

# Тромбоэмболическая легочная гипертензия

Диагностика и лечение

{ Казанцева Мария Леонидовна

# Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия

В основе лежит патологическое поражение характеризующееся организованными тромбами/тромбом, плотно прикрепленными к легочно-артериальному медиальному слою в эластичных легочных артериях, вместо нормальной интимы. Они могут полностью или частично стенозировать артерию, с последующим развитием ЛГ.

# Диагностика

- Анамнез
- Симптомы
- Анализ крови и иммунология
- Признаки ЭКГ
- Рентген грудной клетки
- Эхо-кардиография
- Сканирование вентиляции и перфузии
- КТ высокого разрешения, контрастная КТ, легочная ангиография
- Катетеризация правых отделов сердца

# Анамнез:

- 1.ТЭЛА
- 2.Варикозное расширение вен н/к
- 3.Тромбоз вен н/к
- 4.Хирургические вмешательства (крупно полостные)  
/Перелом
- 5.Антифосфолипидный синдром
- 6.Беременность
- 7.Употребление КОК-ов
- 8.Онкологическая патология
- 9.Брадикардия
- 10.Тахикардия
11. Семейный анамнез ( мутация в гене протромбина (G20210A) , мутацию V Lieden )

# СИМПТОМЫ:

1. Одышка
2. Усталость
3. Слабость
4. Повышенная утомляемость
5. Ослабление везикулярного дыхания.

- ▣ ЭКГ признаки : возможная гипертрофия и растяжение ПЖ, отклонение оси вправо.
- ▣ Рентген грудной клетки: расширение центральной легочной артерии которая контрастирует с «обрезком» (потерей) периферических кровеносных сосудов, усиление легочного рисунка, тень.
- ▣ Эхо-КГ позволяет определить возможные/ вероятные признаки ЛГ.

Возможные : скорость трикуспидальной регургитации 2,9-34 м/с, ЛА систолическое давление 37-50 мм рт.ст. без/с дополнительными эхокардиографическими параметрами предполагающими ЛГ

Вероятные : скорость трикуспидальной регургитации >3,4 м/с ЛА систолическое давление > 50 мм рт.ст. без/с дополнительными эхокардиографическими параметрами предполагающими ЛГ

### Вентиляционно-перфузионное сканирование:

- Множественные субсегментарные дефекты перфузии на фоне нормальной вентиляции
- Сегментарные или большие дефекты на фоне нормальной вентиляции и рентгенологических данных

Нормальное или низкое сканирование вентиляции/перфузии фактически исключает ХТЛГ с чувствительностью 90-100%

### Компьютерная томография высокого разрешения, контрастная компьютерная томография и легочная ангиография:

Необходима для определения операбельной ХТЛГ, контроль результата лечения,

Катетеризация правых отделов сердца: ДЗЛА  $\leq 15$  мм рт.ст. ЛСС  $> 2$  wood units ЛАД  $\geq 25$  мм рт.ст.

# Окончательный диагноз:

Предкапиллярная ЛГ ДЗЛА  $\leq 15$  мм рт.ст. ЛСС  $> 2$  wood units  
ЛАД  $\geq 25$  мм рт.ст у больных с множественными  
хроническими/организованными окклюзирующими  
тромбами/эмболиями в эластичных легочных артериях (  
основной, долевой, сегментарной, субсегментарной)

# Лечение:

1. пожизненная антикоагулянтная терапия, обычно антагонистами витамина К, скорректированных на целевое МНО между 2,0 и 3,0
2. Легочная тромбэндартерэктомия (ЛТЭЭ)- потенциально излечивающая операция
3. Поэтапная баллонная ангиопластика легочных артерий (экспериментальные методики)
4. Специфическая ЛАГ терапия.

# Специфическая ЛАГ

## терапия:

### 1. Стабильный аналог простаглицина илопрост.

Ингаляционный илопрост – эффективность в дозе 2,5-5 мкг 6-9 раз в сутки оценивалось с РКИ AIR-1 (Aerosolized Proprost Randomized) у больных с ЛАГ и ХТЭЛГ

### 2. Ингибитор фосфодиэстеразы типа 5 силденафил -в дозе 20 мг 3 раза в сутки показан больным с различными формами ЛГ.

В разовых дозах 25-75 мг 3-4 раза в сутки (максим.сут.доза 240 мг) у пациентов с неоперабельной ХТЭЛГ.

### 3. Риоцигуат- стимулятор растворимой гуанилатциклазы.

Помимо прямого стимулирующего действия на рГЦ, риоцигуат способен повышать чувствительность рГЦ к эндоденному NO, эффектно воздействуя на фермент независимо от уровня окиси азота.

Препарат показан для повышения толерантности к физическим нагрузкам.

Спасибо за внимание!

