Слайд 1

Современные методы диагностики легочной гипертензии

А.В. Волков

ГУ Институт ревматологии РАМН

Слайд 2

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) – рефрактерное заболевание, характеризующееся прогрессирующим повышением давления в сосудах легких и увеличением легочного сосудистого сопротивления. Вне зависимости от причин, в основе лежит подверженность сосудистого русла легких вазоконстрикции и структурному ремоделированию, приводящему к перегрузке правого желудочка и развитию хронической сердечной недостаточности.

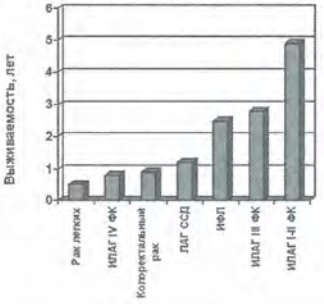
Дефиниция ЛАГ

(гемодинамика – катетеризация правых отделов сердца)
- Среднее давление в ЛА
> 25 мм.Hg в покое
> 30 мм.Hg при нагрузке
-Давление заклинивания в ЛА
< 15 мм.Hg

Клинические «последствия»

- Гипертрофия правого желудочка
- Правожелудочковая ХСН
- Прогрессирующая одышка, ограничение физической активности, смерть

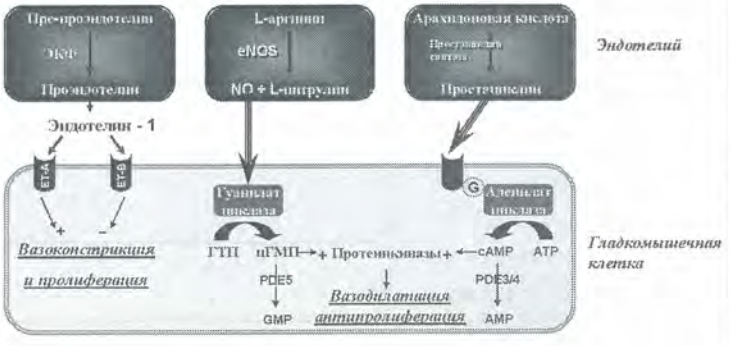
Выживаемость при некоторых вариантах ЛГ и других заболеваниях



Слайд 3

Эндотелиальная дисфункция, являющаяся пусковым нарушением при ЛАГ, приводит к преобладанию синтеза вазоконстрикторов (таких как эндотелин) над вазодилататорами (простациклин). Ремоделирование сосудов легких при легочной артериальной гипертензии включает в себя вазоспазм, подавление апоптоза и повышенную пролиферацию всех слоев сосудистой стенки.

Коррекция этих нарушений блокадой рецепторов эндотелина или введением аналогов простациклина является краеугольным камнем современной терапии.



Слайд 4

Классификация легочной гипертензии 2003 год, Венеция

1. Легочная артериальная гипертензия
- Идиопатическая ЛАГ
- Семейная ЛАГ
- Ассоциированная:
  - СЗСТ
  - ВИЧ инфекция
  - Портальная гипертензия
  - Антректики
  - ВПС
- Легочная вено-окклюзионная болезнь
- Легочный капиллярный гемангиоматоз

2. Поражение левых отделов сердца
- Предсердие или желудочек
- Клапаны

3. Патология легких / гипоксемия
- ХОБЛ
- Интерстициальный фиброз
- Нарушения дыхания во время сна
- Аномалии развития

4. ЛГ вследствие тромботических или тромбоэмболических заболеваний
- ТЭ обструкция проксимальных ЛА
- ТЭ обструкция дистальных ЛА
- Нетромботические эмболии

5. Редкие

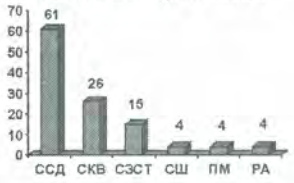
Simonneau et al; JACC 2004

Слайд 5

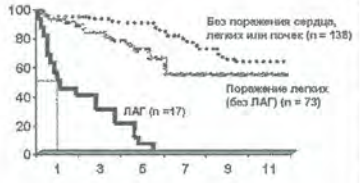
Легочная гипертензия при системных заболеваниях соединительной ткани

Системная склеродермия – наиболее частое заболевание соединительной ткани, ассоциируемое с легочной гипертензией.

Структура ЛГ обусловленной системными заболеваниями соединительной ткани, n = 113
Antoine Beclere Hospital, 1981-2000



Легочная артериальная гипертензия - одна из частых причин раннего летального исхода при ССД



Слайд 6

Диагностика ЛАГ: рекомендации Европейского Кардиологического Общества

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY

I. ЛГ подозрение →	Симптомы и физикальное обследование Скрининг Случайная находка
II. ЛГ обнаружение →	ЭКГ Рентгенография грудной клетки Трансторакальная ЭхоКГ
III. ЛАГ дифференциация →	ФВД и газы крови Вентиляционно - перфузионная сцинтиграфия КТ высокого разрешения Мультиспиральная КТ Ангиография Биохимия и иммунология ВИЧ тест УЗИ брюшной полости (печень!)
IV. ЛАГ верификация и оценка →	Нагрузочные пробы: 6 минутный тест, Кардиопульмональные тесты **Гемодинамика: катетеризация с вазореактивными тестами**

ESC Guidelines - Galie N, et al. Eur Heart J 2004; 25:2243-78.

Слайд 7

Легочная гипертензия:
ЭхоКГ – дефиниция:

мягкая (начальная) легочная гипертензия может быть установлена при скорости трикуспидальной регургитации 2,8-3,4 м/с, что соответствует (в сумме с давлением в ПП = 5 мм.Hg) систолическому давлению в легочной артерии 36-50 мм.Hg
(Venice III World Symposium PAH 2003)

Допплер ЭхоКГ (V*)

- **V* 2.5 м/с** (~ sPAP 30 mmHg)
- **V* 2.5-3 м/с** (~ sPAP 30-45 mmHg)
- **V* > 3 м/с** (~ sPAP > 45 mmHg)

- **НЕТ одышки (или обусловлена другими причинами)** → **Данных за ЛГ НЕТ**
- **ОДЫШКА (в отсутствии других причин)** → **Подозрение на ЛГ** → **Т КАТЕТЕРИЗАЦИЯ**

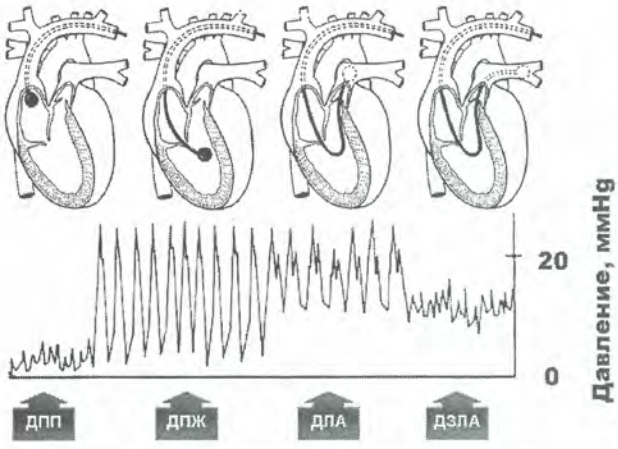
*V: скорость систолического транстрикуспидального потока

Hachulla E, *et al. Arthritis Rheum* 2005; 52:3792-800.

Слайд 8

Катетеризация правых отделов сердца:

- Верификация диагноза
- Дифференциальная диагностика (ДЗЛА, насыщение O_2 крови)
- Подбор терапии (вазореактивный тест)
- Определение прогноза (систолическая функция)

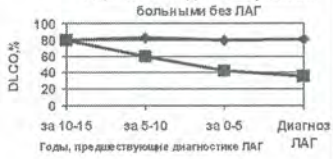


Слайд 9

Функция внешнего дыхания с DLCO и бодиплетизмографией:

- Ранее выявление вариантов с изолированной ЛАГ (за 5-10 лет до ее развития)
- Дифференциальный диагноз вариантов поражения легких (в т.ч. сочетанной формы)
- Эффективность проводимой терапии

Ретроспективные уровни DLCO у пациентов с ССД - ЛАГ в сравнение с больными без ЛАГ

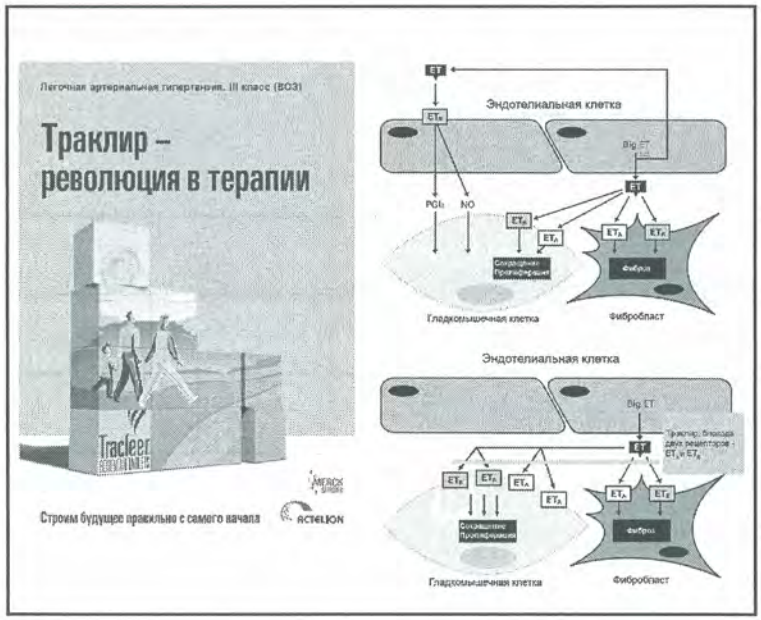


	ЛАГ	ЛАГ + ИФЛ	ИФЛ
Клинические формы			
- диффузная	0 до +	+ +	+ + +
- лимитированная	+ + +	+	+
Аутоантитела			
- АЦА	+ + +	(?)	0
- Th/To или U3RNP	+	+ +	+ +
- Топоизомераза	0	+ +	+ + +
- U1RNP	+	+	+
ФВД			
FVC < 60	-	+ +	+ + +
FVC/DLCO <1,4	-	-	+ + +
FVC/DLCO > 1,6	+ + +	+ + +	-
DLCO < 60	+ + +	+ + +	+ +

Слайд 10

Учитывая системный характер поражения сосудов, лечение препаратами из групп простациклина, ингибиторов рецепторов эндотелина и ингибиторов фосфодиэстеразы патогенетически обосновано.

Слайд 11

Reference:
1. ECS Guidelines , *EHJ* 2004 25, 2243 - 2278

Слайд 12