



ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ ЛЕГЕНЕВОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ

Розуміння професійних рекомендацій



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ESC

Зміст

03

Вступ

06

Діагностика легеневої гіпертензії (ЛГ)

10

Типи легеневої гіпертензії

10

• Група 1: Легенева артеріальна гіпертензія, у тому числі:

• Ідіопатична легенева артеріальна гіпертензія

• Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з лікарськими препаратами і токсинами

• Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана із захворюванням сполучної тканини

• Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з портальною гіпертензією

• Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з вродженими вадами серця у дорослих

• Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з шистосомозом

• Легенева артеріальна гіпертензія з ознаками ураження вен/капілярів

• Легенева гіпертензія у дітей

21

• Група 2: ЛГ із захворюванням лівої половини серця

22

• Група 3: ЛГ із захворюванням легенів/гіпоксією

23

• Група 4: Хронічна тромбоемболічна ЛГ

24

• Група 5: ЛГ з неясними механізмами

24

Центри ЛГ

25

Європейські довідкові мережі (European Reference Networks)

26

Групи підтримки пацієнтів

26

Додаткові матеріали

26

Вступ

Для кого призначений цей документ і про що він?

У цьому документі пояснюються рекомендації спільного клінічного керівництва Європейського товариства кардіологів (European Society of Cardiology, ESC) і Європейського респіраторного товариства (European Respiratory Society, ERS) щодо легеневої гіпертензії (ЛГ). Воно призначене для людей з ЛГ, їхніх сімей або опікунів.

Ця настанова оновила попередню версію рекомендацій ESC/ERS щодо ЛГ, створених у 2015 р. Вона містить нові розробки в цій галузі, в тому числі методи лікування та більше знань про те, яким чином ЛГ впливає на організм і що може її викликати.

Що являють собою клінічні рекомендації?

Клінічні рекомендації створюються після наукового процесу, який використовується для збору останніх доказів щодо стану чи симптому. Рекомендації також враховують думки експертів і пріоритети пацієнтів і осіб, які за ними доглядають, які мають досвід захворювання. Клінічні рекомендації написані для медичних працівників. Вони використовують їх в якості найкращого практичного документа щодо того, як діагностувати, вести та лікувати захворювання.

2



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ESC



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ESC

3

Що включає цей документ?

У цьому документі підсумовуно ключові моменти з клінічних рекомендацій щодо ЛГ. У ньому вони пояснюються у спосіб, який легше зрозуміти для людей, які не працюють у сфері медицини. У ньому буде пояснено, що являє собою ЛГ, і надано рекомендації щодо її діагностики та лікування.

У ньому викладено сфери, охоплені темою, і конкретні рекомендації з посібника. Вони поділяються на:

- ✓ **Сильні рекомендації**, якщо є вагомі докази та (або) загальна згода авторів цієї настанови.
- ❓ **Ідеї для розгляду**, якщо існують суперечливі докази або розбіжності в думках авторів настанови
- ✗ **Рекомендація проти**, якщо є вагомі докази та (або) згода проти певного лікування чи підходу.

Надаючи цю інформацію в доступній формі, цей документ має на меті допомогти людям з ЛГ дізнатися більше про захворювання та способи його лікування. Це може допомогти комусь почуватися поінформованим при прийомі рішення щодо варіантів лікування.

Що являє собою легенева гіпертензія?

ЛГ викликається високим артеріальним тиском у кровоносних судинах, які називаються легневими артеріями. Вони відповідають за транспортування крові від серця до легенів. Артерії стають товстими або заблокованими, і кров також не може протікати.

Цей стан може пошкодити праву частину серця, яка перекачує кров до легневих артерій. Це може призвести до правобічної серцевої недостатності та може бути летальним. ЛГ може розвинутися самостійно, але частіше зустрічається у людей, які мають інші захворювання серця або легенів. Це ускладнює діагностику та лікування. Це часто вимагає участі професіоналів у різних галузях медицини, наприклад, експертів із здоров'я легень, серця, радіології та торакальної хірургії.

Діагностика легеневої гіпертензії

Симптоми ЛГ можуть розвиватися повільно. Зазвичай вони погіршуються по мірі прогресування захворювання. Вони включають задишку під час виконання фізичних вправ або нахилів вперед, втому, відчуття серцебиття (коли ваше серцебиття відчувається незвичайним або незручним) або набряк або збільшення маси тіла через утримання води в організмі.

Якщо ваш лікар підозрює, що у вас ЛГ, він перевірить ваші симптоми та як ви почуваетесь. На цьому етапі є дві основні цілі:

- Забезпечити якомога швидше направлення до спеціалізованого лікувального центру будь-кого, хто має важку форму ЛГ.
- Щоб перевірити наявність інших основних захворювань, таких як захворювання легенів або серця. Це допоможе визначити тип ЛГ, щоб забезпечити отримання вами правильного лікування.

Тести

Існує ряд тестів, які можуть використовуватись для діагностики ЛГ. Ознайомившись з вашими симптомами та вашим самопочуттям, ваш лікар направить вас на додаткові обстеження, якщо він вважає, що у вас може бути ЛГ. Існує точний процес, якого вони дотримуватимуться, щоб це визначити. Кожне обстеження має на меті підтвердити ЛГ і точно визначити, який у вас тип ЛГ і наскільки він тяжкий.

Два основні тести:

Ехокардіографія

У цьому тесті використовується ультразвук для створення рухомого зображення вашого серця за допомогою звукових хвиль. Цей тест подібний до тесту, який використовується під час вагітності, щоб почути серцебиття плоду. Ця настанова рекомендує цей тест в якості першого тесту для перевірки на ЛГ. Це неінвазивна процедура, тобто така процедура, яка не порушує цілісність шкіри та не видаляє тканини з тіла.

Катетеризація правої половини серця

Це найкращий доступний тест на ЛГ. Це інвазивна процедура, тобто така процедура, яка включає порушення цілісності шкіри. Вона передбачає введення невеликої гнучкої трубки у вену вашого тіла. Вона вводиться до артерій для вимірювання артеріального тиску в правій частині вашого серця та легених артеріях. Це дозволяє встановити точний діагноз ЛГ. Зазвичай ви не будете спати під час проведення цієї процедури, але ділянка вашого тіла, куди буде вставлено трубку, заніміє. Цей тест проводять навчені фахівці в спеціалізованих центрах ЛГ.

- ✓ Для підтвердження діагнозу ЛГ рекомендується катетеризація правих відділів серця. Цей тест має проводитись у досвідчених центрах із дотриманням стандартних процедур.

Інші тести можуть включати:

Тести діагностичної візуалізації (сканування)

Рекомендується провести сканування легень для пошуку причини ЛГ. Це може бути комп'ютерна томографія, під час якої рентген і комп'ютери використовуються для створення детальних зображень легень. Або це може бути перфузійне сканування легень. Це коли барвник подається через трубку в тіло. Потім його можна відстежити за допомогою сканера, коли він рухається навколо тіла. Він буде збиратися в місцях, де кров не рухається належним чином у легенях, що може свідчити про закупорку.

Тести функції легень

Цей тест включає в себе якомога сильніше і швидше вдування в пристрій під назвою спірометр. Це вимірює, наскільки добре працюють ваші легені. Рекомендується, щоб ваш лікар провів вам тест на функцію легень, коли він вперше запідозрить у вас ЛГ.

Аналізи крові

Рутинні аналізи крові слід використовувати для виявлення будь-яких основних захворювань, які пов'язані з ЛГ.

Тести з фізичними вправами

Ці тести зазвичай передбачають виконання деяких легких фізичних вправ, таких як ходьба протягом шести хвилин у коридорі. До, під час і після проведення тесту проводяться такі вимірювання, як визначення частоти серцевих скорочень, артеріального тиску і рівнів кисню. Крім того, більш поглиблений тест можна виконати під час фізичних вправ на біговій доріжці або велосипеді: до, під час і після вправ вас попросять дихати через мундштук і будуть відстежувати ваше серцебиття. Це допоможе лікарям зрозуміти, як ваше серце та легені працюють під час фізичних вправ.

Вазореактивний тест

Цей тест рекомендований деяким людям, у яких діагностовано ЛГ. Це відбувається під час описаного вище тесту катетеризації правих відділів серця. Досліджуваний препарат вводиться через зонд або шляхом вдихання, щоб побачити, наскільки добре на нього реагує ваше тіло.

- ✓ Цей тест рекомендується для певних груп людей з легеневою артеріальною гіпертензією (ЛАГ), але не для всіх. цей тест досліджує, чи може вам бути корисним використання такого типу лікарських засобів, які називаються блокаторами кальцієвих каналів. Цей тест має проводитися в спеціалізованому центрі ЛГ.

Підтвердження діагноза

У цій настанові рекомендується наступний процес для діагностики ЛГ:

- ✓ Для діагностики ЛГ можуть використовуватись аналіз симптомів, які описує людина, спостереження лікаря та низка результатів тестів.
- ✓ Генетичні тести, які виявляють специфічну помилку в ДНК людини (відому як генетична мутація), можуть підтвердити, чи може ЛАГ передаватися від батьків до дитини.
- ✗ Для підтвердження діагнозу ЛГ не рекомендується проводити біопсію легень.

Типи легеневої гіпертензії

ЛГ включає багато різних типів захворювання. ЛГ можна розділити на п'ять груп залежно від різних причин.

Група 1: Легенева артеріальна гіпертензія (ЛАГ)

ЛАГ викликається високим тиском у кровоносних судинах, які несуть кров від серця до легенів. Це відбувається через зміни в структурі легеневих артерій, які є товстими або заблокованими.

Підгрупи ЛАГ

ЛАГ може бути пов'язана з вашими генами (позначена як спадкова ЛАГ), індукована лікарськими засобами чи токсинами, або пов'язана з іншими захворюваннями (такими як захворювання печінки, аутоімунні захворювання, такі як склеродермія, вроджені вади серця, інфекція вірусом імунодефіциту людини (ВІЛ) і шистосомоз, викликаний паразитичним хробаком, який живе в прісній воді субтропічних і тропічних регіонів). Якщо причина не встановлена, ЛАГ позначають як ідіопатичну.

Класифікація впливу ЛАГ

Коли вам ставлять діагноз ЛАГ, ваш лікар перевірить, як це захворювання впливає на вашу фізичну активність. Воно буде віднесено до одного з чотирьох типів:

- Звичайна фізична активність не викликає жодних симптомів (функціональний клас I)
- Вам комфортно відпочивати, але звичайна фізична активність, наприклад підйом на 1–2 сходи, може викликати задишку або біль у грудній клітці (функціональний клас II)
- Дещо підвищений рівень активності, наприклад підйом лише

на 1 сходовий проліт, може викликати симптоми та змусити вас зупинятися між ними, але вам комфортно відпочивати (функціональний клас III)

- Задишка та втома можуть виникати під час відпочинку та будь-якої фізичної активності, що викликає дискомфорт (функціональний клас IV)
- ✓ ЛАГ слід відносити до певної групи на підставі результатів низки аналізів і обстеження лікаря.

Моніторинг ЛАГ

Фізикальне обстеження у лікарів є ключовою частиною моніторингу ЛАГ. Воно допомагає отримати цінну інформацію про те, наскільки тяжкий перебіг хвороби, чи було досягнуто покращення чи погіршення, чи він залишився незмінним. Ви також проходитемете поточні тести, такі як аналізи крові або тести фізичних навантажень, щоб перевірити, як прогресує ваше захворювання. Опитувальники також можна використовувати, щоб дізнатися, як захворювання впливає на якість вашого життя.

Лікування ЛАГ

- ✓ Плани лікування мають бути спрямовані на зниження ризику захворювання у кожної особи.

Буде надано повний план лікування, який включатиме прийом лікарських засобів і зміни способу життя. Це буде об'єднано шляхом спільного прийняття рішень між вами та вашим медичним спеціалістом. Загальні методи лікування та зміни способу життя можуть включати:

- ✓ Фізична активність або реабілітація на рівні, який підходить для вас.

- ✓ Вибір підтримки щодо будь-яких проблем із психічним здоров'ям і доступ до підтримки від груп підтримки пацієнтів.
- ✓ Слідкуйте за актуальністю вашої вакцинації, наприклад проти грипу та COVID-19.
- ✓ Сечогінний лікарський засіб, якщо це необхідно, який стимулює виділення більшої кількості сечі. Він приймається у формі таблетки та допомагає вашому організму позбутися зайвої води, яку він утримує.
- ✓ Киснева терапія, при необхідності, яка покращує доставку кисню у ваш організм.
- ✓ Добавки заліза, при необхідності, які можуть допомогти людям, в яких недостатньо заліза в крові.
- ✗ Антикоагулянт, який знижує ризик утворення тромбів. Як правило це не рекомендується для людей з ЛАГ, але може розглядатися в індивідуальному порядку.

Лікарські препарати проти ЛАГ можуть включати:

- **Блокатори кальцієвих каналів** – це група лікарських препаратів, яка допомагає відкрити кровоносні судини у легенях. Основними лікарськими препаратами, які застосовуються при ЛАГ, є ніфедипін, дилтіазем і амлодипін. Їх приймають у формі таблетки. Вони не підходять для всіх людей з ЛАГ. Тест на вазореактивність здатний визначити, підходить вам цей лікарський препарат чи ні. Після того, як ви почнете приймати цей лікарський препарат, ви маєте проходити обстеження кожні 3–6 місяців, щоб побачити, як ви реагуєте на це лікування.
- **Антагоністи рецепторів ендотеліну** -- цей препарат діє, зменшуючи ефект речовини в крові, яка називається

ендотеліном. Люди з ЛГ виробляють занадто багато ендотеліну, що може призводити до звуження кровоносних судин. Основними лікарськими препаратами, що застосовуються при ЛАГ, є амбрізентан, бозентан і макітентан. Їх приймають у формі таблетки. Деякі лікарські препарати, такі як бозентан, можуть впливати на печінку, тому людям, які приймають ці лікарські препарати, слід регулярно перевіряти функцію печінки, щоб перевірити наявність яких-небудь побічних ефектів. Антагоністи рецепторів ендотеліну не слід застосовувати під час вагітності.

- **Інгібітори фосфодіестерази 5 і стимулятори гуанілатциклази** – цей лікарський препарат діє, допомагаючи кровоносним судинам легень розслабитися, що може допомогти збільшити кровотік і знизити артеріальний тиск. Основними лікарськими препаратами, що застосовуються при ЛАГ, є силденафіл, тадалафіл і ріоцигуат. Їх приймають у формі таблетки.
- **Аналоги простацикліну та агоністи рецепторів простацикліну** – ця група лікарських препаратів також діє, відкриває кровоносні судини легень, щоб забезпечити більший кровотік. Основними лікарськими препаратами, які застосовуються при ЛАГ, є епопростенол, ілопрост, трепростиніл, берапрост і селексипаг. Залежно від лікарських препаратів, що використовуються, їх приймають у вигляді таблеток, інгаляційно або через насос, який вводить лікарський препарат під шкіру (підшкірно) або у вену (внутрішньовенно). Трепростиніл і берапрост для перорального прийому в даний час схвалені для використання не в усіх європейських країнах.

Плани лікування відрізняються для різних типів ЛАГ і для кожної людини. Оскільки методи лікування спрямовані на різні елементи вашого захворювання, іноді вони будуть використовуватися окремо або частіше в комбінації з іншими лікарськими засобами. Ваш спеціаліст обговорить, які лікарські засоби та зміни способу життя найкращими підійдуть вам, і складе план, якого слід дотримуватися. Це буде відстежуватися та коригуватися залежно від того, наскільки добре ви почуваєтеся.

Інтенсивне лікування

Якщо у вас спостерігається правостороння серцева недостатність, вам знадобиться лікування у відділенні інтенсивної терапії.

- ✓ Рекомендується отримати підтримку для лікування причини серцевої недостатності та полегшення ваших симптомів. Це може включати лікарські препарати та інфузійна терапія. Апарат, який допомагає вашому серцю перекачувати кров, також може використовуватися за деяких обставин, як правило, в якості моста для трансплантації легень – це відоме як механічна підтримка кровообігу або екстракорпоральна мембранна оксигенація (ЕКМО). Якщо це недоступно у вашій лікарні, ваш медичний персонал може розглянути питання про переведення вас до іншого центру.

Трансплантація легень і комплексу серце-легені

- ✓ За певних обставин вас можуть направити на трансплантацію легень або комплексу серце-легені. Направлення повинно бути надано, якщо ваш стан не покращується завдяки лікарським засобам, які вам дали, або якщо у вас дуже серйозне захворювання, яке може бути смертельним.

Паліативна допомога та допомога в кінці життя

Коли у вас вперше буде діагностовано ЛАГ, ви дізнаєтесь про те, наскільки тяжким є ваше захворювання та який ваш прогноз – ймовірний перебіг вашого захворювання. Очікувану тривалість життя важко передбачити, оскільки ЛАГ може прогресувати повільно протягом кількох років або дуже швидко, призводячи до раптового погіршення або смерті.

Люди, які наближаються до кінця свого життя, потребуватимуть регулярних перевірок у фахівців з різних галузей медицини, щоб визначити, яка підтримка їм необхідна. Відкрите спілкування між вами та вашим медичним спеціалістом дозволить вам обговорити будь-які ваші побоювання, занепокоєння та побажання. Це також допоможе вам прийняти спільне рішення щодо варіантів лікування та догляду в кінці вашого життя.

Інші фактори, які слід взяти до уваги

Вагітність і контрацепція

Жінки з ЛАГ мають вищий ризик виникнення ускладнень під час вагітності та пологів. У деяких випадках вагітність і пологи можуть погіршити ваше захворювання.

- ✓ Медичні працівники повинні обговорити вагітність з жінками дітородного віку, коли їм поставлено діагноз ЛАГ. У жінок з ЛАГ вагітність пов'язана з декількома ризиками. Якщо ви розглядаєте можливість завагітніти, ви повинні бути повністю поінформовані про ризики та обговорити їх зі своїм спеціалістом. Рішення можна прийняти після вивчення того, наскільки добре контролюються симптоми, на якій стадії захворювання та індивідуального ризику розвитку ускладнень.

- ✓ Це може бути дуже тривожним моментом для деяких людей, і якщо вам необхідна додаткова підтримка, слід надати направлення до психологічної служби.
- ✓ Якщо ви завагітніли або вирішили перервати вагітність, вам слід пройти лікування та ретельний моніторинг у спеціалізованому центрі ЛГ.
- ✓ Ваше захворювання або лікарські препарати, які ви приймаєте, може також впливати на деякі форми контрацепції. Ваш медичний спеціаліст повинен обговорити, що найкраще вам підходить.

Хірургія

- ✓ Існує підвищений ризик виникнення ускладнень під час хірургічної операції та застосування загальної анестезії, якщо у вас ЛАГ. Рішення про проведення будь-яких хірургічних процедур слід обговорити з вашим спеціалістом.

Подорож і висота

Подорож літаком може негативно вплинути на симптоми. Наявні докази свідчать, що більшість людей зі стабільними симптомами зможуть подорожувати літаком без проблем, якщо подорож триватиме не більше 24 годин. У цьому керівництві радиться людям уникати тривалого перебування на великій висоті (понад 1500 м) без будь-яких кисневих добавок.

- ✓ Якщо ви вже використовуєте кисень, вам необхідно взяти його з собою в літак.
- ✓ Кожного разу, коли ви подорожуєте, рекомендується мати при собі письмову інформацію про ваше захворювання та лікарські засоби, які ви маєте з собою. Також корисно знайти спеціалізовані центри ЛГ у регіоні, куди ви подорожуєте, якщо вони знадобляться.

Специфічні форми ЛАГ

Існують деякі специфічні форми ЛАГ, які потребують різних підходів і планів лікування. Вони описані нижче:

Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з лікарськими препаратами або токсинами

У деяких випадках було виявлено, що лікарські препарати та токсини викликають ЛАГ. Лікарські препарати, які пригнічують апетит, метамфетаміни (лікарський препарат, який незаконно використовується для задоволення), інтерферони (які іноді використовуються для лікування вірусних інфекцій) і деякі лікарські засоби від раку – всі вони пов'язані з ЛАГ.

- ✓ Медичні працівники повинні діагностувати ЛАГ, пов'язану з прийомом лікарських препаратів або токсинів, у людей, які зазнали впливу цих препаратів або токсинів, якщо інші причини виникнення цього стану були виключені. Слід негайно припинити вплив цього лікарського препарату або токсину. Люди групи високого ризику повинні негайно почати лікування ЛАГ. Люди групи низького ризику мають проходити моніторинг кожні кілька місяців, щоб побачити, чи це необхідно.

Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана із захворюванням сполучної тканини

ЛАГ може бути ускладненням різних захворювань сполучної тканини. Це захворювання, які вражають тканини в різних частинах тіла, включаючи шкіру, м'язи, суглоби та внутрішні органи.

- ✓ Рекомендується лікування основного захворювання, а також лікування ЛАГ.

Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з ВІЛ-інфекцією

У людей з ВІЛ можуть розвинути серцево-судинні захворювання, включаючи ЛАГ.

- ✓ Люди з ЛАГ, пов'язаною з ВІЛ, повинні отримувати антиретровірусну терапію.
- ? Перш ніж розглядати комбінації лікарських препаратів, спочатку слід розглянути можливість використання одного препарату від ЛАГ. Медичні працівники повинні ретельно розглянути можливість взаємодії лікарських засобів та будь-які інші основні захворювання, перш ніж прийняти рішення про план лікування.

Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з портальною гіпертензією

Портальна гіпертензія — це підвищення тиску в ворітній вені, яка переносить кров від кишечника та селезінки до печінки. У невеликої кількості людей з портальною гіпертензією (від 2 до 6 на кожні 100 осіб) також розвинеться ЛАГ.

- ✓ Людям з портальною гіпертензією рекомендується проводити ехокардіографію для виявлення ознак або симптомів ЛГ. Якщо у людей виявлено ЛАГ, пов'язану з портальною гіпертензією, їх слід направити до центрів, які мають досвід лікування обох захворювань.
- ? Перш ніж розглядати комбінації лікарських препаратів, спочатку слід розглянути можливість використання одного препарату від ЛАГ. Медичні працівники повинні враховувати основні захворювання печінки та те, чи буде комусь необхідна трансплантація печінки. Можливість трансплантації печінки слід розглядати в індивідуальному порядку залежно від того, наскільки стабільними є симптоми ЛГ.

Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з вродженими вадами серця

Вроджена вада серця стосується проблеми зі структурою серця, яка існує з народження. Деяким людям рекомендується хірургічна операція для усунення дефекту серця (відома як закриття шунта).

- ✓ Людей з ЛАГ, яка продовжується після усунення дефекту серця, слід обстежити, щоб визначити ризик розвитку тяжкої форми захворювання.

Синдром Ейзенменгера відноситься до запущеної форми ЛАГ, пов'язаної з вродженою вадою серця у дорослих.

- ✓ Людей із синдромом Ейзенменгера або тих, у кого симптоми зберігаються після хірургічної операції з відновлення серця, слід пройти обстеження для визначення того, наскільки серйозна їхня ЛАГ. Препарат Бозентан рекомендований людям із синдромом Ейзенменгера для покращення здатності до фізичної активності.
- ? Можливість проведення кисневої терапії, прийому таблеток, що містять залізо, антагоністів рецепторів ендотеліну та агоністів рецепторів простагліну, інших препаратів проти ЛАГ та антикоагулянтної терапії можуть розглядатися у людей із синдромом Ейзенменгера залежно від їхніх специфічних симптомів.
- ✗ Жінкам із синдромом Ейзенменгера вагітність не рекомендується. Рутинна флеботомія, коли кров регулярно відбирається для зниження рівнів еритроцитів, також не рекомендується.

Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з шистосомозом

Шистосомоз, також відомий як більгарціоз, — це інфекція, яка вражає близько 200 мільйонів людей у всьому світі, переважно в субтропічних і тропічних регіонах. Приблизно у 5 із 100 людей з «печінково-селезінковою» формою захворювання розвивається ЛАГ, пов'язана з шистосомозом. Конкретних рекомендацій щодо цієї форми ЛАГ немає. Дані свідчать про те, що перебіг захворювання не є настільки ж тяжким, як при інших формах ЛАГ, і є кращі показники виживаності.

Легенева артеріальна гіпертензія з ознаками ураження вен/капілярів

Артерії несуть кров, що викачується з серця, а вени несуть її назад до серця. Капіляри з'єднують два види кровоносних судин. Ця підгрупа ЛАГ відноситься до форми захворювання, яке також уражує дрібні вени та капіляри на додачу до артерій.

- ✓ Діагностика ЛАГ з ознаками ураження вен/капілярів має включати результати клінічного обстеження, результати діагностичної візуалізації, тести функції легенів, тести газообміну і генетичне тестування.
- ✓ Генетичні тести, які виявляють специфічну помилку в ДНК людини (відому як генетична мутація), можуть підтвердити, чи ЛАГ із ознаками ураження вен/капілярів є спадковою.
- ✓ Після постановки діагнозу людей, які підходять для трансплантації легенів, слід направити до центру трансплантації для обстеження.
- ? Лікарські препарати, схвалені для ЛАГ, можуть розглядатися разом із моніторингом симптомів і тестами газообміну
- ✗ Для підтвердження діагнозу не рекомендується проводити біопсію легенів.

Легенева гіпертензія у дітей

ЛГ може розвиватися у людей будь-якого віку. Хоча є певна подібність із захворюванням у дорослих, є також важливі відмінності, коли захворювання є як у дітей, так і у немовлят.

- ✓ Для діагностики ЛГ у дітей слід використовувати катетеризацію правих відділів серця та вазодилаторний тест. Дітей слід лікувати в центрах зі спеціальним досвідом лікуванням дитячої ЛГ. Необхідно також підтвердити тип ЛГ і ступінь тяжкості стану. Після початку лікування слід спостерігати за дітьми, щоб побачити, як вони реагують. Метою плану лікування має бути максимальна мінімізація ризику тяжкого захворювання.
- ✓ Немовлят слід перевірити на стан, відомий як бронхолегенева дисплазія (БЛД), який часто виявляють як основне захворювання у новонароджених із ЛГ. Якщо БЛД підтверджено, лікування цього захворювання легенів має бути першочерговим завданням перед початком лікування ЛГ.

Група 2: Легенева гіпертензія, пов'язана із захворюванням лівих відділів серця

У людей із ЛГ, пов'язаною із захворюванням лівих відділів серця, є проблеми з клапанами чи м'язами (міокардом) у лівій половині серця або проблеми з насосною функцією серця. Їхні артерії не такі товсті, як у людей з ЛАГ групи 1, але в них може накопичуватися кров, оскільки ліва половина серця не може працювати достатньо швидко, щоб перекачувати кров, яка повертається з легенів.

- ✓ Люди з основними захворюваннями серця необхідно пройти лікування з цього приводу перед тим, як проходити обстеження на ЛГ.
- ✓ Людям із підозрою на ЛГ, пов'язану із захворюванням лівих відділів серця, рекомендується катетеризація правої частини серця, щоб діагностувати стан перед будь-якою хірургічною операцією з усунення проблем із серцем.
- ✓ Якщо у людей виявлена тяжка форма захворювання, їх необхідно лікувати в спеціалізованому медичному центрі для лікування ЛГ. Плани лікування повинні бути адаптовані для кожної людини, а людям із ризиком ускладнень рекомендується ретельний моніторинг.
- ✗ Лікарські засоби, схвалені для ЛАГ, не рекомендуються особам з ЛГ, пов'язаною із захворюванням лівих відділів серця.

Група 3: Легенева гіпертензія, пов'язана із захворюваннями легенів та (або) гіпоксією

До цієї групи входять люди, в яких розвивається ЛГ через тривале захворювання легенів або низькі рівні кисню. Це включає такі захворювання, як хронічне обструктивне захворювання легень (ХОЗЛ), коли дихальні шляхи вужчі, і легеневий фіброз, коли легені намагаються розширитися, коли людина вдихає. Коли виникають ці проблеми, артерії в легенях звужуються, викликаючи високий артеріальний тиск у легеневих артеріях.

- ✓ При підозрі на ЛГ у людей з захворюванням легенів рекомендується ехокардіографія, а результати слід інтерпретувати в поєднанні з іншими обстеженнями легень. Рекомендується катетеризація правого відділу серця, якщо її результати можуть допомогти у прийнятті рішення щодо лікування.
- ✓ Плани лікування повинні бути адаптовані до кожної особи і повинні бути зосереджені на основному захворюванні легенів і полегшенні задишки та низьких рівнів кисню. Якщо є невизначеності щодо лікування, рекомендується звернутися до спеціалізованих центрів ЛГ.
- ✓ Людей, які відповідають вимогам, слід перевірити на предмет можливої трансплантації легень.
- ✗ Лікарські препарати від ЛГ не рекомендуються людям із захворюваннями легенів і легкою або помірною ЛГ.

Група 4: Хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія (ХТЕЛГ)

Цей тип ЛГ спричинений хронічним тромбом у легенях. Це відбувається тоді, коли ваше тіло не може розчинити тромб і він залишає рубцеву тканину в кровоносних судинах. Це блокує артерії, ускладнюючи прокачування крові через них серцю. Цей тип ЛГ унікальний, оскільки його можна лікувати хірургічним шляхом, видаляючи тромби. Інші методи лікування можуть включати процедуру розширення легених артерій за допомогою балона, відому як балонна легенева ангіопластика, або лікування ЛГ.

- ✓ Антикоагулянтні препарати рекомендуються всім людям із хронічною тромбоемболічною легеневою гіпертензією (ХТЕЛГ). Тоді плани лікування повинні бути адаптовані до особи та типу захворювання, на яке вона страждає. Усі люди з ХТЕЛГ також повинні бути направлені до групи спеціалістів для обстеження.

Група 5: Легенева гіпертензія з неясними та (або) багатofакторними механізмами

Ця група відноситься до ЛГ, яка виникає разом з іншим захворюванням або коли незрозуміло, що викликає ЛГ. Вона включає ЛГ, пов'язану з саркоїдозом, серповидноклітинною анемією та певними метаболічними захворюваннями.

Оскільки недостатньо досліджень і доказів щодо того, як лікувати цю групу, лікування, як правило, зосереджується на основному захворюванні, пов'язаному з ЛГ.

Центри лікування ЛГ

Хоча ЛГ не є рідкісним захворюванням, деякі форми захворювання вимагають спеціалізованої допомоги для отримання найкращих результатів. Центри лікування ЛГ можуть це забезпечити. Мета центру лікування ЛГ — виявити, що спричиняє ЛГ, зрозуміти тип ЛГ в особи та знайти найкращий спосіб її лікування.

- ✓ Центри лікування РН повинні надавати допомогу командою експертів із різних галузей медицини, включаючи спеціалістів із серця та легенів, а також медсестер, радіологів і соціальних працівників.
- ✓ Центри повинні мати плани для швидкого направлення до інших служб, таких як відділення трансплантації або служби генетичного консультування. Вони також повинні вести реєстр пацієнтів, щоб допомогти з дослідженнями. Їм також рекомендується тісно співпрацювати з організаціями пацієнтів.

Групи підтримки пацієнтів та соціальна підтримка

Якщо у вас діагностували ЛГ і жити з нею може бути складно. Важливо, щоб ви могли отримати будь-яку професійну допомогу, яка може знадобитися для вирішення будь-яких проблем із психічним здоров'ям, які у вас виникають.

Організації пацієнтів також можуть запропонувати освітню та емоційну підтримку людям з діагнозом ЛГ. Настанова рекомендує, щоб центри ЛГ працювали з асоціаціями пацієнтів над ініціативами, спрямованими на розширення можливостей пацієнтів і покращення досвіду пацієнтів. Вони повинні працювати разом у таких сферах, як медична грамотність, цифрові навички, здоровий спосіб життя, психічне здоров'я та самопомога. Працюючи разом, медична допомога може надаватися ефективніше, якщо люди з ЛГ є повноправними партнерами в цьому процесі.

Додаткова література

Ця настанова була розроблена Європейським респіраторним товариством, Європейським товариством кардіологів та Європейським пульмонологічним фондом. Ви можете дізнатися більше про ці організації та отримати повний професійний посібник за посиланнями нижче:

Повна клінічна настанова

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

Європейські довідкові мережі (European Reference Networks, ERN)

ERN — це мережі експертних центрів. Вони об'єднують експертів і дослідників, які поділяють однакові інтереси до конкретних

рідкісних захворювань або вузькоспеціалізованих методів лікування. ERN орієнтовані на пацієнтів і спрямовані на покращення транскордонного доступу до діагностики, догляду і лікування. Вони роблять це, ділячись своїм досвідом, знаннями та ресурсами для спрямування догляду та лікування. В рамках ERN-LUNG є мережа ЛГ, яка співпрацює з 29 центрами з надання рекомендацій між країнами та контролю стандартів у цих центрах. Дізнатися більше: <https://ern-lung.eu>.

Додаткові ресурси для пацієнтів та осіб, які за ними доглядають:

Інформаційний бюлетень Європейського пульмонологічного фонду (European Lung Foundation) щодо ЛГ: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

Про ERS

Європейське респіраторне товариство (European Respiratory Society, ERS)— це міжнародна організація, яка об'єднує лікарів, медичних працівників, науковців та інших експертів, які працюють у сфері респіраторної медицини. Це одна з провідних медичних організацій у галузі респіраторних захворювань, кількість членів якої зростає, представляючи понад 140 країн. Місія ERS полягає в сприянні здоров'ю легенів, щоб полегшити страждання від захворювань і просувати стандарти респіраторної медицини в усьому світі. Наука, освіта та захист інтересів є основою всього, що вона робить. ERS займається просуванням наукових досліджень та забезпеченням доступу до високоякісних освітніх ресурсів. Він також відіграє ключову роль у пропаганді – підвищенні обізнаності про захворювання легенів серед громадськості та політиків. www.ersnet.org

Про ELF

Європейський пульмонологічний фонд (European Lung Foundation, ELF) був заснований Європейським респіраторним товариством (European Respiratory Society, ERS) для зустрічі пацієнтів та громадськості з фахівцями. ELF випускає загальнодоступні версії рекомендацій ERS, щоб узагальнити рекомендації, надані медичним працівникам у Європі, у простому форматі для розуміння всіма. Ці документи не містять детальної інформації про кожне захворювання, і їх слід використовувати разом з іншою інформацією про пацієнта та обговоренням з вашим лікарем. Більш докладна інформація про захворювання лень доступна на веб-сайті ELF: www.europeanlung.org

Про ESC

ESC є світовим лідером у відкритті та поширенні найкращих практик серцево-судинної медицини. Це некомерційне медичне товариство, кероване волонтерами; її членами та особами, які приймають рішення, є науковці, клініцисти, медсестри та інші спеціалісти, які працюють у всіх галузях кардіології. ESC об'єднує національні кардіологічні товариства з усього світу; ця унікальна мережа пропонує унікальне розуміння впливу серцево-судинних захворювань і того, як ми можемо краще зменшити їх тягар. Для отримання додаткової інформації перейдіть за адресою: www.escardio.org

