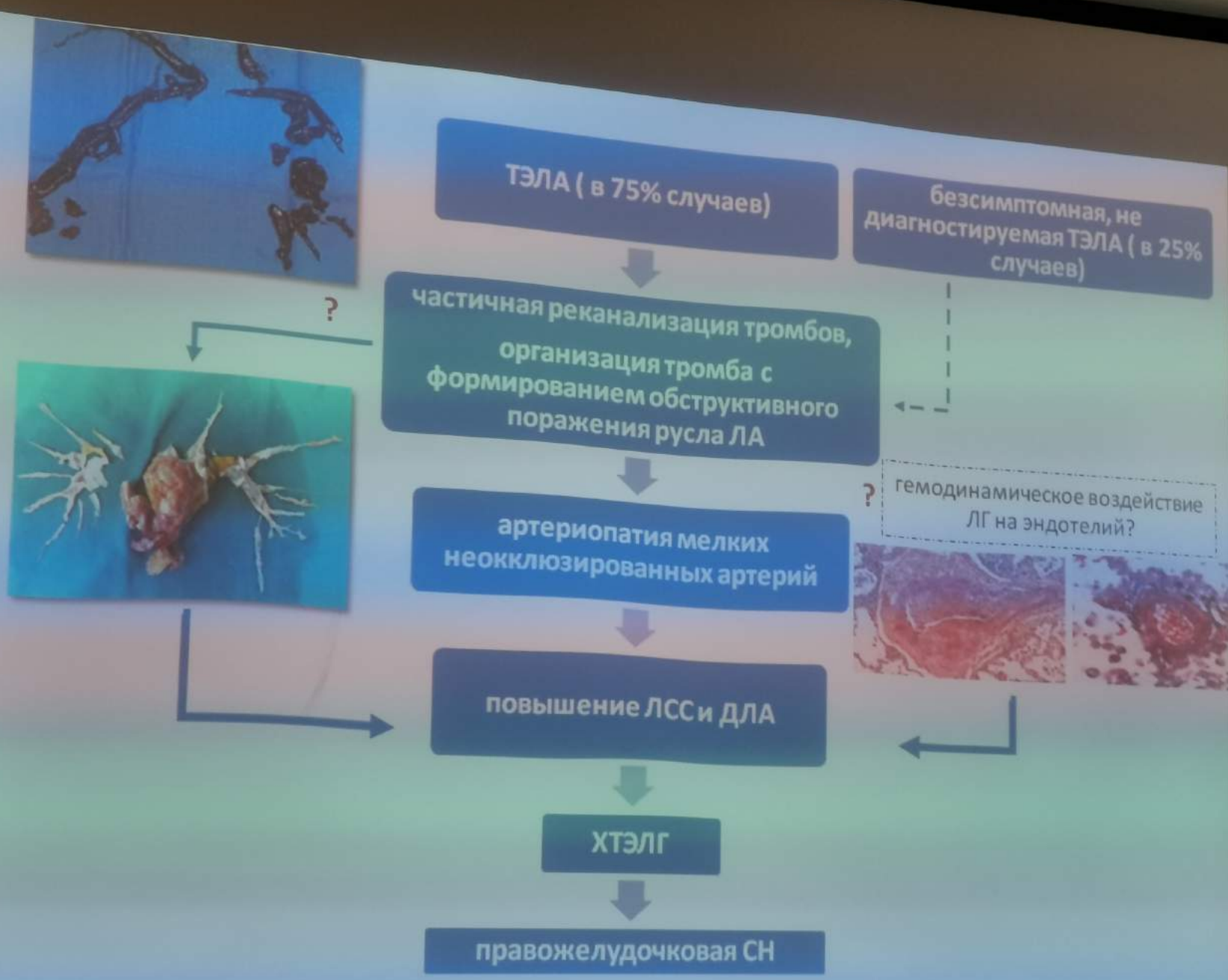
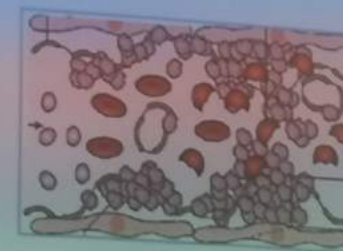
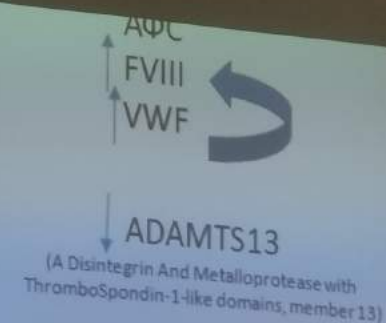




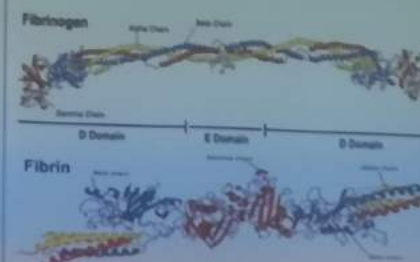
- спленэктомия
- группа крови не «О»
- тромбофилия (АФС)
- миелопролиферативные заболевания
- воспалительные заболевания кишечника
- инфицированные имплантированные устройства
- вентрикулоатриальные шунты
- хр. остеомиелит
- онкология
- гипотиреоз
- COVID-19 (?)



изменение экспрессии генов и профиля microRNAs



группа крови не 0
фибриноген Aα-Thr312Ala



мутации в генах
KCNK3; SMAD9; BMPR2
--> TGF-β сигналинг

ХТЭЛГ

2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

- ✓ наличие у пациента, получающего более 3 месяцев лечебные дозы АК, одышки при ФН
- ✓ визуализация резидуального тромбоза: зоны несоответствия при вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии легких (≥ 1 сегментарного дефекта перфузии при нормальном вентиляционном скане) **или** специфические признаки ХТЭЛГ при МСКТ-ангиографии/МРТ-ангиографии /ангиопульмонографии
- ✓ критерии прекапиллярной ЛГ: среднее ДЛА (ДЛА_{ср}) ≥ 25 мм рт.ст.; давление заклинивания в легочной артерии (ДЗЛА) ≤ 15 мм рт.ст.;



85%

Дифференциальный диагноз одышки/легочной гипертензии (ЭХОКГ)

5%

Случайная находка при МСКТ-АПГ при обследовании по поводу сопутствующей патологии

10%

Выявление предсуществующей ХТЭЛГ у пациента с текущей ТЭЛА

Ранняя диагностика трансформации в ХТЭЛГ у пациента после эпизода ТЭЛА

I. Легочная артериальная гипертензия

- 1.1. Идиопатическая ЛАГ
- 1.2. Наследственная
 - 1.2.1. BMPR2
 - 1.2.2. ALK1, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK 3
 - 1.2.3. неизвестные
- 1.3. Лекарственные и токсин-индуцируемые
- 1.4. ЛАГ, ассоциированная др. заболеваниями и факторами риска:
 - 1.4.1. системными заболеваниями соедин. тк.
 - 1.4.2. ВИЧ инфекцией
 - 1.4.3. портальной гипертензией
 - 1.4.4. ВПС
 - 1.4.5. Лекарствами/токсинами
 - 1.4.6. Шистозоматоз
- 1.5. Веноокклюзионная болезнь / Гемангиоматоз легочных капилляров
- 1.6. Персистирующая ЛГ новорожденных
- 1.7. ЛАГ с длительным ответом на БКК

II. Легочная венозная гипертензия

- 2.1. Систолическая дисфункция
- 2.2. Диастолическая дисфункция
- 2.3. Клапанная патология
- 2.4. Врожденная/приобретенная обструкция вносящего/выносящего тракта ЛЖ
- 2.5. Врожденные/приобретенные стенозы ЛВ

III. Легочная гипертензия, связанная с патологией легких и/или гипоксемией

- 3.1. ХОБЛ
- 3.2. Интерстициальные заболевания легких
- 3.3. Смешанная рестриктивно-обструктивная патология легких
- 3.4. Нарушение дыхания во сне
- 3.5. Заболевания, связанные с альвеолярной гиповентиляцией
- 3.6. Высокогорная болезнь
- 3.7. Аномалии развития

IV. ХТЭЛГ и другие варианты обструкции ЛА

- 4.1. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ
- 4.2. Ангиосаркома
- 4.3. Другие внутрисосудистые опухоли
- 4.4. Артериит
- 4.5. Врожденные стенозы легочной артерии
- 4.5. Паразитарное поражение (эхинококкоз)

V. Легочная гипертензия с многофакторной природой заболевания

- 5.1. Гематологические заболевания: хр. гемолитическая анемия, миелопролиферативные заболевания, спленэктомия
- 5.2. Системные нарушения
- 5.3. Метаболические нарушения (гликогенозы, болезнь Гоше, патология щитов. железы)
- 5.4. Другие: фиброзирующий медиастит, сдавление опухолью, диализ

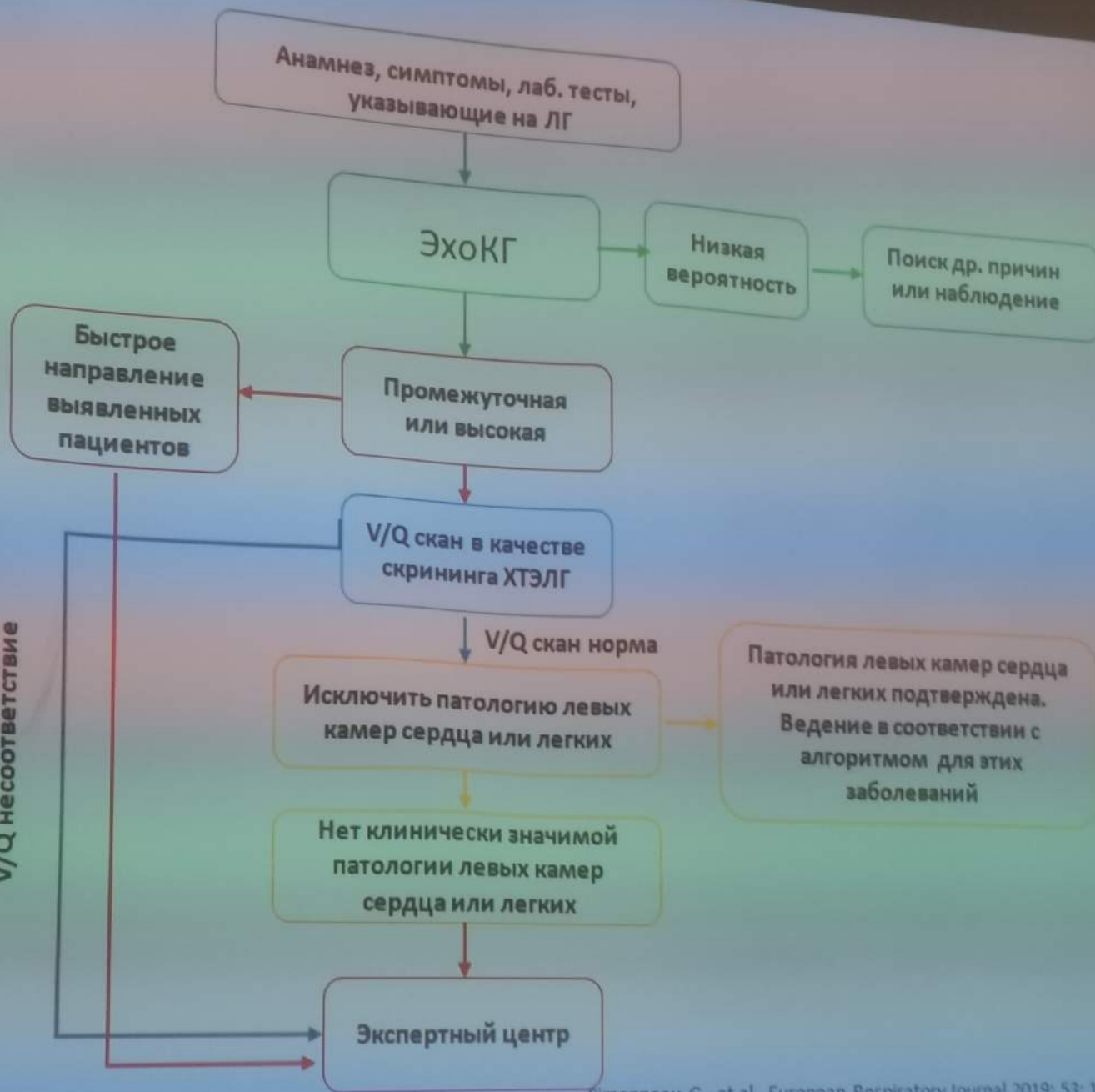
Оценка вероятности

Выявление пациентов
высокого риска

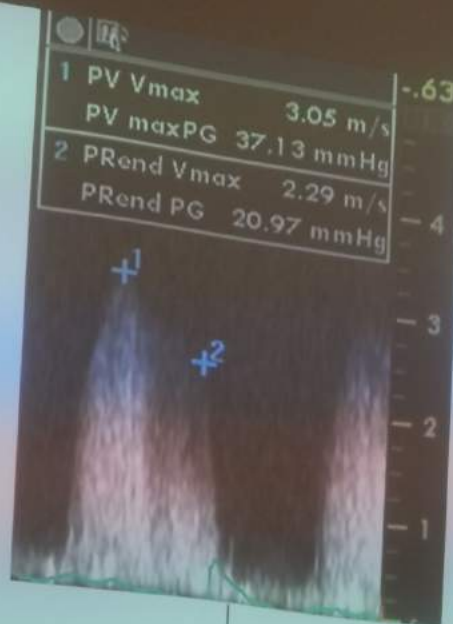
Диагностика частых
причин ЛГ

Диагностика редких
причин ЛГ

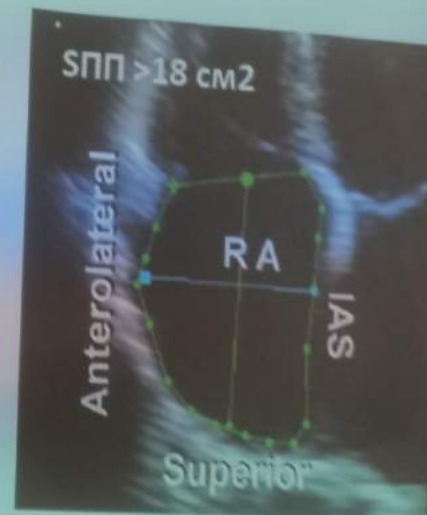
V/Q несоответствие



скорость TR м/с	дополнительные признаки ЛГ	вероятность ЛГ
<2.8 или не определяется	нет	низкая
<2.8 или не определяется	есть	промежуточная
2.9-3.4	нет	
>3.4	не требуется	высокая



соотношение ПЖ и ЛЖ	легочная артерия	правое предсердие и НПВ
ПЖ/ЛЖ > 1	время ускорения кровотока на ПК: AT < 105 мсек	признаки повышения давления в ПП
индекс эксцентричности ЛЖ > 1.1	конечно-диастолическая скорость PR > 2.2 м/с	площадь ПП > 18 см ²
	диаметр ЛА > 25 мм	

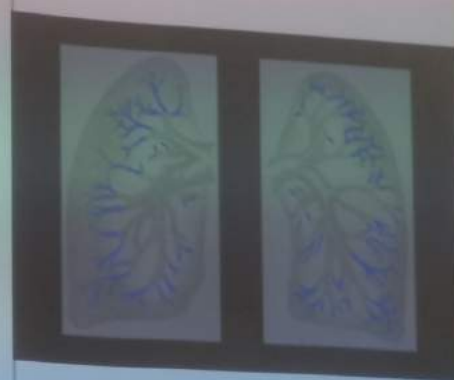


Пиковая скорость TR м/с	Наличие других ЭхоКГ признаков	ЭхоКГ вероятность ЛГ	Без факторов риска	С факторами риска ЛАГ/ХТЭЛГ
$\leq 2,8$	нет	низкая	Альтернативный диагноз IIaC	ЭхоКГ в динамике IIaC
$\leq 2,8$	есть	умеренная	ЭхоКГ в динамике IIaC	Дальнейшая диагностика, включая катетеризацию камер сердца IIaB
2,9-3,4	нет		Дальнейшая диагностика, включая катетеризацию камер сердца IIbC	
2,9-3,4	есть	высокая	Дальнейшая диагностика, включая катетеризацию камер сердца IC	Дальнейшая диагностика, включая катетеризацию камер сердца IC
>3,4	не требуется			

Sensitive than Multidetector CTPA in Detecting Chronic Thromboembolic Pulmonary Disease as a Treatable Cause of Pulmonary Hypertension

Nina Tunariu¹, Simon J.R. Gibbs^{2,3}, Zarni Win⁴, Wendy Gin-Sing², Alison Graham¹, Philip Gishen¹, and Adil AL-Nahhas^{3,4}

Indicator	Scintigraphy		CTPA
	V/Q (1)*	V/Q (2) [†]	
Sensitivity (%)	97.4	96.2	51.3
Specificity (%)	90	94.6	99.3
Accuracy (%)	92.5	95.2	82.8
NPV (%)	98.5	97.9	79.7
PPV (%)	83.5	90.3	97.6



из лекции prof. Andrea M.D' Armini, Pavia, 2014

- при ретроспективном сравнительном анализе с помощью МСКТ диагноз ХТЭЛГ «пропущен» у 38 пациентов из 78 случаев
- отрицательный V/Q скан исключает ХТЭЛГ
- возможны ложно-положительные результаты V/Q скана
- V/Q скан не позволяет оценить анатомию и протяженность тромботического поражения

Перфузионная сцинтиграфия легких



V/Q несоответствие



нормальный

высоковероятный в
отношении ТЭЛА

недиагностический

критерии
PIOPED

Вентиляционная сцинтиграфия легких

Чем заменить вентиляционно-перфузионную
сцинтиграфию легких?

планарная перфузионная сцинтиграфия легких

комплексная оценка функции внешнего дыхания

МСКТ органов грудной клетки с контрастным усилением

1. Спирография – первый этап выявления нарушений
вентиляционной функции легких и определения их типа

- ОФВ1
- ЖЕЛ
- инд.Тиффно



тип нарушения вентиляционной способности легких:
обструктивный+ степ.тяжести, рестриктивный, смешанный



2. Бодиплетизмография – метод измерения статических легочных объемов

- ОЕЛ
- ЖЕЛ
- ООЛ



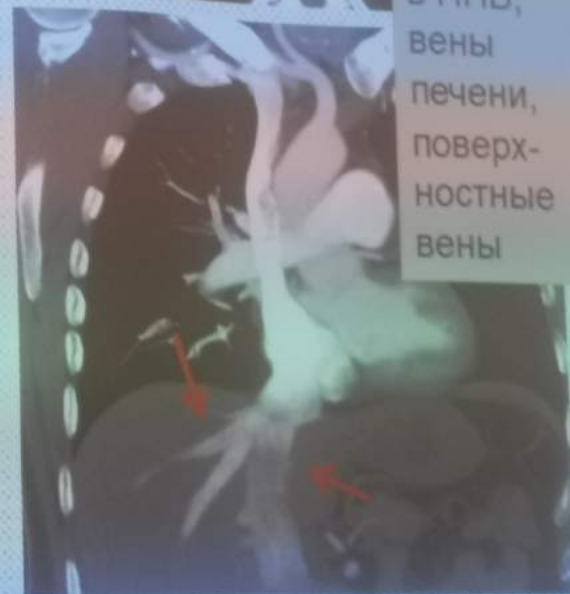
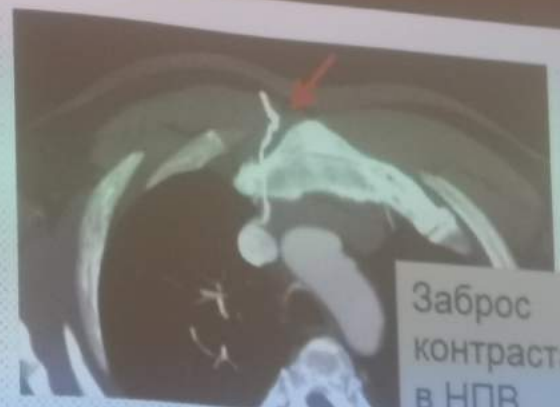
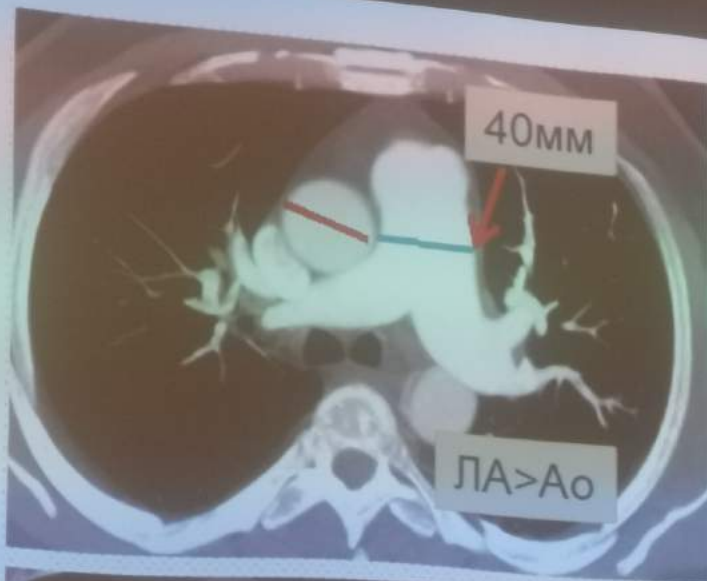
- верификация рестриктивного фенотипа и оценка степ.тяжести
- тип перестройки общей емкости легких
- детекция начальных проявлений обструкции/рестрикции

3. Оценка диффузионной способности легких – метод оценки способности легких
транспортировать газ через альвеолярно-капиллярный барьер

Диагноз ЛГ очень вероятен: $DLco < 55\%$ при $ОЕЛ > 80\%$

Вопросы для обсуждения с врачом-рентгенологом

- Наличие косвенных признаков легочной гипертензии
- Оценка типа и степени паренхиматозных изменений в легких
- Исключение ВПС и аномалий развития легких
- Исключение фенотипа вено-окклюзионной болезни
- Наличие и тип тромботического поражения легочной артерии (острое? хроническое? *in situ*?)
- Возможно ли оценить перфузию легких?
- При расширенной легочной артерии есть ли сдавление ствола ЛКА?



Данные предоставлены врачом рентгенологом Карповой Д.В.

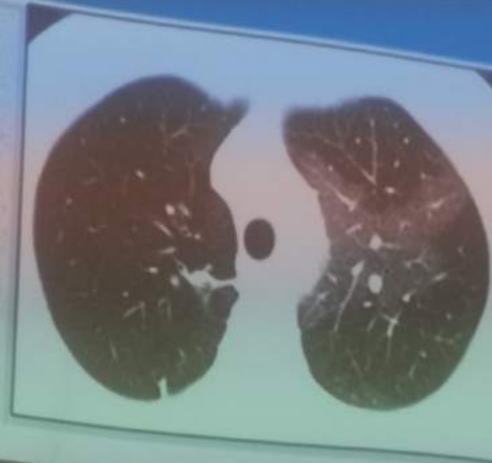
ИНФЕКЦИЕЙ SARS-COV-2

«Матовое стекло»...

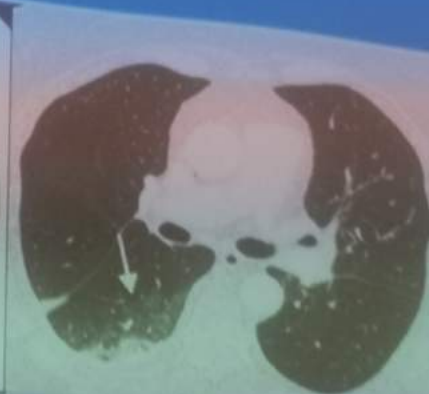
ЛАГ



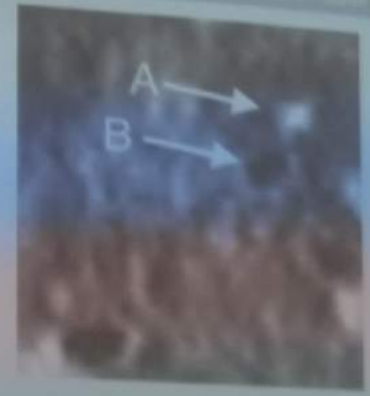
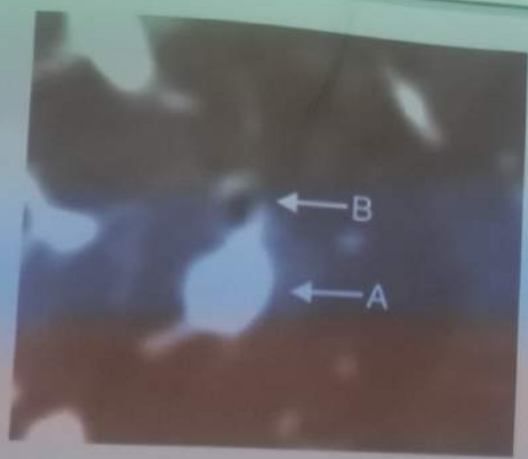
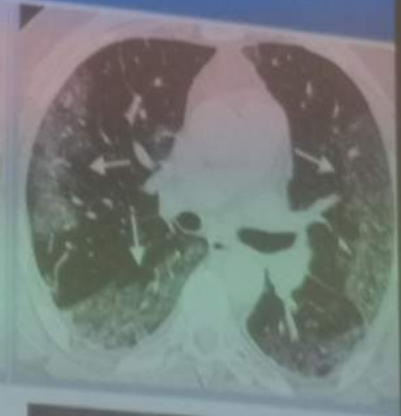
ХТЭЛГ



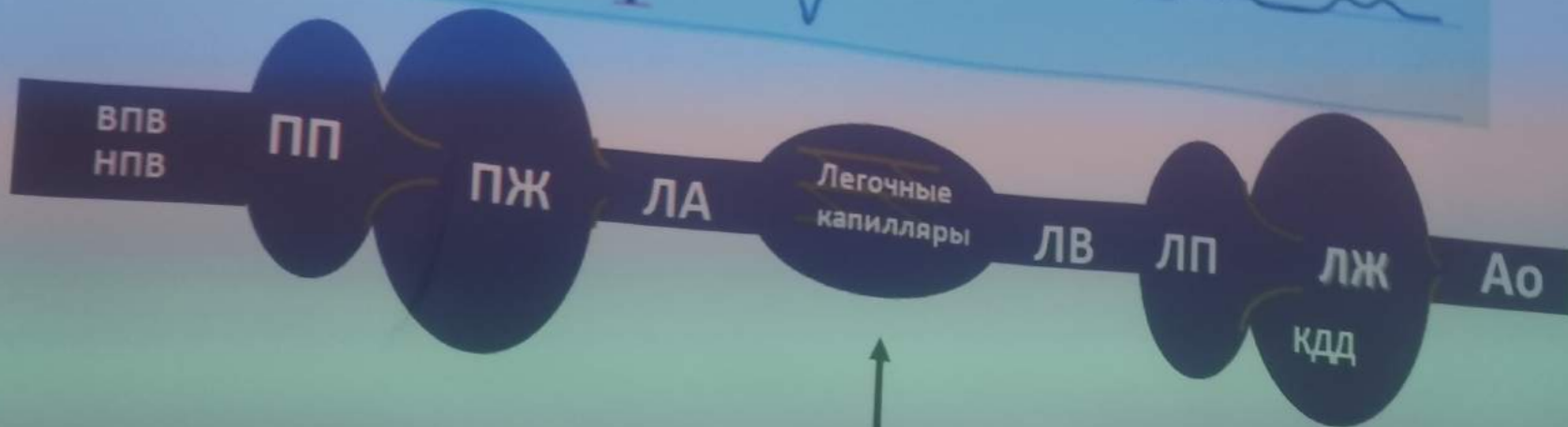
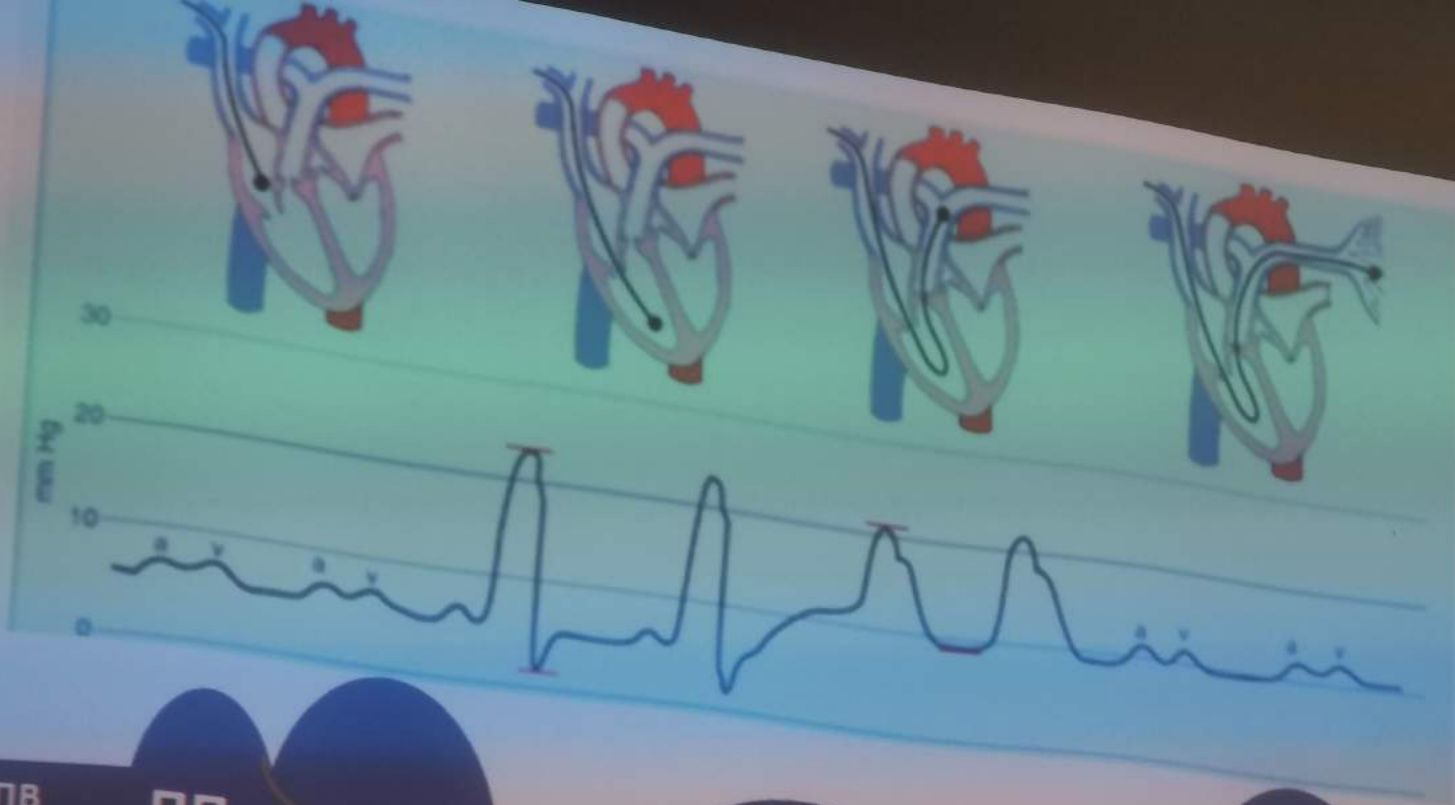
ТЭЛА



COVID-19



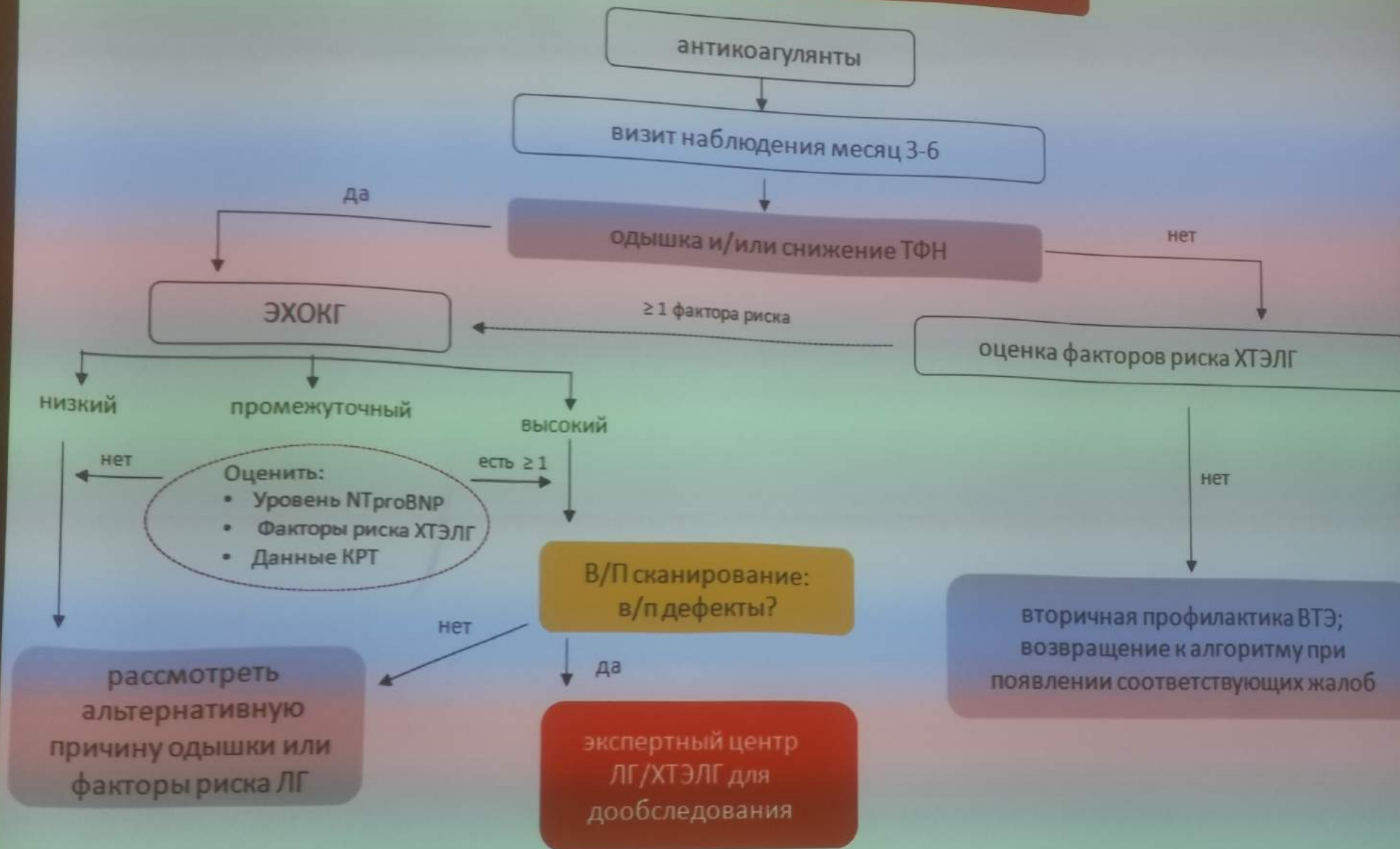
Симакова М.А. и соавторы Рекомендации по диагностике и лечению пациентов с легочной гипертензией в условиях пандемии COVID-19. Артериальная гипертензия. 2020;26(3):343-355.



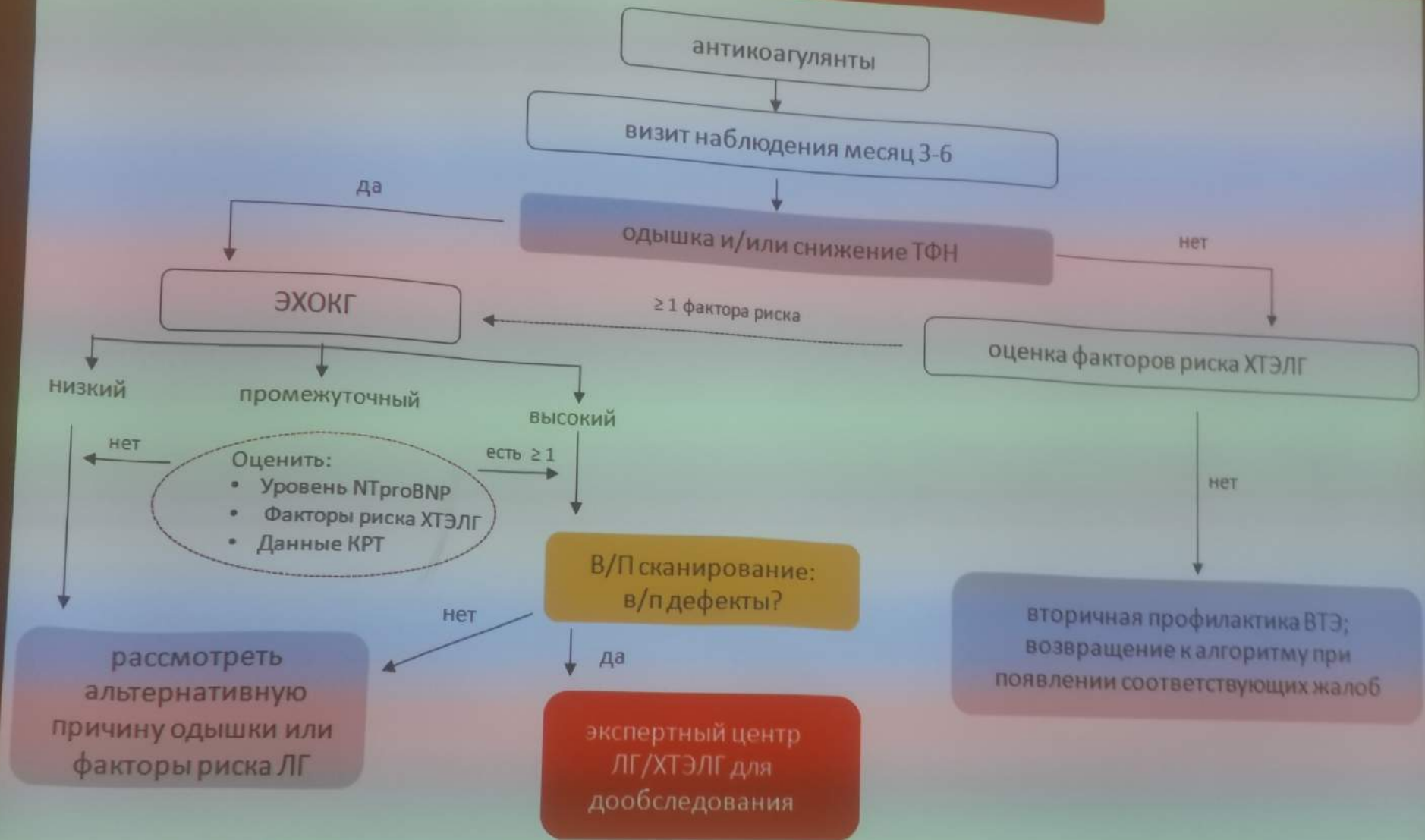
Прекапиллярная ЛГ
ДЗЛА ≤ 15 mmHg

Посткапиллярная ЛГ
ДЗЛА > 15 mmHg

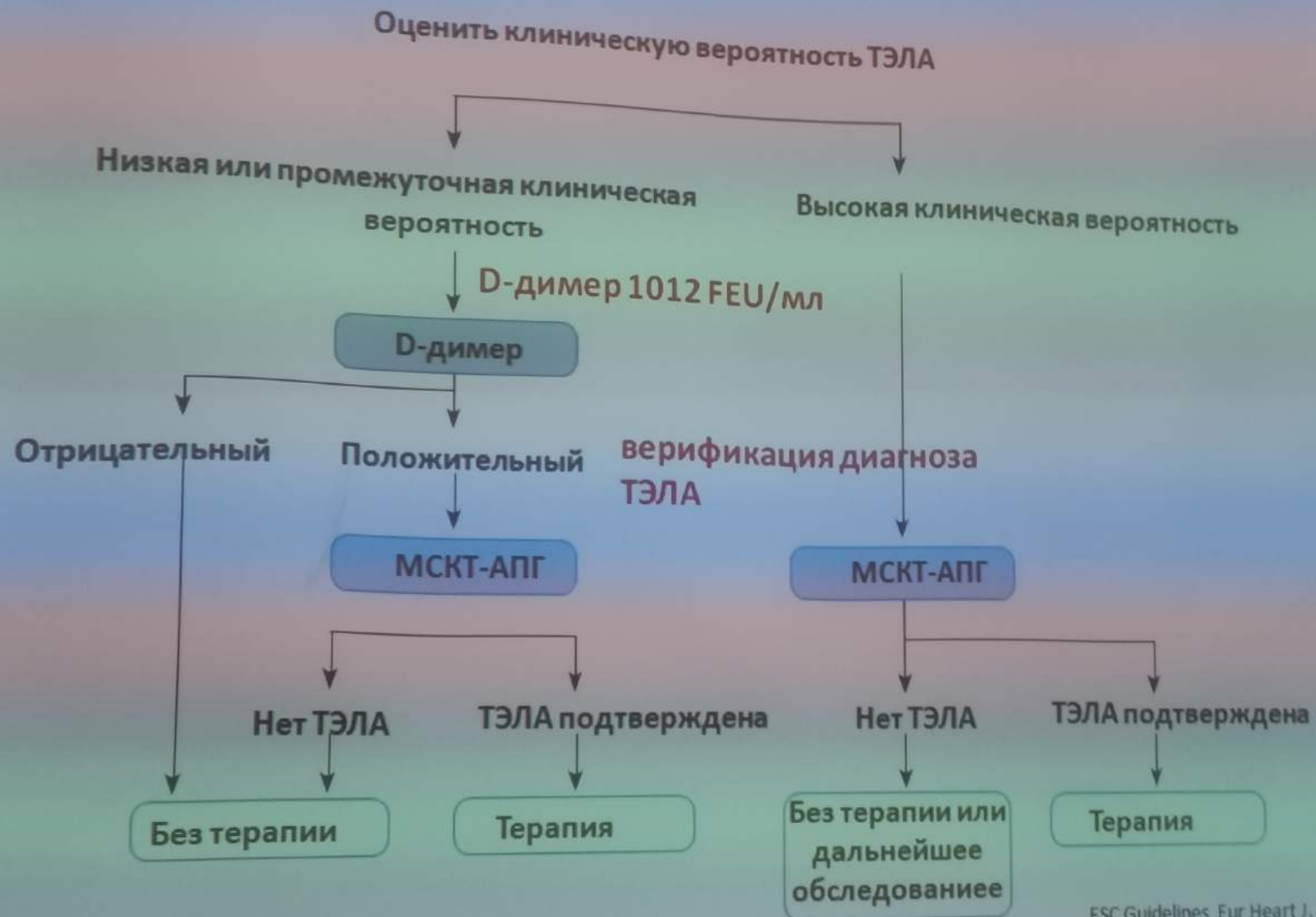
верифицированный эпизод ТЭЛА



верифицированный эпизод ТЭЛА



Подозрение на ТЭЛА без нестабильной гемодинамики



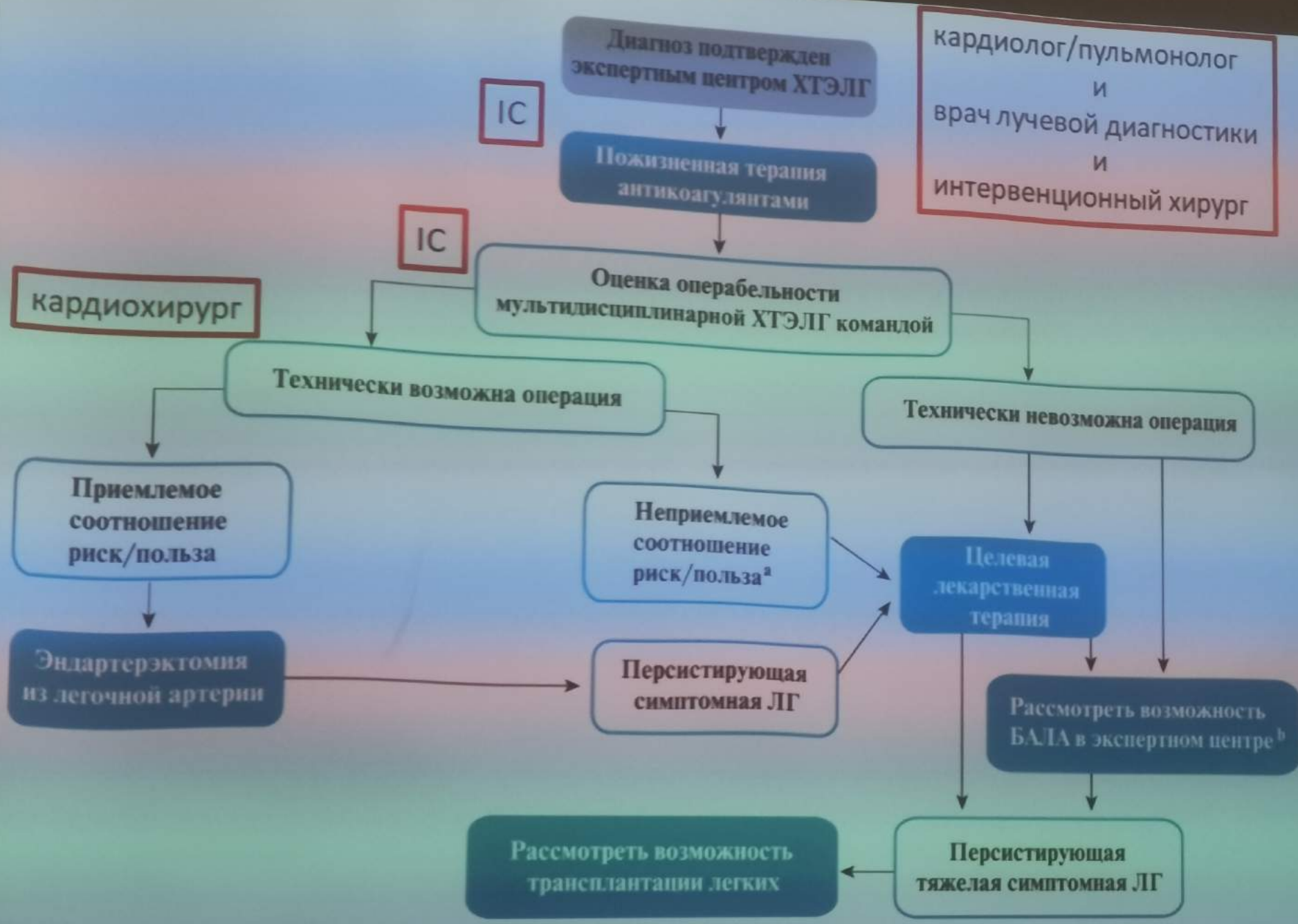
– NtproBNP 600 пг/мл; Тропонин I 0,03

– УЗДГ вен/к: реканализированный тромбоз глубоких вен левой н/к

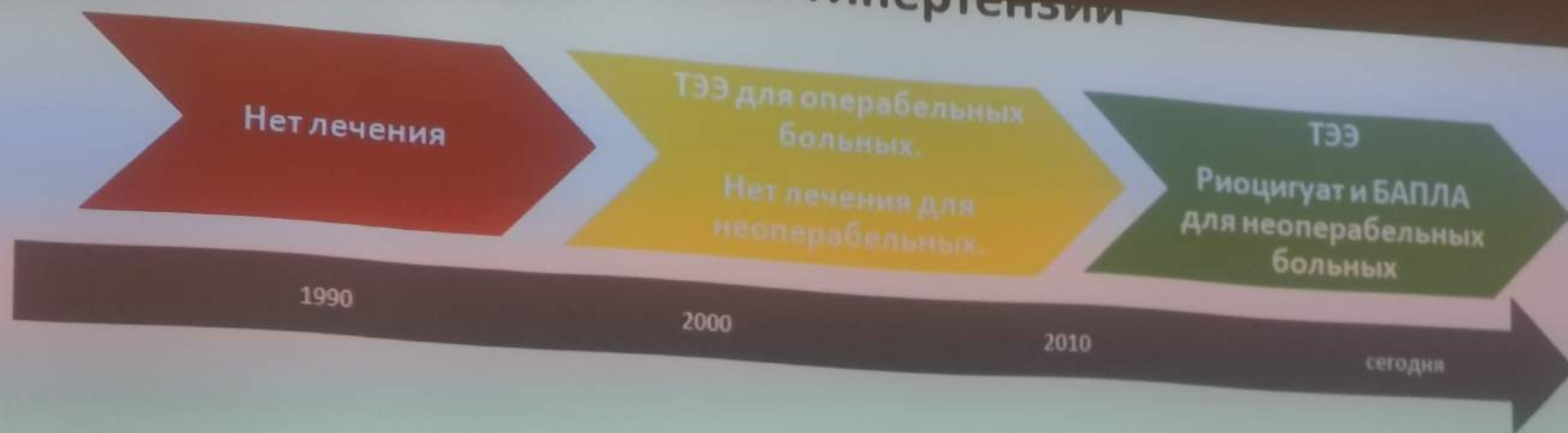
Стратификация риска больных с тромбоэмболией легочной артерии

Риск ранней смерти		Параметры риска			
		Шок или гипотензия	PESI III-V класс или sPESI ≥ 1	Признаки дисфункции ПЖ (ЭхоКГ, МСКТ)	Биомаркеры
Высокий		+	(+)	+	(+)
Промежуточный	Высокий	-	+	+	+
	Низкий	-	+	Один (+) или не одного	
Низкий		-	-	-	

Пациентке с ТЭЛА промежуточно-высокого риска выполнен селективный транскатетерный тромболизис редуцированной дозой актелизе (25 мг) со снижением СДЛА с 80 до 51 мм.рт.ст



легочной гипертензии



- ✓ Внимательная оценка пациента с ТЭЛА (ЭХОКГ и МСКТ «подсказки»)
- ✓ Наблюдение в динамике пациентов после верифицированного эпизода ТЭЛА (жалобы и факторы риска ХТЭЛГ!)
- ✓ ЭХОКГ скрининговый инструмент в диагностике ЛГ (дополнительные признаки ЛГ!)
- ✓ Роль перфузионной сцинтиграфии в диагностике дистального варианта ХТЭЛГ (вдумчивая оценка результата!)
- ✓ Своевременная передача пациента для диагностики ХТЭЛГ в учреждения 3го уровня и далее в экспертные центры ЛАГ/ХТЭЛГ для диф.диагнозе и оценке операбельности больного
- ✓ Рациональная АК терапия с учетом сопутствующих состояний