

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
28 апреля 2026 г. № 45

Об утверждении клинического протокола

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХІІ «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с легочной гипертензией» (прилагается).

2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

А.В.Ходжаев

СОГЛАСОВАНО

Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

Управление делами Президента
Республики Беларусь

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
28.04.2026 № 45

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

«Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с легочной гипертензией»

**ГЛАВА 1
ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи пациентам (взрослое население) с легочной гипертензией (далее – ЛГ) в амбулаторных и стационарных условиях (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – I27 Другие формы сердечно-легочной недостаточности, I27.0 Первичная

легочная гипертензия, I27.2 Другая вторичная легочная гипертензия, I27.8 Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности).

2. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь «О здравоохранении», а также следующие термины и их определения:

давление заклинивания легочной артерии (далее – ДЗЛА) – давление в дистальной части ветвей легочной артерии (далее – ЛА), измеряемое во время катетеризации правых отделов сердца (далее – КПОС), которое косвенно отражает давление в левом предсердии и конечно-диастолическое давление в левом желудочке (далее – ЛЖ);

комбинированная посткапиллярная и прекапиллярная ЛГ – гемодинамический вариант ЛГ при среднем давлении в ЛА (далее – срДЛА) ≥ 20 мм рт.ст., ДЗЛА ≥ 15 мм рт.ст. и легочном сосудистом сопротивлении (далее – ЛСС) ≥ 2 единиц (далее – ед.) Вуда;

ЛГ – гемодинамическое и патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением срДЛА ≥ 20 мм рт.ст. в покое, измеренного при КПОС;

легочная артериальная гипертензия (далее – ЛАГ) – прекапиллярная ЛГ при отсутствии причин повышения срДЛА, таких как заболевания левых отделов сердца, заболевания легких, сложные пороки сердца и другие;

ЛСС – показатель, отражающий тяжесть поражения артериального русла малого круга кровообращения, который рассчитывается по формуле: $(\text{срДЛА} - \text{ДЗЛА}) / \text{сердечный выброс}$ и измеряется в ед. Вуда;

прекапиллярная ЛГ – гемодинамический вариант ЛГ, для которого характерно срДЛА ≥ 20 мм рт.ст., ДЗЛА ≤ 15 мм рт.ст. и увеличение ЛСС ≥ 2 ед. Вуда;

портопульмональная ЛГ – прекапиллярная ЛАГ с характерным повышением срДЛА ≥ 20 мм рт.ст., ДЗЛА ≤ 15 мм рт.ст. и ЛСС ≥ 2 ед. Вуда в сочетании с транспеченочным градиентом давления > 10 мм рт.ст.;

посткапиллярная ЛГ – гемодинамический вариант ЛГ, при котором срДЛА ≥ 20 мм рт.ст. и ДЗЛА ≥ 15 мм рт.ст.;

хроническая тромбоэмболическая ЛГ (далее – ХТЭЛГ) – прекапиллярная форма ЛГ, при которой хроническая обструкция крупных и (или) средних ветвей ЛА и вторичные изменения микроциркуляторного русла легких приводят к прогрессирующему повышению ЛСС и давления в ЛА с развитием правожелудочковой сердечной недостаточности (далее – СН).

3. Направление пациентов с ЛГ для оказания им медицинской помощи в стационарных условиях осуществляется в соответствии с Инструкцией о порядке направления пациентов для получения медицинской помощи в организации здравоохранения, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 7 октября 2025 г. № 137.

4. В настоящем клиническом протоколе приведены базовые схемы фармакотерапии ЛГ, включающие основные фармакотерапевтические группы лекарственных препаратов (далее – ЛП).

ЛП представлены по международным непатентованным наименованиям, а при их отсутствии – по химическим наименованиям по систематической или заместительной номенклатуре, с указанием пути введения, лекарственных форм и дозировок, режима дозирования и разовой (при необходимости суточной, максимальной разовой) дозы.

Применение ЛП осуществляется по медицинским показаниям и в режиме дозирования в соответствии с общей характеристикой ЛП и инструкцией по медицинскому применению (листом-вкладышем). Допускается включение в схему лечения ЛП по медицинским показаниям, не предусмотренным в инструкции по медицинскому применению (листке-вкладыше) и общей характеристикой ЛП (off-label). Дополнительно указываются особые условия назначения, способ применения, доза, длительность и кратность приема.

5. В каждой конкретной ситуации в интересах пациента при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости и (или) чувствительности) решением врачебного консилиума объем диагностики

и лечения может быть расширен с использованием иных, утвержденных Министерством здравоохранения, методов оказания медицинской помощи, не включенных в настоящий клинический протокол.

ГЛАВА 2 КЛАССИФИКАЦИЯ И СИМПТОМЫ ЛГ

6. Клиническая классификация ЛГ включает 5 основных клинических групп и представлена в приложении 1.

7. Гемодинамическая классификация ЛГ представлена в приложении 2.

8. Функциональная классификация ЛГ по Всемирной организации здравоохранения (далее – ВОЗ) и шкала субъективной оценки одышки по Боргу (далее – шкала Борга) представлены в приложении 3.

9. Уровень риска ЛП и токсинов, индуцирующих ЛГ, установлен согласно приложению 4.

10. Симптомы ЛГ:

10.1. клинические проявления ЛГ:

одышка, повышенная утомляемость, слабость, головокружение, синкопальные состояния;

при длительном течении ЛАГ может возникать болевой синдром в груди по типу ангинозного;

при синдроме Эйзенменгера – легочные кровотечения;

10.2. объективные данные при медицинском осмотре:

телеангиоэктазии, язвенное поражение кончиков пальцев и склеродактилия (характерны для системного склероза);

сосудистые звездочки по типу «паутинки», тестикулярная атрофия и пальмарная эритема (характерны для заболеваний печени);

трофические изменения кожных покровов голеней на фоне варикозного расширения подкожных вен, клинические симптомы тромбоза глубоких вен нижних конечностей (характерны для ХТЭЛГ);

отеки ног, гепатомегалия, асцит, пульсация шейных вен (характерны для правожелудочковой СН);

10.3. признаки при аускультации сердца:

акцент второго тона на ЛА, систолический шум трикуспидальной регургитации, диастолический шум Грехема-Стилла при относительной недостаточности клапана ЛА;

10.4. признаки при аускультации легких:

крепитация на вдохе может указывать на интерстициальное заболевание легких, мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах предполагают наличие посткапиллярной ЛГ;

10.5. электрокардиографические признаки ЛГ:

зубец Р в виде «Р pulmonale»;

отклонение электрической оси сердца вправо;

признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка (далее – ПЖ);

блокада правой ножки пучка Гиса и удлинение интервала QTc;

увеличение амплитуды зубца R в правых отведениях;

расширение комплекса QRS и пролонгация интервала QTc.

Отсутствие изменений на электрокардиограмме (далее – ЭКГ) не исключает диагноз ЛГ;

10.6. рентгенологические признаки ЛГ:

дилатация ствола ЛА (II дуга по левому контуру сердца), обеднение легочного сосудистого рисунка, расширение правых отделов сердца;

10.7. эхокардиографические признаки ЛГ:

дилатация правого предсердия (далее – ПП), ПЖ, утолщение передней стенки ПЖ, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки с ее смещением в систолу в сторону ПЖ.

Вероятность ЛГ на основании данных эхокардиографии (далее – ЭхоКГ) определяется согласно приложению 5.

Дополнительные эхокардиографические признаки ЛГ изложены в приложении 6;

10.8. компьютерно-томографические признаки ЛГ:

сочетание трех параметров (диаметр ЛА ≥ 30 мм, толщина передней стенки ПЖ ≥ 6 мм и отношение ПЖ: ЛЖ ≥ 1) позволяет с высокой вероятностью диагностировать ЛГ;

соотношение диаметров ЛА к восходящей аорте $\geq 1,0$ и соотношение диаметра сегментарной ЛА к диаметру бронха более чем 1:1 в трех или четырех долях легких;

10.9. признаком ЛГ при КПОС является повышение срДЛА ≥ 20 мм рт.ст. в покое.

Для комплексной оценки гемодинамики используют параметры, полученные во время проведения КПОС.

Параметры комплексной оценки гемодинамики при проведении КПОС и основные формулы для расчета гемодинамических показателей установлены согласно приложению 7.

11. Примеры формулировки диагнозов:

«Идиопатическая ЛГ (далее – ИЛАГ), функциональный класс (далее – ФК) III по ВОЗ (I27.0).

Недостаточность трикуспидального клапана с регургитацией 3 степени. Аневризма ствола ЛА (50 мм). НПА. Хроническая СН (далее – ХСН) со сниженной фракцией выброса (далее – ФВ). ФК III»;

«ХТЭЛГ, ФК III по ВОЗ (I27.8).

Недостаточность трикуспидального клапана с регургитацией 3–4 степени. Хроническое легочное сердце. Тромб ПП. НПБ. ХСН со сниженной ФВ. ФК III.

Рецидивирующая тромбоэмболия ветвей ЛА. Посттромбофлебитический синдром левой нижней конечности, отечная форма. Варикозное расширение вен нижних конечностей»;

«Врожденный порок сердца (далее – ВПС): дефект межпредсердной перегородки, ушивание дефекта (год операции) (Q21.0).

Резидуальная ЛГ ФК II по ВОЗ (I27.2). Недостаточность трикуспидального клапана с регургитацией 2 степени. НПА. ХСН с сохранной ФВ. ФК II».

ГЛАВА 3 ДИАГНОСТИКА ЛГ

12. Обязательными диагностическими исследованиями, выполняемыми организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ЛГ на первом – втором технологических уровнях оказания медицинской помощи в амбулаторных условиях, являются:

12.1. клинические методы исследования:

медицинский осмотр с оценкой факторов риска (далее – ФР), ФК. Оценка риска смертности у пациентов с ЛГ производится согласно приложению 8;

выполнение теста шестиминутной ходьбы (далее – ТШХ);

12.2. лабораторные диагностические исследования:

общий анализ крови (далее – ОАК) с определением уровня гемоглобина и гематокрита, количества эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, скорости оседания эритроцитов;

биохимический анализ крови (далее – БАК): определение уровней мочевины, креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка, С-реактивного белка, аспаратаминотрансферазы (далее – АСТ), аланинаминотрансферазы (далее – АЛТ), общего билирубина, мочевой кислоты;

определение уровня гормонов щитовидной железы (свободного тироксина);

определение уровня тиреотропного гормона;

определение антигенов вируса гепатита В в крови;

определение антител к вирусу гепатита С в крови;
определение основных групп крови по системам АВ0 и Резус (перед КПОС);
определение международного нормализованного отношения (далее – МНО)
(пациентам с ЛГ, получающим непрямые антикоагулянты);

общий анализ мочи;

12.3. инструментальные диагностические методы исследования:

ЭКГ;

ЭхоКГ;

рентгенография органов грудной клетки (далее – ОГК);

ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) органов брюшной полости
для исключения патологии печени и (или) портальной гипертензии;

исследование функции внешнего дыхания (далее – ФВД) для исключения патологии
легких.

13. Обязательными диагностическими исследованиями, выполняемыми
организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ЛГ
на втором технологическом уровне оказания медицинской помощи в стационарных
условиях, являются:

13.1. клинические методы исследования:

медицинский осмотр с оценкой ФР и ФК, оценка риска смертности у пациентов с ЛГ
согласно приложению 8;

ТШХ;

13.2. лабораторные диагностические исследования:

ОАК;

общий анализ мочи;

БАК: определение мочевины, креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка,
С-реактивного белка, АСТ, АЛТ, гаммаглутаминтранспептидазы (далее – ГГТ), общего
билирубина, мочевой кислоты, железа;

исследование уровня N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического
пропептида (далее – NTproBNP);

коагулограмма с определением фибриногена, МНО;

определение иммуноглобулинов М (далее – IgM) и иммуноглобулинов G (далее –
IgG) к ВИЧ-1 и к ВИЧ-2 в крови (пациентам с ЛГ для исключения ассоциации
с ВИЧ-инфекцией);

определение антигенов вируса гепатита В в крови;

определение антител к вирусу гепатита С в крови;

определение антител к бледной трепонеме в крови;

определение основных групп крови по системам АВ0 и Резус (пациентам с ЛГ перед
КПОС);

13.3. инструментальные диагностические методы исследования:

ЭКГ;

ЭхоКГ;

рентгенография ОГК;

УЗИ органов брюшной полости;

ФВД.

14. Дополнительные диагностические исследования, выполняемые организациями
здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ЛГ на втором
технологическом уровне оказания медицинской помощи, и консультации врачей-
специалистов (по медицинским показаниям):

коронарография (далее – КГР) (для пациентов старше 40 лет по медицинским
показаниям);

эзофагогастродуоденоскопия с биопсией;

консультация врача-ревматолога;

консультация врача-невролога;

консультация врача-пульмонолога;

консультация врача-гематолога.

15. Обязательными диагностическими исследованиями, выполняемыми организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ЛГ на третьем технологическом уровне оказания медицинской помощи в амбулаторных условиях, являются:

15.1. клинические методы исследования:

медицинский осмотр с оценкой ФР, ФК, оценка риска смертности у пациентов с ЛГ согласно приложению 8;

ТШХ;

15.2. инструментальные диагностические методы исследования:

ЭКГ.

16. Обязательными диагностическими исследованиями, выполняемыми организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ЛГ на третьем технологическом уровне оказания медицинской помощи в стационарных условиях, являются:

16.1. клинические методы исследования:

медицинский осмотр с оценкой ФР и ФК, оценка риска смертности у пациентов с ЛГ согласно приложению 8;

ТШХ;

16.2. лабораторные диагностические исследования:

ОАК;

общий анализ мочи;

БАК: определение мочевины, креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка, С-реактивного белка, АСТ, АЛТ, ГГТ, общего билирубина, мочевой кислоты, железа;

NTproBNP;

коагулограмма с определением фибриногена, МНО;

определение содержания антител к кардиолипину, антител к фосфолипидам, антител к бета-2-гликопротеину в крови (при подозрении на ХТЭЛГ для выявления ФР);

определение содержания антител к антигенам ядра клетки и ДНК (пациентам с подозрением на ЛАГ для исключения ассоциации с системными заболеваниями соединительной ткани (далее – СЗСТ);

определение IgM и IgG к ВИЧ-1 и к ВИЧ-2 в крови (пациентам с ЛГ для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией);

определение антигенов вируса гепатита В в крови;

определение антител к вирусу гепатита С в крови;

определение антител к бледной трепонеме в крови;

определение основных групп крови по системам АВ0 и Резус (пациентам с ЛГ перед КПОС, КГР);

16.3. инструментальные диагностические методы исследования:

ЭКГ;

ЭхоКГ;

рентгенография ОГК;

УЗИ органов брюшной полости;

ФВД;

КГР (для пациентов старше 40 лет по медицинским показаниям);

Компьютерная ангиография (далее – КТ) ЛА и ее ветвей пациентам с ХТЭЛГ.

17. Дополнительные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ЛГ на третьем технологическом уровне оказания медицинской помощи, и консультации врачей-специалистов (по медицинским показаниям):

чреспищеводная ЭхоКГ (для исключения внутрисердечных шунтов);

эзофагогастродуоденоскопия с биопсией;

консультация врача-ревматолога;

консультация врача-невролога;

консультация врача-пульмонолога;

консультация врача-гематолога.

18. Обязательными диагностическими исследованиями, выполняемыми организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ЛГ на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи в амбулаторных условиях, являются:

18.1. клинические методы исследования:

медицинский осмотр с оценкой ФР, ФК, оценка риска смертности у пациентов с ЛГ согласно приложению 8;

ТШХ;

18.2. инструментальные диагностические методы исследования: ЭКГ.

19. Обязательными диагностическими исследованиями, выполняемыми организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ЛГ на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи в стационарных условиях, являются:

19.1. клинические методы исследования:

медицинский осмотр с оценкой ФР и ФК, оценка риска смертности у пациентов с ЛГ согласно приложению 8;

ТШХ;

19.2. лабораторные диагностические исследования:

ОАК;

общий анализ мочи;

БАК: определение мочевины, креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка, С-реактивного белка, АСТ, АЛТ, ГГТ, общего билирубина, мочевой кислоты, железа;

NTproBNP;

коагулограмма с определением фибриногена, МНО;

определение содержания антител к кардиолипину, антител к фосфолипидам, антител к бета-2-гликопротеину в крови (при подозрении на ХТЭЛГ для выявления ФР);

определение содержания антител к антигенам ядра клетки и ДНК (пациентам с подозрением на ЛАГ для исключения ассоциации с СЗСТ);

определение IgM и IgG к ВИЧ-1 и к ВИЧ-2 в крови (пациентам с ЛГ для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией);

определение антигенов вируса гепатита В в крови;

определение антител к вирусу гепатита С в крови;

определение антител к бледной трепонеме в крови;

определение основных групп крови по системам АВ0 и Резус (пациентам с ЛГ перед КПОС, КГР);

19.3. инструментальные диагностические методы исследования:

ЭКГ;

ЭхоКГ;

рентгенография ОГК;

УЗИ органов брюшной полости;

ФВД;

КГР (для пациентов старше 40 лет по медицинским показаниям);

КТ-ангиография ЛА и ее ветвей пациентам с ХТЭЛГ;

чреспищеводная ЭхоКГ (для исключения внутрисердечных шунтов);

КПОС.

20. Дополнительные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ЛГ на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи, и консультации врачей-специалистов (по медицинским показаниям):

ангипульмонография для пациентов с ХТЭЛГ;

спировелоэргометрия;

магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов;

острая фармакологическая проба (далее – ОФП) с применением ингаляционного илопроста;

кардиореспираторное мониторирование;
эзофагогастродуоденоскопия с биопсией;
консультация врача-ревматолога;
консультация врача-невролога;
консультация врача-пульмонолога;
консультация врача-гематолога.

21. Для диагностики ИЛАГ необходимо последовательное исключение наиболее частых причин ЛГ, в первую очередь заболеваний левых отделов сердца, патологии легких и ХТЭЛГ.

22. ФР, ассоциированными с развитием ХТЭЛГ, являются:
перенесенная спленэктомия;
вентрикуло-венозные шунты для лечения гидроцефалии;
установка центральных внутривенных катетеров или электродов электрокардиостимулятора;
заместительная терапия гормонами щитовидной железы;
онкологические и хронические воспалительные заболевания.

23. ФР развития ХТЭЛГ, выявленными в период диагностики острой тромбоэмболии ЛА (далее – ТЭЛА), являются:

возраст пациента от 18 до 44 лет;
перенесенная ТЭЛА;
идиопатическая ТЭЛА (отсутствие провоцирующих факторов);
крупный дефект перфузии легких по данным сцинтиграфии;
повторная ТЭЛА.

24. ФР развития ХТЭЛГ, выявленными в период диагностики ХТЭЛГ, являются:

группа крови II или III, или IV;
тромбофилия;
крупный дефект перфузии легких.

25. Плазменными ФР, ассоциированными с ХТЭЛГ, являются:

антифосфолипидный синдром;
гемоглобинопатии;
мутации фактора V свертывания крови;
повышенные уровни фактора VIII свертывания крови;
повышенные уровни липопротеина (a) в крови.

26. Дифференциальный диагноз клинических групп ЛГ представлен в приложении 9.

ГЛАВА 4 ЛЕЧЕНИЕ ЛГ

27. Медицинскими показаниями для экстренной госпитализации пациентов с ЛГ являются:

клиника легочного гипертензивного криза (удушье, выраженный цианоз, похолодание конечностей, системная гипотензия, синкопальное состояние, боль в грудной клетке);

пациенты с ЛГ с частотой сердечных сокращений (далее – ЧСС) > 110 ударов в минуту, низким системным давлением (систолическое артериальное давление (далее – АД) < 90 мм рт.ст.).

28. Медицинскими показаниями для плановой госпитализации пациентов с ЛГ являются:

28.1. в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на втором технологическом уровне оказания медицинской помощи:

декомпенсация правожелудочковой СН;
гемодинамически значимые тахикардии;

28.2. в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на третьем технологическом уровне оказания медицинской помощи:

- декомпенсация правожелудочковой СН;
- гемодинамически значимые тахикардии;
- верификация диагноза ЛГ;
- выбор начальной ЛАГ-специфической терапии;

28.3. в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи:

- декомпенсация правожелудочковой СН;
- гемодинамически значимые тахикардии;
- верификация диагноза и определение гемодинамического типа ЛГ;
- выбор начальной ЛАГ-специфической терапии;
- проведение КПОС для подтверждения диагноза, уточнения степени тяжести заболевания и выбора начальной ЛАГ-специфической терапии;
- выполнение ОФП (у пациентов с впервые выявленной ИЛАГ, наследуемой ЛАГ (далее – НЛАГ), ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов);
- интервенционные методики лечения ЛГ, ассоциированной с ВПС: дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток;
- определение медицинских показаний к трансплантации легких или комплекса сердце-легкие;
- определение медицинских показаний к хирургическому или эндоваскулярному лечению ХТЭЛГ;
- беременность и родоразрешение.

29. При лечении прогрессирующей правожелудочковой СН назначается одно из следующих кардиотонических ЛП, исключая сердечные гликозиды:

норэпинефрин (раствор для инъекций внутривенно 1 мг/мл 1 мл, раствор для инъекций внутривенно 1 мг/мл 4 мл, концентрат для приготовления раствора для внутривенного введения 2 мг/мл 4 мл) – 0,02–0,2 мкг/кг/мин) для коррекции системной гипотензии и нарушений перфузии жизненно важных органов;

добутамин (лиофилизированный порошок для приготовления раствора для инфузий 250 мг) – внутривенно 2–20 мкг/кг/мин;

левосимендан (концентрат для приготовления раствора для инфузий 2,5 мг/мл 5 мл) – 6–12 мкг/кг в течение 10 минут с последующей инфузией внутривенно со скоростью 0,05–0,2 мкг/кг/мин).

30. Применение экстракорпоральной мембранной оксигенации у пациентов с рефрактерной правожелудочковой СН по решению врачебного консилиума.

31. ЛАГ-специфическая терапия назначается согласно приложению 10 пациентам с:

- ИЛАГ;
- НЛАГ;
- ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов;
- ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ;
- ВПС (системно-легочные шунты);
- ХТЭЛГ.

ЛАГ-специфические ЛП не назначаются пациентам с ЛГ на фоне патологии левых отделов сердца в связи с высоким риском ухудшения течения основного заболевания, задержки жидкости или развития фатального исхода.

32. При положительной ОФП ЛАГ-специфическая терапия заключается в назначении блокаторов кальциевых каналов (далее – БКК) для лечения пациентов без клинических проявлений правожелудочковой СН с:

- ИЛАГ;
- НЛАГ;
- ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов.

БКК назначаются при сердечном индексе (далее – СИ) более 2,1 л/мин/м² и (или) насыщении кислородом венозной крови более 65 % и (или) давлении в ПП менее 10 мм рт.ст. во время КПОС.

При СИ менее 2,1 л/мин/м² и (или) насыщении кислородом венозной крови менее 65 % и (или) давлении в ПП более 10 мм рт.ст. БКК противопоказаны.

Для пациентов с положительной ОФП, получающих БКК, при недостижении близких к нормальным значениям показателей гемодинамики (срДЛА < 30 мм рт.ст. и ЛСС < 4 ед. Вуда) по данным КПОС, сохранении ФК III–IV по ВОЗ продолжение лечения БКК осуществляется совместно с другими ЛАГ-специфическими ЛП.

При отрицательной ОФП БКК не назначаются, так как это сопряжено с риском развития нежелательных реакций – гипотонии, синкопе, декомпенсации правожелудочковой СН.

Терапию БКК начинают с минимальной дозы, постепенно увеличивая до максимально переносимой, учитывая возможную системную гипотензию и отечный синдром.

БКК, применяемые в лечении пациентов с ЛГ, представлены в приложении 11.

33. Пациентам с ЛАГ назначают следующие ЛП патогенетического действия:

- антагонисты рецепторов эндотелина;
- ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа (далее – ИФДЭ-5);
- стимуляторы растворимой гуанилатциклазы;
- синтетические аналоги простаглицина (простаноиды);
- агонисты рецепторов простаглицина.

Терапия ЛАГ-специфическими ЛП (силденафил, бозентан, мацитентан, риоцигуат, селексилаг, амбризентан, илопрост) назначается пациентам с отрицательной ОФП и пациентам с исходной положительной ОФП, которые сохраняют промежуточно высокий или высокий риск летальности на фоне приема БКК.

34. Пациентам с отрицательной ОФП и пациентам с исходной положительной ОФП, которые сохраняют промежуточно высокий или высокий риск летальности, назначается:

34.1. ЛП из группы антагонистов рецепторов эндотелина:

34.1.1. бозентан – неселективный ЛП, блокирующий рецепторы двух типов эндотелина. Назначается пациентам с:

- ИЛАГ;
- НЛАГ;
- ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов;
- ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ;
- синдромом Эйзенменгера;
- ВПС;
- ХТЭЛГ.

Стартовая доза бозентана (таблетки, покрытые оболочкой, 62,5 мг, 125 мг) у пациентов составляет внутрь 62,5 мг 2 раза в сутки с последующим увеличением дозы через 4 недели до 125 мг 2 раза в сутки после контроля лабораторных тестов (АСТ, АЛТ). Начало лечения и подбор дозы осуществляются в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на третьем и четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи;

34.1.2. мацитентан* (таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 10 мг), внутрь 10 мг 1 раз в сутки. Начало лечения, подбор дозы и поддерживающая терапия осуществляются в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи.

Медицинские показания для назначения мацитентана:

- ИЛАГ;
- НЛАГ;
- ЛАГ и ВПС;
- ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ;
- портопульмональная ЛАГ;

34.1.3. амбризентан* (таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 5 мг, 10 мг), внутрь 10 мг 1 раз в сутки. Начало лечения, подбор дозы и поддерживающая терапия осуществляются в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи.

Амбризентан показан для назначения пациентам с:

ИЛАГ;

НЛАГ;

ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ, имеющих ФК II–III по ВОЗ;

34.2. ЛП из группы ИФДЭ-5:

34.2.1. силденафил* (таблетки, покрытые оболочкой, 20 мг), назначаются пациентам с ЛАГ ФК II–III по ВОЗ, в том числе и с портопульмональной ЛГ, внутрь в дозе 20 мг 3 раза в сутки с повышением дозы до 40–80 мг 3 раза в сутки. Начало лечения и подбор дозы осуществляются в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на третьем и четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи;

34.2.2. тадалафил* (таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 20 мг). Начальная доза 20 мг в сутки. Максимальная доза 40 мг 1 раз в сутки. Начало лечения, подбор дозы и поддерживающая терапия осуществляются в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи;

34.3. стимулятор растворимой гуанилатциклазы – риоцигуат* (таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 1 мг, 1,5 мг, 2 мг, 2,5 мг), внутрь 3 раза в сутки с увеличением дозы каждые 2 недели до максимально переносимой. Максимальная суточная доза 7,5 мг. Начало лечения, подбор дозы и поддерживающая терапия осуществляются в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи.

Риоцигуат показан для назначения пациентам с:

ИЛАГ;

НЛАГ;

ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов;

ЛАГ и ВПС;

ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ;

неоперабельной, резидуальной формами ХТЭЛГ;

для предоперационной подготовки перед выполнением тромбэктомии из ЛА (за 3 месяца до хирургического вмешательства).

Постепенное увеличение дозы ЛП осуществляется с интервалом в 2 недели под контролем субъективной переносимости и уровня систолического АД, которое в покое в положении сидя не должно быть менее 95 мм рт.ст.;

34.4. селективный агонист простаглицлиновых рецепторов – селексипаг* (таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 200 мкг, 800 мкг). Начальная доза 200 мкг 2 раза в сутки внутрь, еженедельно повышая дозу на 200 мкг до максимально переносимой. Максимальная суточная доза составляет 1600 мкг 2 раза в сутки. Начало лечения, подбор дозы и поддерживающая терапия осуществляются в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи.

Селексипаг показан для длительного лечения ЛАГ у пациентов ФК II–IV по ВОЗ с:

ИЛАГ;

НЛАГ;

ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов;

ЛАГ и ВПС;

ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ;

неоперабельной, резидуальной формами ХТЭЛГ;

34.5. группа ингаляционных аналогов простаглицлина – илопрост* ингаляционный (раствор для ингаляций 10 мкг/1 мл, ампула 2 мл) применяется для коррекции дефицита простаглицлина при комбинированной ЛАГ- специфической терапии в дополнение

к пероральным ЛП (бозентан, силденафил, риоцигуат). Применяется в среднем 6–9 раз в сутки с помощью ультразвукового небулайзера. Начало лечения, подбор дозы и поддерживающая терапия осуществляются в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи.

Первая ингаляционная доза илопроста составляет 2,5 мкг (доставляемая через мундштук ингалятора). Если пациент переносит лечение хорошо, дозу илопроста увеличивают до 5 мкг и поддерживают эту дозу при последующих ингаляциях. В случае плохой переносимости дозы 5 мкг следует вернуться к дозе 2,5 мкг.

Илопрост назначается пациентам с:

ИЛАГ ФК III по ВОЗ;

НЛАГ;

ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ;

ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов;

ЛАГ при неоперабельной ХТЭЛГ;

ЛАГ у беременных.

* Назначается по решению врачебного консилиума (off-label).

35. ЛАГ-специфическая монотерапия назначается:

для лечения впервые выявленных пациентов с ЛГ при низком и промежуточно низком риске смертности < 5 % или 5–10 % в год соответственно;

пациентам с легким течением ЛГ (ФК I по ВОЗ, ЛСС 3–4 ед. Вуда, срДЛА < 30 мм рт.ст. и отсутствием значимой патологии ПЖ по данным ЭхоКГ);

пациентам с медицинскими противопоказаниями к комбинированной ЛАГ-специфической терапии (например, тяжелая патология печени);

пациентам с положительной ОФП при ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ индуцированной приемом ЛП и токсинов и устойчивым достижением ФК I–II по ВОЗ на монотерапии БКК;

пациентам, длительно получающим монотерапию БКК (> 5–10 лет) и находящимся стабильно в зоне низкого риска смертности;

пациентам с ИЛАГ старше 75 лет и комбинированной ЛГ при артериальной гипертензии, сахарном диабете, фибрилляции предсердий;

пациентам с подозрением или высокой вероятностью веноокклюзионной болезни легких и легочного капиллярного гемангиоматоза;

пациентам с ЛАГ, ассоциированной с ВИЧ-инфекцией или портальной гипертензией, или некоррегированными ВПС.

36. Потенциальные лекарственные взаимодействия при применении ЛАГ-специфической терапии пациентам с ЛГ представлены в приложении 12.

37. Комбинированная ЛАГ-специфическая терапия применяется для лечения пациентов с недостаточным ответом на ЛАГ-специфическую монотерапию.

38. Рекомендации по эффективности последовательной комбинированной ЛАГ-специфической терапии представлены в приложении 13.

39. Начальная комбинированная ЛАГ-специфическая терапия при высоком и промежуточно высоком риске смертности (> 10 % в год) осуществляется одним из антагонистов рецепторов эндотелина (бозентан, мацитентан, амбризентан в сочетании с силденафилом или риоцигуатом) пациентам с:

ИЛАГ или НЛАГ;

ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов;

ЛАГ и ВПС;

ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ;

ХТЭЛГ.

40. Начальная комбинированная ЛАГ-специфическая терапия при высоком риске смертности (> 20 % в год) при отсутствии сопутствующей патологии сердца и (или) легких осуществляется ИФДЭ-5 (силденафилом) или риоцигуатом в сочетании с одним

из антагонистов рецепторов эндотелина (бозентан, мацитентан, амбризентан) и с ингаляционным илопростом пациентам с:

ИЛАГ или НЛАГ;
ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов;
ЛАГ и ВПС;
ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ;
ХТЭЛГ.

Начало лечения, подбор дозы и поддерживающая терапия риоцигуатом, илопростом осуществляются в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи.

41. В случае промежуточно низкого и промежуточно высокого риска смертности назначается комбинация ИФДЭ-5 (силденафил) и одного из ЛП группы антагониста рецептора эндотелина (бозентан, мацитентан, амбризентан).

42. В случае увеличения риска смертности осуществляется интенсификация терапии агонистами рецепторов простагличина (селексипаг, таблетки 200 мкг, 800 мкг) или проводится смена ИФДЭ-5 (силденафил) на стимулятор растворимой гуанилатциклазы (риоцигуат).

43. Для пациентов с ЛАГ промежуточно низкого риска смертности применяется последовательная комбинированная ЛАГ- специфическая терапия:

бозентан с последующим добавлением риоцигуата;
силденафил с последующим добавлением бозентана.

При неэффективности комбинированной ЛАГ-специфической терапии силденафилом у пациентов с ФК III по ВОЗ назначается риоцигуат. Прием риоцигуата осуществляется через 24 часа после приема последней дозы силденафила. При нестабильной гемодинамике или при развитии клинического ухудшения назначение риоцигуата противопоказано.

Комбинация риоцигуата и силденафила противопоказана из-за риска развития системной гипотензии и других нежелательных реакций.

44. У пациентов с ЛАГ и сопутствующими заболеваниями ЛАГ- специфическая терапия проводится ИФДЭ-5 (силденафил, тадалафил) или одним из антагонистов рецепторов эндотелина.

45. Антикоагулянты и антиагреганты при ЛГ:

45.1. пациентам с ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ, индуцированной приемом ЛП и токсинов, для медицинской профилактики тромбозов и тромбоэмболий при отсутствии медицинских противопоказаний назначается антагонист витамина К (далее – АВК) – варфарин. Стартовая доза варфарина (таблетки, 2,5 мг, 3 мг, 5 мг) составляет 2,5–5 мг в сутки. Полная доза ЛП назначается 1 раз в сутки внутрь после вечернего приема пищи. Дальнейший режим дозирования устанавливается индивидуально под контролем МНО. Целевой уровень МНО при ЛАГ составляет 1,5–2,5.

Прием АВК показан пациентам с ХТЭЛГ, в том числе после выполнения тромбэндартерэктомии из ЛА, для медицинской профилактики рецидива острой ТЭЛА. Целевой уровень МНО при ХТЭЛГ – 2,5–3,5.

При ассоциированных формах ЛГ решение о назначении антикоагулянтной терапии принимается индивидуально на основании оценки соотношения риска и эффективности;

45.2. в качестве альтернативы варфарину пациентам с ЛГ (ХТЭЛГ и антифосфолипидный синдром высокой иммунологической активности) и повышенным риском кровотечений назначаются низкомолекулярные гепарины – эноксапарин (раствор для инъекций 2000 анти-Ха МЕ/0,2 мл, раствор для инъекций 4000 анти-Ха МЕ/0,4 мл, раствор для инъекций 6000 анти-Ха МЕ/0,6 мл, раствор для инъекций 8000 анти-Ха МЕ/0,8 мл), 1 мг/кг 2 раза в сутки подкожно или надропарин (раствор для инъекций 9500 анти-Ха МЕ/мл) 86 МЕ/кг 2 раза в сутки подкожно

или

один из следующих не-витамин К-зависимых антикоагулянтов с расчетом дозы в зависимости от клиренса креатинина:

ривароксабан, таблетки, 20 мг, 15 мг 1 раз в сутки внутрь;

апиксабан, таблетки, 2,5 мг, 5 мг 2 раза в сутки внутрь;
дабигатран этексилат, капсулы, 150 мг, 110 мг 2 раза в сутки внутрь.

АВК и не-витамин К-зависимые антикоагулянты пациентам с ЛАГ, ассоциированной с портальной гипертензией и ВИЧ-инфекцией, не назначаются;

45.3. пациентам с ЛАГ, имеющим положительную ОФП, назначаются антиагреганты – ацетилсалициловая кислота (таблетки, 75 мг) 75 мг 1 раз в сутки внутрь.

46. Петлевые диуретики (показаны при отечном синдроме):

фуросемид (таблетки, 40 мг) начальная доза 20–40 мг или торасемид (таблетки, 5 мг, 10 мг, 20 мг) 10–20 мг в 1 прием в сутки внутрь.

В комбинации с петлевыми диуретиками назначаются антагонисты альдостерона: спиронолактон (таблетки или капсулы, 25 мг, 50 мг, 100 мг) 25–200 мг в 1–2 приема внутрь.

Лечение пациентов с ХСН осуществляется согласно профильному клиническому протоколу.

47. При выраженной дисфункции ПЖ пациентам с ЛГ для повышения сократительной функции ПЖ назначают сердечные гликозиды.

Дигоксин (таблетки, 0,25 мг) 0,25 мг в сутки внутрь в 1 прием назначается для урежения желудочкового ритма при наджелудочковых тахикардиях, которые ассоциируются с дисфункцией правых отделов сердца, для контроля ЧСС при фибрилляции предсердий.

48. Пациентам с ЛГ ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, антагонисты рецепторов ангиотензина II не назначаются, если этого не требуют сопутствующие заболевания (например, артериальная гипертензия, ишемическая болезнь сердца).

49. Пациентам с ЛГ для медицинской профилактики прогрессирования заболевания проводится коррекция дефицита железа согласно профильному клиническому протоколу.

50. Пациентам с ЛАГ при насыщении крови кислородом < 91 % по данным пульсоксиметрии проводится ингаляторное введение кислорода с использованием концентратора кислорода, в том числе в амбулаторных условиях, для улучшения клинической симптоматики, коррекции десатурации при физической нагрузке. Обычный режим оксигенотерапии составляет 2–4 литра в минуту.

51. Критерии эффективности лечения пациентов с ЛГ:

достижение ФК I или II по ВОЗ;

уменьшение клинических проявлений правожелудочковой СН (отеков, асцита, гепатомегалии) и улучшение лабораторных показателей дисфункции печени и почек;

снижение частоты возникновения или исчезновение синкопе или пресинкопе;

нормализация размеров и функции ПЖ по данным ЭхоКГ и (или) магниторезонансной томографии сердца;

снижение среднего давления вПП менее 8 мм рт.ст. и повышение СИ более 2,5 л/мин/м², достижение ТШХ более 380–440 м;

пиковое потребление кислорода > 15 мл/мин/кг;

нормальные значения уровня NTproBNP.

ГЛАВА 5

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ РАЗНЫХ КЛИНИЧЕСКИХ ГРУПП ЛГ

52. Особенности диагностики и лечения пациентов с ЛАГ, ассоциированной с СЗСТ: не проводится ОФП при КПОС ввиду малоинформативности;

БКК (нифедипин, дилтиазем, амлодипин) применяются только в качестве терапии синдрома Рейно.

53. Особенности диагностики и лечения пациентов с ЛАГ, ассоциированной с портальной гипертензией:

не проводится терапия пероральными антикоагулянтами;

трансплантация печени показана пациентам с хорошим ответом на ЛАГ-специфическую терапию;

трансплантация печени противопоказана пациентам с тяжелой и неконтролируемой ЛАГ.

54. Особенности диагностики и лечения пациентов с ЛАГ, ассоциированной с ВИЧ-инфекцией:

не показано выполнение ЭхоКГ у пациентов без клинических проявлений ЛГ;

не показано использование бозентана в связи с его гепатотоксичностью и большим спектром межлекарственных взаимодействий;

не показана терапия пероральными антикоагулянтами из-за отсутствия данных о соотношении эффективности и риска.

55. Особенности диагностики и лечения пациентов с ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца:

не показано назначение ЛАГ-специфической терапии для лечения ЛГ в связи с высоким риском ухудшения клинического течения основного заболевания, задержки жидкости или развития фатального исхода;

ЛАГ-специфическая терапия назначается только по решению врачебного консилиума пациентам с комбинированной ЛГ и выраженным прекапиллярным компонентом при КПОС.

Дифференциальная диагностика между ЛГ, ассоциированной с патологией левых отделов сердца, и ЛАГ представлена в приложении 14.

56. Особенности лечения пациентов с ЛГ вследствие патологии легких и (или) гипоксемии:

длительная кислородотерапия;

целесообразность ЛАГ-специфической терапии определяется решением врачебного консилиума в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи.

57. Особенности диагностики и лечения пациентов с ХТЭЛГ:

выполняется УЗИ вен нижних конечностей;

при наличии медицинских показаний проводится хирургическая эндартерэктомия из ЛА у пациентов с ХТЭЛГ с ФК II–IV по ВОЗ при отсутствии медицинских противопоказаний в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи;

выполняется баллонная ангиопластика ветвей ЛА при наличии медицинских показаний в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи;

назначаются антикоагулянты постоянно, предпочтительно варфарин (таблетки, 2,5 мг, 3 мг, 5 мг) 1 раз в сутки внутрь с достижением целевого МНО 2,5–3,5;

назначается ЛАГ-специфическая терапия с предпочтительным использованием риоцигуата пациентам с ХТЭЛГ с ФК II–IV по ВОЗ;

при сохранении ФК III по ВОЗ пациентам с неоперабельной или резидуальной ХТЭЛГ силденафил (таблетки, 20 мг) заменяют на риоцигуат (таблетки, 1 мг, 1,5 мг, 2 мг, 2,5 мг) 3 раза в сутки с увеличением дозы каждые две недели до максимальной суточной дозы 7,5 мг;

при неэффективности ЛАГ-специфической терапии и невозможности проведения хирургического и (или) эндоваскулярного лечения пациентам с неоперабельной ХТЭЛГ или тяжелой резидуальной ЛГ ФК IV по ВОЗ показана трансплантация легких или комплекса сердце-легкие.

58. Особенности диагностики и лечения пациентов с ВПС, имеющих системно-легочные шунты:

58.1. проводится КПОС для определения степени тяжести ЛГ, уточнения ее гемодинамического варианта и определения медицинских показаний к хирургическому вмешательству.

Повторная КПОС у пациентов с синдромом Эйзенменгера не проводится, если первоначальное зондирование подтвердило диагноз ЛГ. Пациентам с синдромом Эйзенменгера и ЛАГ ФК III по ВОЗ назначается бозентан.

Рекомендации по хирургической коррекции ВПС с преимущественно системно-легочным направлением шунта в зависимости от результатов КПОС изложены в приложении 15;

58.2. назначение ЛАГ-специфической терапии показано пациентам с прекапиллярной ЛГ:

- с синдромом Эйзенменгера;
- с резидуальной ЛАГ после коррекции ВПС;
- с ЛАГ при малых и (или) сопутствующих дефектах;
- после операции Фонтена.

59. Хирургическое лечение ЛАГ:

59.1. проведение предсердной септостомии. Показано пациентам с ЛГ ФК III–IV по ВОЗ, частыми синкопальными состояниями и (или) рефрактерной к ЛАГ-специфической терапии правожелудочковой СН;

59.2. проведение билатеральной трансплантации легких или трансплантации комплекса сердце-легкие показано пациентам с ЛАГ при неэффективности ЛАГ-специфической терапии и неоперабельной ХТЭЛГ с высоким риском фатального исхода.

Медицинскими показаниями для трансплантации являются:

- ФК III и IV по ВОЗ;
- среднее давление в ПП >10 мм рт.ст.;
- срДЛА > 50 мм рт.ст.;
- СИ $< 2,5$ л/мин/м²;

отсутствие функционального улучшения, несмотря на максимально возможную лекарственную терапию;

быстрое прогрессирование заболевания;

59.3. хирургическая коррекция ВПС с ЛАГ применяется пациентам с преобладанием системно-легочного направления шунта ($Q_p/Q_s > 1,5:1$), индекс ЛСС < 4 ед. Вуда $\times$ м², соотношение ЛСС к общему периферическому сопротивлению $< 0,3$.

Показана радикальная хирургическая или эндоваскулярная коррекция с сохранением фенестрации межпредсердной перегородки у пациентов с ЛАГ при ВПС и отношением $Q_p/Q_s > 1,5:1$ при индексе ЛСС 4–8 ед. Вуда $\times$ м².

Хирургическая коррекция ВПС не показана пациентам с преобладанием системно-легочного направления шунта ($Q_p/Q_s > 1,5:1$), если индекс ЛСС > 8 ед. Вуда $\times$ м², а соотношение ЛСС к общему периферическому сопротивлению $> 0,5$.

Радикальная хирургическая или эндоваскулярная коррекция пациентам с ЛАГ при синдроме Эйзенменгера, при «малых» дефектах с ЛАГ не проводится.

ГЛАВА 6

МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ И МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ЛГ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

60. Медицинская реабилитация пациентов с ЛГ осуществляется в виде проведения ежедневных дозированных физических нагрузок (стабильным пациентам, находящимся в зоне низкого риска летальности и получающим ЛАГ-специфическую терапию.)

61. Пациентам с ЛГ необходимо избегать избыточной физической активности (далее – ФА), которая провоцирует возникновение выраженной одышки, головокружения, синкопальных состояний, болей в грудной клетке, выраженной слабости.

62. Медицинское наблюдение пациентов с ЛГ осуществляется врачами-кардиологами в организациях здравоохранения, которые оказывают медицинскую помощь на первом – четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи.

63. Диагностические исследования и сроки их проведения для динамического медицинского наблюдения пациентов с ЛАГ в амбулаторных условиях представлены в приложении 16.

64. Диагностические исследования и сроки их проведения могут быть изменены в зависимости от нуждаемости пациента.

65. Общие мероприятия пациентам с ЛГ представлены в приложении 17.

Приложение 1
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Клиническая классификация ЛГ

Номер клинической группы	Клинические группы ЛГ	Формы ЛГ, ассоциированной с ВПС
I	1. ЛАГ: 1.1. ИЛАГ; 1.1.1. отрицательный тест на вазореактивность; 1.1.2. положительный тест на вазореактивность; 1.2. НЛАГ (мутации BMPR2, другие); 1.3. индуцированная приемом ЛП и токсинов; 1.4. ассоциированная с: 1.4.1. ВПС (системно-легочные шунты); 1.4.2. СЗСТ; 1.4.3. портальной гипертензией; 1.4.4. ВИЧ-инфекцией; 1.4.5. шистосомозом; 1.4.6. веноокклюзионной болезнью легких или легочным капиллярным гемангиоматозом; 1.4.7. персистирующая ЛГ новорожденных	1. Синдром Эйзенменгера. 2. ЛАГ, ассоциированная с преобладающими системно-легочными шунтами (операбельные, неоперабельные). 3. ЛАГ с малыми или сопутствующими дефектами. 4. ЛАГ после коррекции порока
II	2. ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца: 2.1. систолическая дисфункция; 2.2. диастолическая дисфункция; 2.3. клапанные пороки; 2.4. врожденная или приобретенная обструкция приносящего или выносящего тракта ЛЖ; 2.5. врожденный или приобретенный стеноз легочных вен	1. Стенозы легочных вен. 2. Трехпредсердное сердце. 3. Митральный или аортальный стеноз. 4. Коарктация аорты
III	3. ЛГ вследствие заболеваний легких и (или) гипоксемии: 3.1. хроническая обструктивная болезнь легких; 3.2. интерстициальные заболевания легких; 3.3. другие заболевания легких со смешанными рестриктивными и обструктивными нарушениями; 3.4. синдром альвеолярной гиповентиляции; 3.5. высокогорная ЛГ; 3.6. аномалии развития легких	
IV	4. ЛГ вследствие обструкции ЛА: 4.1. ХТЭЛГ; 4.2. другие обструкции ЛА (ангиосаркома, другие внутрисосудистые опухоли, артериит, врожденные аномалии, паразитарные заболевания)	Врожденные стенозы ЛА
V	5. ЛГ неизвестного или смешанного генеза: 5.1. гематологические заболевания (хроническая гемолитическая анемия, миелопролиферативные заболевания, спленэктомия); 5.2. системные нарушения (саркоидоз, легочный гистиоцитоз, лимфангиолейомиоматоз, нейрофиброматоз, васкулиты); 5.3. метаболические нарушения (гликогенозы, болезнь Гоше, дисфункция щитовидной железы); 5.4. хроническая почечная недостаточность с или без гемодиализа; 5.5. иные	

Приложение 2
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Гемодинамическая классификация ЛГ

№ п/п	Определение	Характеристики	Клинические группы
1	ЛГ	$\text{срДЛА} \geq 20 \text{ мм рт.ст.}$	Все варианты ЛГ
2	Прекапиллярная ЛГ	$\text{срДЛА} \geq 20 \text{ мм рт.ст.};$ $\text{ДЗЛА} \leq 15 \text{ мм рт.ст.};$ $\text{ЛСС} \geq 2 \text{ ед. Вуда}$	I. ЛАГ III. ЛГ вследствие заболеваний легких и (или) гипоксемии IV. ХТЭЛГ V. ЛГ неизвестного или смешанного генеза
3	Изолированная посткапиллярная ЛГ	$\text{срДЛА} \geq 20 \text{ мм рт.ст.};$ $\text{ДЗЛА} > 15 \text{ мм рт.ст.};$ $\text{ЛСС} < 2 \text{ ед. Вуда}$	II. ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца V. ЛГ неизвестного или смешанного генеза
4	Комбинированная прекапиллярная и посткапиллярная ЛГ	$\text{срДЛА} \geq 20 \text{ мм рт.ст.};$ $\text{ДЗЛА} > 15 \text{ мм рт.ст.};$ $\text{ЛСС} < 2 \text{ ед. Вуда}$	-

Приложение 3
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Функциональная классификация ЛГ по ВОЗ

№ п/п	ФК	Описание
1	I	Нет ограничений обычной ФА, она не вызывает повышенной одышки, усталости, болей в груди или пресинкопальных состояний.
2	II	Легкое ограничение ФА. Дискомфорт в покое отсутствует, но обычная ФА вызывает повышенную одышку, слабость, боль в грудной клетке или пресинкопальные состояния.
3	III	Значительное ограничение ФА. В состоянии покоя дискомфорта нет, но ФА меньше обычной вызывает повышенную одышку, усталость. Боль в груди или пресинкопальные состояния.
4	IV	Одышка и (или) усталость в состоянии покоя, усиливающиеся практически при минимальной ФА. Могут быть признаки правожелудочковой СН.

Шкала Борга*

№ п/п	Баллы	Интенсивность нагрузки
1	0	одышка отсутствует
2	0,5	очень-очень легкая
3	1	очень легкая
4	2	Легкая
5	3	Умеренная
6	4	несколько тяжелая
7	5	Тяжелая
8	6	Тяжелая
9	7	очень тяжелая
10	8	очень тяжелая

11	9	очень-очень тяжелая
12	10	максимальная

* Шкала Борга (модифицированная, 0–10) при ЛГ используется для оценки тяжести одышки, коррелируя с ФК по ВОЗ. Она помогает оценить толерантность к физической нагрузке, где 0–2 – низкая интенсивность, а 7–10 – выраженная, требующая немедленной остановки нагрузки и указывающая на высокий риск смертности.

Приложение 4
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Уровень риска ЛП и токсинов, индуцирующих ЛГ

Определенный	Вероятный
Аминорекс Фенфлюрамин Дексфенфлюрамин Токсичное рапсовое масло Бенфлюорекс Дазатиниб Метамфетамины	Кокаин Фенилпропаноламин Амфетаминоподобные ЛП Интерферон α и β Алкилирующие ЛП (циклофосфамид, митомицин С) Экстракты травы зверобоя продырявленного Бозутиниб Антивирусные ЛП против вируса гепатита С прямого действия (софосбувир) Индирубин (китайская трава Цин-Дай) Диазоксид Лефлуномид L-триптофан Понатиниб Селективные ингибиторы протеасом (карфилзомиб) Растворители (трихлорэтилен)

Приложение 5
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Вероятность ЛГ на основании данных ЭхоКГ

№ п/п	Скорость трикуспидальной регургитации, м/сек.	Наличие дополнительных эхокардиографических признаков	Вероятность ЛГ по данным ЭхоКГ
1	< 2,8 или не измеряется	нет	низкая
2	< 2,8 или не измеряется	да	средняя
3	2,9–3,4	нет	средняя
4	2,9–3,4	да	высокая
5	> 3,4	не требуется	высокая

Приложение 6
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Дополнительные эхокардиографические признаки ЛГ*

№ п/п	А: желудочки	В: ЛА	С: нижняя полая вена и ПП
1	ПЖ базальный диаметр > 1,0	Время ускорения кровотока в выносящем тракте ПЖ < 105 м/сек и (или) среднесистолическое прикрытие	Диаметр нижней полой вены > 21 мм в сочетании с уменьшением спадения на вдохе (< 50 % с резким вдохом носом или < 20 % на фоне спокойного дыхания)
2	Уплотнение межжелудочковой перегородки (индекс эксцентричности ЛЖ > 1,1 в систолу и (или) диастолу)	Скорость ранней диастолической пульмональной регургитации > 2,2 м/сек	Площадь ПП > 18 см ² (измерение в конце систолы)
3	—	Диаметр ЛА > 25 мм	—

* Для оценки вероятности ЛГ по данным ЭхоКГ необходимо наличие не менее двух эхокардиографических признаков из разных категорий (А или В или С).

Оценка систолической функции ПЖ определяет прогноз пациентов с ЛГ. В отличие от ЛЖ, систолическая функция ПЖ обеспечивается, в основном, продольным сокращением миокарда, что позволяет оценить ее с помощью простых эхокардиографических параметров, таких как фракционное изменение его площади, систолическая экскурсия плоскости трикуспидального кольца, систолическая скорость кольца трикуспидального клапана в тканевом доплерографическом режиме, продольная деформация (Strain), скорость деформации (Strain rate) и индекс производительности ПЖ (Tei index).

Приложение 7
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Параметры комплексной оценки гемодинамики* при проведении КПОС

№ п/п	Измеряемые параметры:	Нормальные значения
1	Среднее давление в ПП	2–6 мм рт.ст.
2	Систолическое давление в ЛА	15–30 мм рт.ст.
3	Диастолическое давление в ЛА	4–12 мм рт.ст.
4	срДЛА	8–20 мм рт.ст.
5	ДЗЛА	≤ 15 мм рт.ст.
6	Сердечный выброс	4–8 л/мин
7	Насыщение кислородом смешанной венозной крови (SvO ₂)	65–80 %
8	Насыщение кислородом артериальной крови (SaO ₂)	95–100 %
9	Системное АД	120/80 мм рт.ст.
10	Расчетные параметры:	
11	ЛСС	0,3–2 ед. Вуда
12	Индекс ЛСС	3–3,5 ед. Вуда х м ²
13	Общее легочное сопротивление	< 3 ед. Вуда
14	СИ	2,5–4,0 л/мин х м ²
15	Ударный объем (далее – УО)	60–100 мл
16	Податливость ЛА	> 2,3 мл/мм рт.ст.

Основные формулы для расчета гемодинамических показателей

Показатель	Формула
срДЛА, мм рт.ст.	(Систолическое давление в ЛА + 2 х диастолическое давление в ЛА)/3
СИ, л/мин/м ²	Минутный объем кровообращения (далее – МОК)/площадь поверхности тела
ЛСС, ед. Вуда	(срДЛА–ДЗЛА)/МОК
Транспульмональный градиент, мм рт.ст.	срДЛА–ДЗЛА
Диастолический пульмональный градиент, мм рт.ст.	диастолическое давление в ЛА–ДЗЛА
УО ЛЖ	МОК/ЧСС
Индекс УО ЛЖ	УО ЛЖ/площадь поверхности тела

* Для оценки ОФП как положительного применяется следующий критерий: снижение давления в ЛА на ≥ 10 мм рт.ст. при условии достижения абсолютных значений срДЛА ≤ 40 мм рт.ст. в сочетании с неизменным или увеличившимся сердечным выбросом.

Не рекомендуется проведение ОФП пациентам с ЛГ на фоне патологии левых отделов сердца, за исключением реципиентов на трансплантацию сердца.

ОФП с применением ингаляционного илопроста показана пациентам с ИЛАГ, НЛАГ, ЛАГ, индуцированной приемом ЛП или токсинов, для оценки потенциальной эффективности лечения БКК.

Приложение 8
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Оценка риска* смертности у пациентов с ЛГ

№ п/п	Показатель	Низкий риск < 5 %	Промежуточно низкий риск 5–10 %	Промежуточно высокий риск 10–20 %	Высокий риск > 20 %
1	баллы	1	2	3	4
2	ФК по ВОЗ	I или II	I или II	III	IV
3	ТШХ, метры	440	320–440	165–319	165
4	NTproBNP, нг/л	< 300	300–649	650–1100	> 1100

* Риск смертности рассчитывается путем деления суммы всех баллов на количество переменных и округления до следующего целого числа.

Приложение 9
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Дифференциальный диагноз клинических групп ЛГ

№ п/п	Диагноз	Диагностические исследования	Критерии исключения диагноза
1	ХТЭЛГ	КТ: тромбы в стволе или в ветвях ЛА. УЗИ: окклюзивный или реканализованные тромбозы вен нижних конечностей. КПОС+ангиопульмонография. КГР*	Отсутствие инструментальных данных за тромботическую окклюзию/стенозы в ЛА; отсутствие ЛГ, отсутствие дефекта перфузии легких.

2	ИЛАГ		Заболевание подтверждается методом исключения всех заболеваний, сопровождающихся ЛАГ
3	ВПС	ЭхоКГ, КТ-ангиопульмонография	Отсутствие дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок, частичного аномального дренажа легочных вен, открытого артериального протока.
4	Заболевание легких	КТ легких Рентгенография ОГК**	Отсутствие заболеваний паренхимы легких: интерстициальное заболевание легких, эмфизема, пороки развития легких.
5	ЛГ, ассоциированная с СЗСТ	Аутоантитела (ANA, ENA, ANCA), биопсия кожно-мышечного лоскута (по медицинским показаниям). Поражение кожи, почек.	Отсутствие клиники СЗСТ, клиники васкулитов другой локализации (центральная нервная система, сердце, почки, кожа и другие)
6	Гемоглобинопатии: талассемия серповидно-клеточная анемия	Свободный гемоглобин плазмы. Микроскопия мазка крови. Электрофорез гемоглобина.	Анемия. Серповидная форма эритроцитов. «Мишеневидные» эритроциты. Мутантный гемоглобин HbF
7	Заболевание левых отделов сердца	Эхокардиографические признаки ХСН со сниженной или сохраненной ФВ ЛЖ	Отсутствие заболеваний левых отделов сердца, клапанных пороков сердца
8	Веноокклюзионная легочная болезнь	КТ-ангиопульмонография	Отсутствие стеноза вен легких

* КГР проводится пациентам с ЛГ старше 40 лет при наличии симптомов стенокардии или ФР ишемической болезни сердца, а также при планирующемся хирургическом лечении ХТЭЛГ или перед трансплантацией легких.

** Рентгенография ОГК для дифференциальной диагностики ЛГ демонстрирует признаки, характерные для ЛГ вследствие заболеваний легких и (или) гипоксемии (клиническая группа III согласно приложению 1), или застойные явления при ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца (клиническая группа II согласно приложению 1).

Приложение 10
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

ЛАГ-специфическая терапия

№ п/п	ЛП (АТХ код)	Международное непатентованное наименование	Форма выпуска, доза	Способ применения и дозы
1	G04BE03	Силденафил	Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 20 мг	20 мг 3 раза в сутки, максимальная доза 80 мг 3 раза в сутки
2	G04BE08	Тадалафил	Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 20 мг	Начальная доза 20 мг в сутки. Максимальная доза 40 мг в сутки.
3	C02KX01	Бозентан	Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 62,5 мг, 125 мг	Начальная доза 62,5 мг 2 раза в сутки, целевая доза 125 мг 2 раза в сутки
4	C02KX04	Мацитентан	Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 10 мг	Внутрь, 1 раз в сутки, 10 мг, независимо от приема пищи, в одно и то же время
5	C02KX02	Амбризентан	Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 5 мг, 10 мг	5 мг 1 раз в сутки, при хорошей переносимости возможно увеличение дозы до 10 мг 1 раз в сутки

6	C02KX05	Риоцигуат	Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 1 мг, 1,5 мг, 2 мг, 2,5 мг	Начальная доза 1 мг 3 раза в сутки, целевая доза 2,5 мг 3 раза в сутки
7	B01AC27	Селексипаг	Таблетки, 200 мкг, покрытые пленочной оболочкой. Таблетки 800 мкг, покрытые пленочной оболочкой	Внутрь. Режим дозирования индивидуальный. Минимальная суточная доза 400 мкг (по 200 мкг 2 раза в сутки) Максимальная суточная доза 1600 мкг (по 800 мкг 2 раза в сутки)
8	B01AC11	Илопрост	Раствор для ингаляций 10 мкг/1 мл; ампулы 2 мл	При ингаляционном применении в соответствующей лекарственной форме разовая доза составляет 2,5–5 мкг. Частота и длительность применения определяются клинической ситуацией.

Приложение 11
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

ББК, применяемые в лечении пациентов с ЛГ

№ п/п	ЛП (АТХ код)	Международное непатентованное наименование	Форма выпуска, доза	Способ применения и дозы
1	C08CA01	амлодипин	таблетки, 5 мг, 10 мг	Начальная доза 1,25 мг 1 раз в сутки, целевая доза 15–30 мг в сутки
2	C08DB01	дилтиазем	таблетки, 60 мг, 90 мг, 180 мг	Начальная доза 60 мг 2 раза в сутки, целевая доза 120–360 мг 2 раза в сутки. Максимальная доза 240–720 мг в сутки
3	C08CA05	нифедипин	таблетки, покрытые оболочкой, 10 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 20 мг; таблетки с контролируемым высвобождением, 30 мг	Начальная доза 10 мг 3 раза в сутки, целевая доза 20–60 мг 2–3 раза в сутки. Максимальная доза 120–240 мг в сутки

Приложение 12
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Потенциальные лекарственные взаимодействия при применении ЛАГ-специфической терапии пациентам с ЛГ

№ п/п	ЛП	Механизм взаимодействия	Взаимодействующий ЛП	Результат взаимодействия и рекомендации
1	Бозентан	Индуктор CYP3A4	Силденафил	Концентрация силденафила снижается на 50 %, бозентана – повышается на 50 %. Не требуется коррекция доз иных ЛП
		Субстрат CYP3A4	Циклоспорин	Концентрация циклоспорина снижается на 50 %, концентрация бозентана- увеличивается в 4 раза

		Субстрат CYP3A4	Эритромицин	Увеличивается концентрация бозентана. При кратковременном назначении коррекция дозы может не потребоваться
		Субстрат CYP3A4	Кетоконазол	Концентрация бозентана повышается в 2 раза
		Ингибитор помпы желчных солей	Глибенкламид	Увеличивается вероятность повышения трансаминаз. Потенциальный риск снижения гипогликемического эффекта глибенкламида. Сочетание противопоказано
		Субстрат CYP2C9 и CYP3A4	Флуконазол; Амиодарон	Незначительно увеличивается концентрация бозентана. Сочетание противопоказано
		Индукторы CYP2C9 и CYP3A4	Рифампицин; Фенитоин	Концентрация бозентана уменьшается на 58 %. Потребность в коррекции дозы не установлена
		Индукторы CYP2C9	Ингибиторы ГМГКоА-редуктазы	Концентрация симвастатина уменьшается на 50 %. Эффект вероятен при назначении аторвастатина. Необходим контроль за уровнем холестерина
		Индукторы CYP2C9	Варфарин	Увеличивается метаболизм варфарина, вызывает потребность в коррекции дозы ЛП. Необходим контроль МНО
2	Силденафил	Индукторы CYP2C9 и CYP3A4	Гормональные контрацептивы	Снижается концентрация гормонов. Надежность контрацепции снижается
		Субстрат CYP3A4	Бозентан	Концентрация силденафила снижается на 50 %, концентрация бозентана увеличивается на 50 %. Коррекции доз ЛП может не потребоваться
		Субстрат CYP3A4	Ингибиторы ГМГКоА-редуктазы	Может увеличиваться концентрация симвастатина и аторвастатина. Возможно увеличение риска рабдомиолиза. Концентрация силденафила может увеличиваться
		Субстрат CYP3A4	Ингибиторы протеаз ВИЧ	Ритонавир, саквинавир значительно увеличивают концентрацию силденафила
		Субстрат CYP3A4	Кетоконазол	Повышается концентрация силденафила
3	Риоцигуат	ГМФ	Нитраты; Никорандил	Выраженная системная гипотония, сочетание противопоказано
		ГМФ	Нитраты; Донаторы NO (амилнитрит)	Противопоказано совместное назначение: снижение АД при сочетании риоцигуата с силденафилом
		Сильный ингибитор CYP3A4 и P-gp	Кетоконазол; Итраконазол	Повышается на 150 % (диапазон до 370 %) средней AUC риоцигуата и повышается Cmax на 46 %. Период полувыведения увеличивался с 7,3 до 9,2 часов, а общий клиренс риоцигуата v с 6,1 до 2,4 л/ч
		Сильный ингибитор множественных метаболических путей с участием изоферментов цитохрома и P-gp/BCR	Ритонавир	Не рекомендуется совместное применение

		Сильные индукторы СУР3А4	Фенитоин; Карбамазепин; Фенобарбитал; ЛС, содержащие зверобой продырявленный	Снижается концентрации риоцигуата в плазме крови
--	--	-----------------------------	--	---

Приложение 13
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

РЕКОМЕНДАЦИИ по эффективности последовательной комбинированной ЛАГ-специфической терапии

№ п/п	Терапия	Рекомендации		
		ФК II по ВОЗ	ФК III по ВОЗ	ФК IV по ВОЗ
1	Риоцигуат в дополнение к бозентану	IB	IB	IIaC
2	Мацитентан в дополнение к силденафилу	IB	IB	IIaC
3	Селексилаг в дополнение к антагонистам эндотелиновых рецепторов и (или) силденафилу	IB	IB	IIaC
4	Илопрост ингаляционный в дополнение к бозентану	IIbB	IIbB	IIbC
5	Бозентан в дополнение к силденафилу	IIbC	IIbC	IIbC
6	Силденафил в дополнение к бозентану	IIbC	IIbC	IIbC
7	Амбризентан в дополнение к силденафилу	IIbC	IIbC	IIbC
8	Другие двойные комбинации	IIbC	IIbC	IIbC
9	Другие тройные комбинации	IIbC	IIbC	IIbC

Приложение 14
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Дифференциальная диагностика между ЛГ, ассоциированной с патологией левых отделов сердца, и ЛАГ

№ п/п	Показатель	Предполагаемая ЛАГ	Предполагаемая ЛГ, ассоциированная с патологией левых отделов сердца
1	Клинические признаки	Возраст до 45 лет, семейный анамнез, ФР, ассоциированные заболевания (СЗСТ, ВПС, ВИЧ-инфекция и другие)	Возраст старше 45 лет, артериальная гипертензия, сахарный диабет, ишемическая болезнь сердца, индекс массы тела > 30 кг/м ² , клиническая картина застойной СН, сердечная астма и (или) отек легких в анамнезе, ортопноэ
2	ЭКГ	Поворот электрической оси вправо, гипертрофия ПЖ	Поворот электрической оси сердца влево, гипертрофия ЛЖ, фибрилляция предсердий
3	ЭхоКГ	—	—
4	ПЖ	Увеличен	Может быть увеличен
5	Левое предсердие	Норма	Увеличено
	Соотношение ПП и левого предсердия	ПП больше левого предсердия	ПП меньше левого предсердия
6	Межжелудочковая перегородка	Прогиб влево	Прогиб вправо
7	Трансмитральный кровоток, соотношение Е/А	≤ 1	> 1

8	Допплерограмма латерального сегмента фиброзного кольца митрального клапана E/Em	< 8	> 10
9	Рентгенограмма ОГК	Увеличение правых отделов сердца, расширена ЛА, обеднение легочного кровотока на периферии	Застойные изменения в легких, линии Керли, плевральный выпот, увеличение левых отделов сердца
10	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	Норма или легкие обструктивные нарушения	Норма или легкие обструктивные нарушения
11	Биомаркеры	BNP/NTproBNP повышен	BNP/NTproBNP повышен
12	Эргоспирометрия	Низкое парциальное давление углекислого газа в конце выдоха (далее – PetCO ₂) снижается при физической нагрузке. Высокий вентилаторный эквивалент двуокиси углерода (далее – Ve/VCO ₂) повышается при физической нагрузке	PetCO ₂ – норма или снижен, не снижается при физической нагрузке, Ve/VCO ₂ не повышается при физической нагрузке
13	Мультисрезовая КТ ОГК с внутривенным болюсным контрастированием	Используется для исключения ЛГ клинических групп III и IV	Используется для исключения ЛГ клинических групп III и IV
14	Сцинтиграфия легких перфузионная в сочетании с вентилационной сцинтиграфией легких	Используется для исключения ХТЭЛГ	Используется для исключения ХТЭЛГ
15	КПОС	Прекапиллярная ЛГ	Посткапиллярная, либо комбинированная посткапиллярная и прекапиллярная ЛГ

Приложение 15
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

РЕКОМЕНДАЦИИ

по хирургической коррекции ВПС с преимущественно системно-легочным направлением шунта в зависимости от результатов КПОС

№ п/п	Индекс ЛСС, ед. Вуда/м ²	ЛСС, ед. Вуда	Корректируемый	Класс рекомендации – уровень доказательности
1	< 4	< 2,3	Да	IIa-C
2	> 8	> 4,6	Нет	IIa-C
3	4–8	2,3–4,6	Индивидуальная оценка пациента	IIa-C

Приложение 16
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

**Диагностические исследования и сроки их проведения для динамического
медицинского наблюдения пациентов с ЛАГ в амбулаторных условиях**

№ п/п	Методы исследования	Каждые 3–6 месяцев	Каждые 6–12 месяцев	Через 3–6 месяцев после изменения ЛАГ-специфической терапии	В случае клинического ухудшения
1	Медицинский осмотр и определение ФК	+	+	+	+
2	ЭКГ	+	+	+	+
3	ТШХ/ шкала Борга	+	+	+	+
4	ЭхоКГ		+	+	+
5	Основные клинико-лабораторные исследования: ОАК; БАК (мочевина, креатинин, натрий, калий, АСТ, АЛТ, билирубин, глюкоза); NTproBNP; коагулограмма (МНО при приеме АВК).	+	+	+	+
6	Дополнительные лабораторные исследования: БАК: исследования уровня железа, ферритина, трансферрина, мочевой кислоты; определение тиреотропного гормона.		+		+
7	Пульсоксиметрия		+		+

Приложение 17
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с легочной гипертензией»

Общие мероприятия пациентам с ЛАГ

№ п/п	Рекомендации	Класс рекомендации	Уровень доказательности
1	Избегать беременности	I	C
2	Профилактические прививки против гриппа и пневмококковой инфекции	I	C
3	Психосоциальная поддержка	I	C
4	Кислородотерапия в самолете пациентам с ФК III и IV по ВОЗ, а также пациентам, давление кислорода в артериальной крови которых ниже 8 кПа (60 мм рт.ст.)	IIa	C
5	При плановых хирургических вмешательствах предпочтительно проведение эпидуральной анестезии	IIa	C
6	Избегать чрезмерной ФА, которая ведет к ухудшению симптоматики	III	C
7	Показаны ежедневные дозированные и регулируемые физические нагрузки, не вызывающие ухудшения клинического состояния	IIa	B