Лёгочная гипертензия у детей

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: I27.0, I27.2, I27.8, I27.9 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России", Союз педиатров России

Лёгочная гипертензия у детей — хроническое прогрессирующее состояние с ремоделированием лёгочных сосудов, повышением лёгочного сосудистого сопротивления и риском правожелудочковой недостаточности. Рекомендация описывает подтверждение диагноза, установление причины и гемодинамического типа, оценку риска и выбор поддерживающей, специфической, хирургической или трансплантационной тактики.

Главное

- У детей старше 3 месяцев в покое на уровне моря ЛГ подтверждают при среднем давлении в лёгочной артерии >20 мм рт. ст., измеренном при катетеризации сердца. Прекапиллярная форма дополнительно характеризуется давлением заклинивания ≤15 мм рт. ст. и индексом лёгочного сосудистого сопротивления ≥3 ед. Вуда×м².
- После выявления прекапиллярной ЛГ нужно исключить все возможные причины: ВПС со значимым шунтом, заболевания соединительной ткани, ВИЧ-инфекцию, состояния, сопровождающиеся портальной гипертензией, шистосомоз, болезни лёгких, обструкцию лёгочных артерий, ХТЭЛГ, генетические и хромосомные аномалии.
- При подозрении на ЛГ первичное обследование должно включать ЭКГ, трансторакальную ЭХОКГ и прицельную рентгенографию грудной клетки.
- Тяжесть и прогноз оценивают многофакторно: по симптомам и синкопе, признакам правожелудочковой недостаточности, функциональному классу, NT-proBNP, показателям функции правого желудочка, сердечному индексу, давлению в правом предсердии, отношению среднего давления в лёгочной артерии к системному и индексу лёгочного сосудистого сопротивления. Цель лечения — достичь и поддерживать критерии низкого риска.
- Детей с ЛГ следует наблюдать в специализированных центрах для определения персонифицированной программы мониторинга и своевременной коррекции терапии.
- При ЛАГ тактика зависит от вазореактивности и риска: при низком риске возможна монотерапия, при низком риске и отрицательном тесте — стартовая двойная терапия, при промежуточном риске — двойная или тройная терапия, при высоком риске — немедленная тройная терапия с простаноидом.
- При изолированной посткапиллярной ЛГ ЛАГ-специфические вазодилататоры не назначают. При ЛГ 3-й группы основное внимание уделяют лечению заболевания лёгких и коррекции гипоксемии; доступные вазодилататоры не имеют достаточной доказательной базы для рутинного применения при хронических болезнях лёгких.

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез: утомляемость, снижение переносимости нагрузки, задержку физического развития, одышку, головокружения и синкопе, кашель, кровохарканье, боль в груди, сердцебиение, боли в животе и отёки. Уточните заболевания, связанные с ЛГ, особенности коррекции ВПС и семейный анамнез.
2. Проведите полный осмотр с антропометрией, оценкой цианоза и развития, частоты дыхания и сердцебиения, пульса и давления на всех конечностях, венозного давления, сердечных шумов, печени, асцита, отёков и сатурации на всех четырёх конечностях.
3. Выполните лабораторное обследование: общий и биохимический анализы крови, газы и кислотно-основное состояние, обмен железа, NT-proBNP, функцию щитовидной железы, тестирование на ВИЧ, вирусные гепатиты, иммунологические показатели и оценку коагуляции. При ЛАГ неизвестной или семейной формы, ЛАГ-ВПС с малыми дефектами или сохраняющейся после коррекции ВПС нужна консультация генетика и генетическое исследование.

4. На ЭХОКГ оцените правые камеры, регургитацию на трикуспидальном и пульмональном клапанах, функцию правого желудочка, межжелудочковое соотношение и расчётное давление в лёгочной артерии; при установленной ЛГ повторяйте ЭХОКГ в среднем каждые 3–6 месяцев.
5. Используйте дополнительные методы визуализации для исключения паренхиматозных заболеваний лёгких, вено-окклюзионной болезни, ХТЭЛГ и анатомических обструкций, которые не могут быть диагностированы с помощью трансторакальной ЭХОКГ.
6. Подтвердите вероятную ЛГ катетеризацией сердца в специализированном центре. Определите среднее давление в лёгочной артерии, давление заклинивания, индекс лёгочного сосудистого сопротивления, давление в правом предсердии, сердечные индексы, сатурации и шунты; у детей с впервые установленной ЛАГ выполните полный протокол до назначения вазодилататоров.
7. Оцените функциональный статус и риск: функциональный класс, у детей старше 7 лет — тест 6-минутной ходьбы при первичном обследовании и каждые 3–6 месяцев; если пройдено более 300 м, дополнительно проведите кардиопульмональный нагрузочный тест. При идиопатической, наследственной или лекарственной ЛАГ выполните острый тест на вазореактивность.

Лечение

- Наблюдайте ребёнка в специализированном центре, ограничьте интенсивные, силовые, анаэробные и изометрические нагрузки и исключите соревнования. Лёгкие или умеренные аэробные упражнения допустимы у пациентов низкого риска после обследования и консультации врача; следует избегать дегидратации и нагрузок на высоте 1500–2500 м и более 2500 м.
- Назначайте кислород при стойкой сатурации < 92% или PaO_2 < 60 мм рт. ст.; целевая сатурация — ≥ 93%, ориентировочный поток — 1–2 л/мин.
- Диуретики применяйте при признаках правожелудочковой недостаточности или перегрузке объёмом, титруя дозу по электролитам, мочевине, креатинину и диурезу; антагонисты минералокортикоидных рецепторов используют для снижения преднагрузки и улучшения диастолической функции желудочков.
- Антикоагулянты назначайте при гиперкоагуляции, подтверждённых тромбозах, ТЭЛА, ХТЭЛГ, длительно установленном центральном венозном катетере или низком сердечном выбросе; целевой МНО при иЛАГ указан как 2,0–2,5. Рутинные непрямые антикоагулянты при иЛАГ не применяют.
- При ЛАГ до специфической терапии проведите стратификацию риска. При минимальном риске возможна монотерапия антагонистом рецепторов эндотелина, ингибитором ФДЭ-5 или агонистом рецепторов простациклина; при низком риске и отрицательном тесте на вазореактивность начинают двойную терапию, обычно антагонистом рецепторов эндотелина и ингибитором ФДЭ-5. При промежуточном риске используют двойную или тройную терапию, при высоком — незамедлительно тройную терапию с ингаляционным илопростом, антагонистом рецепторов эндотелина и ингибитором ФДЭ-5.
- Блокаторы кальциевых каналов допустимы у детей старше 1 года только при положительном тесте на вазореактивность, сердечном индексе > 2,1 л/мин/м², венозной сатурации > 63%, давлении в правом предсердии < 10 мм рт. ст. и низком риске. Их не применяют при отрицательном или невыполненном тесте, правожелудочковой недостаточности, высоком риске, синдроме Эйзенменгера или значимом системно-лёгочном шунте.
- Для педиатрической диспергируемой формы бозентана у детей от 1 года указана начальная и поддерживающая доза 4 мг/кг/сут в 2 приёма, максимум 250 мг/сут; АЛТ и АСТ контролируют ежемесячно. Амбризентан у детей старше 8 лет начинают с 2,5 мг 1 раз в сутки, поддерживающая доза — 5–10 мг 1 раз в сутки; для мацитентана дозы составляют 5 мг/сут при массе 10–20 кг, 7,5 мг/сут при 20–40 кг и 10 мг/сут при массе > 40 кг.
- При операбельной ХТЭЛГ методом первой линии является лёгочная тромбэндартерэктомия в специализированном центре; при неоперабельной форме могут применяться риоцигуат или илопрост. При ВПС с иЛСС < 6 ед. Вуда×м² и отношением иЛСС/иПСС < 0,3 возможно закрытие шунта; при иЛСС > 8 ед. Вуда×м² или синдроме Эйзенменгера закрытие дефекта не проводят.

Когда направить и как наблюдать

- Всех детей с предполагаемой или установленной ЛГ направляйте в специализированный центр для подтверждения диагноза, определения гемодинамического и клинического класса, оценки риска и подбора терапии.

- Плановая госпитализация нужна при подозрении на ЛГ после амбулаторного скрининга, для катетеризации и вазореактивного теста, определения операбельности ВПС или ХТЭЛГ, назначения ЛАГ-специфической терапии и разработки программы наблюдения.
- Экстренно госпитализируйте при декомпенсации правожелудочковой или бивентрикулярной недостаточности, лёгочном кризе, синкопе, острой ТЭЛА или лёгочном кровотечении.
- При ЛГ высокого риска, быстром прогрессировании, ФК III–IV, сердечном индексе < 2 л/мин/м² и давлении в правом предсердии >15 мм рт. ст. направляйте для решения вопроса о трансплантации лёгких; при необратимых структурных изменениях сердца — о трансплантации комплекса сердце–лёгкие.
- При супрасистемной ЛАГ высокого риска, рефрактерной к тройной терапии с простаноидом и без значимого системно-лёгочного шунта, направляйте в специализированный центр для оценки атриосептостомии или анастомоза Поттса. Атриосептостомию не проводят при давлении в правом предсердии >20 мм рт. ст., сатурации в покое < 90%, тяжёлой правожелудочковой недостаточности или терминальном состоянии.

Частые вопросы

Как подтверждают лёгочную гипертензию у ребёнка?

Критерий ЛГ — среднее давление в лёгочной артерии >20 мм рт. ст. при катетеризации сердца у ребёнка старше 3 месяцев в покое на уровне моря. ЭХОКГ выявляет вероятность ЛГ, но при вероятной форме диагноз подтверждают инвазивно.

Какие показатели отличают прекапиллярную ЛГ от посткапиллярной?

При прекапиллярной форме давление заклинивания ≤15 мм рт. ст., а индекс лёгочного сосудистого сопротивления ≥3 ед. Вуда×м². При изолированной посткапиллярной форме давление заклинивания >15 мм рт. ст., а индекс сопротивления ♡ ед. Вуда×м².

Когда ребёнку с ЛАГ назначают блокаторы кальциевых каналов?

Только после положительного теста на вазореактивность при низком риске, сердечном индексе >2,1 л/мин/м², венозной сатурации >63% и давлении в правом предсердии <10 мм рт. ст. При отрицательном или невыполненном тесте, правожелудочковой недостаточности и высоком риске БКК не применяют.

Как выбрать стартовую ЛАГ-специфическую терапию по риску?

При минимальном риске возможна монотерапия; при низком риске и отрицательном тесте на вазореактивность — стартовая двойная терапия. При промежуточном риске используют двойную или тройную схему, а при высоком риске сразу начинают тройную терапию с простаноидом.

Когда ребёнка с ЛГ нужно госпитализировать экстренно?

Показания — декомпенсация правожелудочковой или бивентрикулярной недостаточности, лёгочный криз, синкопе, острая тромбоэмболия лёгочной артерии и лёгочное кровотечение.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/939-legochnaya-gipertenziya-u-detej. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/939_1