

УДК 616.131–008.331.1–085

Л. М. ЯКОВЛЕВА

/Харківський національний університет імені В. Н. Каразіна, Харків, Україна/

Легенева артеріальна гіпертензія

Резюме

У статті з позиції рекомендацій Європейського товариства кардіологів (2022) розглянуті питання визначення, патогенезу, класифікації та діагностики легеневої гіпертензії. Особливу увагу приділено показанням до проведення та інтерпретації результатів катетеризації правих порожнин серця з виділенням груп пацієнтів з прекапілярною, ізольованою післякапілярною та комбінованою легеневою гіпертензією. В статті оговорений діагностичний алгоритм для осіб з підозрюваною легеневою артеріальною гіпертензією, а також стратифікацію ризику пацієнтів із підтвердженим діагнозом. Розглянуті питання призначення специфічної медикаментозної терапії пацієнтам із легеневою артеріальною гіпертензією, ескалації терапії, в тому числі показання до трансплантації комплексу серце – легені.

Ключові слова: легенева гіпертензія, легенева артеріальна гіпертензія, хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія, катетеризація правих відділів серця, середній тиск у легеневій артерії, опір легневих судин, прекапілярна легенева гіпертензія, ізольована післякапілярна легенева гіпертензія

Легенева гіпертензія (ЛГ) – це патофізіологічний розлад, який включає численні клінічні стани та може бути пов'язаний із різними серцево-судинними та респіраторними захворюваннями.

У 2022 р. робоча група з діагностики та лікування ЛГ Європейського товариства кардіологів (ESC) визначила ЛГ як гемодинамічний і патофізіологічний стан, який діагностують при стійкому підвищенні середнього артеріального тиску (АТсер) в легеневій артерії (ЛА) ≥ 20 мм рт. ст. у стані спокою, яке вимірюється при прямій катетеризації правих порожнин серця (КППС). Нормальний АТсер у ЛА становить (14 ± 3) мм рт. ст.

КППС є інвазивною методикою, яка полягає у введенні плаваючого катетера типу Сван-Ганца у праві відділи серця для оцінювання параметрів центральної гемодинаміки. У класичному варіанті це чотирьохпросвітний катетер із чотирма «хвостами»: венозним (проксимальним) портом, конектором термодатчика, портом для роздування балона та легеневим (дистальним) портом.

КППС дає змогу виконати пряме вимірювання тиску в правому передсерді (ПП), який у нормі становить 0–8 мм рт. ст. Потім катетер просувається далі, вимірюють систолічний (20–30 мм рт. ст.), діастолічний (0–8 мм рт. ст.) тиск і АТсер. у правому шлуночку (ПШ), систолічний (20–30 мм рт. ст.), діастолічний (8–15 мм рт. ст.) тиск і АТсер у ЛА. При подальшому просуванні катетера крива тиску різко знижує амплітуду. Це так зване «заклинювання» ЛА, коли роздутий балончик катетера повністю перекриває просвіт легеневої судини. Тиск, який реєструють при заклинюванні легеневої артерії (ТЗЛА), опосередковано відображає тиск у лівому передсерді, який у нормі становить 8–12 мм рт. ст.

АТсер у ЛА розраховують за формулою: $\text{ТЛА сер} = \text{ДТЛА} + 1/3 (\text{СТЛА} - \text{ДТЛА})$, де ДТ – діастолічний тиск, СТ – систолічний тиск.

За рівнем АТсер у ЛА виділяють три ступені важкості ЛГ:

- 1 ступінь (помірна ЛГ) – 20–45 мм рт. ст.;
- 2 ступінь (середня ЛГ) – 45–65 мм рт. ст.;
- 3 ступінь (тяжка ЛГ) ≥ 65 мм рт. ст.

Дуже важливим показником КППС є також опір легневих судин (ОЛС), який вимірюють у одиницях Вуда (1 од. Вуда = 80 дін · с · см⁻⁵) і розраховують за формулою: $\text{ОЛС} = \text{ТЛАсер} - \text{ТЗЛА} / \text{СВ}$, де СВ – серцевий викид, вимірний методом термоделюції. Нормальне значення ОЛС знаходиться у межах 0,3–2 од. Вуда.

Відповідно до різних комбінацій АТсер у ЛА, ТЗЛА, та ОЛС, які оцінювалися в різних клінічних ситуаціях, можна поділити легеневу гіпертензію на прекапілярну, ізольовану післякапілярну, комбіновану пре- та посткапілярну (табл. 1).

Таблиця 1. Гемодинамічні визначення легеневої гіпертензії

Визначення	Характеристика	Клінічна група
Прекапілярна ЛГ	ТЛАсер >20 мм рт. ст. ТЗЛА ≤ 15 мм рт. ст. ОЛС >2 од. Вуда	1. Легенева артеріальна гіпертензія 2. ЛГ унаслідок легневих захворювань 3. Хронічна тромбоемболічна ЛГ 5. ЛГ з неясними або багатофакторними механізмами
Ізольована посткапілярна ЛГ	ТЛА сер >20 мм рт. ст. ТЗЛА >15 мм рт. ст. ОЛС ≤ 2 од. Вуда	2. ЛГ унаслідок захворювань лівих камер серця
Комбінована (пре- та посткапілярна) ЛГ	ТЛАсер >20 мм рт. ст. ТЗЛА ≤ 15 мм рт. ст. ОЛС >2 од. Вуда	2. ЛГ унаслідок захворювань лівих камер серця 5. ЛГ з неясними або багатофакторними механізмами
ЛГ навантаження	Нахил ТЛАсер/ СВ між станом спокою і фізичним навантаженням >3 мм рт. ст./л/хв	

Легенева артеріальна гіпертензія (ЛАГ) – це група захворювань, яка гемодинамічно характеризується наявністю прекапілярної ЛГ, що визначається при ТЗЛА ≤ 15 мм рт. ст., ОЛС >2 од. Вуда за відсутності інших причин прекапілярної ЛГ, таких як захворювання легень,

хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія та інші рідкісні захворювання. ЛАГ охоплює різні форми, які мають схожу клінічну картину та практично ідентичні патологічні зміни мікроциркуляції.

Окремо в рекомендаціях ESC, 2022 виділяють ЛГ навантаження, яку визначають при нахилі ТЛАСер/СВ між станом спокою і фізичним навантаженням >3 мм рт. ст./л/хв. А також наголошують, що деякі пацієнти з ЛГ мають підвищений ТЛАСер (>20 мм рт. ст.), але низький ОЛС (≤ 2 од. Вуда) і низький ТЗЛА (≤ 15 мм рт. ст.). Цей гемодинамічний стан може бути описаний терміном «некласифікована легенева гіпертензія».

Перша класифікація ЛГ була запропонована на нараді ВООЗ у 1973 р. Відповідно до цієї класифікації виділені первинна (ідіопатична) та набута (вторинна) ЛГ, які об'єднують цілу низку нозологічно неоднорідних захворювань. Чинна клінічна класифікація була оновлена у 2022 р. Відповідно до цієї класифікації виділяють п'ять клінічних груп ЛГ із різними патофізіологічними, терапевтичними та прогностичними ознаками.

Клінічна класифікація легеневої гіпертензії (ESC, 2022)

1 група. Легенева артеріальна гіпертензія.

1.1 Ідіопатична:

1.1.1 Із негативним вазореактивним тестом;

1.1.2 Із позитивним вазореактивним тестом.

1.2 Спадкова.

1.3 Асоційована з ліками та токсинами (табл. 2).

1.4 Асоційована з:

1.4.1 Захворюваннями сполучної тканини;

1.4.2 ВІА-інфекцією;

1.4.3 Портальною гіпертензією;

1.4.4 Вродженими вадами серця (табл. 3);

1.4.5 Шистосомозом.

1.5 ЛАГ з ознаками ураження вен/капілярів (вено-оклюзивна хвороба легень, гемангіоматоз легневих капілярів).

1.6 Персистентна легенева гіпертензія немовлят.

2 група. ЛГ, пов'язана з ураженням лівих відділів серця.

2.1 Серцева недостатність:

2.1.1 Зі збереженою фракцією викиду;

2.1.2 Зі зниженою або помірно зниженою фракцією викиду.

2.2 Клапанні вади серця.

2.3 Вроджені/набуті серцево-судинні захворювання, що призводять до посткапілярної ЛГ.

3 група. ЛГ, пов'язана із захворюваннями легень та/або гіпоксією.

3.1 Обструктивне захворювання легень (ХОЗЛ) або емфізема.

3.2 Рестриктивне захворювання легень.

3.3 Захворювання легень зі змішаною рестриктивною/обструктивною картиною.

3.4 Гіповентильційні синдроми.

3.5 Гіпоксія без захворювання легень (наприклад, на великій висоті).

3.6 Вади розвитку легень.

4 група. ЛГ, пов'язана з обструкцією легеневої артерії.

4.1 Хронічна тромбоемболічна ЛГ (ХТЕЛГ).

4.2 Інші обструкції легеневої артерії.

5 група. ЛГ з неясними та/або багатofакторними механізмами.

5.1 Гематологічні розлади.

5.2 Системні розлади.

5.3 Метаболічні розлади.

5.4 Хронічна ниркова недостатність з або без гемодіалізу.

5.5 Тромботична мікроангіопатія пухлини легень.

5.6 Фіброзуєчий медіастиніт.

Таблиця 2. Ліки та токсини, пов'язані з розвитком легеневої артеріальної гіпертензії

Повна асоціація	Можлива асоціація
Амінорекс Бенфлорекс Дазатиніб Дексфенфлурамін Фенфлурамін Метамфетаміни Токсична рапсова олія	Анкілюючі агенти (циклофосфамід, мітоміцин С) Амфетаміни Бозутиніб Кокаїн Діазоксид Противірусні засоби прямої дії проти вірусу гепатиту С (софосбувір) Індурубін (китайська трава Qing-Dai) Інтерферон альфа та бета Лефлуномід L-триптофан Фенілпропаноламін Понатиніб Селективні інгібітори протеасом (карфілзоміб) Розчинники (трихлоретилен) Звіробій

Таблиця 3. Клінічна класифікація вроджених системно-легневих шунтів, асоційованих з легеневою артеріальною гіпертензією

Синдром Ейзенменгера
Охоплює усі великі внутрішньо- та позасерцеві дефекти, які починаються як системно-легеневі шунти і з часом прогресують до серйозного підвищення ОЛС і утворення зворотного (легенево-системного) або двоспрямованого шунтування (ціаноз, еритроцитоз, кровохаркання, цереброваскулярні події, аритмії, правощлуночкова СН, раптова серцева смерть)
ЛАГ, пов'язана з системно-легневими шунтами, що переважають: яка корегується та яка не корегується
Охоплює помірні або незначні дефекти. ОЛС збільшено від незначного до помірного ступеня. Переважає системно-легеневе шунтування. У пацієнтів із помірними та вираженими дефектами (ціаноз у спокої)
ЛАГ за наявності незначних внутрішньосерцевих дефектів
Помітне підвищення ОЛС, а наявність малих дефектів (зазвичай шлуночкові септальні дефекти ≤ 1 см і передсердні септальні дефекти ≤ 2 см, виявлені при ЕхоКГ), які самі по собі не призводять до підвищення ОЛС (клінічна картина дуже схожа на ту, що й при ідіопатичній ЛГ. Закриття дефектів протипоказано)
ЛАГ після коригувальних кардіохірургічних втручань
Вроджена вада серця була усунута, але ЛАГ або не зникає після операції, або рецидивує після оперативного втручання або через кілька місяців або років після операції за відсутності значних післяопераційних гемодинамічних порушень

Згідно з МКХ-10, первинна ЛГ кодується I.27.0, інші уточнені форми ЛГ – I.27.8, інші неуточнені форми ЛГ – I.27.9, а ЛГ після тромбоемболії LA – I.26.

Епідеміологія легеневої артеріальної гіпертензії

Захворюваність на ЛАГ (1 група) становить 6 на 1 млн населення, а поширеність – 48–55 на 1 млн населення. Спадкова ЛАГ частіше зустрічається у молодих жінок. Але, за даними реєстрів

США та країн європейського Союзу, ЛАГ у віці понад 65 років трапляється з однаковою частотою як у жінок, так і в чоловіків. У більшості реєстрів ідіопатична ЛГ становить 50–60 % від усіх випадків ЛАГ, пов'язана із захворюваннями сполучної тканини займає 2 місце за поширеністю, асоційована з портальною гіпертензією – 3 місце.

Патогенез легеневої артеріальної гіпертензії

Унаслідок того, що до групи ЛАГ включені нозологічно неоднорідні захворювання, казати про єдину концепцію патогенезу не є можливим. Водночас, при всіх цих захворюваннях розвиваються обструктивні зміни в системі легеневої мікроциркуляції, що передбачає рівнозначні патофізіологічні процеси формування ЛАГ.

Основні патогенетичні механізми формування ЛАГ подані на рисунку 1. У процесі формування ЛГ різного ступеня на різних етапах хвороби беруть участь системи регуляції кровообігу, вазоактивні субстанції, фактори росту, медіатори запалення, тромбоцитарний фактор, компоненти системи згортання крові.

Клінічна картина

Клінічні прояви ЛГ залежать від характеру основного захворювання, які можуть переважати при помірному ступені вираженості ЛГ (табл. 4). Перші симптоми неспецифічні, що значно ускладнює ранню діагностику. Найчастішим симптомом є задишка при фізичному навантаженні (ФН), яка з часом наростає, що пояснюється обмеженням збільшення серцевого викиду під час фізичного навантаження через вираження обструкції легеневого русла. Задишку часто пояснюють нетренованістю пацієнта, що призводить до пізньої діагностики ЛГ.

На відміну від ЛАГ, легенева післякапілярна гіпертензія зазвичай виявляється також задишкою в горизонтальному положенні або уві сні (ортопное або пароксизмальна нічна задишка).

Залежно від стадії захворювання та ступеня декомпенсації правого шлуночка можуть бути такі симптоми, як непродуктивний кашель, біль у грудній клітці, серцебиття, підвищена стомлюваність або слабкість, непритомність або переднепритомний стан, пери-

феричні набряки та тяжкість у правому підребер'ї, рідко – кровохаркання. Усі симптоми вкрай неспецифічні та мають обов'язково оцінюватися разом з даними анамнезу та додатковими методами обстеження.

Таблиця 4. Симптоми у пацієнтів з легеневою гіпертензією

Симптоми	Рідкісні симптоми внаслідок розширення ЛА
<ul style="list-style-type: none"> • Задишка при ФН • Втома і швидке виснаження • Задишка при нахилі вперед (бендопное) • Серцебиття • Кровохаркання • Здуття живота та нудота, спричинені ФН • Збільшення ваги (затримка рідини) • Синкопе (під час або незабаром після ФН) 	<ul style="list-style-type: none"> • Біль в грудях при ФН (через динамічне стиснення ЛКА дилатованою ЛА) • Хрипота (дисфонія) через здавлення лівого гортанного зворотнього нерва (кардіококальний, або синдром Ортнера) • Задишка, хрипи, кашель, інфекція нижніх дихальних шляхів, ателектаз через стиснення бронхів
Ознаки дисфункції ПШ	Ознаки низького наповнення ЛШ
<ul style="list-style-type: none"> • Розширення та пульсація яремних вен • Здуття живота • Гепатомегалія • Асцит • Периферичний набряк 	<ul style="list-style-type: none"> • Периферичний ціаноз (посиніння губ і кінчиків пальців) • Запаморочення • Блідість • Похолодання кінцівок • Тривале заповнення капілярів

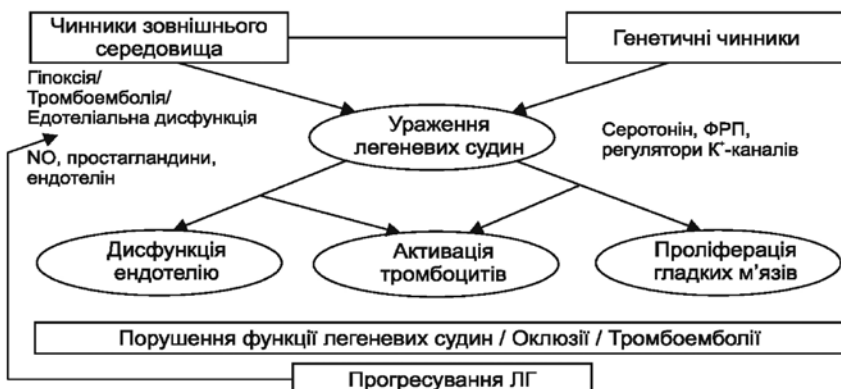
Таблиця 5. Функціональна класифікація хворих на ЛГ за ВООЗ (1998)

Функціональний клас	Симптоматика
I	Хворі на ЛГ без обмеження фізичної активності. Звичайні фізичні навантаження не призводять до появи задишки, втоми, болю у грудях і синкопальних станів
II	Хворі на ЛГ із незначним обмеженням у виконанні фізичного навантаження. У стані спокою симптоми відсутні. Звичайні фізичні навантаження викликають задишку, втому, біль у грудях або синкопальні стани
III	Хворі на ЛГ зі значним обмеженням фізичної активності. У стані спокою вони почуваються комфортно. Фізичні навантаження, менші, ніж звичайні, викликають у них значну задишку або втому, біль у грудях або синкопальні стани
IV	Хворі на ЛГ, які не можуть виконувати будь-яке фізичне навантаження без виникнення симптомів. У хворих є симптоми правобічної СН. Задишку та слабкість відзначають у стані спокою. Дискомфорт посилюється при будь-якій фізичній активності

Для оцінки функціональної здатності хворих використовують класифікацію ЛГ за ВООЗ, яка була запропонована на Всесвітньому конгресі з первинної ЛГ (Евіан, Франція, 1998 р.) (табл. 5). Простим, вельми важливим і чутливим тестом об'єктивізації функціональної здатності та щоденної активності пацієнтів є шестихвилинний тест із ходьбою (табл. 6).

Діагностика

Електрокардіографія (ЕКГ) мало може допомогти в ранній діагностиці ЛГ. Гіпертрофія правого шлуночка повинна бути значною, щоб електрична вісь серця відхилилася вправо і з'явилися вольтажні критерії гіпертрофії. Трохи раніше ЕКГ-



Примітка. ФРП – фактори росту пухлин.

Рис. 1. Сучасні уявлення про патогенез легеневої артеріальної гіпертензії (адаптовано за S. Stewart, 2005)

Таблиця 6. Об'єктивізація функціонального класу за даними тесту з шестихвилинною ходьбою

Дистанція, яку пацієнт здатний пройти за 6 хв (м)	Функціональний клас	Максимальне споживання кисню (мл/м ² за хв)
426–550	I	18,1–22,0
300–425	II	14,1–18,0
150–300	III	10,1–14,0
< 150	IV	<10

ознаки гіпертрофії правого шлуночка можуть з'явитися ознаки перевантаження правого передсердя.

Типовими змінами на ЕКГ при ЛГ є:

- P-pulmonale (P >0,25 mV у відведенні II);
- відхилення ЕОС праворуч або (вісь QRS >90° або невизначена);
- гіпертрофія ПШ (R/S >1, з R >0,5 mV у V1; R у V1 + S у відведенні V5 > 1 mV);
- блокада правої ніжки пучка Гіса – повна або неповна (схеми qR або rSR у V1);
- патерн розтягнення ПШ (депресія ST/інверсія зубця Т у правих прекардіальних V1–4 і нижніх II, III, aVF відведеннях);
- подовжений інтервал QTc (неспецифічний).

Порушення на ЕКГ можуть викликати підозру на ЛГ, надавати прогностичну інформацію та виявляти аритмії:

- незрозуміла задишка при ФН, нормальна ЕКГ та нормальне значення BNP/NT-proBNP – низька імовірність ЛГ;
- незрозуміла задишка при ФН та відхилення ЕОС вправо – висока діагностична імовірність.

Рентгенологічне дослідження ОГК. У 90 % випадків при ЛАГ можуть бути виявлені певні зміни. Відзначають підвищення прозорості легеневої поліви на периферії внаслідок збіднення легеневого малюнка, вибухання стовбура та лівої гілки ЛА, які формують II дугу по лівому контуру серця, розширення коренів легень і збільшення правих відділів серця. При рентгенологічному дослідженні можуть бути виявлені зміни легень і серця, які могли ініціювати розвиток ЛГ інших груп. Однак, нормальний результат рентгену ОГК не виключає ЛГ.

Таблиця 7. Рентгенологічні ознаки легеневої гіпертензії та супутніх захворювань

Ознаки ЛГ і супутні відхилення	Ознаки ураження лівих відділів серця/венозний застої	Ознаки захворювання легень
Збільшення правих відділів серця	Зниження прозорості	Сплющення діафрагми (ХОЗЛ/емфізема)
Збільшення ЛА (в ч. дилатація)	Потовщення міжчасточкової перегородки лінії «Керлі В»	Гіперпрозорість (ХОЗЛ/емфізема)
Обрізка периферичних судин	Плевральний випіт	Втрата об'єму легень (фіброзне захворювання легень)

Тестування функції легень та газів артеріальної крові:

- форсована спірометрія;
- плетизмографія тіла;
- дифузна здатність легень для монооксиду вуглецю;
- аналіз газів артеріальної крові.

Ці дослідження виконують із метою діагностики ступеня вентиляційної та дихальної недостатності, а також уточнення характеру порушень (обструктивні, рестриктивні). При ЛГ виявляють зниження раО₂, раСО₂. Зниження легеневої обсягів і швидкісних показників вентиляційної функції, гіпоксемія визначаються при тяжкому перебігу ЛГ на ранніх стадіях захворювання.

Трансторакальна Ехо-кардіографія (Ехо-КГ). Незалежно від етіології, що лежить в основі, ЛГ призводить до перевантаження ПШ тиском і його дисфункції.

На думку експертів, дані ЕхоКГ не є цілком надійними при підозрі на ЛГ і рекомендації з використання методу сформульовані таким чином:

1. У хворих з клінічною підозрою на ЛАГ (неінвазивний метод скринінгу);
2. Цінний інструмент щодо виявлення причини підозрюваної або підтвердженої ЛГ;
3. У хворих з доведеною ЛАГ для оцінки динаміки СТАА і анатомічних змін (гіпертрофія і дилатація ПП і ПШ, гідроперикард);
4. У безсимптомних хворих з високим ризиком ЛАГ для визначення підвищеного СТАА.

ЕхоКГ визначення СТАА ґрунтується на результатах вимірювання максимальної швидкості трикуспідального потоку в систолу (V): СТАА = $4 \times V^2 + \text{тиск у правому ПП (ТПП)}$. Визначення ТПП ґрунтується на респіраторних коливаннях діаметра нижньої порожнистої вени (НПВ). При діаметрі НПВ <2,1 та інспіраторному спаданні > 50 % ТПП становить 3 мм рт. ст. (діапазон від 0 до 3 мм рт. ст.), при діаметрі НПВ >2,1 см та інспіраторному спаданні > 50 %, ТПП становить до 8 мм рт. ст. (діапазон 5–10 мм рт. ст.), при діаметрі НПВ >2,1 см та інспіраторному спаданні <50 % ТПП становить до 15 мм рт. ст. (діапазон 10–120 мм рт. ст.). На точність розрахунків впливають варіабельність тиску в ПП, відсутність якісної локації систолічного потоку через трикулковий клапан і ціла низка інших показників. Тому в залежності від вимірної V, необхідно використовувати інші додаткові Ехо-КГ ознаки щодо оцінки імовірності ЛГ (рис. 2).

Згідно з алгоритмом, пацієнти з високою ймовірністю ЛАГ (V >3,4 м/с), повинні бути направлені на КППС. Рішення щодо ведення пацієнтів з проміжною (V 2,9–3,4 м/с) та низькою імовірністю (V ≤2,8 м/с) приймають в залежності від наявності інших Ехо-КГ ознак, що вказують на ЛГ (табл. 8). Виходячи з ймовірності ЛГ за даними Ехо-КГ слід розглянути подальше обстеження в клінічному контексті (тобто оцінку симптомів та факторів ризику або супутніх станів для ЛАГ, або ХТЕЛГ).

При відсутності необхідних додаткових критеріїв пропонується або Ехо-КГ контроль, або розглядається альтернативний діагноз. У симптомних пацієнтів із проміжною Ехо-КГ ймовірністю ЛГ можна розглянути однофотонну емісійну комп'ютерну томографію (ОФЕКТ) для подальшого уточнення ймовірності ЛГ.

Вентиляційно-перфузійна сцинтиграфія (ВПСГ) найінформативніша при підозрі на ХТЕЛГ. Тому ВПСГ рекомендовано всім пацієнтам із ЛГ нез'ясованої природи для виключення ХТЕЛГ.

При ВПСГ визначаються дефекти перфузії в часткових і сегментарних зонах без порушення легеневої вентиляції. Чутливість методу в діагностиці тромбоемболії ЛА становить 90–100 %, специфічність – 94–100 %. У разі ЛГ при паренхіматозних захворюван-

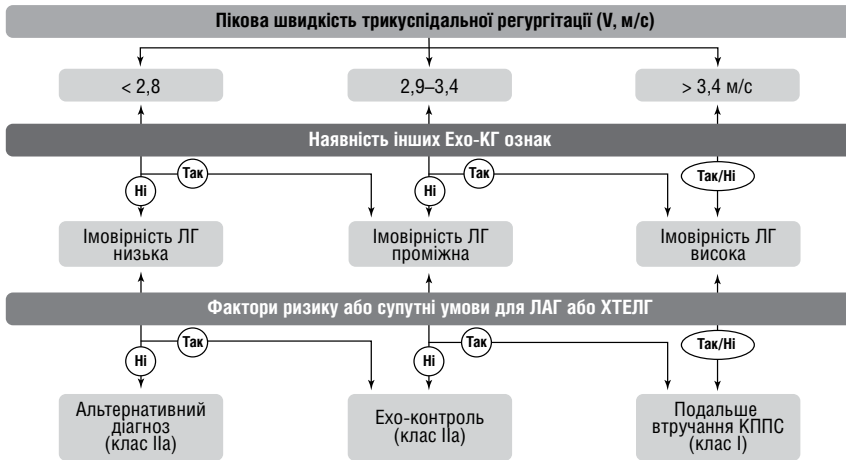


Рис. 2. Ехо-КГ імовірність легеневої гіпертензії і рекомендації щодо подальшої оцінки

нях легень ВПСГ дає змогу виявити дефекти перфузії, відповідні вентиляційним порушенням.

Метод комп'ютерної томографії (КТ) високої роздільної здатності з контрастуванням судин легень можна використовувати для оцінки стану судин, серця і легневих полів. Метод має важливе значення в диференційній діагностиці ЛГ при ураженні легеневої паренхіми при емфіземі легень, інтерстиціальних легневих хворобах. При контрастуванні судинного русла виявляють ознаки порушення легеневого кровообігу, зумовленого тромбоемболією ЛА.

Ознаки КТ, що вказують на наявність ЛГ:

- збільшення діаметра ЛА ≥ 30 мм;
- товщина стінки ПШ ≥ 6 мм;
- відхилення перегородки $\geq 140^\circ$, або співвідношення ПШ:ЛШ ≥ 1 .
- Ознаки КТ щодо визначення причин, які призвели до ЛГ:
- ХТЕЛ (чутливість 76 %, специфічність 96 %): дефекти наповнення (включаючи прилипання тромбу до стінки судин), ретракція/дилатація ЛА, мозаїчна перфузія та збільшені бронхіальні артерії);
- захворювання легень;
- серцево-судинні аномалії (внутрішньосерцеві шунти, відкрита артеріальна протока).

Магнітно-резонансна томографія є неінвазивним методом, який дає змогу отримати інформацію щодо структури та функцій серця і легневих судин. Метод застосовується для верифікації діагнозу ідіопатичної ЛГ, а також ЛГ, асоційованої з вродженими вадами серця та тромбоемболією ЛА.

Ультразвукове обстеження (УЗО) черевної порожнини є частиною комплексного діагностичного обстеження пацієнтів з уперше виявленою ЛГ. Основною метою використання методу є пошук захворюван-

ня печінки та/або портальної гіпертензії, або портокавального шунта (мальформації Абернеті).

Під час перебігу захворювання у пацієнтів з ЛГ може розвинути вторинна органна дисфункція печінки та нирок. У цих пацієнтів УЗД черевної порожнини необхідне для диференційної діагностики та оцінки ступеня ураження органів.

Лабораторне обстеження при підозрі на ЛГ включає:

- аналіз крові клінічний (в тому числі з оцінкою рівнів гемоглобіну, електролітів сироватки);
- оцінку функції нирок (креатинін, розрахунок швидкості клубочкової фільтрації);
- вміст сечової кислоти у крові;
- показники функції печінки (АСТ, АЛТ, лужна фосфатаза, γ -ГТ, білірубін);
- статус заліза (сироваткове залізо, насичення трансферину та феритин);

- BNP або NT-proBNP;
- тестування на віруси гепатиту та ВІЛ;
- базове імунологічне лабораторне дослідження (скринінгові тести на антинуклеарні антитіла, антицентромерні антитіла та анти-Ro);
- скринінг біологічних маркерів антифосфоліпідного синдрому (для пацієнтів із ХТЛГ);
- тиреотропний гормон;
- генетичне тестування.

Катетеризація правих порожнин серця (КППС) була й залишається «золотим» стандартом у діагностиці ЛГ, насамперед ідіопатичної ЛАГ, а також ЛА, асоційованої з вродженими вадами серця, колагенозами, портальною гіпертензією, ВІЛ-інфекцією і застосуванням деяких лікарських засобів, а також показана при ХТЕЛГ. КППС повинна проводитися також у пацієнтів при підозрі на 5 групу ЛГ, а також кожного разу при незрозумілій причині тяжкої ЛГ (табл. 9).

Використання КППС вимагає експертних знань, ретельної методології відповідно до стандартизованих протоколів і повинно проводитися в спеціальних експертних центрах. При проведенні в центрах ЛГ частота серйозних побічних ефектів становить 1,1 %, смертність, пов'язана з процедурою – 0,055 %. Найнебезпечнішим ускладненням КППС є перфорація ЛА.

Протипоказаннями до проведення КППС є:

- відомий тромб або пухлина в ПШ або ЛА;
- нещодавно імплантований електрокардіостимулятор (<1 місяця);
- механічний правий серцевий клапан;
- гостра інфекція або інфекційний ендокардит.

Таблиця 8. Додаткові Ехо-КГ ознаки, що вказують на легеневу гіпертензію

А: шлуночки	В: легенева артерія	С: НПВ і ПП
Співвідношення базальних діаметрів ПШ і лівого шлуночка (ЛШ) $>1,0$	Час прискорення потоку в тракті, що вносить ПШ з використанням доплерографії <105 мс та/або наявність середньосистолічної виїмки	Діаметр НПВ >21 мм у поєднанні з її зменшенням або інспіраторним спаданням (<50 % при глибокому вдиху або >20 % при спокійному вдиху)
Ущільнення міжшлуночкової перегородки (індекс ексцентричності ЛШ $>1,1$ у систолу і/або діастолу)	Швидкість легеневої регургітації у ранню діастолу $>2,2$ м/с	Площа ПП >18 см ²
Співвідношення TAPSE/СТЛА $<0,55$ мм/мм рт. ст.	Діаметр ЛА >25 мм	

У рекомендаціях зазначено, що співвідношення ризик/користь слід оцінювати індивідуально перед кожним обстеженням і обговорювати з пацієнтом.

Метою проведення гострого тесту з вазодилаторами є виявлення вазореспондентів, яким підходить лікування високими дозами антагоністів кальцію. Пробу з вазодилатором проводять тільки пацієнтам із ідіопатичною, спадковою ЛГ або ЛГ, пов'язаною з прийомом токсичних агентів. В рекомендаціях оговорюється використання трьох препаратів для проведення вазореактивного тесту (табл. 11).

Таблиця 9. Рекомендації з катетеризації правих порожнин серця та з проведення вазореактивного тестування

Показання	Клас	Рівень
Рекомендується проводити КППС для підтвердження діагнозу ЛГ (особливо ЛАГ або ХТЕЛГ) і підтримки рішень щодо лікування	I	B
Пацієнтам із підозрюваною або відомою ЛГ рекомендовано проводити КППС у експертному центрі	I	C
Рекомендовано, щоб КППС містила повний набір гемодинамічних параметрів та проводилася відповідно до стандартизованих протоколів (табл. 10)	IIa	C

Таблиця 10. Гемодинамічні показники, що повинні бути отримані при КППС

Параметри, що вимірюються	Нормальне значення
Тиск у правому передсерді, середній (RAP)	2–6 mmHg
Тиск у легеневій артерії, систолічний (sPAP)	15–30 mmHg
Тиск у легеневій артерії, діастолічний (dPAP)	4–12 mmHg
Тиск у легеневій артерії, середній (mPAP)	8–20 mmHg
Тиск заклинювання легеневої артерії, середній (PAWP)	≤15 mmHg
Серцевий викид (CO)	4–8 л/хв
Змішана венозна сатурація киснем (SvO ₂)	65–80 %
Насичення артеріальної крові киснем (SaO ₂)	95–100 %
Системний артеріальний тиск	120/80 мм рт. ст.
Розраховані параметри	Нормальне значення
Легеневий судинний опір (PVR)	0,3–2,0 WU
Індекс опору легневих судин (PVRI)	3–3,5 Втм ²
Загальний легеневий опір (TPR)	<3 WU
Серцевий індекс (CI)	2,5–4,0 л/хв·м ²
Ударний об'єм (УВ)	60–100 мл
Індекс ударного об'єму (IYO)	33–47 мл/м ²
Податливість легеневої артерії (PAC)	>2,3 мл/мм рт. ст.

Таблиця 11. Препарати для гострого вазодилататорного тесту та методика його проведення

Препарат	Шляхи введення	Період напіввиведення	Доза	Тривалість введення
Епопростенол	В/в інфузія	3 хв	2–12 нг/кг/хв	10 хв
Оксид азоту	Інгаляційно	5–30 с	10–80 ppm	5–10 хв
Ілопрост	Інгаляційно	30 хв	5–10 мг	5–10 хв

Проба з вазодилатором вважається позитивною, якщо середній АТ у ЛА знижується ≥10 мм рт. ст. і досягає рівня ≤40 мм рт. ст. за умови, що серцевий викид збільшується або не змінюється. У пацієнтів, які є вазореспондентами і лікуються високими дозами антагоністів кальцію, кожні 3–6 міс. необхідна обов'язкова неінвазивна оцінка ефективності терапії, що проводиться, оскільки може відбуватися втрата чутливості до цих препаратів.

Лікування пацієнтів з ЛАГ

Підхід до лікування пацієнтів із ЛАГ (1 клінічна група) суттєво відрізняється від лікування хворих з іншими групами ЛГ. Загальні рекомендації, спрямовані на зниження ризику погіршення перебігу захворювання у хворих 1 клінічної групи, включають:

- фізичні тренування під наглядом рекомендовані пацієнтам із ЛАГ під час медикаментозної терапії (клас I, рівень A);
- психосоціальна підтримка (клас I, рівень C);
- імунізація пацієнтів проти SARS-CoV-2, грипу та *Streptococcus pneumoniae* (клас I, рівень C);
- при наявності ознак недостатності ПШ та затримки рідини рекомендується лікування діуретиками (клас I, рівень C);
- довгострокова киснева терапія рекомендована пацієнтам із ЛАГ, у яких тиск кисню в артеріальній крові <8 kPa (60 mmHg) (клас I, рівень C);
- за наявності залізодефіцитної анемії рекомендована корекція статусу заліза (клас I, рівень C);
- за відсутності анемії у пацієнтів із ЛАГ із дефіцитом заліза можна розглянути можливість відновлення заліза (клас IIb, рівень C);
- антикоагулянти зазвичай не рекомендовані пацієнтам з ЛАГ, але можуть розглядатися в індивідуальному порядку (фібриляція передсердь, венозний тромбоемболізм) (клас IIb, рівень C);
- застосування інгібіторів АПФ, сартанів, сакубітрілу/валсартану, БАБ або івабрадину не рекомендовано пацієнтам із ЛАГ, якщо цього не вимагають супутні захворювання (наприклад, АГ, ІХС, ХСН або аритмії) (клас III, рівень C);
- введення кисню під час польоту рекомендується пацієнтам, які використовують кисень, або пацієнтам, у яких тиск кисню в артеріальній крові <8 kPa (60 mm рт. ст.) на рівні моря (клас I, рівень C);
- для втручань, що вимагають анестезії, слід розглянути між-дисциплінарну консультацію в центрі ЛГ для оцінки ризику та користі (клас IIa, рівень C).

Вагітність і пологи несприятливо відображаються на перебігу захворювання та суттєво погіршують прогноз, тому експертна думка щодо жінок дітородного віку з ЛАГ полягає у призначенні консультацій щодо ризиків і невизначеностей, пов'язаних із вагітністю. Це має включати поради щодо запобігання вагітності та направлення на психологічну підтримку (клас I, рівень C). Рекомендується також надати чіткі поради щодо контрацепції, враховуючи, що наслідки неефективності контрацепції є значними (клас I, рівень C). Рекомендовано також жінкам, які планують завагітніти або завагітніли, отримувати негайну консультацію в досвідченому центрі ЛГ, щоб полегшити генетичне консультування та спільне прийняття рішень, а також надати психологічну підтримку пацієнтам та їхнім сім'ям, якщо це необхідно (клас I, рівень C).

Жінкам із ЛАГ, які мають перервати вагітність, рекомендується проводити це в центрах ЛГ із психологічною підтримкою, як пацієнток, так і їхніх сімей (клас I, рівень C). На думку експертів, для жінок з ЛАГ, які бажать мати дітей і якщо це можливо, може бути розглянуте усиновлення та сурогатне материнство з генетичним консультуванням до зачаття (клас IIb, рівень C).

Оскільки на доклінічних моделях повідомлялося про тератогенний потенціал антагоністів рецепторів ендотеліну та ріоцигуату, ці препарати не рекомендуються під час вагітності у пацієнток з ЛАГ (клас III, рівень C).

Перед призначенням специфічної терапії для пацієнтів з ЛАГ та прийняттям рішення щодо подальшого продовження лікування або ескалації терапії необхідно проводити регулярну оцінку ризику. Згідно з тристратовою моделлю, необхідно оцінити у пацієнтів наявність клінічних ознак ПШ серцевої недостатності, прогресування симптомів, наявність синкопе, ФК за ВООЗ (табл. 5), результат тесту з 6-хв ходьбою, дані серцево-легеневого тесту, рівні BNP або NT-proBNP, результати Ехо-КГ, МРТ серця та параметри гемодинаміки. Залежно від отриманих результатів пацієнтів з ЛАГ поділяють на три групи: низького ризику (ризик смертності протягом року <5%), проміжного ризику (ризик смертності 5–20%), високого ризику (>20%). Мета ведення пацієнтів – знизити ризик до низького та утримувати його на медикаментозній терапії, ескалація терапії при неможливості досягти цієї мети, спрямування пацієнтів до хірургічних методів лікування або трансплантації комплексу серце – легені.

Але простішою та зручнішою є спрощена модель оцінки ризику REVEAL (Registry to Evaluate Early and Long-Term PAH Disease Management) (табл. 12).

Таблиця 12. Критерії, що використовуються для розрахунку спрощеної оцінки ризику у хворих на ЛАГ (REVEAL)

Детермінанти прогнозу	Низький ризик	Середньо-низький ризик	Середньо-високий ризик	Високий ризик
Присвоєні бали	1	2	3	4
ФК за ВООЗ	I або II	–	III	IV
Тест з 6-хв ходьбою, м	>440	320–440	165–319	<165
BNP або NT-proBNP, ng/L	<50 <300	50–199 300–649	200–800 650–1100	

Для лікування пацієнтів з ЛАГ, які є вазореспондентами, рекомендують використовувати амлодипін у стартовій дозі 5 мг, максимальна доза становить 15–30 мг, дилтіазем (стартова доза 60 мг двічі на добу, максимальна 120–360 мг двічі на добу), фелодипін (стартова доза 5 мг, максимальна доза 15–30 мг на добу) а також ніфедипін (стартова доза 10 мг двічі на добу, максимальна 20–60 мг двічі на добу). Верапаміл для лікування ЛАГ не використовується через виражений негативний інотропний ефект і, як наслідок, прогресування правощлуночкової серцевої недостатності.

Для лікування пацієнтів з ЛАГ, які не є вазореспондентами, можна використовувати аналоги простацикліну (простаноїди), що гальмують процеси ремоделювання легеневої судин і зменшують прояви ендотеліальної дисфункції та мають вазодилататорну, антипроліферативну й антиагрегаційну дію. Результати спостережень за ефективністю показали, що й у випадках негативної гострої проби на вазодилататорну, аналоги простацикліну помітно покращують перебіг ЛГ у пацієнтів 1 і 4 клінічних груп.

Інгібітори фосфодіестерази 5 типу (силденафіл, тадалафіл, варденафіл) мають легеневий вазодилататорний ефект, який швидко розвивається, чинить вазодилататорну й антипроліферативну дію на клітини гладких м'язів судин. Можуть використовуватися для лікування 1 і 4 клінічних груп ЛГ. Застосування антагоністів рецепторів ендотеліну (амбрисентан, мацитентан) ґрунтується на обмеженні ефектів ендотеліну-1, який експресується в легенях, і, як наслідок, ослаблення його вазоконстрикторного та мітогенного ефектів. Тривале застосування представників цієї групи препаратів приводить до покращення толерантності до фізичного навантаження та поліпшення гемодинамічних показників. Однак у клінічній практиці застосування антагоністів рецепторів ендотеліну обмежується можливістю появи таких значущих побічних ефектів, як анемія, затримка рідини, підвищення рівня трансаміназ і можлива тестикулярна атрофія.

Медикаментозні препарати, які показані для специфічного лікування пацієнтів з ЛАГ, наведені в таблиці 13.

Таблиця 13. Дозування препаратів для лікування легеневої артеріальної гіпертензії у дорослих

Препарат	Стартова доза	Максимально рекомендована доза
Блокатори рецепторів ендотеліну-1 (р/о)		
Амбрисентан	5 мг 1 раз	10 мг 1 раз
Босентан	62,5 мг 2 рази	125 мг 2 рази
Мацитентан	10 мг 1 раз	10 мг 1 раз
Інгібітори фосфодіестерази 5 типу (р/о)		
Силденафіл	20 мг 3 рази	20 мг 3 рази
Тадалафіл	20 або 40 мг 1 раз	40 мг 1 раз
Аналоги простацикліну (р/о)		
Берапрост натрію	20 мг 3 рази	До макс. переносимої дози 40 мг 3 рази
Берапрост пролонгованої дії	60 мг 2 рази	До макс. переносимої дози 120 мг 2 рази
Трепростиніл	0,25 2 рази або 0,125 мг 3 рази	До макс. переносимої дози
Селективний агоніст рецепторів простацикліну (р/о)		
Селіксіпаг	200 мг 2 рази	До макс. переносимої дози 1600 мг 2 рази
Стимулятори гуанілатциклази		
Ріоцигуат	1 мг 3 рази	2,5 мг 3 рази
Аналоги простацикліну (інгаляційні)		
Ілопрост	2,5 мг 6-9 разів	5,0 мг 6–9 разів
Трептостеніл	18 мг 4 рази	54–72 мг 4 рази
Аналоги простацикліну (в/в або п/ш)		
Епопростенол в/в	2 нг/кг/хв	Визначення толерантності і ефективності; типова доза протягом року 16 нг/кг/хв
Трептостеніл в/в	1,25 нг/кг/хв	Визначення толерантності і ефективності; типова доза протягом року 25–60 нг/кг/хв

Алгоритм лікування пацієнтів з ідіопатичною, спадковою або пов'язаною з прийомом лікарських засобів ЛАГ без кардіопульмональної коморбідності з визначеним низьким або проміжним ризиками стартово розпочинається з двокомпонентної специфічної терапії, яка включає блокатор рецептора ендотеліну-1 та інгібітора фосфодіестерази 5 типу (табл. 14). Необхідно регулярно, щонайменше 1 раз на 2–6 міс. проводити оцінку терапії, що проводиться. Пацієнтам з ЛАГ, які на тлі терапії досягли статусу низького ризику (табл. 10) після початкової терапії рекомендується продовжити лікування в тому ж обсязі. У пацієнтів із проміжним низьким ризиком, незважаючи на терапію з використанням блокатора рецептора ендотеліну-1 та інгібітора фосфодіестерази 5 типу, слід розглянути можливість додавання селексіпагу для зменшення ризику клінічного погіршення (клас IIa). У цих пацієнтів також можна розглянути можливість переходу з інгібітора фосфодіестерази 5 типу на ріоцигуат (клас IIb).

Таблиця 14. Рекомендації щодо початкової р/о комбінованої терапії препаратами для пацієнтів з ідіопатичною, спадковою або пов'язаною з прийомом лікарських засобів ЛАГ без супутніх серцево-легеневих захворювань

Рекомендація	Клас	Рівень
Рекомендована початкова комбінована терапія амбрізентаном і тадалафілом	I	B
Рекомендується початкова комбінована терапія мацїтентаном і тадалафілом	I	B
Слід розглянути початкову комбіновану терапію з іншими блокаторами рецептора ендотеліну-1 та інгібітора фосфодіестерази 5 типу	IIa	B
Початкова комбінована терапія мацїтентаном, тадалафілом і селексіпагом не рекомендована	III	B

Стартова терапія пацієнтів високого ризику розпочинається з блокатора рецептора ендотеліну-1 та інгібітора фосфодіестерази 5 типу з додаванням в/в або п/ш епопростенолу або трепростинілу та подальшим направленням на оцінку ефективності терапії (клас IIa). Якщо додавання в/в або п/ш аналогів простацикліну є неможливим, можна розглянути додавання селексіпагу або переходу з інгібітора фосфодіестерази 5 типу на ріоцигуат (клас IIa).

При наявності у пацієнтів з ідіопатичною, спадковою або пов'язаною з прийомом лікарських засобів ЛАГ кардіолегеневої коморбідності, стартову терапію слід розпочинати з одного препарату, блокатора рецептора ендотеліну-1 або інгібітора фосфодіестерази 5 типу (клас IIa).

При неефективності медикаментозного лікування слід розглянути інтервенційне або хірургічне лікування. З цією метою може проводитися декомпресія правих відділів серця зі збереженням системного кровотоку: балонна передсердна септостомія або шунт Поттса (з'єднання лівої ЛА та низхідної артерії). Може також розглядатися проведення радіочастотної денервації ЛА, що забезпечує нівелювання ефектів симпатoadреналової системи щодо звуження і ремоделювання легеневої судин через баро-

рефлекс, опосередкований рецепторами розтягування.

Критеріями направлення пацієнтів з ЛАГ на трансплантацію комплексу легені – серце є:

- потенційно відповідні пацієнти, для яких трансплантація комплексу серце – легені може бути варіантом у разі неефективності медикаментозного лікування;
- пацієнти з проміжним або високим ризиками, оцінка ризику REVEAL > 7 балів на оптимальній медикаментозній терапії;
- прогресування захворювання або нещодавня госпіталізація з приводу погіршення перебігу ЛАГ;
- необхідність в/в або п/ш терапії аналогами простацикліну;
- відомі або підозрювані варіанти високого ризику, такі як вено-оклюзивна хвороба легень або легенева капілярна гемангіоматоз, системний склероз або великі та прогресуючі аневризми легеневої артерії;
- ознаки вторинної дисфункції печінки або нирок внаслідок ЛАГ або інших потенційно небезпечних для життя ускладнень, таких як повторне кровохаркання.

Таким чином, до листа очікування вносять пацієнтів, які повністю обстежені та підготовлені до трансплантації, з високим ризиком або оцінкою ризику REVEAL > 10 при медикаментозному лікуванні ЛАГ, яке зазвичай включає в/в або п/ш аналоги простацикліну. Це пацієнти з прогресуючою гіпоксемією, прогресуючою, але не кінцевою стадією дисфункції печінки або нирок унаслідок ЛАГ або кровохарканням, що загрожує життю.

Наведений алгоритм лікування є специфічним для 1 клінічної групи ЛГ і не повинен екстраполюватися на пацієнтів інших клінічних груп. З огляду на особливості патогенезу вторинних ЛГ, лікувальні заходи мають бути спрямовані на лікування основного захворювання.

Клінічний приклад

Пацієнт Х, 36 р. При зверненні скаржить на задуху при незначному фізичному навантаженні (100–150 м), набряки нижніх кінцівок, збільшення живота за обсягом, мерзлякуватість пальців рук та ніг при t 20–18 °С, дигітальні виразки.

З анамнезу хвороби відомо, що клінічно значуща задуха з'явилася приблизно 3 місяці тому. Протягом останнього тижня значно знизилася толерантність до фізичного навантаження, з'явилися набряки. Близько 5 років наявні мерзлякуватість пальців рук, блідість, ціаноз, еритема, потім дигітальні виразки.

При об'єктивному обстеженні встановлені наявність у пацієнта периферійного ціанозу та симптом тривалого заповнення капілярів. При аускультатії легень вислуховується жорстке дихання. Межі відносної серцевої тупості не розширені. При аускультатії серця тони ритмічні, нормальної звучності, акцент II тону на ЛА. АТ 115/66 мм рт. ст. ЧСС 80 уд/хв. Печінка виступає на 1 см з-під краю реберної дуги. Набряк гомілок.

Результати лабораторного обстеження. Дані аналізу крові свідчать про наявність у пацієнта еритроцитозу (еритроцити – $6,7 \times 10^{12}/л$) зі збільшенням рівня гемоглобіну до 173 г/л, а також підвищення ШОЕ до 33 мм/год без лейкоцитозу та без зсуву форми крові ліворуч. Також привертає увагу підвищення маркера запалення СРБ до 20 мг/л. Рівень NT-proBNP становить 2000 пг/л.



Рис. 3. ЕКГ пацієнта X.

Результати ЕКГ (рис. 3) свідчать про наявність у пацієнта гіпертрофії правого передсердя та правого шлуночка: P-pulmonale (виокий трикутний Р у II, III та aVf відведеннях; електрична вісь серця відхилена праворуч (кут α 120); у грудних відведеннях зміщення перехідної зони ліворуч та комплекс QRS у V1 у вигляді qR та у V6 – rS.

Наявність гіпертрофії та переважання правих відділів серця підтверджують результати Ехо-КГ: поперековий розмір ПП – 5,1 см, ПШ – 5,8 см; товщина стінки ПШ – 1,3 см. Також за даними Ехо-КГ встановлено, що вірогідність легеневої гіпертензії у пацієнта є дуже високою: швидкість регургітації на тристулковому клапані 3,5 м/с; СТ ЛА 65 мм рт. ст. Є також гідроперикард.

Враховуючи наявність у пацієнта клінічних проявів синдрому Рейно проведено лабораторне обстеження на системні захворювання сполучної тканини. Виявлено підвищення рівня антинуклеар-

Таблиця 15. Рекомендації щодо медикаментозної терапії при легеневій артеріальній гіпертензії, асоційованій із захворюваннями сполучної тканини (ESC, 2022)

Рекомендація	Клас	Рівень
Пацієнтам із ЛАГ, асоційованою зі СЗСТ, рекомендовано лікування основного захворювання відповідно до чинних рекомендацій	I	A
Пацієнтам із ЛАГ, асоційованим зі СЗСТ, рекомендований той самий алгоритм лікування, що й для пацієнтів з ІЛАГ	I	C

Summary

Pulmonary arterial hypertension

L. M. Yakovleva

V. N. Karazin Kharkiv National University, Kharkiv, Ukraine

The article, based on the recommendations of the European Society of Cardiology (2022), discusses the issues of definition, pathogenesis, classification and diagnosis of pulmonary hypertension. Particular attention is paid to the indications for conducting and interpreting the results of catheterization of the right heart chambers, with the allocation of groups of patients with precapillary, isolated postcapillary and combined pulmonary hypertension. The article outlines a diagnostic algorithm for individuals with suspected pulmonary arterial hypertension, as well as risk stratification of patients with a confirmed diagnosis. The issues of prescribing specific drug therapy for patients with pulmonary arterial hypertension, escalation of therapy, including indications for heart-lung complex transplantation, are considered.

Key words: pulmonary hypertension, pulmonary arterial hypertension, chronic thromboembolic pulmonary hypertension, right heart catheterization, mean pulmonary artery pressure, pulmonary vascular resistance, precapillary pulmonary hypertension, isolated postcapillary pulmonary hypertension

Стаття надійшла в редакцію: 01.11.2025
Стаття пройшла рецензування: 07.11.2025
Стаття прийнята до друку: 14.11.2025

Received: 01.11.2025
Reviewed: 07.11.2025
Published: 14.11.2025

них антитіл (ANA Screen), антитіла Ig G 1,9 (індекс антитіл) та центромеру B (ANA Screen) антитіла Ig G > 8,0 (індекс антитіл). Надалі при консультації ревматолога у пацієнта встановлений діагноз: системна склеродермія, хронічний перебіг, II (генералізована) стадія, II ступінь активності з ураженням шкіри: набряк кистей, атрофія дрібних судин, синдром Рейно. Дифузний пневмосклероз.

Пацієнт був спрямований до експертного центру легеневої гіпертензії, де йому була проведена КППС: ТЛАсер 44 мм рт. ст., ТЗ ЛА 6 мм рт. ст. та ОЛС 4 од. Вуда.

Отже, у пацієнта доведена наявність прекапілярної легеневої ЛАГ (I група), асоційованої з СЗСТ (1.4.1).

Згідно з рекомендаціями ESC, 2022 (табл. 15), пацієнту була призначена подвійна специфічна терапія, а саме силденафіл 20 мг 3 рази; мацитантан 10 мг 1 раз. А також, для усунення набрякового синдрому, – спіронолактон 25 мг та торасемід 20 мг.

Додаткова інформація. Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

Список використаної літератури

- 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG) // European Heart Journal. – 2022. – No. 43. – P. 3618–3731 <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>.
- European Respiratory Society clinical practice guidelines: methodological guidance / B. Nagavci, T. Tonia, N. Roche [et al.] // ERJ Open Res. – 2022. – No. 8. – P. 0655–2021.
- Pulmonary vascular resistance and clinical outcomes in patients with pulmonary hypertension: a retrospective cohort study / B. A. Maron, E. L. Brittain, E. Hess [et al.] // Lancet Respir Med. – 2020. – No. 8. – P. 873–884.
- Diagnostic, prognostic and differential-diagnostic relevance of pulmonary hemodynamics during exercise - a systematic review / K Zeder., C. Banfi, G. Steinrisser-Allex [et al.] // Eur Respir J. – 2022. – No. 2. – P. 103181.
- Exercise pulmonary hypertension predicts clinical outcomes in patients with dyspnea on effort / J. E. Ho, E. K. Zern, E. S. Lau [et al.] // J Am Coll Cardiol. – 2020. – No. 75. – P. 17–26.
- Echocardiographic probability of pulmonary hypertension: a validation study / M. D'Alto, M. Di Maio, E. Romeo [et al.] // Eur Respir J. – 2022. – P. 2102548. doi:10.1183/13993003.02548-2021. Epub ahead of print.
- Курс лекцій з клінічної кардіології / О. О. Бутко, К. М. Єщенко, А. В. Жадан та ін. / за редакцією проф. В. Й. Целуйко. – Київ, 2020. – 592 с.

Проект «Післядипломне навчання на сторінках журналу «Ліки України»

Випуск 4/2025

Фах: кардіологія

Модератор: кафедра кардіології, лабораторної та функціональної діагностики Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна

Термін відправлення відповідей: протягом одного місяця з дати отримання журналу

Надсилати лише оригінали тестів

ХАРКІВСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ УНІВЕРСИТЕТ ІМЕНІ В. Н. КАРАЗИНА

Анкета учасника проекту «Післядипломне навчання на сторінках журналу «Ліки України»

1. ПІБ _____
Прізвище, ім'я, по батькові

2. Лікарська атестаційна категорія (на даний момент) _____

3. Професійні дані

Спеціальність _____ Звання _____ Посада _____

Останнє удосконалення (вид) _____ Останнє удосконалення (років) _____

4. Місце роботи

Повна назва закладу _____

Повна адреса закладу _____

Відомча належність (підкреслити): МОЗ, МШС, МО, СБУ, МВС, АМН, ЛОО або ін. _____

5. Домашня адреса

Індекс _____ Область _____ Район _____ Місто _____

Вулиця _____ Будинок _____ Корпус _____ Квартира _____

6. Контактні телефони

Домашній _____ Робочий _____ Мобільний _____

7. E-mail _____

Особистий підпис _____

Я, _____ (П.І.Б.), даю свій дозвіл на обробку моїх, вказаних вище, персональних даних відповідно до сформульованої в анкеті (учасника проекту) мети

_____ Ваш підпис

Правила відповідей на тести:

Позначайте правильну відповідь на запитання.

Ви можете вказати один або декілька правильних варіантів відповідей.

Журнал «Ліки України» Ви і Ваші колеги можуть придбати:

1. Шляхом передплати через Укрпошту (передплатний індекс 40543).

2. На медичних заходах, де представлено журнал «Ліки України».

3. За сприяння представників фармацевтичних компаній, з якими Ви співпрацюєте.

Тестові питання для самоконтролю

1. Найінформативніший метод верифікації ідіопатичної легеневої гіпертензії:

- а) катетеризація правих порожнин серця;
- б) доплер-Ехо-кардіографія;
- в) рентгенографія органів грудної клітки.

2. Ідіопатична ЛГ частіше трапляється:

- а) у жінок;
- б) у чоловіків;
- в) у осіб похилого віку.

3. Діагностичний критерій ЛГ за даними катетеризації правих порожнин серця:

- а) підвищення середнього тиску в легеневій артерії (ЛА) ≥ 20 мм рт. ст. при навантаженні;
- б) підвищення середнього тиску в ЛА ≥ 20 мм рт. ст. у спокої;
- в) підвищення середнього тиску в ЛА ≥ 25 мм рт. ст. при навантаженні.

4. У патогенезі ЛАГ важливу роль відіграють:

- а) ендотеліальна дисфункція з розвитком тромбозу *in situ*;
- б) проліферація інтими та гіпертрофія гладком'язових клітин;
- в) усе перелічене.

5. При ЛАГ тиск заклинювання в легеневих капілярах:

- а) менше 15 мм рт. ст.;
- б) більше 15 мм рт. ст.;
- в) більше 25 мм рт. ст.

6. Найбільш ранній клінічний прояв ЛГ:

- а) кашель;
- б) запаморочення;
- в) задишка при фізичному навантаженні.

7. Метою проведення гострого тесту з вазодилаторами є оцінка:

- а) структурного ураження міокарда;
- б) наявності рубцевих змін;
- в) виявлення групи пацієнтів, яким підходить лікування високими дозами антагоністів кальцію.

8. Синдром Ейзенменгера є результатом:

- а) скидання крові зліва направо;
- б) скидання крові справа наліво або двоспрямованого скидання;
- в) не залежить від системно-легеневих шунтів.

9. Морфологічні зміни судин легень при ЛАГ характеризуються:

- а) дилатацією просвіту легеневої артерії;

б) поступовим звуженням просвіту дрібних і середніх судин системи легеневої артерії внаслідок потовщення внутрішньої судинної оболонки;

- в) поступовою дилатацією просвіту дрібних і середніх судин системи легеневої артерії.

10. Проба з вазодилаторами короткої дії вважається позитивною, якщо:

- а) середній артеріальний тиск (АТ) в ЛА знижується ≥ 10 мм рт. ст. і досягає рівня ≤ 40 мм рт. ст. за умови, що серцевий викид збільшується або не змінюється;
- б) середній АТ в ЛА підвищується ≥ 10 мм рт. ст. за умови, що серцевий викид збільшується або не змінюється;
- в) середній АТ в ЛА знижується ≥ 10 мм рт. ст. за умови, що серцевий викид зменшується.

11. На ЕКГ при ІЛГ можуть спостерігатися такі зміни:

- а) блокада правої ніжки пучка Гіса;
- б) S I Q III;
- в) відхилення осі серця вправо, ознаки гіпертрофії правого шлуночка.

12. Блокатори β -адренорецепторів можуть бути призначені:

- а) пацієнтам усіх клінічних груп ЛГ;
- б) пацієнтам 1 клінічної групи ЛГ;
- в) пацієнтам 2 клінічної групи ЛГ.

13. Показання до операції:

- а) неефективність консервативних способів лікування;
- б) рання стадія ІЛГ;
- в) наявність тиску в легеневій артерії понад 65 мм рт. ст.

14. Найефективнішою групою для лікування артеріальної ЛАГ є:

- а) вазодилатори й аналоги простацикліну;
- б) інгібітори АПФ і сартани;
- в) бета-блокатори.

15. Аналоги простацикліну (простаноїди) можна застосовувати:

- а) лише у пацієнтів 1 та 4 клінічних груп;
- б) лише у пацієнтів 4 клінічної групи;
- в) лише у пацієнтів 1 та 2 клінічних груп.

16. Інгібітори фосфодіестерази 5 типу (силденафіл, тадалафіл, варденафіл) можна застосовувати:

- а) при будь-якій клінічній групі ЛГ;
- б) лише у пацієнтів 1 та 4 клінічних груп;
- в) лише у пацієнтів 1 та 2 клінічних груп.