консультативных лечебных учреждений (European Reference Networks)
- 26 Группы поддержки пациентов
- 26 Дополнительная литература

Введение

Целевая аудитория и тема документа

В этом документе разъясняются рекомендации, приведенные в совместных клинических руководствах по легочной гипертензии (ЛГ) Европейского общества кардиологов (European Society of Cardiology, ESC) и Европейского респираторного общества (European Respiratory Society, ERS). Он предназначен для людей с ЛГ, членов их семей или ухаживающих за ними лиц.

Это руководство заменяет предыдущую версию рекомендаций ESC/ERS по ЛГ, выпущенную в 2015 году. Оно включает новые разработки в этой области, в том числе методы лечения и дополнительные сведения о том, как ЛГ влияет на организм, и о возможных причинах этого заболевания.

Что такое клинические руководства?




Клинические руководства разрабатываются по результатам научной обработки новейших доказательных данных о заболевании или симптоме. Кроме того, в них учитываются мнения экспертов, а также приоритеты пациентов с этим заболеванием и лиц, ухаживающих за ними. Клинические руководства предназначены для медицинских работников. Они используют их в качестве практических рекомендаций по диагностике, лечению заболевания и ведению пациентов.

Содержание документа

В этом документе обобщены основные положения клинических руководств по ЛГ. В нем приводится их объяснение в более доступной форме для людей, не работающих в медицине.

Приводится объяснение, что такое ЛГ, а также даны рекомендации по диагностике и лечению этого заболевания.

В документе рассматриваются вопросы, связанные с данной темой, и приводятся конкретные рекомендации из руководства. Рекомендации делятся на следующие категории:

-  **Настоятельные рекомендации** — при наличии убедительных доказательств и/или общего мнения авторов руководства
-  **Идеи для рассмотрения** — при наличии противоречивых данных или расхождения во мнениях у авторов руководства
-  **Рекомендации против** — при наличии убедительных доказательств и/или единого мнения против конкретного метода лечения или подхода.

Цель этого документа — помочь людям с ЛГ больше узнать о своем заболевании и способах его контроля благодаря предоставлению информации в доступной форме. Это поможет принимать решения о вариантах лечения на основе проверенной информации.

Что такое легочная гипертензия?

ЛГ вызвана высоким давлением в кровеносных сосудах, которые называются легочными артериями. По ним кровь течет от сердца к легким. Стенка этих артерий утолщается или блокируется их просвет, и кровоток по ним нарушается.

Указанное состояние может привести к поражению правой части сердца, которая перекачивает кровь в легочные артерии. Это может привести к правосторонней сердечной недостаточности и к фатальным последствиям. Легочная гипертензия может возникать сама по себе, но чаще встречается у людей с другим заболеванием сердца или легких. Это усложняет диагностику и лечение. Часто приходится обращаться к специалистам различных медицинских направлений, например к пульмонологам, кардиологам, радиологам и торакальным хирургам.

Диагностика легочной гипертензии

Симптомы ЛГ могут развиваться медленно. Они обычно усиливаются по мере прогрессирования заболевания. Симптомы включают одышку при выполнении каких-либо действий или при наклоне вперед, усталость, сердцебиение (когда вы чувствуете нарушение ритма сердца или ощущение сокращений сердца доставляет вам дискомфорт), отеки или увеличение веса из-за удержания большего количества воды в организме.

Если врач заподозрит у вас ЛГ, он оценит симптомы и расспросит о вашем самочувствии. На этом этапе есть две основные цели:

- Обеспечить, чтобы любой человек с подозрением на тяжелую форму ЛГ был как можно скорее направлен в специализированный центр, который занимается лечением этого заболевания.
- Проверить наличие сопутствующих заболеваний, таких как болезни легких или сердца. Это поможет выяснить, какой у вас тип ЛГ, чтобы вам назначили правильное лечение.

Обследования

Существует целый ряд обследований, которые могут проводить для диагностики ЛГ. Изучив ваши жалобы и симптомы, врач направит вас на дальнейшее обследование, если у него возникнут подозрения о наличии у вас ЛГ. Разработан точный порядок действий, которому врачи будут следовать, чтобы это определить. Каждое обследование проводится для того, чтобы подтвердить легочную гипертензию и точно определить тип ЛГ и степень ее тяжести.

Два основных обследования:

Эхокардиография

При проведении этого обследования с помощью ультразвуковых волн получают движущееся изображение вашего сердца. Похожее обследование проводят во время беременности, чтобы услышать сердцебиение ребенка. Согласно руководству рекомендуется проводить это обследование в первую очередь для проверки на наличие ЛГ. Это неинвазивный метод, то есть это процедура, при которой не нарушается целостность кожи и не удаляют ткани.

Катетеризация правых отделов сердца

Это наилучший из доступных видов обследования на наличие ЛГ. Это инвазивная процедура, то есть при ее проведении предусматривается нарушение целостности кожи. Во время этой процедуры небольшую гибкую трубку вводят вам в вену. Эту трубку проводят через артерии для измерения артериального давления в правой части сердца и легочных артериях. Такая процедура позволяет точно диагностировать ЛГ. Обычно во время процедуры пациент не засыпает, но в месте введения трубки чувствуется онемение. Данное обследование проводят только обученные специалисты в специализированных центрах по ЛГ.

- ✓ Катетеризация правых отделов сердца рекомендуется для подтверждения диагноза ЛГ. Это обследование должно выполняться в центрах с опытом проведения таких манипуляций и по стандартным процедурам.

Другие возможные обследования:

Визуализационные исследования (сканирования)

Проведение сканирований легких рекомендуется для выяснения причины ЛГ. Это может быть компьютерная томография, при которой используются рентгеновские лучи и на компьютере воссоздаются детализированные снимки легких. Также могут проводить перфузионное сканирование легких. В ходе этой процедуры через трубку вводят в организм контрастное вещество. Затем его можно отследить с помощью сканера, когда контрастное вещество перемещается по телу. Оно накапливается там, где кровь не движется должным образом в легких, что может указывать на закупорку.

Тесты для определения функции легких

В ходе этого обследования вас попросят как можно быстрее выдохнуть как можно большее количество воздуха в прибор, который называется спирометром. Это покажет, насколько хорошо работают легкие. Функцию легких рекомендуется проверять при первом подозрении, что у вас есть ЛГ.

Анализ крови

Для выявления сопутствующих заболеваний, связанных с ЛГ, необходимо сдать стандартные анализы крови.

Тесты с физической нагрузкой

Эти тесты обычно предусматривают выполнение небольшой физической нагрузки, например шесть минут ходить по коридору. До, во время и после теста проводятся измерения таких параметров, как частота сердечных сокращений, артериальное давление и уровень кислорода. Кроме того, могут проводиться более расширенные тесты во время выполнения упражнений на беговой дорожке или велотренажере: до, во время и после выполнения этого теста вас попросят дышать через мундштук и контролировать сердцебиение. Это поможет врачам выяснить, как ваши сердце и легкие работают во время физической нагрузки.

Тест на реактивность сосудов

Этот тест рекомендуется проводить у некоторых людей, у которых диагностировали ЛГ. Его проводят во время обследования с катетеризацией правых отделов сердца, описанного выше. При этом вводят через трубку или просят вдохнуть тестовый препарат, чтобы проверить, насколько хорошо ваш организм на него реагирует.

- ✓ Этот тест рекомендуется проводить у определенных групп людей с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ), но не у всех пациентов. В ходе этого теста проверяют, принесет ли вам пользу использование лекарственных препаратов, называемых блокаторами кальциевых каналов. Данный тест должен проводиться в специализированном центре по ЛГ.

Подтверждение диагноза

Согласно руководству рекомендуется следующий процесс для диагностики ЛГ:

- ✓ Для диагностики ЛГ рассматривают симптомы, описанные пациентом, данные проведенного врачом обследования и результаты ряда дополнительных исследований.
- ✓ Генетические тесты, которые позволяют выявить специфическую ошибку в ДНК человека (известную как генетическая мутация), могут подтвердить, возможна ли передача ЛАГ от родителя к ребенку.
- ✗ Для подтверждения диагноза ЛГ не рекомендуется проводить биопсию легких.

Типы легочной гипертензии

Выделяют несколько разных типов ЛГ. ЛГ можно разделить на пять групп в зависимости от причины.

Группа 1: легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)

Причиной ЛАГ является высокое давление в кровеносных сосудах, по которым кровь поступает из сердца в легкие. Это происходит в результате изменений в структуре легочных артерий, которые утолщаются или закупориваются.

Подвиды ЛАГ

ЛАГ может быть связана с генами (наследственная ЛАГ), вызвана лекарственными препаратами или токсинами либо связана с другими заболеваниями (например, заболевание печени, аутоиммунное заболевание, такое как склеродермия, врожденный порок сердца, инфицирование вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ) и шистосомоз, вызываемый паразитическими червями, обитающими в пресных водах субтропических и тропических регионов). Если причина не установлена, ЛАГ называют идиопатической.

Классификация влияния ЛАГ

Если вам поставили диагноз ЛАГ, врач проверит, как это заболевание влияет на физическую активность. Будет определен один из четырех типов этого влияния:

- Обычная физическая активность не вызывает у вас никаких симптомов (I функциональный класс)
- Вы чувствуете себя хорошо в состоянии покоя, но обычная физическая активность, такая как подъем на 1–2 лестничных пролета, может вызвать одышку или боль в грудной клетке (II функциональный класс)

- Немного повышенный уровень активности, например подъем всего на 1 лестничный пролет, может вызывать симптомы и вынуждать вас останавливаться между пролетами, но вы чувствуете себя хорошо в состоянии покоя (III функциональный класс)
- Одышка и утомляемость могут отмечаться в состоянии покоя, а любая физическая активность вызывает дискомфорт (IV функциональный класс)
- ✓ ЛАГ следует группировать на основании результатов ряда дополнительных исследований и проведенного врачом обследования.

Мониторинг ЛАГ

Медицинский осмотр у врачей является основной частью мониторинга ЛАГ. Он помогает получить ценную информацию о тяжести заболевания, произошло улучшение, ухудшение состояния или осталось без изменений. Вам также будут периодически проводить обследования, такие как анализы крови или тесты на переносимость физической нагрузки, чтобы проверить, как прогрессирует ваше заболевание. Кроме этого, могут использоваться опросники, чтобы выяснить, как заболевание влияет на качество жизни.

Лечение ЛАГ

- ✓ Планы лечения должны быть направлены на снижение риска заболевания для каждого человека.

Будет расписан полный план лечения, включающий лекарственные препараты и изменения образа жизни. Он будет составлен на основании совместного решения, принятого вами и лечащим врачом. Общие методы лечения и изменения образа жизни могут включать:

- ✓ Физическую активность или реабилитацию на подходящем для вас уровне.

- ✓ Поддержка психологических служб по любым вопросам психического здоровья и помощь со стороны групп поддержки пациентов.
- ✓ Своевременное получение прививок, например от гриппа и COVID-19.
- ✓ При необходимости прием мочегонных препаратов, которые способствуют отхождению большего количества мочи. Такие препараты принимают в виде таблеток, они помогают вашему организму избавиться от лишней воды.
- ✓ Оксигенотерапия, если необходимо, которая увеличивает поступление кислорода в организм.
- ✓ Прием препаратов железа при необходимости, которые помогают пациентам с недостаточным уровнем железа в крови.
- ✗ Антикоагулянты, которые уменьшают риск образования тромбов. Обычно такие препараты не рекомендуются для пациентов с ЛАГ, но их прием может рассматриваться в индивидуальном порядке.

Для лечения ЛАГ могут назначать следующие лекарства:

- **Блокаторы кальциевых каналов** — это группа препаратов, которые помогают расширить легочные кровеносные сосуды. Основными препаратами, которые применяются для лечения ЛАГ, являются нифедипин, дилтиазем и амлодипин. Их принимают в виде таблеток. Эти препараты подходят для всех пациентов с ЛАГ. Чтобы определить, подходит ли вам конкретный препарат, может использоваться тест на реактивность сосудов. После того как вы начнете принимать этот препарат, вам следует проходить обследование каждые 3–6 месяцев, чтобы проверить, как вы на него реагируете.
- **Антагонисты эндотелиновых рецепторов** — механизм их действия заключается в снижении влияния находящегося в крови вещества, называемого эндотелином. У людей с ЛГ

вырабатывается слишком много эндотелина, что может привести к сужению кровеносных сосудов. Основными лекарственными препаратами, применяемыми при ЛАГ, являются амбризентан, бозентан и мацитентан. Их принимают в виде таблеток. Некоторые лекарственные препараты, такие как бозентан, могут оказывать влияние на печень, и люди, принимающие этот препарат, должны регулярно сдавать анализы, по которым оценивают функцию печени, чтобы проверять наличие побочных эффектов. Антагонисты эндотелиновых рецепторов не следует применять при беременности.

- **Ингибиторы фосфодиэстеразы 5 и стимуляторы гуанилатциклазы** — эти лекарственные препараты помогают расслабить легочные кровеносные сосуды, что может способствовать увеличению кровотока и снижению артериального давления. Основными лекарственными препаратами, применяемыми при ЛАГ, являются силденафил, тадалафил и риоцигуат. Их принимают в виде таблеток.
- **Аналоги простациклина и агонисты рецепторов простациклина** — механизм действия этой группы лекарственных препаратов также позволяет расширять легочные кровеносные сосуды, чтобы обеспечить больший кровоток. Основными препаратами, применяемыми при ЛАГ, являются эпопростенол, илопрост, трепростинил, берапрост и селексипаг. В зависимости от используемых лекарственных препаратов их принимают в виде таблеток, вводят ингаляционно или с помощью помпы, доставляющей лекарственный препарат либо под кожу (подкожно), либо в вену (внутривенно). Пероральные формы препаратов трепростинил и берапрост в настоящее время не одобрены для использования во всех европейских странах.

Планы лечения различны для разных типов ЛАГ и для каждого пациента. Поскольку действие препаратов направлено на разные элементы заболевания, иногда их используют отдельно, но чаще в сочетании с другими лекарственными препаратами. Ваш врач объяснит, какие лекарственные препараты и изменения образа жизни будут для вас наилучшими, и разработает план лечения. Этот план будет контролироваться и корректироваться в зависимости от того, насколько хорошо вы себя чувствуете.

Интенсивная терапия

Если у вас возникнет правожелудочковая недостаточность, вам потребуется лечение в отделении интенсивной терапии.

- ✓ Рекомендуется, чтобы вы получили помощь для лечения причины сердечной недостаточности и облегчения симптомов. Это может включать применение лекарственных препаратов и инфузионную терапию. В некоторых случаях также может использоваться аппарат, который помогает сердцу перекачивать кровь. Обычно он используется в качестве промежуточного этапа перед трансплантацией легких — этот метод лечения называется механическая поддержка кровообращения или экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО). Если такой метод лечения в вашей больнице не проводят, врачи, занимающиеся вашим лечением, могут рассмотреть вопрос о переводе вас в другой центр.

Трансплантация легких и комплекса сердце-легкие

- ✓ В некоторых случаях вас могут направить на трансплантацию легких или комплекса сердце-легкие. На эту операцию вас должны направить, если ваше состояние не улучшится на фоне приема назначенных лекарственных препаратов или при очень тяжелом течении заболевания, которое может привести к смерти.

Паллиативная помощь и уход в конце жизни

Когда вам впервые поставят диагноз ЛАГ, вам сообщат о тяжести заболевания и каков ваш прогноз — каким, вероятнее всего, будет течение заболевания. Ожидаемую продолжительность жизни трудно прогнозировать, поскольку ЛАГ может прогрессировать либо медленно в течение нескольких лет, либо очень быстро, приводя к внезапному ухудшению состояния или смерти.

Людам, приближающимся к концу жизни, потребуются регулярные осмотры специалистами из разных областей медицины, чтобы определить, какая помощь им необходима. Открытое общение между вами и вашим лечащим врачом позволит вам обсудить любые страхи, опасения и пожелания, которые у вас имеются. Это также поможет вам принять совместное решение о вариантах лечения и уходе за вами в конце жизни.

Другие факторы, которые необходимо учитывать

Беременность и контрацепция

Женщины с ЛАГ больше подвержены риску осложнений во время беременности и родов. В некоторых случаях беременность и роды могут ухудшить течение заболевания.

- ✓ Медицинские работники должны обсуждать беременность с женщинами детородного возраста, если у них диагностирована ЛАГ. Беременность у женщин с ЛАГ связана с некоторыми рисками. Если вы планируете забеременеть, вам следует получить полную информацию о рисках и обсудить их со своим врачом. Соответствующее решение может быть принято после анализа того, насколько хорошо контролируются симптомы, на какой стадии находится заболевание и каков индивидуальный риск осложнений.

- ✓ Это может быть период сильного стресса для некоторых людей, и, если вам нужна дальнейшая поддержка, вас должны направить в психологическую службу.
- ✓ Если вы забеременеете или решите прервать беременность, вы должны получать лечение и находиться под тщательным наблюдением в специализированном центре по ЛГ.
- ✓ Ваше заболевание или лекарственные препараты, которые вы принимаете, также могут оказывать влияние на некоторые формы контрацепции. Лечащий врач должен обсудить с вами наилучший для вас вариант.

Хирургическое вмешательство

- ✓ У пациентов с ЛАГ повышен риск осложнений хирургического вмешательства и общей анестезии. Решения о целесообразности проведения любых хирургических процедур следует обсудить с вашим врачом.

Поездки и высота

Авиаперелеты могут привести к ухудшению симптомов. Имеющиеся данные позволяют сделать вывод о том, что у большинства людей со стабильными симптомами не возникает проблем из-за авиаперелетов, если время в пути составляет менее 24 часов. Согласно руководству людям рекомендуется избегать длительного пребывания на большой высоте (более 1500 м) без кислородной поддержки.

- ✓ Если вы уже используете кислород, вам необходимо взять с собой в полет кислородное оборудование.
- ✓ Во время любых поездок рекомендуется иметь при себе письменную информацию о вашем заболевании и лекарственных препаратах. Также полезно найти специализированные центры по ЛГ в том месте, куда вы направляетесь, на случай, если они понадобятся.

Особые подвиды ЛАГ

Существуют несколько особых форм ЛАГ, которые требуют разных подходов и план лечения которых отличается. Они рассматриваются ниже:

Легочная артериальная гипертензия, связанная с лекарственными препаратами или токсинами

Было установлено, что в некоторых случаях причиной развития ЛАГ являются лекарственные препараты и токсины. Лекарственные препараты, подавляющие аппетит, метамфетамины (наркотики, которые незаконно используются для получения удовольствия), интерфероны (которые иногда используются для лечения вирусных инфекций) и некоторые противоопухолевые препараты связывают с развитием ЛАГ.

- ✓ Медицинские работники должны диагностировать ЛАГ, связанную с лекарственными препаратами или токсинами, у людей, подвергшихся воздействию этих лекарственных препаратов или токсинов, когда исключены другие причины данного заболевания. Воздействие лекарственных препаратов или токсинов следует немедленно прекратить. Людям с высоким риском следует немедленно начать лечение ЛАГ. Людям с низким риском должны проходить обследование каждые несколько месяцев, чтобы установить, необходимо ли лечение.

Легочная артериальная гипертензия, связанная с заболеванием соединительной ткани

ЛАГ может быть осложнением разных заболеваний соединительной ткани. Это заболевания, которые поражают ткани в разных частях тела, включая кожу, мышцы, суставы и внутренние органы.

- ✓ В таких случаях рекомендуется лечение основного заболевания, а также лечение ЛАГ.

Легочная артериальная гипертензия, связанная с ВИЧ-инфекцией

У людей с ВИЧ могут развиваться сердечно-сосудистые заболевания, включая ЛАГ.

- ✓ Люди с ЛАГ, связанной с ВИЧ, должны получать антиретровирусное лечение.
- ? Сначала следует рассмотреть возможность использования одного препарата для лечения ЛАГ, а затем рассматривать использование комбинации препаратов. Медицинские работники должны тщательно учитывать взаимодействие лекарственных средств и другие сопутствующие заболевания, принимая решение о плане лечения.

Легочная артериальная гипертензия, связанная с портальной гипертензией

Портальная гипертензия возникает при повышении давления в воротной вене, по которой кровь поступает от кишечника и селезенки в печень. У небольшого количества людей с портальной гипертензией (от 2 до 6 на каждые 100 человек) также развивается ЛАГ.

- ✓ Людям с портальной гипертензией рекомендуется проведения эхокардиографии для выявления признаков или симптомов ЛГ. Если у пациента выявят ЛАГ, связанную с портальной гипертензией, их следует направлять в центры, имеющие опыт лечения обоих заболеваний.
- ? Сначала следует рассмотреть возможность использования одного препарата для лечения ЛАГ, а затем рассматривать использование комбинации препаратов. Медицинские работники должны учитывать основные заболевания печени и будет ли необходима пациенту пересадка печени. Пересадку печени следует рассматривать на индивидуальной основе в зависимости от того, насколько стабильны симптомы ЛГ.

Легочная артериальная гипертензия, связанная с врожденным пороком сердца

Врожденный порок сердца представляет собой проблему в строении сердца, которая существует с рождения. Некоторым людям рекомендуется хирургическое вмешательство для устранения дефекта сердца (закрытие шунта).

- ✓ Пациентов, у которых ЛАГ останется после устранения дефекта сердца, следует обследовать, чтобы выяснить, каков риск развития тяжелой формы этого заболевания.

Синдром Эйзенменгера относится к запущенной форме ЛАГ, связанной с врожденным пороком сердца у взрослых.

- ✓ Пациентов с синдромом Эйзенменгера или люди с сохранением симптомов после хирургического вмешательства по поводу порока сердца нужно обследовать, чтобы определить степень тяжести ЛАГ. Людям с синдромом Эйзенменгера рекомендуется назначать лекарственный препарат бозентан для улучшения способности выполнять физические нагрузки.
- ? Для людей с синдромом Эйзенменгера, в зависимости от конкретных симптомов может рассматриваться применение оксигенотерапии, препаратов железа в таблетках, антагонистов рецепторов эндотелина и агонистов рецепторов простаглицлина, а также других видов лечения ЛАГ и лечение антикоагулянтами.
- ✗ Женщинам с синдромом Эйзенменгера не рекомендуется беременность. Проведение плановой флеботомии, при которой регулярно берут кровь для снижения уровня эритроцитов, также не рекомендуется.

Легочная артериальная гипертензия, связанная с шистосомозом

Шистосомоз, также известный как бильгарциоз, представляет собой инфекцию, которая поражает около 200 миллионов человек по всему миру, в основном в субтропических и тропических регионах. Приблизительно у 5 из 100 человек с «гепатоспленической» формой заболевания развивается ЛАГ, связанная с шистосомозом. Для этой формы ЛАГ нет специальных рекомендаций. Имеющиеся данные указывают на то, что заболевание протекает не так тяжело, как другие формы ЛАГ, и выживаемость при ней выше.

Легочная артериальная гипертензия, связанная с признаками поражения вен/капилляров

По артериям течет кровь, выкачиваемая из сердца, а вены переносят ее обратно к сердцу. Капилляры соединяют эти два типа кровеносных сосудов. Этот подвид ЛАГ относится к форме заболевания, при которой помимо артерий также поражаются мелкие вены и капилляры.

- ✓ При диагностике ЛАГ с признаками поражения вен/капилляров следует учитывать данные клинического обследования, результаты визуализирующих исследований, тестов для определения функции легких, показатели газообмена и генетическое тестирование.
- ✓ Генетические тесты, которые позволяют выявить специфическую ошибку в ДНК человека (известную как генетическая мутация), могут подтвердить, является ли ЛАГ с признаками поражения вен/капилляров наследственным заболеванием.
- ✓ После постановки диагноза людей, которые соответствуют критериям для трансплантации легких, следует направлять в центр трансплантологии для обследования.

❓ Препараты, одобренные для лечения ЛАГ, могут рассматриваться вместе с мониторингом симптомов и показателей газообмена.

⊗ Для подтверждения диагноза не рекомендуется проводить биопсию легких.

Легочная гипертензия у детей

ЛГ может поражать людей любого возраста. Несмотря на некоторое сходство с заболеванием у взрослых, у младенцев и детей более старшего возраста также отмечают важные различия.

- ✓ Для диагностики ЛГ у детей следует проводить катетеризацию правых отделов сердца и тестирование с вазодилататором. Лечение детей следует проводить в центрах со специализацией в ЛГ у детей. Также следует подтвердить тип ЛГ и степень тяжести заболевания. После начала лечения дети должны находиться под наблюдением, чтобы выяснить, как они отвечают на лечение. Цель плана лечения должна заключаться в том, чтобы максимально снизить риск тяжелого заболевания.
- ✓ Младенцев нужно обследовать на наличие заболевания, известного как бронхолегочная дисплазия (БЛД), которое часто выявляется как основное заболевание у детей с ЛГ. В случае подтверждения БЛД лечение этого заболевания должно проводиться в первую очередь перед началом лечения ЛГ.

Группа 2: легочная гипертензия, связанная с поражением левых отделов сердца

Люди с ЛГ, связанной с заболеванием левых отделов сердца, имеют проблемы с клапанами или мышечным слоем (миокардом) на левой стороне сердца или проблемы с насосной функцией сердца. Артерии у таких людей не настолько утолщены, как у людей с ЛАГ в группе 1, но может наблюдаться застой крови, поскольку левые отделы сердца не могут работать достаточно быстро, чтобы перекачивать кровь, которая возвращается из легких.

- ✓ Люди с основными сердечными заболеваниями должны получить соответствующее лечение перед обследованием на наличие ЛГ.
- ✓ Людям с подозрением на легочную гипертензию, связанную с заболеванием левых отделов сердца, рекомендуется проведение катетеризации правых отделов сердца для диагностики этого заболевания перед любым хирургическим вмешательством для устранения проблем в сердце.
- ✓ Если у людей выявляется тяжелая форма заболевания, лечение должно проводиться в специализированном центре по ЛГ. Планы лечения следует индивидуально подбирать для каждого пациента, и для людей с риском осложнений рекомендуется тщательный мониторинг.
- ✗ Лекарственные препараты, одобренные для лечения ЛАГ, не рекомендуется применять у людей с ЛГ, связанной с поражением левых отделов сердца.

Группа 3: легочная гипертензия, связанная с заболеваниями легких и/или гипоксией

Эта группа включает людей, страдающих ЛГ в результате длительного заболевания легких или низкого уровня кислорода. Это такие заболевания, как хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ), при которой дыхательные пути сужаются, а также легочный фиброз, при котором легкие с трудом расширяются, когда человек делает вдох. При возникновении этих проблем артерии в легких сужаются, что становится причиной высокого давления в легочных артериях.

- ✓ При подозрении на ЛГ у людей с заболеванием легких рекомендуется проведение эхокардиографии, а полученные результаты следует интерпретировать в сочетании с результатами других обследований легких. Катетеризация правых отделов сердца рекомендуется, если результаты могут помочь в принятии решения о лечении.
- ✓ Планы лечения должны быть индивидуализированы для каждого отдельного человека и должны быть сосредоточены на лечении основного заболевания, а также уменьшении одышки и улучшении уровней кислорода. Рекомендуется направлять пациентов в специализированные центры по ЛГ в случае наличия сомнений в отношении лечения.
- ✓ У соответствующих критериям пациентов следует оценивать возможность проведения трансплантации легких.
- ✗ У людей с заболеваниями легких и легкой или умеренной ЛГ не рекомендуется применение лекарственных препаратов для лечения ЛГ.

Группа 4: хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ)

Причиной ЛГ этого типа является хроническое образование тромбов в легких. Это происходит, когда организм не может растворить тромб и оставляет рубцовую ткань в кровеносных сосудах.

В результате происходит блокирование артерий, из-за чего сердцу становится труднее перекачивать по ним кровь. Это уникальный тип ЛГ, поскольку его лечение можно проводить хирургическим путем, чтобы удалить тромбы. Другие методы лечения могут включать процедуру расширения легочных артерий с помощью баллона, известную как баллонная легочная ангиопластика, или медикаментозное лечение ЛГ.

- ✓ Рекомендуется применение антикоагуляционных препаратов у всех людей с ХТЭЛГ. Далее планы лечения должны быть индивидуально подобраны для конкретного человека и в соответствии с типом заболевания. Кроме этого, всех пациентов с ХТЭЛГ следует направлять на обследование в специализированные центры.

Группа 5: легочная гипертензия с неясными и/или многофакторными механизмами

К этой группе относится ЛГ, которая возникает наряду с другим заболеванием, или когда неясно, что вызывает ЛГ. Она включает ЛГ, связанную с саркоидозом, серповидноклеточной анемией и некоторыми метаболическими нарушениями.

В связи с недостаточным количеством исследований и доказательных данных в отношении лечения людей в этой группе, лечение обычно направлено на основное заболевание, связанное с ЛГ.

Центры по ЛГ

Хотя ЛГ встречается достаточно часто, некоторые формы этого заболевания требуют специализированной медицинской помощи для достижения максимально благоприятных исходов. Центры по ЛГ могут обеспечить такой подход. Задача центра по ЛГ состоит в том, чтобы выяснить, что вызывает ЛГ, определить тип ЛГ у человека и подобрать наилучший способ для контроля этого заболевания.

- ✓ В центрах по ЛГ помощь должна предоставляться группой экспертов в разных областях медицины, включая специалистов по заболеваниям сердца и легких, а также медицинскими сестрами, рентгенологами и социальными работниками.
- ✓ В центрах должны быть готовые планы для быстрого направления в другие службы, такие как отделения трансплантации или службы генетического консультирования. Кроме этого, в них должны вестись реестры пациентов для оказания помощи в научных исследованиях. Также рекомендуется, чтобы они тесно сотрудничали с организациями пациентов.

Группы поддержки пациентов и социальная поддержка

Постановка диагноза и жизнь с ЛГ могут быть связаны с трудностями. Важно, чтобы вы могли получить доступ к любой профессиональной помощи, которая может вам понадобиться для решения любых проблем с психическим здоровьем, с которыми вы сталкиваетесь.

Организации пациентов также могут предложить образовательную и эмоциональную поддержку людям с диагнозом ЛГ. В руководстве рекомендуется, чтобы центры по ЛГ работали с ассоциациями пациентов над инициативами, направленными на расширение возможностей пациентов и улучшение качества обслуживания пациентов. Они должны работать вместе в таких областях, как информированность в вопросах здоровья, цифровые навыки, здоровый образ жизни, психическое здоровье и самоконтроль. Благодаря совместной работе может обеспечиваться более эффективная медицинская помощь, если люди с ЛГ являются полноправными партнерами в этом процессе.

Дополнительная литература

Это руководство составлено Европейским респираторным обществом, Европейским обществом кардиологов и Европейским пульмонологическим фондом. Больше информации об этих организациях и полное профессиональное руководство можно найти по ссылкам ниже:

Полное клиническое руководство

<https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

Европейские сети специализированных консультационных лечебных учреждений (European Reference Networks, ERN)

ERN представляют собой сети центров высокоспециализированных учреждений. Они объединяют специалистов и исследователей,

которые разделяют общие интересы в отношении конкретных редких заболеваний или узкоспециализированных методов лечения. ERN ориентированы на пациентов и предназначены для улучшения доступа к диагностике, уходу и лечению для пациентов из разных стран. Они обеспечивают реализацию такого подхода, передавая свой опыт, знания и ресурсы как ориентир по уходу и лечению. В рамках ERN-LUNG существует сеть по ЛГ, которая работает с 29 центрами, предлагая рекомендации для разных стран и отслеживая соблюдение стандартов в этих центрах. Узнайте больше: <https://ern-lung.eu>.

Дополнительные ресурсы для пациентов и ухаживающих за ними лиц:

Информационный бюллетень по ЛГ от Европейского пульмонологического фонда: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

Об обществе ERS

Европейское респираторное общество (European Respiratory Society, ERS) — международная организация, которая объединяет врачей, медицинских работников, ученых и других экспертов в области респираторной медицины. Это одна из ведущих медицинских организаций в данной области. В нее входят участники из более чем 140 стран, и их число непрерывно растет. Миссия ERS — продвижение информации о здоровье легких в целях борьбы с заболеваниями и повышение стандартов респираторной медицины во всем мире. Центральное место в деятельности организации занимают наука, образование и информационная деятельность. ERS продвигает научные исследования и предоставляет доступ к высококачественным образовательным ресурсам. Организация также занимается информационно-просветительской деятельностью, повышая осведомленность общества и политиков о болезнях легких. www.ersnet.org

О фонде ELF

Европейский пульмонологический фонд (European Lung Foundation, ELF) был основан обществом ERS с целью объединения пациентов и общественности со специалистами. ELF создает версии руководств ERS для широкой общественности, чтобы представить рекомендации для европейских медицинских специалистов в простом и понятном формате. Эти документы не содержат подробную информацию о заболеваниях и служат дополнением к другим ресурсам для пациентов и информации, полученной у врачей. Больше информации о заболеваниях легких можно найти на веб-сайте ELF: www.europeanlung.org

Об обществе ESC

ESC является мировым лидером по выявлению и распространению передового опыта в области сердечно-сосудистой медицины. Это управляемое добровольцами некоммерческое медицинское общество; его членами и лицами, принимающими решения, являются ученые, клиницисты, медсестры и смежные специалисты, работающие во всех областях кардиологии. ESC объединяет национальные кардиологические общества со всего мира. Эта уникальная сеть предлагает уникальный подход к пониманию воздействия сердечно-сосудистых заболеваний и определению способов более эффективного уменьшения их бремени. Для получения дополнительной информации посетите сайт: www.escardio.org