Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: I27.0, I27.2, I27.8 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Ассоциация ревматологов России

Легочная гипертензия — гемодинамическое состояние с повышением среднего давления в легочной артерии; чаще она связана с болезнями сердца, легких или тромбоэмболическими поражениями. Рекомендация описывает пошаговую диагностику, разделение по клиническим и гемодинамическим группам, стратификацию риска и лечение, включая легочную артериальную гипертензию и хроническую тромбоэмболическую легочную гипертензию.

Главное

- ЛГ подтверждают только при ЧВКС: среднее давление в легочной артерии в покое >20 мм рт. ст. Прекапиллярная ЛГ дополнительно требует ДЗЛА ≤15 мм рт. ст. и ЛСС >2 ед. Вуда; посткапиллярная — ДЗЛА >15 мм рт. ст., а при ЛСС >2 ед. Вуда определяется комбинированный вариант.
- ЭхоКГ служит скрининговым, но не подтверждающим методом. При средней или высокой ЭхоКГ-вероятности ЛГ пациента направляют к специалисту по ЛГ; при низкой вероятности ищут другие причины симптомов или наблюдают пациента.
- У пациентов с ЛАГ риск оценивают комплексно: клинический статус, ФК ВОЗ, ТШХ, BNP/NT-proBNP, ЭхоКГ и гемодинамика. Низкий риск соответствует ожидаемой годовой смертности <5%, промежуточный — 5–20%, высокий — >20%.
- При сохраняющейся или вновь возникшей одышке после ТЭЛА нужно исключать ХТЭЛГ; при симптомах и дефектах перфузии через 3 месяца эффективной антикоагуляции пациента направляют в экспертный центр без промедления.
- У технически операбельных пациентов с ХТЭЛГ предпочтительна легочная тромбэндартерэктомия. Неоперабельным или имеющим резидуальную ЛГ рассматривают медикаментозную терапию и/или баллонную ангиопластику легочных артерий в экспертном центре.
- ЛАГ-специфическую терапию назначают при ЛАГ со средним ДЛА ≥25 мм рт. ст. и ЛСС ≥3 ед. Вуда, поскольку именно для этих параметров получена доказательная база препаратов. При срДЛА 21–24 мм рт. ст. и ЛСС 2,1–2,9 ед. Вуда проводят динамическое наблюдение.
- Беременность при ЛАГ и ХТЭЛГ не рекомендуется: эти состояния относятся к IV группе риска материнской летальности. Нужны надежная контрацепция и ведение в центре, имеющем опыт лечения беременных с ЛГ.

Диагностика

1. Начните с жалоб и анамнеза: прогрессирующая одышка при нагрузке, утомляемость, слабость, головокружение, синкопе, боли в груди, отеки, гепатомегалия и асцит.
2. Выполните осмотр с пульсоксиметрией, оценкой признаков правожелудочковой недостаточности и возможной причины ЛГ; зарегистрируйте ЭКГ и выполните рентгенографию грудной клетки. Базовое обследование также включает анализы крови, исследование функции легких и УЗИ органов брюшной полости.
3. Проведите трансторакальную ЭхоКГ. Вероятность ЛГ низкая при Vтр <2,8 м/с без дополнительных признаков; средняя — при Vтр <2,8 м/с с дополнительными признаками или 2,9–3,4 м/с без них; высокая — при Vтр 2,9–3,4 м/с с дополнительными признаками либо >3,4 м/с независимо от них.
4. Исключите частые причины: заболевания левых отделов сердца, патологию легких и ХТЭЛГ.
5. При подозрении на ХТЭЛГ или ЛГ неясного генеза выполните КТ-ангиографию легочных сосудов.
6. Подтвердите диагноз и гемодинамический тип ЧВКС в экспертном центре. Измеряют ДПП, систолическое, диастолическое и среднее ДЛА, ДЗЛА, СВ, СИ, ЛСС, сатурацию крови; критерий ЛГ — срДЛА >20 мм рт. ст. в покое.
7. После подтверждения определите ФК ВОЗ и риск смертности. У пациентов ЛАГ комплексную стратификацию выполняют при диагнозе и далее каждые 6–12 месяцев, а на специфической терапии — каждые 3–6 месяцев.

Лечение

- При задержке жидкости или отечном синдроме назначают петлевые диуретики; возможно сочетание с антагонистами альдостерона, а при выраженном застое — с ацетозоламидом. На фоне терапии контролируют массу тела, диурез, АД, креатинин, натрий, калий и хлориды.
- Оксигенотерапию проводят при стойком PaO2 <8 кПа (<60 мм рт. ст.) или сатурации ≤92% в покое при дыхании атмосферным воздухом; ночную оксигенотерапию следует проводить при десатурации во сне ≤90%.
- БКК назначают только пациентам с идиопатической, наследственной ЛАГ или ЛАГ, связанной с лекарствами/токсинами, при положительном вазореактивном тесте. Возможные дозы: дилтиазем 240–360 мг/сут, амлодипин 10–15 мг/сут или нифедипин 120–240 мг/сут; дозу титруют от минимальной под контролем АД и переносимости.
- При отрицательном или невыполненном вазореактивном тесте БКК не применяют. Для ЛАГ используются АЭР, ИФДЭ-5, стимуляторы растворимой гуанилатциклазы, простаноиды и агонисты рецепторов простациклина; выбор монотерапии или комбинации зависит от риска и сердечно-легочной коморбидности.
- Примеры доз: силденафил 20 мг 3 раза в сутки; тадалафил 20–40 мг 1 раз в сутки; бозентан начинают с 62,5 мг 2 раза в сутки и через 4 недели при контроле анализов увеличивают до 125 мг 2 раза в сутки; риоцигуат титруют с 1 мг 3 раза в сутки до максимальной суточной дозы 7,5 мг.
- При ХТЭЛГ всем пациентам назначают пожизненные антитромботические средства в терапевтических дозах; ПОАК не рекомендуются, предпочтение отдают антагонистам витамина K с целевым МНО 2,5–3,5. Технически операбельным пациентам выполняют легочную тромбэндартерэктомию.
- При неоперабельной или резидуальной ХТЭЛГ с срДЛА ≥25 мм рт. ст. и ЛСС ≥3 ед. Вуда назначают ЛАГ-специфическую терапию; препаратом с доказанной эффективностью является риоцигуат. При технической возможности проводят поэтапную баллонную ангиопластику легочных артерий.
- Тяжелая правожелудочковая недостаточность с системной гипотонией требует интенсивной терапии. Для поддержки сердечного выброса можно рассмотреть добутамин 2–10 мкг/кг/мин или левосимендан 0,05–0,2 мкг/кг/мин; при рефрактерной гипотонии — норэпинефрин 0,1–0,3 мкг/кг/мин.

Когда направить и как наблюдать

- Направляйте в экспертный центр пациентов со средней или высокой вероятностью ЛГ по ЭхоКГ, а также пациентов из групп риска ЛАГ или ХТЭЛГ; при факторах риска ЛАГ и средней/высокой ЭхоКГ-вероятности направление должно быть незамедлительным.
- После ТЭЛА направляйте пациента без промедления, если сохраняются симптомы ЛГ и через 3 месяца эффективной антикоагуляции выявлены дефекты перфузии.
- При подозрении на ХТЭЛГ направляйте пациента в экспертный центр для оценки операбельности мультидисциплинарной командой; это относится ко всем пациентам с верифицированным диагнозом.
- Экстренная госпитализация показана при декомпенсированной правожелудочковой недостаточности с системной гипотонией и/или олигурией, острой ТЭЛА, легочном кровотечении, гемодинамически значимых нарушениях ритма или рецидивирующих синкопе.
- В ОРИТ следует рассмотреть госпитализацию при ЧСС >110/мин, систолическом АД <90 мм рт. ст., олигурии и повышенном лактате.

Частые вопросы

Какой показатель подтверждает легочную гипертензию?

Диагноз подтверждают при ЧВКС по среднему ДЛА >20 мм рт. ст. в покое. ЭхоКГ определяет вероятность ЛГ, но не заменяет инвазивную верификацию.

Как отличить прекапиллярную ЛГ от посткапиллярной?

Прекапиллярная ЛГ: срДЛА >20 мм рт. ст., ДЗЛА ≤15 мм рт. ст. и ЛСС >2 ед. Вуда. Посткапиллярная: срДЛА >20 мм рт. ст. и ДЗЛА >15 мм рт. ст.; при ЛСС >2 ед. Вуда она считается комбинированной пост-/прекапиллярной.

Когда после ТЭЛА нужно искать ХТЭЛГ?

При сохраняющейся или вновь возникшей одышке либо снижении переносимости нагрузки обследование проводят после как минимум 3 месяцев антикоагуляции в терапевтических дозах. У бессимптомных пациентов с факторами риска обследование может быть проведено через 3–6 месяцев после ТЭЛА.

Кому можно назначать высокие дозы блокаторов кальциевых каналов?

Только пациентам с идиопатической, наследственной ЛАГ или лекарственно-индуцированной ЛАГ при положительном вазореактивном тесте и отсутствии правожелудочковой недостаточности. При отрицательном или невыполненном тесте БКК не показаны.

Как лечат операбельную и неоперабельную ХТЭЛГ?

При технической операбельности выполняют легочную тромбэндартерэктомию. При неоперабельной или резидуальной ХТЭЛГ рассматривают риоцигуат, другие ЛАГ-специфические препараты в отдельных случаях и баллонную ангиопластику легочных артерий в экспертном центре.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/159-legochnaya-gipertenziya-v-tom-chisle-hronicheskaya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/159_2