

Мосейчук К. А., Филиппов Е. В.

ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет им. академика И. П. Павлова» Минздрава России, Рязань, Россия

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ В АМБУЛАТОРНО-ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

За последние 20 лет не отмечено значительного сокращения времени от появления симптомов до постановки диагноза легочной гипертензии (ЛГ), поэтому большое значение имеет повышение информированности терапевтов о клинических проявлениях заболевания, факторах риска развития ЛГ, а также основных диагностических этапах для раннего выявления патологии и своевременного назначения соответствующей терапии.

<i>Ключевые слова</i>	Легочная артерия; одышка; тест с 6-минутной ходьбой; эхокардиография; оценка риска; катетеризация правых отделов сердца; скрининг
<i>Для цитирования</i>	Moseichuk K.A., Filippov E.V. Features of the Diagnosis of Pulmonary Hypertension in Outpatient Practice. <i>Kardiologiia</i> . 2023;63(9):63–71. [Russian: Мосейчук К.А., Филиппов Е.В. Особенности диагностики легочной гипертензии в амбулаторно-поликлинической практике. <i>Кардиология</i> . 2023;63(9):63–71].
<i>Автор для переписки</i>	Мосейчук Ксения Анатольевна. E-mail: ka.moseychuk@gmail.com

За последние два десятилетия достигнуты значительные успехи в лечении больных с легочной гипертензией (ЛГ), благодаря чему выживаемость таких больных увеличилась более чем в 2 раза [1, 2]. Однако время от появления симптомов до постановки диагноза остается неизменным и составляет около 2 лет [3]. В течение некоторого времени пациенты могут пытаться справиться с симптомами заболевания самостоятельно, считая, что они связаны не с серьезными проблемами со здоровьем, а например, одышка – это проявление лишней массы тела или перенесенной респираторной инфекции и т. д. Обращение за медицинской помощью также не сразу приводит пациентов к постановке правильного диагноза. Общепринятые обследования пациентов, такие как клинический анализ крови, электрокардиография, рентгенография органов грудной клетки, спирометрия, в большинстве случаев не позволяют выявить ЛГ даже при наличии соответствующей клинической картины. Крайне неблагоприятным является то, что помимо выраженного снижения качества жизни, у пациентов с симптомами ЛГ в течение этих 2 лет без рациональной терапии существенно прогрессируют изменения в самих легочных сосудах и миокарде. Таким образом, к моменту постановки диагноза большинство пациентов имеют клинически выраженную сердечную недостаточность и высокий риск неблагоприятных исходов [1, 2].

Постоянными темами исследований являются взаимодействие со специалистами первичного звена здравоохранения для выявления пациентов с ЛГ и анализ упущенных возможностей более ранней диагностики, особенно у пациентов с идиопатической легочной артериальной гипертензией (ЛАГ). Ранние симптомы ЛГ неспецифичны и включают одышку при физической нагруз-

ке, утомляемость, дискомфорт в груди, сердцебиение, головокружение и отеки нижних конечностей на поздних стадиях заболевания. Пациенты с этими симптомами часто обследуются в целях выявления других кардиальных, легочных, неврологических, скелетно-мышечных, гематологических или возрастных причин во время многочисленных консультаций у врачей первичной медико-санитарной помощи и врачей-специалистов, прежде чем будет диагностирована ЛГ, особенно идиопатическая форма.

Между появлением симптомов и постановкой диагноза при ЛГ могут пройти годы, поэтому важное значение имеет информирование терапевтов и других специалистов о симптомах и признаках заболевания, о факторах риска развития ЛГ, а также об основных диагностических подходах для раннего выявления патологии и своевременного назначения соответствующей терапии.

Определение и классификация

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 (ПЖ) и развитию правожелудочковой сердечной недостаточности [4–7]. Диагностическим критерием ЛГ служит повышение среднего ДЛА >20 мм рт. ст. в покое по данным катетеризации правых отделов сердца (КПОС) [6].

Клиническая классификация ЛГ необходима для стандартизации диагностических и лечебных подходов и включает 5 групп (табл. 1).

К наиболее часто встречающимся в клинической практике формам ЛГ относятся ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца и ЛГ вследствие заболеваний легких

Таблица 1. Клиническая классификация ЛГ. Адаптировано из [5]

I. Легочная артериальная гипертензия	II. Легочная гипертензия вследствие патологии левых отделов сердца:	III. Легочная гипертензия вследствие заболеваний легких и/или гипоксемии:	IV. ЛГ вследствие обструкции легочных артерий:	V. ЛГ неизвестного или смешанного генеза:
1.1. Идиопатическая (ИАГ). 1.2. Наследуемая (мутации BMPR2 и др.). 1.3. Индуцированная приемом лекарственных препаратов и токсинов. 1.4. Ассоциированная с: 1.4.1. Врожденными пороками сердца (системно-легочные шунты). 1.4.2. Системными заболеваниями соединительной ткани. 1.4.3. Портальной гипертензией. 1.4.4. ВИЧ-инфекцией. 1.4.5. Шистосомозом. 1.5. ЛГ с признаками поражения легочных вен/капилляров (легочная веноокклюзионная болезнь/легочный капиллярный гемангиоматоз). 1.6. Персистирующая ЛГ новорожденных	2.1. Систолическая дисфункция. 2.2. Диастолическая дисфункция. 2.3. Клапанные пороки. 2.4. Врожденная/приобретенная обструкция приносящего/выносящего тракта левого желудочка. 2.5. Врожденный или приобретенный стеноз легочных вен	3.1. Хроническая обструктивная болезнь легких. 3.2. Интерстициальные заболевания легких. 3.3. Другие заболевания легких со смешанными рестриктивными и обструктивными нарушениями. 3.4. Гипоксия в отсутствие заболеваний легких. 3.5. Нарушения дыхания во время сна. 3.6. Синдром альвеолярной гиповентиляции. 3.7. Высокогорная ЛГ. 3.8. Аномалии развития легких	4.1. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ. 4.2. Другие обструкции легочной артерии (ангиосаркома, другие внутрисосудистые опухоли, артериит, врожденные аномалии, паразитарные заболевания)	5.1. Гематологические заболевания (хроническая гемолитическая анемия, миелопролиферативные заболевания, спленэктомия). 5.2. Системные нарушения (саркоидоз, легочный гистиоцитоз, лимфангиолейомиоматоз, нейрофиброматоз, васкулиты). 5.3. Метаболические нарушения (гликогенозы, болезнь Гоше). 5.4. Другие (опухольная обструкция, фиброзирующий медиастинит, хроническая почечная недостаточность, сегментарная ЛГ). 5.5. Сложные врожденные пороки сердца

[8, 9]. Распространенность ЛГ увеличивается с тяжестью заболевания у этих пациентов: от 60 до 70% пациентов с тяжелым поражением митрального клапана и 50% с выраженным аортальным стенозом страдают от ЛГ [10]. ЛГ вследствие обструкции легочных артерий встречается значительно реже. Так, распространенность хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (ХТЭЛГ), по данным Российского Национального регистра, составляет 8–40 случаев на 100 тыс. человек [11]. Идиопатическая ЛАГ относится к группе редких заболеваний, заболеваемость в общей популяции составляет от 5,9 до 25 случаев на 1 млн населения [12]. Именно пациенты с ЛАГ и ХТЭЛГ (I и IV группы ЛГ соответственно) представляют особый интерес с позиции современных терапевтических и хирургических возможностей, так как своевременное специфическое лечение может благоприятно повлиять на прогноз [6].

Этапы диагностического поиска

Стратегия диагностики при ЛГ предполагает проведение комплексного обследования с целью установления диагноза и клинической группы, функционального и гемодинамического статуса пациентов.

Оптимальная маршрутизация пациентов с ЛГ играет важную роль, так как диагностический поиск включает ряд мероприятий на поликлиническом и стационарном этапах, а также верификацию диагноза на уровне экспертного центра (рис. 1, адаптировано из [5]).

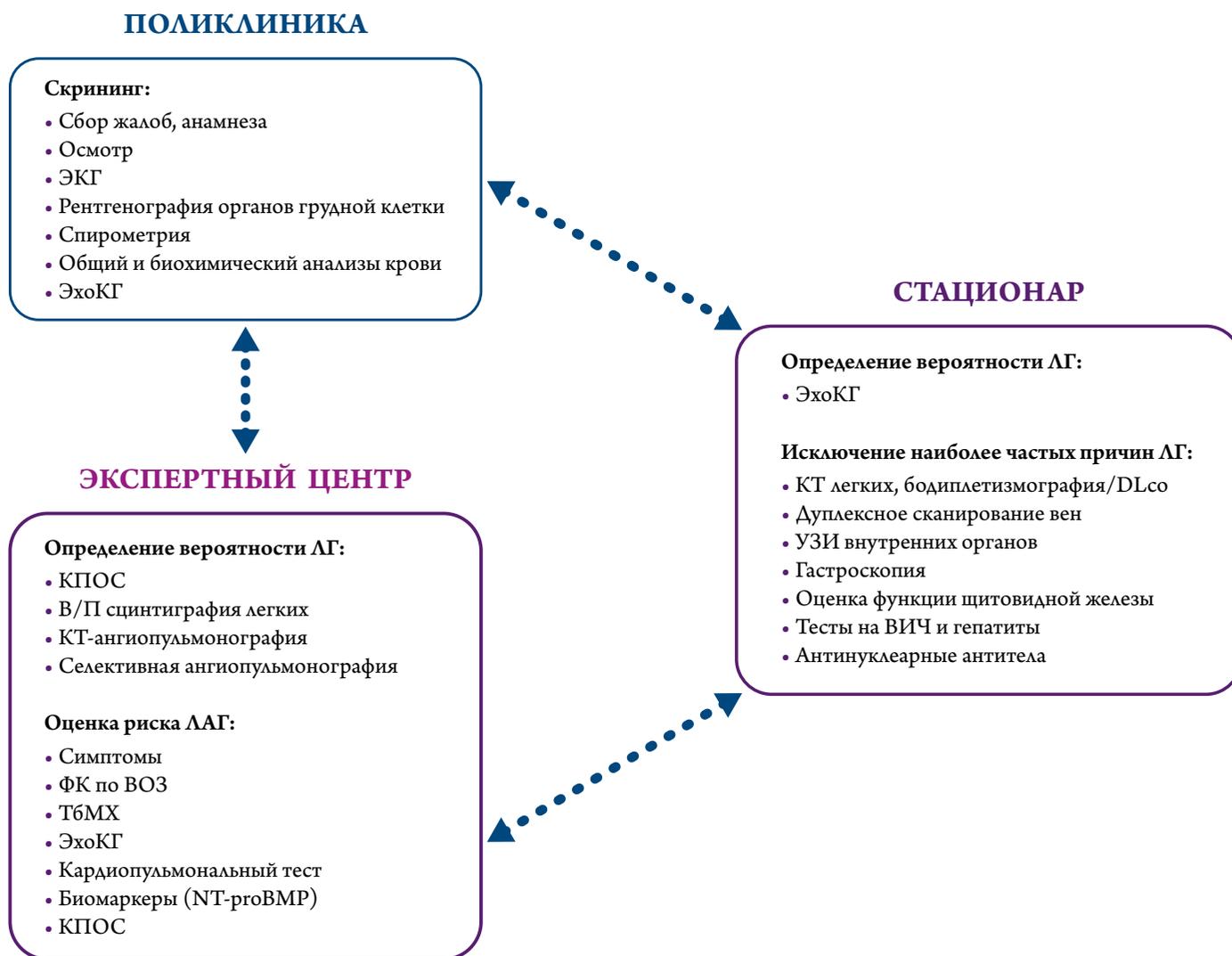
На первом этапе диагностического поиска основная задача для врача первичного звена – предположить ЛГ и направить пациента к специалисту по ЛГ.

Клинические проявления ЛГ неспецифичны, обусловлены нарушением транспорта кислорода и снижением сердечного выброса; сходные симптомы возникают при целом ряде распространенных заболеваний, что затрудняет раннюю диагностику ЛГ [13].

Чаще всего на раннем этапе ЛГ может протекать бессимптомно, первые клинические проявления определяются в случае, если в большинстве легочных сосудов имеются необратимые морфологические изменения. Симптомы развиваются постепенно, при этом отсутствуют яркие патогномоничные признаки, что способствует поздней диагностике и неблагоприятному прогнозу. К наиболее типичным клиническим проявлениям относят одышку, повышенную утомляемость, боль в груди, пресинкопе и синкопе, сердцебиения и перебои в работе сердца, кашель и кровохарканье, отеки нижних конечностей. На момент постановки диагноза большинство пациентов имеют один или более из этих симптомов. Ряд больных отмечает внезапное возникновение первых симптомов [13–15].

В большинстве случаев ЛГ начинается с одышки (65,5%), значительно реже первым проявлением болезни служит боль в области сердца неопределенного характера по типу кардиалгии (20,6%), иногда заболевание начинается с появления синкопальных состояний во время или вскоре после физической нагрузки, головокружений

Рисунок 1. Ряд диагностических мероприятий, выполняемых на различных уровнях медицинской помощи



ЭКГ – электрокардиография; ЭхоКГ – эхокардиография; ЛГ – легочная гипертензия; КТ – компьютерная томография; DLco – диффузионная способность легких по монооксиду углерода; УЗИ – ультразвуковое исследование; КПОС – катетеризация правых отделов сердца; В/П-сцинтиграфия – вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия; ЛАГ – легочная артериальная гипертензия; ФК – функциональный класс; Т6МХ – тест с 6-минутной ходьбой; NT-proBNP – N-концевой фрагмент мозгового натрийуретического пропептида.

(13,7%) [13, 16]. Ряд пациентов отмечают вздутие живота и тошноту, вызванные физической нагрузкой, а также увеличение массы тела из-за задержки жидкости на поздних стадиях заболевания. При прогрессировании патологии могут появляться более редкие симптомы, связанные с дилатацией легочной артерии: боли в грудной клетке при физической нагрузке стенокардитического характера из-за динамической компрессии коронарной артерии [17], охриплость голоса из-за компрессии левого возвратного гортанного нерва (кардиовокальный синдром, или синдром Ортнера). Перечисленные симптомы могут появляться при целом ряде других, более распространенных заболеваний кардиологического, пульмонологического профиля, что затрудняет выявление ЛГ. В первую очередь врач думает о наиболее часто встречающейся па-

тологии, такой как ишемическая болезнь сердца, нарушения ритма сердца, хроническая обструктивная болезнь легких – ХОБЛ и т.д. Отсутствие традиционных факторов риска развития сердечно-сосудистых заболеваний, наличие определенной сопутствующей патологии, прием ряда лекарственных препаратов могут помочь в правильной постановке диагноза ЛАГ.

При физикальном обследовании пациента обращает внимание появление цианоза, который в зависимости от причины развития ЛГ и стадии заболевания может быть как периферическим, так и центральным, и смешанного характера. При снижении выброса ПЖ отмечают бледность кожных покровов, холодные конечности, длительное наполнение капилляров. Определяются расширение и пульсация яремных вен. При перкуссии выявляется уве-

личение границ сердца вправо за счет расширения ПЖ. При аускультации сердца отмечается появление акцента II тона над легочной артерией и III тона над ПЖ. Нередко определяется систолический шум трикуспидальной регургитации и диастолический шум легочной регургитации. К поздним проявлениям относятся застойное увеличение печени и периферические отеки. При ЛАГ аускультативная картина легких обычно в норме [18]. Перечисленные клинические проявления отражают наличие у пациентов правожелудочковой сердечной недостаточности, но не указывают на причину ее развития, что требует от врача более внимательного отношения к выявлению дополнительных симптомов и факторов риска.

У пациентов также могут наблюдаться проявления причинных или сочетанных нарушений. При ЛГ, ассоциированной с заболеваниями легких (ХОБЛ, бронхоэктазы), нередко появляются деформации пальцев рук в форме барабанных палочек и аускультативные признаки поражения легких: хрипы или свист. При ХТЭЛГ можно выявить признаки последствий тромбоза глубоких вен, венозной недостаточности. Склеродактилия, феномен Рейно, дигитальные язвы, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь – характерные признаки системной склеродермии, также ассоциированной с развитием ЛГ.

На основании выявленных клинических признаков и анамнестических данных врач может предположить наличие той или иной формы ЛГ (рис. 2, адаптировано из [4]).

Так, для ЛАГ характерны молодой возраст, наличие ассоциированных заболеваний (системная склеродермия, врожденные пороки сердца с системно-легочными шунтами, хронические заболевания печени, ВИЧ-инфекция) и факторов риска. Перечень лекарственных препаратов и токсинов, которые рассматриваются в качестве факторов риска, можно классифицировать по степени ассоциации с ЛГ на: «определенные» факторы риска (аминорекс, фенфлурамин, дексфенфлурамин, токсичное рапсовое масло и др.) – при наличии взаимосвязей, подтвержденных в ряде независимых исследований; «вероятные» (кокаин, интерферон- α и β , лефлуноמיד и др.) – о которых свидетельствует несколько не противоречащих друг другу наблюдений [4–6, 19].

Пациенты с ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца чаще относятся к старшей возрастной группе, имеют в анамнезе ишемическую болезнь сердца или факторы риска развития сердечно-сосудистых заболеваний (артериальная гипертензия, сахарный диабет, ожирение). Пациенты с ЛГ, ассоциированной с патологией легких, часто имеют анамнез длительного курения, воздействия вредных профессиональных факторов.

Для объективизации толерантности к физической нагрузке пациентам с подозрением на ЛГ показано проведение теста с 6-минутной ходьбой (Т6МХ). Этот тест – наиболее простой метод оценки физической ра-

Рисунок 2. Факторы риска и ассоциированные состояния, которые могут указывать на наличие ЛАГ/ХТЭЛГ



ЛАГ – легочная артериальная гипертензия; ХТЭЛГ – хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия; ЭКС – электрокардиостимулятор.

ботоспособности пациентов, а расстояние, пройденное в Т6МХ, – один из критериев стратификации риска у пациентов с ЛАГ [5, 20].

Дополнительными инструментальными методами исследования на поликлиническом этапе являются электрокардиография, рентгенография органов грудной клетки, исследование функции внешнего дыхания.

Наиболее типичными изменениями на ЭКГ при ЛГ являются зубец Р в виде «Р pulmonale», отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии и перегрузки ПЖ, блокада правой ножки пучка Гиса и удлинение интервала Q–T. У 25% пациентов с ЛАГ в течение 5 лет наблюдения регистрируются трепетание или фибрилляция предсердий, значительно ухудшающие прогноз для пациента при невозможности восстановления синусового ритма. Нормальный вид ЭКГ не исключает диагноз ЛГ [21, 22].

Рентгенологическая картина при ЛГ неспецифична, нередко выявляются дилатация ствола легочной артерии (II дуга по левому контуру сердца) и обеднение легочного сосудистого рисунка, реже – расширение правых камер сердца. Нормальная рентгенограмма органов грудной клетки не исключает наличия у пациента ЛГ, но могут выявляться признаки патологии легких, приводящей к развитию ЛГ [23–25].

Обструктивные изменения функции внешнего дыхания нетипичны для ЛАГ, но могут указывать на патологию легких, лежащую в основе развития ЛГ. Выявление необратимой обструкции дыхательных путей в соче-

тании с увеличением остаточного объема и снижением диффузионной способности легких по монооксиду углерода (DLco) указывает на ХОБЛ и другие хронические респираторные заболевания (муковисцидоз, бронхолит, гистиоцитоз и т.д.) в качестве причины гипоксической ЛГ [26]. При анализе газового состава крови у пациентов с ЛАГ парциальное давление кислорода в артериальной крови (PaO₂) в покое остается в пределах нормы или несколько снижено, а парциальное давление диоксида углерода (PaCO₂) снижено вследствие альвеолярной гипервентиляции. Снижение DLco развивается вследствие изменения вентиляционно-перфузионных соотношений в условиях ЛГ, и весьма патогномично для пациентов с ЛАГ [27, 28].

В рамках первичного обследования пациентам с подозрением на ЛГ рекомендуется проведение общего анализа крови, исследования уровня креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка, С-реактивного белка, аспартат- и аланинаминотрансферазы, общего билирубина, мочевой кислоты, N-концевого фрагмента мозгового натрийуретического пропептида (NT-proBNP), а также исследование уровня свободного триiodтиронина, свободного тироксина и тиреотропного гормона для выявления патологии щитовидной железы, утяжеляющей течение

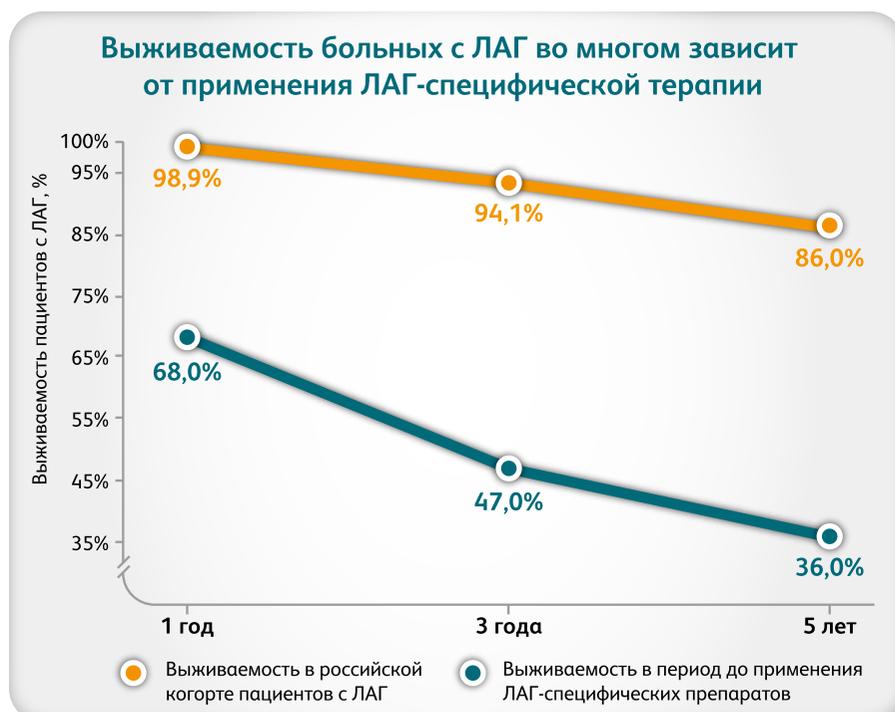
основного заболевания. Рекомендуется исключение ассоциации ЛГ с ВИЧ-инфекцией, а также обследование в целях выявления маркеров вирусных гепатитов [7].

Таким образом, все перечисленные симптомы и методы исследования не всегда позволяют предположить наличие ЛГ. Ключевым звеном диагностики является эхокардиография (ЭхоКГ). Это основной скрининговый неинвазивный метод для определения вероятности ЛГ и выбора дальнейшей тактики ведения пациента. Доступность, неинвазивность, высокая информативность и невысокая стоимость позволяют считать ЭхоКГ наиболее важным и ценным методом при амбулаторном обследовании пациентов с подозрением на ЛГ. Именно результаты ЭхоКГ формируют дальнейшую тактику ведения пациентов при первичном обследовании по поводу ЛГ. Комплексный алгоритм оценки вероятности наличия ЛГ представлен на рис. 3 (адаптировано из [4]).

При подозрении на ЛГ трансторакальная ЭхоКГ не должна ограничиваться только измерением систолического давления в легочной артерии, всем пациентам должна быть выполнена визуализация правых отделов сердца в соответствии с существующими рекомендациями, которые предусматривают оценку целого ряда показателей. У пациентов с ЛГ выявляются расширение

ПРИМЕНЕНИЕ ЛАГ-СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ

- Пятилетняя выживаемость больных с ЛАГ без терапии составляет ≈ 36%
- На фоне ЛАГ-специфической терапии пятилетняя выживаемость больных может достигать 86%

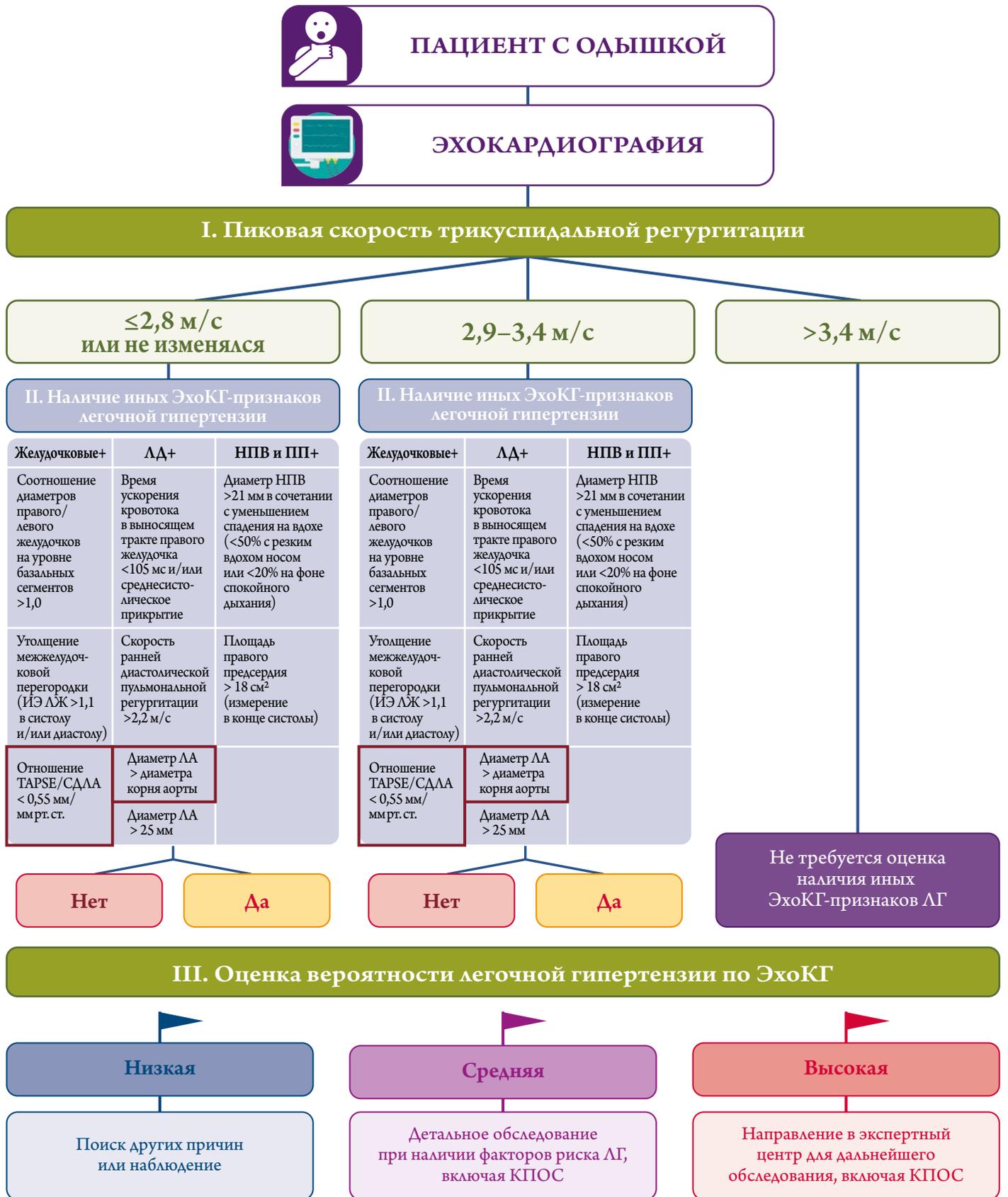


Как заподозрить ЛАГ в потоке пациентов?

- Наиболее частая жалоба у пациентов в группе идиопатической легочной гипертензии – одышка
- Эхокардиография – ключевой метод скрининга ЛГ
- Пиковая скорость трикуспидальной регургитации при ЭхоКГ является ключевым показателем для определения вероятности ЛГ
- Катетеризация правых отделов сердца (КПОС) – метод окончательной верификации диагноза

1. Чазова И.Е., Архипова О.А., Мартынюк Т.В. Терапевтический архив. 2019;91(1):24-31.
 2. Чазова И.Е., Валиева З.С., Наконечников С.Н. и др. Терапевтический архив. 2019;91(9):77-87.
 3. Клинические рекомендации Евразийской ассоциации кардиологов по диагностике и лечению легочной гипертензии (2019).

Рисунок 3. Алгоритм оценки вероятности наличия ЛГ у пациента по ЭхоКГ



Чтобы изменить уровень вероятности ЛГ по данным ЭхоКГ, должны присутствовать признаки из как минимум 2 различных категорий представленного списка. ЛГ – легочная гипертензия; ЭхоКГ – эхокардиография; ЛЖ – левый желудочек; НПВ – нижняя полая вена; ПП – правое предсердие; СДЛА – систолическое давление в легочной артерии; КПОС – катетеризация правых отделов сердца.

полостей правого предсердия и ПЖ, утолщение передней стенки ПЖ, изменение характера движения межжелудочковой перегородки: в систолу она смещается парадоксально в сторону ПЖ. Кроме того, метод позволяет выявить поражения клапанного аппарата, болезни миокарда, врожденные пороки с шунтированием крови, приводящие к развитию ЛГ. В случае высокой вероятности наличия ЛГ у пациента с симптомами заболевания его рекомендуется как можно скорее направлять в экспертные центры для дальнейшего обследования. У пациентов с промежуточным риском дальнейшее обследование целесообразно обсуждать только при наличии факторов риска или состояний, ассоциированных с ЛГ. Пациенты без факторов риска и ассоциированных состояний нуждаются только в динамическом наблюдении с применением ЭхоКГ или обсуждении альтернативного диагноза [4, 5, 29]. Следует помнить, что систолическое давление в ЛА, измеряемое с помощью ЭхоКГ, является рассчитываемым показателем и почти в 50% случаев не согласуется с данными, полученными при КПОС [30]. Стоит отметить, что ЭхоКГ должна выполняться специалистами, имеющими высокий уровень теоретической подготовки и обладающими достаточными практическими навыками по визуализации правых отделов сердца. При возникновении сложностей в оценке рекомендованных показателей ЭхоКГ пациенты должны направляться для проведения ЭхоКГ в региональные центры по ЛГ.

Для упрощения работы с пациентами с подозрением на ЛГ и ускорения дальнейшего их направления в экспертные центры разработан «Опросник для больных с подозрением на ЛГ», включающий оценку клинических симптомов, данных физикального осмотра, анамнестические данные, наличие заболеваний, ассоциированных с ЛГ, а также наличие признаков ЛГ по данным ЭКГ, рентгенографии органов грудной клетки и ЭхоКГ. При сумме баллов <5 легочная гипертензия отсутствует, при сумме баллов 5–10 диагноз «легочная гипертензия» вероятный, желательно направление в экспертный центр, при сумме баллов >11 диагноз «легочная гипертензия» высоковероятный, показано срочное направление в экспертный центр [5].

Второй этап диагностики основан на исключении наиболее частых причин ЛГ. В рамках дополнительного обследования пациенту может быть показано проведение других инструментальных исследований для получения дополнительной информации о заболевании и его причинах, например, магнитно-резонансной томографии (наличие врожденных пороков сердца, внутрисердечных или бронхолегочных шунтов), ультразвуковое исследование органов брюшной полости (портальная гипертензия, цирроз печени, спленомегалия), мультиспиральной компьютерной томографии (паренхиматозные заболевания легких, пневмофиброз, эмфизема легких и др.), компьютерной томографии с контра-

стированием легочной артерии (признаки перенесенной ранней тромбоэмболии), обследование для выявления антинуклеарных антител (склеродермия) [4].

Третий этап диагностического поиска предусматривает подтверждение диагноза на уровне экспертного центра. Всем пациентам показана катетеризация правых отделов сердца для верификации диагноза ЛАГ. Кроме того, в рамках данного этапа проводится оценка риска смерти при ЛАГ, исследование функционального статуса и определение тактики лечения [6].

Динамическое наблюдение за пациентами с подтвержденным диагнозом

Пациенты с ЛГ подлежат пожизненному диспансерному наблюдению у кардиолога [31]. После установления диагноза ЛГ рекомендуется проводить оценку клинического статуса пациента каждые 6–12 мес при стабильном состоянии пациента, а также через 3 мес после изменений в ЛАГ-специфической терапии или при ухудшении состояния. В ходе этих визитов должны выполняться ТБМХ, ЭКГ, ЭхоКГ, стандартное лабораторное обследование и определение уровня NT-proBNP. Оценка клинического статуса включает анализ жалоб пациента, толерантности к физической нагрузке и приверженности к терапии. При физикальном осмотре обращают внимание на наличие симптомов правожелудочковой недостаточности, уровень артериального давления, частоту сердечных сокращений и результаты пульсоксиметрии. На основании данных опроса и осмотра устанавливаются функциональный класс (ФК) ЛГ по классификации ВОЗ. Увеличение ФК служит одним из ключевых маркеров прогрессирования заболевания и требует поиска причин ухудшения, а также решения вопроса об интенсификации терапии [4]. Важную роль играет медикаментозная коррекция сопутствующих заболеваний, лечение пациента должно регулярно корректироваться при изменении профиля сопутствующей патологии.

В случае ухудшения клинического статуса пациента следует направить к специалисту по ЛГ в регионе или в экспертный центр. Пациент может быть проконсультирован с применением телемедицинских технологий, что позволяет сократить время до консультации и избавить пациента от длительных поездок. Большую роль играет осведомленность врачей первичного звена здравоохранения о порядке маршрутизации пациентов с ЛГ в конкретном регионе.

Заключение

Время от появления первых симптомов до постановки диагноза при легочной гипертензии составляет около 2 лет, поэтому терапевты должны иметь высокий уровень настороженности для выявления данной патологии. Необходимо своевременно проводить поэтапную оценку клинических проявлений и направлять па-

циентов в специализированные центры для быстрой диагностики легочной гипертензии, ее основной причины и назначения, при необходимости, специфической терапии.

Врачи должны помнить о типичных симптомах заболевания, таких как одышка при физической нагрузке, обмороки, появление периферических отеков и др. Следует проявлять бдительность в отношении пациентов, у которых имеются факторы риска или семейный анамнез легочной гипертензии. Выполнение эхокардиографии для оценки расчетного давления в легочной артерии, соотношения размеров правых и левых отделов сердца в целом, а также ряда других показателей, является «золотым стандартом» оценки вероятности наличия легочной гипертензии. Причины развития легочной гипертензии могут быть разнообразными, и к каждой форме заболевания требуется определен-

ный подход. Следует отметить, что легочная артериальная гипертензия и хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия – именно те формы заболевания, при которых в случае подтверждения диагноза в экспертном центре требуется высокоспециализированное терапевтическое и/или хирургическое лечение. Пациентам с верифицированным диагнозом требуется регулярное динамическое наблюдение, включающее оценку клинического статуса и проведение дополнительных исследований для своевременного выявления прогрессирования заболевания и решения вопроса об интенсификации терапии.

Статья подготовлена при поддержке АО «Байер» (PP-ADE-RU-0247-1).

Статья поступила 10.06.2023

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, Bertocchi M, Habib G, Gressin V et al. Pulmonary Arterial Hypertension in France: Results from a National Registry. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2006;173(9):1023–30. DOI: 10.1164/rccm.200510-1668OC
- Wilkens H, Grimminger F, Hoepfer M, Stähler G, Ehlken B, Plesnla-Frank C et al. Burden of pulmonary arterial hypertension in Germany. *Respiratory Medicine*. 2010;104(6):902–10. DOI: 10.1016/j.rmed.2010.01.002
- Brown LM, Chen H, Halpern S, Taichman D, McGoon MD, Farber HW et al. Delay in Recognition of Pulmonary Arterial Hypertension: factors identified from the REVEAL Registry. *Chest*. 2011;140(1):19–26. DOI: 10.1378/chest.10-1166
- Avdeev S.N., Barbarash O.L., Bautin A.E., Volkov A.V., Veselova T.N., Galyavich A.S. et al. 2020 Clinical practice guidelines for Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(12):198–267. [Russian: Авдеев С.Н., Барбараш О.Л., Баутин А.Е., Волков А.В., Веселова Т.Н., Галевич А.С. и др. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. Клинические рекомендации 2020. *Российский кардиологический журнал*. 2021;26(12):198-267]. DOI: 10.15829/1560-4071-2021-4683
- Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S., Azizov V.A., Barbarash O.L., Veselova T.N. et al. Eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eurasian Cardiology Journal*. 2020;1(30):78–122. [Russian: Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., Азизов В.А., Барбараш О.Л., Веселова Т.Н. и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Евразийский кардиологический журнал*. 2020;1(30):78-122]. DOI: 10.24411/2076-4766-2020-10002-1-78-122
- Humbert M, Kovacs G, Hoepfer MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*. 2022;43(38):3618–731. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac237
- Martynyuk T.V. Pulmonary hypertension: diagnosis and treatment. -М.: LLC Medical news Agency;2018. - 304 p. [Russian: Мартынюк Т.В. Легочная гипертензия: диагностика и лечение. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2018. – 304с]. ISBN 978-5-604-00080-9
- Hoepfer MM, Humbert M, Souza R, Idrees M, Kawut SM, Sliwa-Hahnle K et al. A global view of pulmonary hypertension. *The Lancet Respiratory Medicine*. 2016;4(4):306–22. DOI: 10.1016/S2213-2600(15)00543-3
- Wijeratne DT, Lajkosz K, Brogly SB, Loughheed MD, Jiang L, Housin A et al. Increasing Incidence and Prevalence of World Health Organization Groups 1 to 4 Pulmonary Hypertension: A Population-Based Cohort Study in Ontario, Canada. *Circulation: Cardiovascular Quality and Outcomes*. 2018;11(2):e003973. DOI: 10.1161/CIRCOUTCOMES.117.003973
- Tichelbäcker T, Dumitrescu D, Gerhardt F, Stern D, Wissmüller M, Adam M et al. Pulmonary hypertension and valvular heart disease. *Herz*. 2019;44(6):491–501. DOI: 10.1007/s00059-019-4823-6
- Valieva Z.S., Martynyuk T.V., Nakonechnikov S.N., Chazova I.E. Characteristics of patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension according to the Russian National Registry. *Therapeutic Archive*. 2021;93(9):1058–65. [Russian: Валиева З.С., Мартынюк Т.В., Наконечников С.Н., Чазова И.Е. Характеристика пациентов с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией по данным Российского национального регистра. *Терапевтический архив*. 2021;93(9):1058-65]. DOI: 10.26442/00403660.2021.09.201037
- Yang X, Mardekian J, Sanders KN, Mychaskiw MA, Thomas J. Prevalence of pulmonary arterial hypertension in patients with connective tissue diseases: a systematic review of the literature. *Clinical Rheumatology*. 2013;32(10):1519–31. DOI: 10.1007/s10067-013-2307-2
- Chazova I.E., Martynyuk T.V. Pulmonary hypertension. -М.: Практика;2015. - 928 p. [Russian: Чазова И.Е., Мартынюк Т.В. Легочная гипертензия. - М.: Практика, 2015. – 928с]. ISBN 978-5-89816-138-5
- Frost A, Badesch D, Gibbs JSR, Gopalan D, Khanna D, Manes A et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*. 2019;53(1):1801904. DOI: 10.1183/13993003.01904-2018
- Runo JR, Loyd JE. Primary pulmonary hypertension. *The Lancet*. 2003;361(9368):1533–44. DOI: 10.1016/S0140-6736(03)13167-4
- Chazova I.E., Arkhipova O.A., Martynyuk T.V. Pulmonary arterial hypertension in Russia: six-year observation analysis of the National Registry. *Therapeutic Archive*. 2019;91(1):25–31. [Russian: Чазова И.Е., Архипова О.А., Мартынюк Т.В. Легочная артериальная гипертензия в России: анализ шестилетнего наблюдения по данным Национального регистра. *Терапевтический архив*. 2019;91(1):25–31]. DOI: 10.26442/00403660.2019.01.000024
- Van Wolferen SA, Marcus JT, Westerhof N, Spreeuwenberg MD, Marques KMJ, Bronzwaer JGF et al. Right coronary artery flow impairment in patients with pulmonary hypertension. *European Heart Journal*. 2008;29(1):120–7. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm567
- Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 9th ed. Braunwald E, Bonow RO, editors -Philadelphia: Saunders;2012.

- 1961 p. [Rich S. Pulmonary hypertension. P. 1696-1718]. ISBN 978-1-4377-0398-6
19. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*. 2019;53(1):1801913. DOI: 10.1183/13993003.01913-2018
 20. Demir R, Kucukoglu MS. Six-minute walk test in pulmonary arterial hypertension. *The Anatolian Journal of Cardiology*. 2015;15(3):249–54. DOI: 10.5152/akd.2015.5834
 21. Rajdev A, Garan H, Biviano A. Arrhythmias in Pulmonary Arterial Hypertension. *Progress in Cardiovascular Diseases*. 2012;55(2):180–6. DOI: 10.1016/j.pcad.2012.06.002
 22. Henkens IR, Gan CT-J, Van Wolferen SA, Hew M, Boonstra A, Twisk JWR et al. ECG Monitoring of Treatment Response in Pulmonary Arterial Hypertension Patients. *Chest*. 2008;134(6):1250–7. DOI: 10.1378/chest.08-0461
 23. Korobkova I.Z., Lazutkina V.K., Nizovtsova L.A., Riden T.V. Radiographic assessment of pulmonary hypertension: Methodical aspects. *Journal of radiology and nuclear medicine*. 2015;4:45–53. [Russian: Коробкова И.З., Лазуткина В.К., Низовцова Л.А., Ридэн Т.В. Методические аспекты рентгенологической оценки легочной гипертензии. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2015;4:45-53]
 24. Frazier AA, Burke AP. The Imaging of Pulmonary Hypertension. *Seminars in Ultrasound, CT and MRI*. 2012;33(6):535–51. DOI: 10.1053/j.sult.2012.06.002
 25. Milne ENC. Forgotten Gold in Diagnosing Pulmonary Hypertension: The Plain Chest Radiograph. *RadioGraphics*. 2012;32(4):1085–7. DOI: 10.1148/rg.324125021
 26. Sun X-G, Hansen JE, Oudiz RJ, Wasserman K. Pulmonary function in primary pulmonary hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*. 2003;41(6):1028–35. DOI: 10.1016/S0735-1097(02)02964-9
 27. Trip P, Nossent EJ, De Man FS, Van Den Berk IAH, Boonstra A, Groepenhoff H et al. Severely reduced diffusion capacity in idiopathic pulmonary arterial hypertension: patient characteristics and treatment responses. *European Respiratory Journal*. 2013;42(6):1575–85. DOI: 10.1183/09031936.00184412
 28. Hoepfer MM, Pletz MW, Golpon H, Welte T. Prognostic value of blood gas analyses in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal*. 2007;29(5):944–50. DOI: 10.1183/09031936.00134506
 29. Augustine DX, Coates-Bradshaw LD, Willis J, Harkness A, Ring L, Grapsa J et al. Echocardiographic assessment of pulmonary hypertension: a guideline protocol from the British Society of Echocardiography. *Echo Research & Practice*. 2018;5(3):G11–24. DOI: 10.1530/ERP-17-0071
 30. Arcasoy SM, Christie JD, Ferrari VA, Sutton MStJ, Zisman DA, Blumenthal NP et al. Echocardiographic Assessment of Pulmonary Hypertension in Patients with Advanced Lung Disease. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2003;167(5):735–40. DOI: 10.1164/rccm.200210-1130OC
 31. Ministry of Health of the Russian Federation. Order from 15.03.2022 № 168n 'On approval of the procedure for dispensary observation of adults'. Av. at: <http://publication.pravo.gov.ru/Document/View/0001202204210027?rangeSize=1&index=1>. [Russian: Министерство Здравоохранения Российской Федерации. Приказ от 15.03.2022 № 168н «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми». Доступно на: <http://publication.pravo.gov.ru/Document/View/0001202204210027?rangeSize=1&index=1>]