

Современная классификация и диагностика легочной гипертензии

Н.А.Царева[✉]

ФГБУ «Научно-исследовательский институт пульмонологии» ФМБА России. 105077, Россия, Москва, ул. 11-я Парковая, д. 32;
 ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И.Пирогова» Минздрава России. 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1
[✉]n_tsareva@mail.ru

В статье рассматриваются современные аспекты диагностики и классификации легочной гипертензии.

Ключевые слова: идиопатическая легочная артериальная гипертензия, хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, классификация легочной гипертензии, диагностический алгоритм.

Для цитирования: Царева Н.А. Современная классификация и диагностика легочной гипертензии. Consilium Medicum. 2017; 19 (3): 66–71.

Clinical Guidelines

Updated classification and diagnosis of pulmonary hypertension

N.A.Tsareva[✉]

Research Institute of Pulmonology. 105077, Russian Federation, Moscow, ul. 11-ia Parkovaia, d. 32;
 N.I.Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation. 117997, Russian Federation, Moscow, ul. Ostrovitianova, d. 1
[✉]n_tsareva@mail.ru

Abstract

This article deals with the modern aspects of diagnosis and classification of pulmonary hypertension.

Key words: idiopathic pulmonary arterial hypertension, chronic thromboembolic pulmonary hypertension, pulmonary hypertension classification, diagnostic algorithm.

For citation: Tsareva N.A. Updated classification and diagnosis of pulmonary hypertension. Consilium Medicum. 2017; 19 (3): 66–71.

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) – редкое и тяжелое заболевание, характеризующееся прогрессирующим повышением легочного сосудистого сопротивления, приводящим к развитию фатальной правожелудочковой недостаточности и смерти пациентов [1]. Гемодинамически легочная гипертензия (ЛГ) определяется как повышение среднего давления в легочной артерии (ДЛА) в покое больше чем 25 мм рт. ст. [2]. Для определения же ЛАГ, кроме указанных цифр среднего ДЛА, обязательно наличие нормального значения давления заклинивания легочных капилляров (<15 мм рт. ст.) и повышение легочного сосудистого сопротивления более 3 единиц Вуда [3, 4].

По данным регистров разных стран, минимальная распространенность ЛАГ и особенно идиопатической ее формы составляет 15,0 и 5,9 случая на 1 млн взрослого населения соответственно [5, 6]. Что же касается минимальной заболеваемости ЛАГ, то она составляет от 15,0 до 2,4 случая на 1 млн взрослого населения в год. По совокупным европейским данным (основаны на регистре Шотландии и других стран), реальная распространенность ЛАГ сегодня колеблется в диапазоне от 15 до 50 человек на 1 млн в общей популяции [7, 8].

Современная классификация ЛГ включает в себя все возможные состояния, приводящие к развитию данной патологии, и состоит из 5 основных групп, базирующихся на причине ее возникновения [9]. Эта классификация датируется 2008 г. и была утверждена на Международном симпозиуме по ЛГ (США, штат Калифорния, Дана Пойнт). Однако на последнем Всемирном симпозиуме по ЛГ, который состоялся в Ницце в феврале 2013 г., была предложена новая версия классификации ЛГ [10, 11]. Основные изменения коснулись подгруппы наследственной ЛАГ в связи с открытием новых генетических факторов, связанных с морфогенезом данной патологии (SMAD9, CAV1, KCNK3) [10–13], а также ЛГ, ассоциированной с разными заболеваниями, в частности врожденными пороками сердца (синдромом Эйзенменгера, постоперационной ЛАГ) [14, 15]. По новой версии классификации к 5-й группе ЛГ отнесена хроническая гемолитическая анемия [10] (рис. 1).

Клиническая классификация предполагает выделение 5 типов ЛГ в зависимости от причин ее возникновения и патофизиологических механизмов развития [15]. В большинстве случаев наблюдается ЛАГ. ЛАГ может быть идиопатической или ассоциироваться с другими патологиче-

Таблица 1. Функциональная классификация ЛГ (ВОЗ)

| | |
|-----------|--|
| Класс I | Пациенты с ЛГ, но без ограничения физической активности. Обычная физическая активность не вызывает одышки или усталости, боли в грудной клетке или синкопе |
| Класс II | Пациенты с ЛГ, имеющие небольшое ограничение физической активности. Пациенты стабильны в покое, но обычная физическая нагрузка вызывает одышку или усталость, боль в грудной клетке или синкопе |
| Класс III | Пациенты с ЛГ, имеющие значительное ограничение физической активности. Пациенты стабильны в покое, но небольшая физическая нагрузка вызывает одышку или усталость, боль в грудной клетке или синкопе |
| Класс IV | Пациенты с ЛГ, характеризующиеся неспособностью выполнять любую физическую нагрузку, имеющие признаки правожелудочковой недостаточности. Одышка и/или усталость могут присутствовать в покое, и дискомфорт нарастает при любой физической нагрузке |

Рис. 1. Клиническая классификация ЛГ. Франция, Ницца, 2013 г. (выделены изменения, внесенные в классификацию в феврале 2013 г.).

V Международный симпозиум по ЛГ: изменения в классификации.

1. ЛАГ

- 1.1. Идиопатическая ЛАГ
- 1.2. Наследственная ЛАГ
 - 1.2.1. BMPR2
 - 1.2.2. ALK1, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3
 - 1.2.3. Неизвестные
- 1.3. ЛАГ, индуцированная лекарствами/токсинами
- 1.4. ЛАГ, ассоциированная:
 - 1.4.1. С заболеваниями соединительной ткани
 - 1.4.2. ВИЧ-инфекцией
 - 1.4.3. Портальной гипертензией
 - 1.4.4. Врожденными заболеваниями сердца
 - 1.4.5. Шистосомозом
- 1'. Веноокклюзионная болезнь легких/легочный капиллярный гемангиоматоз (ЛКГА)
- 1". Персистирующая ЛГ новорожденных

2. ЛГ, связанная с патологией левых отделов сердца

- 2.1. Систолическая дисфункция ЛЖ
- 2.2. Диастолическая дисфункция ЛЖ
- 2.3. Патология клапанного аппарата
- 2.4. Врожденная/приобретенная обструкция выносящего тракта ЛЖ

3. ЛГ, связанная с заболеваниями легких и/или гипоксией

- 3.1. ХОБЛ
- 3.2. Интерстициальные болезни легких
- 3.3. Другие болезни легких со смешанным рестриктивным и обструктивным паттерном
- 3.4. Нарушения дыхания во время сна
- 3.5. Синдром альвеолярной гиповентиляции
- 3.6. Хроническая высокогорная ЛГ
- 3.7. Пороки развития легких
 - 3.7.1. Врожденные заболевания диафрагмы
 - 3.7.2. Бронхолегочная дисплазия

4. ХТЭЛГ

5. ЛГ, связанная с разными заболеваниями

- 5.1. Гематология, **хроническая гемолитическая анемия**, миелопролиферативные заболевания, спленэктомия
- 5.2. Системные заболевания: саркоидоз, гистиоцитоз X, лимфангиолейомиоматоз
- 5.3. Метаболические заболевания: болезни накопления гликогена, болезнь Гоше, заболевания щитовидной железы
- 5.4. Другие: опухоли средостения, фиброзирующий медиастинит, хроническая почечная недостаточность, **изолированная ЛГ**

Примечание. ЛЖ – левый желудочек.

Рис. 2. Прогноз пациентов с идиопатической ЛАГ в зависимости от ФК.

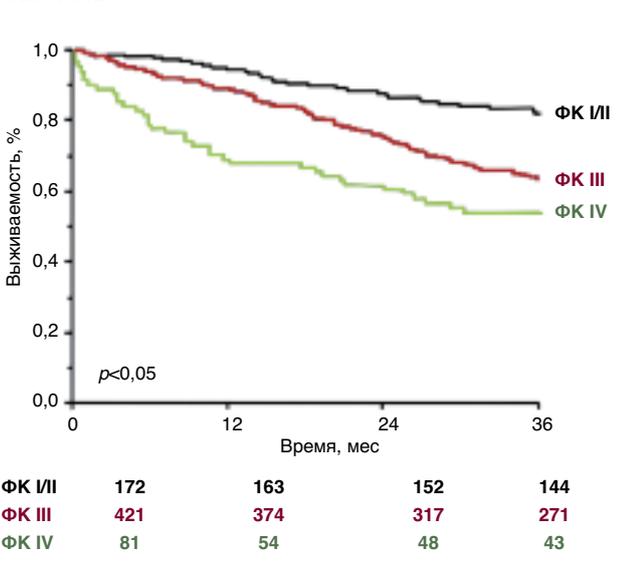
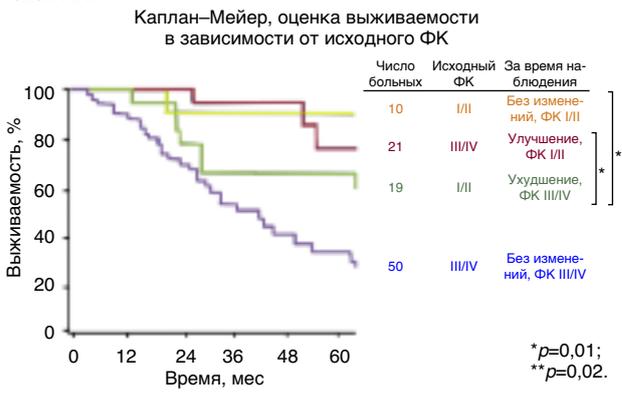


Рис. 3. Влияние ФК на выживаемость пациентов с идиопатической ЛАГ.



скими процессами. Ассоциированными с ЛГ заболеваниями могут быть болезни соединительной ткани (системная склеродермия, системная красная волчанка) [16, 17], врожденные пороки сердца, портальная гипертензия, ЛГ, инициированная ВИЧ и приемом некоторых лекарственных средств. Также к этому типу относят персистирующую ЛГ новорожденных и редко встречающиеся виды ЛГ, такие как веноокклюзионная болезнь легких и легочный капиллярный гемангиоматоз [18–20].

К другим типам относят ЛГ, ассоциированную с патологией левых отделов сердца, паренхиматозными заболеваниями легких, а также ЛГ вследствие тромбоза в сосуды малого круга кровообращения с развитием хронической тромбозической ЛГ (ХТЭЛГ) [21–23].

Также ЛГ подразделяется на 4 функциональных класса (ФК) по Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) в зависимости от степени влияния на качество жизни пациентов и толерантности к физическим нагрузкам (функциональная классификация). ЛГ I ФК не оказывает существенного влияния на повседневную жизнь пациентов. У пациентов II–IV ФК отмечаются изменения повседневной жизне-

деятельности разной степени выраженности (от небольших ограничений физической активности до манифестации симптомов заболевания даже в состоянии покоя); табл. 1.

Представленная классификация не только играет важнейшую роль в клиническом определении функционального статуса пациентов, но и влияет на прогноз и определение тактики медикаментозной терапии [10–12]. В этой связи особый интерес представляет работа французских исследователей, где изучалась выживаемость пациентов с идиопатической ЛАГ в зависимости от исходного ФК (рис. 2). Так, пациенты, имеющие I–II ФК, демонстрируют 90% выживаемость в за 2-летний период наблюдения. Что же касается пациентов с наиболее серьезным функциональным статусом, их выживаемость составляет около 70 и 60% для III и IV ФК соответственно за такое же время наблюдения [7].

Сходные по своей значимости результаты продемонстрированы другой группой авторов [24]. В ней изучалось влияние как исходного функционального уровня пациентов с идиопатической ЛАГ на выживаемость, так и его изменение за период довольно длительного наблюдения, в течение 5 лет (рис. 3). Пациенты, имеющие изначально I–II ФК и сохранившие свой функциональный статус, имеют 5-летнюю выживаемость около 90%. Напротив, выживаемость пациентов, имеющих III–IV ФК и не изменивших его в течение всего времени наблюдения, составляет лишь 50%. Что же касается пациентов, исходно имеющих наименьший ФК (I–II), но не сумевших его со-

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

хранить в течение всего периода наблюдения, то их выживаемость гораздо ниже (около 60%), в отличие от пациентов, имеющих наивысший ФК (III–IV), но улучшивших его – их выживаемость составила около 80% [24].

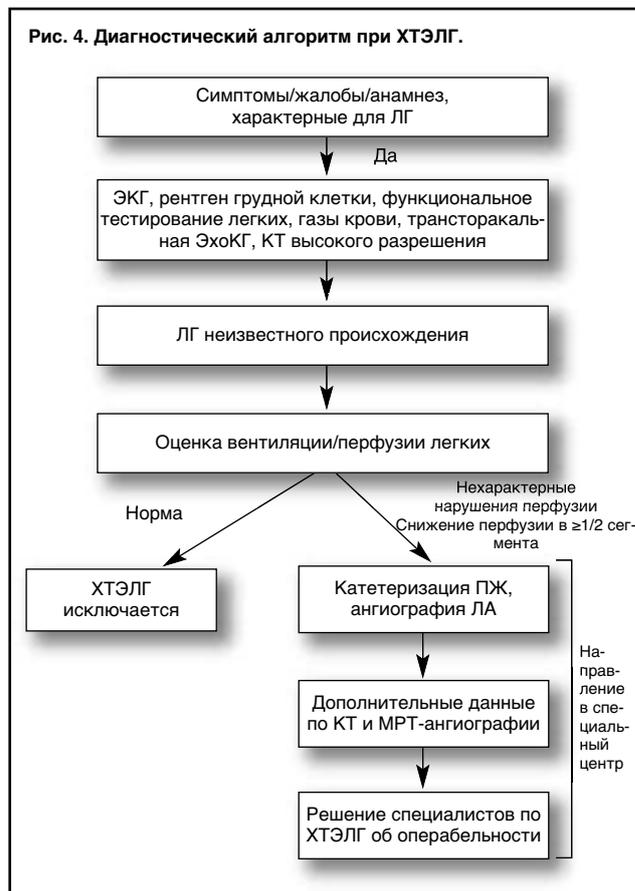
Стратегия диагностики при ЛГ предполагает проведение комплексного обследования с целью установления диагноза, оценки клинического класса и типа ЛГ, функционального и гемодинамического статуса пациентов [25]. Рекомендуется собирать полный медицинский и семейный анамнез у всех больных с подозрением на наличие ЛГ [26].

Все клинические симптомы ЛГ, выявляемые при расспросе и осмотре больных, не являются патогномоничными, что часто затрудняет раннюю диагностику [27, 28]. Спектр клинических симптомов – одышка, слабость, повышенная утомляемость, боли в области сердца, головокружения и синкопальные состояния – обусловлен главным образом двумя основными причинами: это нарушенный транспорт кислорода и снижение сердечного выброса. На начальном этапе заболевание может протекать бессимптомно. Одышка при физических нагрузках является наиболее частым симптомом дебюта заболевания. Признаки правожелудочковой сердечной недостаточности (отеки, увеличение печени, асцит) появляются у части пациентов в стадии прогрессирования заболевания. У отдельных больных симптомы могут быть связаны с осложнениями, обусловленными компрессией или аномальным распределением кровотока в легких. Дилатация ЛА может приводить к осиплости голоса вследствие сдавления возвратного гортанного нерва, хриплому дыханию из-за компрессии дыхательных путей и ангинозным болям вследствие компрессии левой коронарной артерии. Кровохарканье у пациентов с ЛАГ может быть связано с разрывом бронхиальных артерий слизистой оболочки бронхов. К симптомам, связанным с сопутствующими заболеваниями, можно отнести ортопноэ и пароксизмальное нарастание одышки в ночные часы, что указывает на повышение венозного давления и застойные явления в малом круге кровообращения вследствие поражения левых отделов сердца [27]. Артралгии, кожные проявления, лихорадка и другие симптомы заболевания соединительной ткани указывают на связь одышки с системными заболеваниями соединительной ткани. Храп и ночное апноэ, связь одышки с нарушениями дыхания во время сна требуют проведения полисомнографического исследования.

Симптомы прогрессирования заболевания: отеки нижних конечностей, асцит, снижение аппетита, выраженная слабость – свидетельствуют о дисфункции правого желудочка (ПЖ), нарастании степени трикуспидальной недостаточности. Для оценки динамики течения заболевания и эффективности проводимой терапии необходимо количественно оценивать толерантность к физическим нагрузкам (ФК, тест 6-минутной ходьбы – Т6МХ). Рекомендуется исключить в анамнезе наличие клинической симптоматики у родственников больного, учитывая установленный наследственный аспект ЛАГ и ХТЭЛГ [1–3].

При физикальном осмотре пациентов с ЛГ наиболее часто выявляется акроцианоз, при длительном течении болезни – изменение фаланг пальцев по типу «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол», изменение

Рис. 4. Диагностический алгоритм при ХТЭЛГ.



формы грудной клетки у больных с эмфиземой легких («бочкообразная» грудная клетка). При развитии правожелудочковой сердечной недостаточности у больных отмечаются набухшие шейные вены, гепатомегалия, периферические отеки, асцит. При аускультации с большой долей вероятности можно установить наличие патологии легких и сердца, а также выраженность ЛГ.

Наличие дополнительных клинических признаков может помочь предположить причину ЛГ. Телеангиэктазии, синдром Рейно и отек пальцев кистей характерны для системной склеродермии, крепитация при аускультации характерна для интерстициального заболевания легких, сосудистые звездочки по типу паутинки и пальмарная эритема предполагают заболевание печени [27].

Характерными аускультативными признаками ЛГ являются акцент II тона над ЛА, пансистольный систолический шум трикуспидальной недостаточности, шум Грэхема Стилла [1, 5]. Аускультативная картина в легких у больных ЛАГ, как правило, не изменена.

Лабораторная диагностика включает проведение общего и биохимического анализов крови при первичной диагностике ЛГ и каждые 3–6 мес [18, 19], а также необходима оценка коагулограммы, D-димера, уровня антитромбина III и протеина С для исключения тромбофилии [25]. Необходимо помнить о проведении иммунологических тестов (антитела к фосфолипидам – волчаночный антикоагулянт, анти-

тела к кардиолипину) при исключении ХТЭЛГ и оценке титра антинуклеарных антител у больных с подозрением на ЛАГ старше 40 лет для исключения ассоциации с системными заболеваниями соединительной ткани [25]. Исследование уровня N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пропептида в сыворотке (плазме) крови у больных ЛГ является обязательным, так как данный маркер отнесен к основным факторам прогноза годичной летальности при ЛГ [27, 28].

Из инструментальных методов обследования на первом месте традиционно стоит электрокардиография (ЭКГ). ЭКГ выявляет признаки гипертрофии и перегрузки ПЖ, дилатации и гипертрофии правого предсердия – ПП (р-pulmonale), отклонение электрической оси сердца вправо. Гипертрофия ПЖ выявляется у 87%, отклонение электрической оси сердца вправо – у 79% больных ИЛГ. Учитывая, что чувствительность ЭКГ составляет лишь 55%, а специфичность – 70%, ЭКГ не всегда является методом скрининга в диагностике ЛАГ. У больных тяжелой ЛАГ может обнаруживаться неизменная ЭКГ [29].

Рентгенография органов грудной клетки позволяет уточнить этиологию ЛГ: выявить интерстициальные заболевания легких, приобретенные и врожденные пороки сердца, судить о тяжести ЛГ. Основными рентгенологическими признаками ЛГ являются выбухание ствола и левой ветви ЛА, которые формируют в прямой проекции П дугу по левому контуру сердца, расширение корней легких, увеличение правых отделов сердца. У большинства больных ИЛГ отмечается повышение прозрачности легочных полей на периферии за счет обеднения легочного рисунка [30].

Исследование функции внешнего дыхания обязательно у всех больных ЛГ для выявления обструктивных или рестриктивных изменений и уточнения тяжести поражения легких. Так, для больных ЛГ характерны уменьшение диффузионной способности монооксида углерода (40–80% от нормы), небольшое или умеренное снижение легочных объемов, нормальное или незначительно сниженное PaO_2 и обычно сниженное из-за альвеолярной гипервентиляции $PaCO_2$. Наличие необратимой обструкции дыхательных путей свидетельствует в пользу хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ) как причины гипоксической ЛГ. Сниженные легочные объемы и диффузионная способность легких могут указывать на наличие интерстициальных заболеваний легких. Так же широко используется проведение полисомнографии

для исключения синдрома обструктивного апноэ сна [31, 32].

Компьютерная томография (КТ) легких играет важную роль в дифференциальной диагностике ЛГ. Обеспечивая детальное изображение легочной паренхимы, она позволяет диагностировать интерстициальные заболевания легких и эмфизему [33]. При левожелудочковой сердечной недостаточности могут обнаруживаться феномен «матового стекла» и утолщение интерлобулярных септ. Диффузное двустороннее утолщение интерлобулярных септ, наличие мелких плохо очерченных очаговых теней указывает на ЛКГА. КТ-картина хронической тромбоэмболии включает полную окклюзию ЛА или ее ветвей, наличие эксцентрических дефектов вследствие тромбозов или реканализованные тромбы [34].

Магнитно-резонансная томография (МРТ) используется у больных ЛГ для оценки патологических и функциональных изменений сердца и легочного кровообращения и обычно не применяется в рутинной практике. Главным преимуществом метода является трехмерный (объемный) способ получения изображений без артефактов от костей и легочных полей, высокое пространственное разрешение, а также отсутствие лучевой нагрузки, неинвазивность, естественный контраст от движущейся крови. Чаще всего МРТ используется при обследовании пациентов с ИЛГ, врожденными пороками сердца, ХТЭЛГ [34].

Эхокардиография (ЭхоКГ) считается наиболее ценным неинвазивным методом диагностики ЛГ, так как позволяет не только оценить уровень ДЛА, но и дает важную информацию о

причине и осложнениях ЛГ [35]. У пациентов с наличием значимой ЛГ выявляются расширение полостей ПП и ПЖ, утолщение передней стенки ПЖ, изменяется характер движения межжелудочковой перегородки: в систолу она смещается «парадоксально» в сторону ПЖ.

Для определения вероятности ЛГ у больных с симптомами заболевания на этапе скрининга предложено использовать показатель скорости потока на трикуспидальном клапане (табл. 2).

Доплерография позволяет измерить скорость кровотока в сердце, что, в свою очередь, дает возможность неинвазивно определить ДЛА [36]. По степени трикуспидальной регургитации можно расчетным путем определить величину систолического ДЛА с помощью модифицированного уравнения Бернулли:

$$\Delta P = 4V^2,$$

где ΔP – градиент давления через трехстворчатый клапан, V – скорость трикуспидальной регургитации (в м/с), при отсутствии обструкции выносящего тракта ПЖ и стеноза ЛА. Для подсчета систолического ДЛА методом определения градиента давления через трикуспидальный клапан к градиенту должно быть добавлено давление в ПП (ДПП). По современным рекомендациям, систолическое ДЛА определяют с учетом давления в нижней полой вене (НПВ) и ее коллабирования на вдохе. Исследование НПВ позволяет объективизировать явления застоя крови в большом круге кровообращения, а также косвенно оценить уровень систолического ДПП, т.е. центрального венозного давления. Исследование проводят из субкостального доступа, датчик устанавливают под мечевидным отростком и ориентируют в позиции длинной оси НПВ. Диаметр НПВ уменьшается на глубоком вдохе, когда отрицательное давление в грудной клетке ведет к увеличению наполнения ПЖ из системных вен. Диаметр НПВ и процент уменьшения диаметра во время вдоха коррелируют с ДПП. У здорового человека при нормальном ДПП, равном обычно 5 мм рт. ст., диаметр НПВ меньше 2,1 см и она спадается после глубокого вдоха более чем на 50%. При наличии правожелудочковой недостаточности, повышении конечно-диастолического давления в ПЖ и ДПП наблюдается затруднение притока крови к сердцу. Поэтому коллабирование НПВ во время вдоха существенно уменьшается, что является показателем застоя крови в венах большого круга кровообращения и свидетельствует о повышении ДПП. Дилатация НПВ более 2,1 см при нормальном респираторном коллапсе более 50% предполагает среднее увеличение ДПП (6–10 мм рт. ст.). Если респираторный коллапс менее 50%, ДПП составляет от 10 до 15 мм рт. ст. Дилатация НПВ без коллапса на вдохе предполагает значительное увеличение давления в ПП более 15 мм рт. ст.

Проведение чреспищеводной ЭхоКГ рекомендуется у больных с подозрением на наличие открытого овального окна или небольшого дефекта межпредсердной перегородки [35, 36].

Рекомендуется проведение ультразвукового исследования внутренних органов у всех больных ЛГ для исключения цирроза печени и/или портальной гипертензии [3]. Использование цветовой доплерографии позволяет дифференцировать пассивную портальную гипертензию вследствие правожелудочковой сердечной недостаточности или возникновения транспеченочного венозного градиента при циррозе печени.

Исключительное значение на современном этапе отводится верификации диагноза ХТЭЛГ, так как диагностический алгоритм довольно объемный и включает ряд методов имидж-диагностики (рис. 4).

Без сомнения, ключевое место отводится исследованию вентиляционно-перфузионного соотношения легких, КТ и МРТ-ангиографии. В результате ряда исследований показано, что нормальные значения соотношения вентиляции

к перфузии исключают наличие ХТЭЛГ, а отклонения в этих показателях указывают на высокую степень вероятности данного диагноза. Также отмечается, что в результатах оценки перфузии, в отличие от вентиляции, отклонения имеются практически у всех пациентов с ХТЭЛГ [37, 38]. Велико значение и прямой ангиографии сосудов легких как наиболее точного метода оценки поражения дистальных отделов ЛА.

При диагностике ЛГ нельзя забывать и об оценке функционального статуса. И одним из важнейших методов является Т6МХ. Дистанция в Т6МХ обратно коррелирует с ФК (ВОЗ). Тест обычно дополняется оценкой одышки по Боргу. Снижение насыщения кислородом артериальной крови более чем на 10% во время Т6МХ указывает на повышенный риск летальности. Дистанция в Т6МХ является первичной конечной точкой в большинстве многоцентровых исследований у больных ЛГ. Рекомендуется также проведение кардиопульмонального нагрузочного теста для оценки вентиляции и газообмена во время дозированной физической нагрузки (индекс пикового потребления кислорода, анаэробный порог) [39]. У больных ЛГ снижены величина анаэробного порога и пиковое потребление кислорода. Кардиопульмональный нагрузочный тест использовался в многоцентровых исследованиях. В настоящее время пиковое потребление кислорода и величина анаэробного порога рассматриваются в качестве предикторов неблагоприятного прогноза [40].

«Золотым стандартом» диагностики ЛГ по-прежнему остается катетеризация правых отделов сердца, что играет ключевую роль в подтверждении диагноза и определении тактики лечения [1, 11]. Во время проведения катетеризации правых отделов сердца определяются следующие параметры: ДПП, ДЛА (систолическое, диастолическое, среднее), давление заклинивания ЛА, сердечный выброс (методом термодилуции или методом Фика при наличии системно-легочных шунтов), артериальное давление, легочное и системное сосудистое сопротивление, насыщение кислородом артериальной (SaO_2) и венозной крови (SvO_2), а также крови из верхней полой вены при системно-легочных шунтах. Также проводятся острые фармакологические пробы у больных ИЛГ, наследуемой ЛАГ, ЛАГ, индуцированной приемом лекарств или токсинов, для определения потенциальной эффективности лечения антагонистами кальция. По современным отечественным и международным рекомендациям в качестве вазодилататора при проведении острых фармакологических проб используется ингаляционный оксид азота, а положительная вазодилатирующая реакция определяется при снижении среднего ДЛА более чем на 10 мм рт. ст., достижении абсолютной величины среднего ДЛА < 40 мм рт. ст. при увеличении или отсутствии динамики сердечного выброса [13].

В заключение необходимо отметить, что ЛГ на современном этапе относится к одному из сложнейших и трудно диагностируемых заболеваний. Диагностический алгоритм включает в себя множество различных лабораторных, инструментальных, а порой и кардиохирургических методов исследования. Однако только такой многогранный поиск позволяет точно верифицировать диагноз, определить группу ЛГ, оценить функциональный статус, а следовательно, правильно и своевременно назначить терапию.

Настоящая статья не поддерживается ни одной фармацевтической компанией. Конфликта интересов нет.

Литература/References

- Humbert M, Souza R, Galie N et al. Pulmonary arterial hypertension: bridging the present to the future. *Eur Respir Rev* 2012; 21: 126, 267–70.
- Galie N, Hoeper M, Torbicki A et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Soc-

- ciety (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009; 30: 2493–537.
3. Kovacs G, Avian A, Olschewski A, Olschewski H. Zero reference level for right heart catheterization. *Eur Respir J* 2013; 42: 1586–94.
 4. Hoepfer MM, Huscher D, Ghofrani HA et al. Elderly patients diagnosed with idiopathic pulmonary arterial hypertension: results from the COMPERA registry. *Int J Cardiol* 2013; 168: 871–80.
 5. Peacock AJ, Murphy NF, McMurray JJV et al. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2007; 30: 104–9.
 6. Benza RL, Miller DP, Gomberg-Maitland M et al. Predicting survival in pulmonary arterial hypertension: insights from the Registry to Evaluate Early and Long-Term Pulmonary Arterial Hypertension Disease Management (REVEAL). *Circulation* 2010; 122: 164–72.
 7. Humbert M, Sitbon O, Yaici A et al. Survival in incident and prevalent cohort of patients with pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2010; 36: 549–55.
 8. Trulock E, Edwards L, Taylor D et al. The registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Twentieth Official Adult Lung and Heart-lung Transplant Report–2003. *J Heart Lung Transplant* 2003; 22: 625.
 9. Легочная гипертензия. Под ред. И.Е.Чазовой, Т.В.Мартынюк. М.: Практика, 2015; с. 55–103. / Legochnaia gipertenziia. Pod red. I.E.Chazovoi, T.V.Martyniuk. M.: Praktika, 2015; s. 55–103. [in Russian]
 10. Galie N, Hoepfer MM, Humbert M et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2009; 34: 1219–63.
 11. Vachieri J-L, Gaine S. Challenges in the diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir Rev* 2012; 21: 313–20.
 12. Simonneau G, Gatzolis G, Adatia I et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62 (Suppl. 25): D35–41.
 13. Badesch BD, Champion HC, Gomez-Sanchez MA et al. Diagnosis and assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54: S55–S56.
 14. Soubrier F, Chung WK, Machado R et al. Genetics and genomics of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62 (Suppl.): D13–D21.
 15. Eyries M, Montani D, Girerd B et al. EIF2AK4 mutations cause pulmonary veno-occlusive disease, a recessive form of pulmonary hypertension. *Nat Genet* 2014; 46: 65–9.
 16. D'Alto M, Mahadevan VS. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Eur Respir Rev* 2012; 21: 126, 328–37.
 17. Berman EB, Barst RJ. Eisenmenger's syndrome: current management. *Prog Cardiovasc Dis* 2002; 45: 129–38.
 18. Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *Chest* 1993; 104 (1): 236–50.
 19. Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 1999; 431: 111–9.
 20. Lowe BS, Therrien J, Ionescu-Iltu R et al. Diagnosis of pulmonary hypertension in the congenital heart disease adult population impact on outcomes. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 538–46.
 21. McGoon MD. The assessment of pulmonary hypertension. *Clin Chest Med* 2001; 22: 493.
 22. Barst RJ, McGoon M, Torbicki A et al. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43 (Suppl. 12): 40S–47S.
 23. McLaughlin VV, McGoon MD. Pulmonary arterial hypertension. *Circulation* 2006; 114: 1417–31.
 24. Nickel N, Golpon H, Greer M et al. The prognostic impact of follow-up assessments in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2012; 39: 589–96.
 25. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Авдеев С.Н. и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Евразийский кардиол. журн.* 2014; 4: 4–23. / Chazova I.E., Martyniuk T.V., Avdeev S.N. i dr. Klinicheskie rekomendatsii po diagnostike i lecheniiu legochnoi gipertenzii. *Evraziiskii kardiol. zhurn.* 2014; 4: 4–23. [in Russian]
 26. Trip P, Nossent EJ, de Man FS et al. Severely reduced diffusion capacity in idiopathic pulmonary arterial hypertension: patient characteristics and treatment responses. *Eur Resp J* 2013; 42: 1575–85.
 27. Galie N, Humbert M, Vachieri JL et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Respir J* 2015; 46 (4): 903–75.
 28. Чазова И.Е., Авдеев С.Н., Царева Н.А. и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Терапевт. архив.* 2014; 9: 4–23. / Chazova I.E., Avdeev S.N., Tsareva N.A. i dr. Klinicheskie rekomendatsii po diagnostike i lecheniiu legochnoi gipertonii. *Terapevt. arkhiv.* 2014; 9: 4–23. [in Russian]
 29. Naeije R, Vachieri JL, Yerly P, Vanderpool R. The transpulmonary pressure gradient for the diagnosis of pulmonary vascular disease. *Eur Respir J* 2013; 41: 217–23.
 30. Chaouat A, Bugnet AS, Kadaoui N et al. Severe pulmonary hypertension and chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172: 189–94.
 31. Sajkov D, McEvoy RD, Cowie RJ et al. Felodipine improves pulmonary hemodynamics in chronic obstructive pulmonary disease. *Chest* 1993; 103: 1354–61.
 32. Salvaterra CG, Rubin LJ. Investigation and management of pulmonary hypertension in obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1993; 148: 1414–7.
 33. Shen Y, Wan C, Tian P et al. CT-base pulmonary artery measurement in the detection of pulmonary hypertension: a meta-analysis and systematic review. *Medicine (Baltimore)* 2014; 93: e256.
 34. Castaner E, Alguersuari A, Andreu M et al. Imaging findings in pulmonary vasculitis. *Semin Ultrasound CT MR* 2012; 33: 567–79.
 35. Fisher MR, Forfia PR, Chamara E et al. Accuracy of Doppler echocardiography in the hemodynamic assessment of pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med* 2009; 179: 615–21.
 36. Mukerjee D, St George D, Knight C et al. Echocardiography and pulmonary function as screening tests for pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis. *Rheumatology* 2004; 43: 461–6.
 37. Мартынюк Т.В., Наконечников С.Н., Чазова И.Е. На пути оптимизации подходов к лечению хронической тромбоэмболической легочной гипертензии. *Consilium Medicum.* 2016; 18 (5): 53–8. / Martyniuk T.V., Nakonechnikov S.N., Chazova I.E. Na puti optimizatsii podkhodov k lecheniiu khronicheskoi tromboembolicheskoi legochnoi gipertenzii. *Sonsilium Medicum.* 2016; 18 (5): 53–8. [in Russian]
 38. Tunariu N, Gibbs SJR, Win Z et al. Ventilation-perfusion scintigraphy is more sensitive than multidetector CTPA in detecting chronic thromboembolic pulmonary disease as a treatable cause of pulmonary hypertension. *J Nucl Med* 2007; 48: 680–4.
 39. Oudiz RJ, Barst RJ, Hansen JE et al. Cardiopulmonary exercise testing and six-minute walk correlations in pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol* 2006; 97: 123–6.
 40. Ross RM. ATS/ACCP statement on cardiopulmonary exercise testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 167: 1451.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРЕ

Царева Наталья Анатольевна – канд. мед. наук, зав. лаб. интенсивной пульмонологии и дыхательной недостаточности ФГБУ «НИИ пульмонологии», доц. каф. пульмонологии ФДПО ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И.Пирогова». E-mail: n_tsareva@mail.ru