



Научная статья
УДК 616.131-008.331.1-07.019.941
<https://doi.org/10.24884/1609-2201-2024-103-3-56-64>

ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ ГИПЕРТЕНЗИИ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ

А. А. ЧУРКО*, А. И. НИКОНОВА, Л. А. ХАЛИЛОВА,
И. Ю. ПАНИНА, А. Н. КУЛИКОВ

Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. акад. И. П. Павлова,
Санкт-Петербург, Россия

Поступила в редакцию 20.08.2024; одобрена после рецензирования 24.09.2024; принята к публикации 25.09.2024

Резюме

Легочная гипертензия (ЛГ) — гемодинамическое состояние, характеризующееся повышением давления в сосудах малого круга кровообращения, причиной которого может быть широкий спектр патологии. В течение последних десятилетий произошел значительный прогресс в понимании патофизиологических механизмов развития ЛГ и ее этиологии, однако, диагностика данного состояния по-прежнему остается сложной клинической задачей из-за отсутствия специфических симптомов, необходимости подтверждения диагноза с помощью инструментальных исследований, доступных на уровне экспертных центров. В данном материале представлены некоторые аспекты начального этапа диагностического алгоритма ЛГ — непосредственного исследования пациента и роль трансторакальной эхокардиографии.

Ключевые слова: легочная гипертензия, одышка, физикальное обследование, правожелудочковая сердечная недостаточность, эхокардиография

Для цитирования: Чурко А. А., Халилова Л. А., Никонова А. И., Панина И. Ю., Куликов А. Н. Проблемы диагностики гипертензии малого круга кровообращения. *Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости*. 2024;103(3):56–64. <https://doi.org/10.24884/1609-2201-2024-103-3-56-64>.

* **Автор для переписки:** Анна Аркадьевна Чурко, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, 197022, Россия, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8. E-mail: churko.anna@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-0917>.

Original Article

ISSUES IN DIAGNOSIS OF PULMONARY HYPERTENSION

ANNA A. CHURKO*, ANASTASIA I. NIKONOVA, LEYLA A. HALILOVA,
IRINA YU. PANINA, ALEXANDER N. KULIKOV

Pavlov University, Saint-Petersburg, Russia

Received 20.08.2024; approved after reviewing 24.09.2024; accepted for publication 25.09.2024

Summary

Pulmonary hypertension (PH) — is a pathophysiological condition, which characterized by pressure elevation in pulmonary vascular bed without regard to its causes. Despite the great progress in understanding of etiology, pathophysiology and molecular mechanisms of PH, clinical diagnosis is still a great challenge for the medical practitioner. Lack of specific symptoms, demand of wide range of knowledge, necessity of well-equipped hospital — all these reasons lead to late diagnosis and treatment. In this article we provide brief information of clinical evaluation in case of PH and transthoracic echocardiography as a first step of instrumental examination towards precise diagnosis. .

Keywords: pulmonary hypertension, dyspnea, physical examination, right heart failure, echocardiography

For citation: Churko A. A., Nikonova A. I., Halilova L. A., Panina I. Yu., Kulikov A. N. Issues in diagnosis of pulmonary hypertension. *New St. Petersburg Medical Records*, 2024;103(3):56–64. <https://doi.org/10.24884/1609-2201-2024-103-3-56-64>.

* **Corresponding author:** Anna A. Churko, Pavlov University, 6–8, L'va Tolstogo str., Saint Petersburg, 197022, Russia. E-mail: churko.anna@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-0917>.

Введение

Диагностика легочной гипертензии (ЛГ) является актуальной и сложной задачей современной медицины. По современным представлениям, ЛГ страдает 1% населения планеты, а в возрастной группе старше 65 лет ЛГ встречается у каждого 10 пациента, однако уверенно судить об истинной распространенности данного состояния сложно, так как пул пациентов представлен широким кругом заболеваний различной этиологии, патогенеза и прогноза [1]. Успехи фармакотерапии и хирургического лечения последних лет улучшили контроль ЛГ, однако сохраняется необходимость в ранней диагностике данного состояния с целью подбора наиболее оптимальных стратегий лечения. Целью данного обзора является обобщение имеющихся

литературных данных об актуальных диагностических алгоритмах ЛГ и выделение краеугольных вопросов клинической диагностики данного состояния.

Исторический очерк

Первый клинический случай ЛГ был описан немецким врачом Эрнстом фон Ромбергом в 1891 г. в Немецком архиве клинической медицины. На вскрытии 24-летнего пациента, страдавшего одышкой, сонливостью и цианозом, были обнаружены изменения легочной артерии в виде утолщения и уплотнения ее стенок, а также гипертрофия правого желудочка без патологических признаков со стороны легких [2]. В начале XX века вклад в описание и выделение ЛГ как отдельного диагностического феномена внесли арген-

тинские врачи — Абель Айерза в 1901 г. описал 38-летнего пациента с жалобами на продуктивный кашель, одышкой в покое, при аутопсии которого были выявлены изменения легочных сосудов в виде утолщения интимы и меди, микротромбы в сосудах, а также изменения правого желудочка и правого предсердия. Ученик профессора Айерзы, Франциско Арриллага, в 1913 г. описал серию клинических случаев, имевших такие общие симптомы как одышка, слабость, полицитемия и сходные изменения легочного сосудистого русла, однако отметил, что симптомы, возможно, имеют различную этиологию. В размышлениях о природе изменений легочных сосудов обсуждался даже сифилис. В 1935 г. британский патолог Оскар Бреннер описал 100 результатов аутопсий, опроверг сифилитическую теорию как возможную причину изменений легочного сосудистого русла и ввел термин «легочная гипертензия». Бреннер предположил, что изменения, описанные А. Айерза, являются не отдельной нозологической единицей, а перестройкой легочных сосудов в ответ на повышение давления и являются причиной правожелудочковой сердечной недостаточности. В 1940 — 50-х гг. структурные изменения легочного русла были сопоставлены с данными электрокардиографии и рентгенограмм, однако принципиально новым этапом диагностики ЛГ стало внедрение катетеризации правых отделов сердца в клиническую практику. Американские пульмонологи Андре Курнан и Дикинсон Ричардс впервые произвели прямую манометрию в правых камерах сердца и легочной артерии, за что в 1956 г. были удостоены Нобелевской премии.

На протяжении последующих десятилетий происходило накопление данных об этиологии и патогенезе ЛГ. В 1956 — 1958 гг. австралийский кардиолог Пол Вуд выделил и обосновал четыре механизма ЛГ: пассивный, облитерирующий/обструктивный, гиперкинетический и вазоконстрикторный. Любая из этих форм может сосуществовать с другой, что приводит к варианту смешанной ЛГ [3]. В 1960-х гг. резкий всплеск заболеваемости ЛГ был отмечен среди пациентов, принимавших препарат для подавления аппетита — аминорекса фумарат. Появление ЛГ только у части пациентов стало предположением о наличии возможной генетической предрасположенности. В 1973 г. под эгидой ВОЗ прошла первая согласительная конференция, целью которой была унификация номенклатуры ЛГ и предложение по созданию регистра пациентов с первичной ЛГ. Также был определен золотой стандарт диагностики ЛГ — давление в легочной артерии ≥ 25 мм рт. ст., измеренное методом катетеризации сердца [4]. В 1990-х гг. у пациентов с первичной ЛГ были получены первые доказательства генетической предрасположенности к заболеванию. В 1997 г. Вильям Николс обнаружил, что в семьях с высокой распространенностью ЛГ присутствуют изменения на плече Q 2 хромосомы [5]. Затем, в 1998 г. Земин Дэнг и коллеги определили, что у больных первичной ЛГ выявляются мутации в гене, кодирующем рецептор

типа II к белку костного морфогенеза (BMPR 2) [6]. Таким образом, история изучения ЛГ проделала путь от единичных наблюдений до сложных генетических методик, однако, несмотря на успехи технического прогресса, и в настоящее время диагностика ЛГ является проблемой, требующей усилий мультидисциплинарной команды специалистов.

Сложность формирования диагностических алгоритмов определяется многофакторной природой ЛГ, отсутствием специфических симптомов, а также важностью оснащенности современными средствами диагностики.

Актуальные клинические рекомендации «Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия» в редакции 2023 г. определяют ЛГ как «гемодинамическое и патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии (ДЛА) >20 мм рт. ст. в покое, измеренного при чрезвенозной катетеризации сердца (ЧВКС)».

Таким образом, для диагностики данного состояния необходимо проведение инвазивного, трудоемкого и дорогостоящего исследования. Однако с позиции врача-клинициста первым этапом диагностики является выявление субъективных и объективных симптомов, обусловленных гипертензией в малом круге кровообращения. Следуя общепринятой методике осмотра, необходимо проведение детального расспроса и физикального обследования, с которого начинается формирование диагностической гипотезы. Целям своевременной диагностики служит глубокое понимание патогенеза симптомов легочной гипертензии.

Основные понятия гемодинамики малого круга кровообращения

Движущей силой кровотока выступает средний градиент давления — разность давлений в начальном и конечном участке сосудистой системы. **Сердечный выброс (СВ)** как гомеостатическая величина определяется отношением градиента давлений к сосудистому сопротивлению. Для малого круга кровообращения это отношение транспульмонального градиента давления (**ТПГ**) к **легочному сосудистому сопротивлению (ЛСС)**, т. е. $СВ = ТПГ / ЛСС$. ТПГ — это разность между **средним давлением в легочной артерии (ДЛА)** и **давлением заклинивания легочной артерии (ДЗЛА)**, косвенно характеризующим давление в левом предсердии. В свою очередь, $ТПГ (ДЛА - ДЗЛА) = СВ \cdot ЛСС$.

Таким образом, повышение ДЛА при неизменной величине СВ может быть вызвано либо повышением ЛСС (за счет констрикции артериол малого круга), либо увеличением ДЗЛА (т. е. давления в левом предсердии или в венах малого круга).

В норме ДЛА составляет 15 мм рт. ст. в состоянии покоя, повышаясь на треть при небольшой физической нагрузке [7]. ДЗЛА определяют при раздувании воздушного баллона в просвете одной из ветвей ЛА, в норме оно не должно превышать 15 мм рт. ст. ДЗЛА

косвенно характеризует давление в полости левого предсердия (ЛП) и конечное диастолическое давление в полости левого желудочка (ЛЖ). При снижении насосной функции ЛЖ происходит рост ДЗЛА, а поддержание требуемого СВ обеспечивает более высокое ДЛА. Такую ЛГ называют «посткапиллярной», она характерна для заболеваний левых отделов сердца.

ЛСС также играет важную роль в формировании ЛГ и определяется как отношение транспульмонального градиента (срДЛА – ДЗЛА) к СВ и выражается в единицах Вуда (мм рт. ст./л/мин). ЛСС отражает сопротивление артериального русла легочных сосудов и в норме равно 1 единице Вуда. При возрастании ЛСС также развивается ЛГ, которую называют «артериальной». При этой форме ЛГ ЛСС и ДЛА вне зависимости от причины увеличиваются в покое и еще больше возрастают при нагрузке, формируя постнагрузку для правого желудочка (ПЖ), приводя к его ремоделированию – сначала концентрической гипертрофии, а затем к расширению его полости со снижением сократительной способности. По мере прогрессирования заболевания одышка, являющаяся в данном случае признаком дисфункции ПЖ, будет усугубляться от одышки при физической нагрузке вплоть до одышки в покое. Даже при сохранной функции ЛЖ нарушение наполнения малого круга вследствие диастолической и систолической дисфункции ПЖ приводит к недозаполнению левых отделов; а при дальнейшем росте конечно-диастолического давления и размеров ПЖ возникает компрессия ЛЖ, приводящая к повышению давления наполнения и в нем самом. Наличие самостоятельной патологии ЛЖ, ускоряет развитие бивентрикулярной сердечной недостаточности (СН).

Субъективные симптомы ЛГ

Наиболее часто пациенты предъявляют жалобы на одышку, общую слабость и сердцебиение, синкопальные состояния, периферические отеки [8]. По литературным данным, на момент установки диагноза жалобы на одышку возникают у 87 – 98% больных, общую слабость отмечают 26 – 73% пациентов, дискомфорт в грудной клетке или боль – 8 – 48%, отеки – 21 – 38%, синкопе – 8 – 36%, ощущение сердцебиения – 6 – 33%, головокружение – 11 – 26%, кашель беспокоит каждого пятого пациента [9, 10]. Среди наиболее редких субъективных симптомов – тревожное расстройство и кровохарканье, которые встречаются у 5 – 6% больных. Поскольку ни один из перечисленных симптомов не является специфическим, только комплексная семиологическая диагностика способна навести врача на мысль о наличии ЛГ. Так, например, самый чувствительный симптом ЛГ – одышка, обладает крайне низкой специфичностью и требует дифференциальной диагностики с широким спектром заболеваний и состояний. Первой подсказкой к диагнозу могут быть данные физического обследования (см. ниже). **Одышка** при ЛГ возникает как следствие нарушения вентиляционно-

перфузионного соотношения – снижение перфузии на фоне недостаточного заполнения сосудов малого круга при альвеолярной гипервентиляции, а также за счет снижения транспорта газов через утолщенную альвеолярно-капиллярную мембрану. Возникающая гипоксемия и гиперкапния приводят к раздражению хеморецепторов и возникновению одышки [11]. **Общая и мышечная слабость**, повышенная утомляемость обусловлены нарушением перфузии скелетных мышц при неэффективном наполнении левых камер сердца и повышении тонуса артериол, ассоциированного активацией прессорных систем (симпатической нервной системы, эндотелина-1), снижением способности капиллярного русла мышц к расширению). По данным некоторых авторов, выраженность общей слабости и утомляемости не всегда коррелирует с гемодинамической тяжестью ЛГ, однако специфическое лечение достоверно снижает выраженность этих инвалидизирующих симптомов и улучшает качество жизни пациентов [10, 12]. **Боль в грудной клетке** при ЛГ локализована за грудиной, носит давящий, сжимающий характер, усиливается при физической нагрузке, как правило, ассоциирована с одышкой. Большинство исследователей считают, что боль обусловлена компрессией левой коронарной артерии легочным стволом, что и объясняет сходные характеристики со стенокардией, однако не исключено развитие относительной коронарной недостаточности на фоне низкого сердечного выброса [13]. **Отеки** при ЛГ обусловлены преимущественно увеличением гидростатического давления в венозном русле большого круга кровообращения. При длительно существующей ЛГ развитие сердечного фиброза печени приводит к нарушению белково-синтетической функции, гипоальбуминемии и снижению онкотического давления плазмы в капиллярах. **Пресинкопе и синкопальные состояния** могут возникать при значительном снижении сердечного выброса, а также быть следствием неэффективной гемодинамики при развитии аритмий. Ощущение **сердцебиения** чаще всего обусловлено синусовой тахикардией, возникающей на фоне симпатической активации. С другой стороны, ощущение сердцебиения и перебоев в работе сердца могут быть субъективным эквивалентом нарушений ритма, возникающих на фоне структурной перестройки миокарда. **Кашель** при ЛГ обусловлен раздражением кашлевых рецепторов на фоне отека слизистой бронхов, может сочетаться с **кровохарканьем** (у пациентов с ЛГ, обусловленной врожденными пороками сердца, источником кровотечения являются измененные бронхиальные артерии; у остальных пациентов частота кровохарканья очень низка) и **осиплостью голоса** (за счет сдавления ЛА возвратного нерва).

Для оценки выраженности симптомов принято использовать классификацию функционального статуса, одобренную Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ), приведенную в актуальных клинических рекомендациях [14] (табл. 1).

Таблица 1

Классификация функционального статуса пациентов с легочной гипертензией (ВОЗ)

Table 1

World Health Organization (WHO) classification of functional status of patients with pulmonary hypertension

Класс	Описание
I ФК	Нет ограничений физической активности, отсутствуют одышка, усталость, боли в груди или пресинкопальные состояния.
II ФК	Легкое ограничение физической активности. Дискомфорт в покое отсутствует, но обычная физическая активность вызывает повышенную одышку, слабость, боль в грудной клетке или пресинкопальные состояния.
III ФК	Значительное ограничение физической активности. В состоянии покоя дискомфорта нет, но физическая активность меньше обычной вызывает повышенную одышку, усталость, боль в груди или пресинкопальные состояния.
IV ФК	Одышка и/или усталость в состоянии покоя усиливаются при минимальной физической активности. Могут быть признаки правожелудочковой недостаточности.

Помимо оценки функционального класса по классификации ВОЗ, диагностику ЛГ дополняют тестом с 6-минутной ходьбой для оценки физической работоспособности, удобным и для первичной диагностики, и для динамического наблюдения на фоне терапии. Однако данные крупного метаанализа не выявили взаимосвязи между изменением дистанции теста и исходами (смертностью, потребностью в госпитализации, трансплантации легких или комплекса сердце — легкие и др.) [8].

Объективные симптомы ЛГ

Симптомы ЛГ, выявляемые при физикальном обследовании пациента, могут свидетельствовать как о наличии непосредственно самой ЛГ, так и указывать на ее причину. В табл. 2 перечислены основные физикальные симптомы, прямо или косвенно указывающие на вероятность наличия ЛГ.

Таблица 2

Физикальные симптомы ЛГ

Table 2

Signs of pulmonary hypertension

Метод исследования	Симптом	Значение
	Цианоз	
	Центральный	Нарушение вентиляционно-перфузионного соотношения, внутрилегочные шунты
	Периферический	Замедление периферического кровотока при СН с увеличением содержания восстановленного гемоглобина в тканях
	Смешанный	Сочетание причин
	Набухание шейных вен	ПЖ СН
	Увеличение А-волны венного пульса	Нарушение наполнения ПЖ
	Высокое ЦВД	ПЖ СН Гипергидратация
	Сердечный толчок	Гипертрофия ПЖ
	Положительный гепатоюгулярный рефлюкс	ПЖ СН Высокое ЦВД
Пальпация/ осмотр	Отеки	ПЖ СН
	Асцит	
	Акцент II тона на легочной артерии	Высокое давление в ЛА
	Правожелудочковый IV тон	Гипертрофия ПЖ с нарушением релаксации
	Правожелудочковый III тон	ПЖ СН
	Систолический шум в точках выслушивания ТК	Трикуспидальная регургитация
	Диастолический шум в точке выслушивания клапана ЛА	Относительная недостаточность клапана ЛА

Примечание: СН — сердечная недостаточность, ЛА — легочная артерия, ПЖ — правый желудочек, ТК — трикуспидальный клапан, ЦВД — центральное венозное давление.

По данным литературы наиболее частым аускультативным феноменом является акцент II тона на легочной артерии (93%), в 40% случаев выявляется систолический шум трикуспидальной регургитации, усиливающийся на вдохе, значительно реже — в 13% — диастолический шум относительной пульмональной недостаточности (шум Грэхема — Стилла), IV тон, отражающий нарушенное наполнение в диастолу неподатливого

ПЖ — в 38% случаев, III тон, характеризующий повышение давления наполнения ПЖ — в 23% [9, 15].

Для облегчения диагностических алгоритмов, а также структуризации причин ЛГ, в настоящее время принята клиническая классификация, состоящая из 5 групп, сформированных на основе общих патофизиологических механизмов и клинических проявлений (табл. 2) [15, 16].

Таблица 3
Клиническая классификация ЛГ
Table 3
Clinical classification of pulmonary hypertension

Группа ЛГ	Характеристика группы
I. Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)	1.1. Идиопатическая (ИЛАГ) 1.1.1. Отрицательный тест на вазореактивность 1.2.2. Положительный тест на вазореактивность 1.2. Наследственная * (НЛАГ) 1.3. Индуцированная лекарственными препаратами и токсинами* 1.4. Ассоциированная с: 1.4.1. Врожденными пороками сердца (простые системно-легочные шунты) 1.4.2. Системными заболеваниями соединительной ткани 1.4.3. ВИЧ-инфекцией 1.4.4. Портальной гипертензией 1.4.5. Шистосомозом 1.5. ЛАГ с признаками поражения легочных вен/капилляров (легочная веноокклюзионная болезнь/легочный капиллярный гемангиоматоз) 1.6. Персистирующая ЛГ новорожденных
II. Легочная гипертензия, связанная с заболеваниями левых отделов сердца	2.1. Сердечная недостаточность: 2.1.1. с сохраненной фракцией выброса 2.1.2. со сниженной или умеренно сниженной фракцией выброса 2.2. Клапанная патология 2.3. Врожденная/приобретенная сердечно-сосудистая патология, приводящая к посткапиллярной ЛГ
III. Легочная гипертензия, связанная с патологией легких и/или гипоксией	3.1. ХОБЛ 3.2. Рестриктивные заболевания легких 3.3. Другие заболевания легких с рестриктивными нарушениями 3.4. Гиповентиляционный синдром 3.5. Гипоксия без заболеваний легких (высокогорная ЛГ) 3.6. Аномалии развития легких
IV. ЛГ, связанная с обструкцией легочной артерии	4.1. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ 4.2. Другие обструкции легочной артерии
V. Легочная гипертензия неизвестного и/или смешанного генеза	5.1. Гематологические заболевания 5.2. Системные нарушения 5.3. Метаболические нарушения 5.4. Хроническая почечная недостаточность с/без гемодиализа 5.5. Тромботическая микроангиопатия легких вследствие эмболии опухолевыми клетками

Примечание: ЛГ — легочная гипертензия, ЛАГ — легочная артериальная гипертензия, ХОБЛ — хроническая обструктивная болезнь легких. *Среди пациентов НЛАГ, ЛАГ, индуцированной лекарствами/токсинами, как при ИЛАГ, выделяются подгруппы с отрицательным и положительным тестом на вазореактивность. Тест на вазореактивность проводится во время чрезвенозной катетеризации сердца с использованием внутривенных или ингаляционных вазодилататоров.

Насыщенность данной классификации наглядно демонстрирует широкое распространение ЛГ у пациентов с различными нозологиями [17].

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) I типа по клинической классификации ЛГ относится к числу орфанных заболеваний. По данным российского регистра ЛАГ на 2020 г. в Российской Федерации было зарегистрировано чуть более 700 пациентов с I типом ЛГ [18]. От момента появления первых жалоб до первого обращения пациента к врачу проходит в среднем 4,5 месяца и больше 2-х месяцев требуется для установления диагноза [19], что демонстрирует сложность диагностики данного состояния.

Наиболее часто встречающейся группой ЛГ является вторая — связанная с заболеваниями левых отделов сердца, на втором месте по распространенности — ЛГ, ассоциированная с заболеваниями легких (III группа), затем — группа IV — ЛГ, связанная с обструкцией легочной артерии. К V группе ЛГ смешанного/неизвестного генеза традиционно относят пациентов, механизм развития ЛГ у которых не укладывается в предшествующие варианты. Несмотря на то, что удельный вес I группы среди всех пациентов с ЛГ крайне мал, именно на эту группу направлена разработка новых фармакологических средств, в то время как лечение остальных пациентов, страдающих «вторичной» по отношению к какой-либо патологии ЛГ, остается в рамках коррекции основного заболевания.

Эпидемиологические данные традиционно зависят от уровня осведомленности врачей, степени технической оснащенности и критериев установления диагноза. Несмотря на определение, требующее для подтверждения ЛГ выполнения катеризации правых отделов сердца, невозможно представить себе проведение данной процедуры у всех пациентов, имеющих симптомы перегруз-

ки сосудов малого круга кровообращения. Более того, в актуальных клинических рекомендациях проведение ЧВКС не показано для пациентов с II и III группой ЛГ, если в лечебной стратегии не планируется проведения трансплантации сердца или комплекса сердце-легкие [14]. С целью рутинной доступной диагностики **вероятности** ЛГ во всем мире распространено использование трансторакальной эхокардиографии. Проводят комплексное исследование с оценкой не только вероятности ЛГ, но и определения структурных параметров правых и левых отделов сердца, а также расчет некоторых гемодинамических показателей. Эхокардиография в ряде случаев является инструментом для выявления непосредственной причины ЛГ (например, II группа клинической классификации), а также неинвазивным способом оценки эффективности проводимой терапии в динамике, однако на пути к окончательной верификации ЛГ является лишь первым шагом инструментальной диагностики.

В руки любого практикующего врача терапевтической специальности не раз попадал протокол эхокардиографического исследования с результатом **расчета систолического давления в легочной артерии (рСДЛА)**. Данный показатель представляет собой производную **пиковой скорости потока трикуспидальной регургитации (V_{тр})**, которая и является основным параметром для определения вероятности ЛГ. Градации вероятности оценивают как «низкую», «среднюю» и «высокую» в зависимости от V_{тр} и дополнительных ЭХО-признаков со стороны желудочков сердца, легочной артерии, а также нижней полой вены и правого предсердия (табл. 3).

Таблица 4
Определение вероятности легочной гипертензии на основании данных эхокардиографии
Table 4
Echocardiographic probability of pulmonary hypertension

Скорость трикуспидальной регургитации, м/с	Наличие дополнительных ЭхоКГ-признаков	Вероятность ЛГ по данным ЭхоКГ
≤ 2,8 или не измеряется	нет	низкая
≤ 2,8 или не измеряется	да*	средняя
2,9 – 3,4	нет	средняя
2,9 – 3,4	да*	высокая
> 3,4	не требуется	высокая

Примечание: ЭхоКГ — эхокардиография, * необходимо наличие дополнительных признаков как минимум из 2 разных категорий (со стороны желудочков, легочной артерии, нижней полой вены и правого предсердия).

РСДЛА возможно оценивать только при отсутствии препятствий на пути оттока из ПЖ — сужения выносящего тракта ПЖ, клапанного и надклапанного стеноза ЛА. При отсутствии данных изменений расчет СДЛА производится по следующей формуле:

$$pCДЛА = PсГДтк + Дпп,$$

где PсГДтк — пиковый систолический градиент давления на ТК (систолический градиент давления между ПЖ и ПП);

Дпп — давление в ПП.

Расчет пикового систолического градиента давления на ТК (PсГДтк) происходит с использованием упрощенного уравнения Бернулли, свидетельствующего о том, что величину градиента давления в сечении сосуда можно определить через квадрат

Заключение

Диагностика ЛГ по сей день является комплексной проблемой, решение которой зачастую требует усилий врачей многих специальностей и обследований в специализированном центре. Отчасти это обусловлено анатомо-физиологическими особенностями кровообращения малого круга, включающими: недоступность для непосредственного наблюдения, низкие градиенты давления, большой удельный вес сопротивления венозного русла в формировании транспульмонального градиента давления. С другой стороны, специфичность субъективных симптомов, характерных для ЛГ, достаточно низка и, по большей части, обусловлена ПЖ СН, что часто служит причиной задержки инструментального скрининга ЛГ. Более того, существует некоторое терминологическое несоответствие. ЛГ определяют как гемо-

Таблица 5

Определение давления в правом предсердии по данным трансторакальной эхокардиографии

Table 5

Echocardiographic evaluation of right atrial pressure

Диаметр НПВ	Спадение на форсированном вдохе, %	Давление в ПП, мм рт. ст.
< 2,1 см	> 50%	3 (0–5) — норма
> 2,1 см	< 50%	15 (10–15) — высокое

линейной скорости кровотока в этом сечении. Таким образом, систолический градиент давления между ПЖ и ПП рассчитывается по следующей формуле:

$$PсГДтк = 4 \times V_{тр}^2, \text{ где}$$

$V_{тр}$ — пиковая скорость потока трикуспидальной регургитации, упомянутая выше.

Затем проводят косвенную оценку давления в правом предсердии (Дпп) с помощью оценки колебаний диаметра нижней полой вены в зависимости от фаз дыхания по алгоритму, описанному в табл. 4.

Если диаметр НПВ и выраженность ее спадения на вдохе не соответствуют критериям нормального или высокого давления в ПП, используют промежуточное значение — 8 мм рт. ст. (5–10 мм рт. ст.).

Таким образом, исходя из формул, становится понятно, что наибольший вклад в финальный расчет СДЛА вносит пиковая скорость потока трикуспидальной регургитации.

По результатам метаанализа 27 исследований, включавших сравнение точности измерений давления в ЛА с помощью эхокардиографии и ЧВКС среди 4 тыс. пациентов, трансторакальная эхокардиография достигла 85% чувствительности и 74% специфичности [20].

динамическое и патофизиологическое состояние, для диагностики которого обязательно проведение катетеризации и манометрии правых отделов сердца, и одновременно под ЛГ понимают клинический синдром, вызывающий развитие ПЖ СН. Помимо этого, выполнение ЧВКС обязательно только для I группы пациентов с ЛГ и только в клинике экспертного уровня. Таким образом, клинко-патофизиологический синдром ЛГ вторичного генеза выходит далеко за рамки ЛАГ и предполагает более простой диагностический алгоритм без использования дорогостоящих инвазивных методик.

Трансторакальная эхокардиография остается наиболее доступным методом скрининга ЛГ, однако процедура этой оценки требует от врача, владеющего методикой, внимательности, опыта и учета факторов, способных исказить результат исследования. При диагностике ЛГ важен анализ полученных при обследовании симптомов с точки зрения возможных патофизиологических механизмов ее развития, а в случае вторичной ЛГ — выявление симптомов болезни, которая может являться причиной ЛГ. Лечебная стратегия таких пациентов определяется не столько фактом повышения давления в сосудах малого круга кровообращения, сколько происхождением основной патологии.

Вклад авторов

Статья подготовлена по материалам Дайджеста внутренней медицины, проводимого на кафедре пропедевтики внутренних болезней с клиникой ПСПбГМУ, 2024 год.

Authors' contributions

The article was prepared according to the materials of the Digest of Internal Medicine held at the Department of Propaedeutics of Internal Medicine with Clinic, PSPbSMU, 2024.

Конфликт интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests.

Список источников

- Lakhani S., Sunesara S., Ezhilarasan Santhi S. S. et al. Pulmonary hypertension: Revisiting the historical facts. *IntechOpen*, 2023. <https://doi.org/10.5772/intechopen.1003984>.
- Von Romberg E. [Über Sklerose der Lungenarterie] On sclerosis of pulmonary arteries // *Dtsch Arch Klin Med*. 1891–1892. Vol. 48. P. 197–206. (In German).
- Newman J. H. Pulmonary hypertension by the method of Paul Wood // *Chest*. 2020. Vol. 158. P. 1164–71. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2020.02.035>.
- Kovacs G., Olschewski H. The definition of pulmonary hypertension. P. history, practical implications and current controversies // *Breathe*. 2021. Vol. 17. P. 210076. <https://doi.org/10.1183/20734735.0076-2021>.
- Nichols W. C., Koller D. L., Slovis B. et al. Localization of the gene for familial primary pulmonary hypertension to chromosome 2q31–32 // *Nat Genet*. 1997. Vol. 15. P. 277–280. <https://doi.org/10.1038/ng0397-277>.
- Deng Z., Morse J. H., Slager S. L. et al. Familial primary pulmonary hypertension (Gene PPH1) is caused by mutations in the bone morphogenetic protein receptor-ii gene // *The American Journal of Human Genetics*. 2000. Vol. 67. P. 737–44. <https://doi.org/10.1086/303059>.
- Kovacs G., Berghold A., Scheidl S., Olschewski H. Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review // *European Respiratory Journal*. 2009. Vol. 34. P. 888–94. <https://doi.org/10.1183/09031936.00145608>.
- Архипова О. А., Валиева З. С., Мартынюк Т. В. и др. Особенности легочной артериальной гипертензии по данным российского регистра // *Евразийский кардиологический журнал*. 2014. № 4. С. 44–53. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2014-4-44-53>.
- Ley L., Grimminger F., Richter M. et al. The early detection of pulmonary hypertension // *Deutsches Ärzteblatt International*. 2023. <https://doi.org/10.3238/arztebl.m2023.0222>.
- Tartavouille T. M., Karpinski A. C., Aubin A. et al. Multidimensional fatigue in pulmonary hypertension. P. prevalence, severity and predictors // *ERJ Open Res*. 2018. Vol. 4. P. 00079–2017. <https://doi.org/10.1183/23120541.00079-2017>.
- Neder J. A., Phillips D. B., O'Donnell D. E., Dempsey J. A. Excess ventilation and exertional dyspnoea in heart failure and pulmonary hypertension // *Eur Respir J*. 2022. Vol. 60. P. 2200144. <https://doi.org/10.1183/13993003.00144-2022>.
- Sahni S., Verma S., Singh K. et al. Fatigue in pulmonary hypertension patients // *Chest*. 2016. Vol. 150. P. 1163A. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2016.08.1272>.
- Cabral D. R., Guimarães T., Almeida A. G. et al. Chest pain in a patient with pulmonary arterial hypertension // *Revista Portuguesa de Cardiologia*. 2022. Vol. 41. P. 73–80. <https://doi.org/10.1016/j.repc.2020.05.021>.
- Чазова И. Е., Мартынюк Т. В., Шмалец А. А. и др. Евразийские рекомендации по диагностике и лечению лёгочной гипертензии (2023) // *Евразийский Кардиологический Журнал*. 2024. № 1. С. 6–85. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2024-1-6-85>.
- Чазова И. Е., Мартынюк Т. В., Валиева З. С. и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии // *Евразийский Кардиологический Журнал*. 2020. № 1. С. 78–122. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2020-1-78-122>.
- Simonneau G., Montani D., Celermajer D. S. et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension // *Eur Respir J*. 2019. Vol. 53. P. 1801913. <https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018>.
- Humbert M., Kovacs G., Hoeper M. M. et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension // *Eur Respir J*. 2023. Vol. 61. P. 2200879. <https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>.
- Chazova I. Y., Martynyuk T. V., Valieva Z. S. et al. Clinical and Instrumental Characteristics of Newly Diagnosed Patients with Various Forms of Pulmonary Hypertension according to the Russian National Registry // *BioMed Research International*. 2020. Vol. 2020. P. 1–12. <https://doi.org/10.1155/2020/6836973>.
- Чазова И. Е., Архипова О. А., Мартынюк Т. В. Легочная артериальная гипертензия в России: анализ шестилетнего наблюдения по данным Национального регистра // *Терапевтический архив*. 2019. Т. 91, №1. С. 25–31. <https://doi.org/10.26442/00403660.2019.01.000024>.
- Ni J. R., Yan P. J., Liu S. D. et al. Diagnostic accuracy of transthoracic echocardiography for pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis // *BMJ Open*. 2019. Vol. 9. P. e033084. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2019-033084>.

References

- Lakhani S., Sunesara S., Ezhilarasan Santhi S. S. et al. Pulmonary hypertension: Revisiting the historical facts. *IntechOpen*, 2023. <https://doi.org/10.5772/intechopen.1003984>.
- Von Romberg E. [Über Sklerose der Lungenarterie] On sclerosis of pulmonary arteries. *Dtsch Arch Klin Med*. 1891–1892;48:197–206. (In German).
- Newman J. H. Pulmonary hypertension by the method of Paul Wood. *Chest*. 2020;158:1164–71. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2020.02.035>.
- Kovacs G., Olschewski H. The definition of pulmonary hypertension: history, practical implications and current controversies. *Breathe*. 2021;17:210076. <https://doi.org/10.1183/20734735.0076-2021>.
- Nichols W. C., Koller D. L., Slovis B. et al. Localization of the gene for familial primary pulmonary hypertension to chromosome 2q31–32. *Nat Genet*. 1997;15:277–280. <https://doi.org/10.1038/ng0397-277>.
- Deng Z., Morse J. H., Slager S. L. et al. Familial primary pulmonary hypertension (Gene PPH1) is caused by mutations in the bone morphogenetic protein receptor-ii gene. *The American Journal of Human Genetics*. 2000;67:737–44. <https://doi.org/10.1086/303059>.
- Kovacs G., Berghold A., Scheidl S., Olschewski H. Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review. *European Respiratory Journal*. 2009;34:888–94. <https://doi.org/10.1183/09031936.00145608>.
- Arkhipova O. A., Valieva Z. S., Martynyuk T. V. et al. features of pulmonary arterial hypertension in the russian register. *Eurasian heart journal*. 2014;(4):44–53. (In Russ.).

9. Ley L., Grimminger F., Richter M. et al. The early detection of pulmonary hypertension. *Deutsches Ärzteblatt International*. 2023. <https://doi.org/10.3238/arztebl.m2023.0222>.
10. Tartavouille T. M., Karpinski A. C., Aubin A. et al. Multidimensional fatigue in pulmonary hypertension: prevalence, severity and predictors. *ERJ Open Res*. 2018;4:00079–2017. <https://doi.org/10.1183/23120541.00079-2017>.
11. Neder J. A., Phillips D. B., O'Donnell D. E., Dempsey J. A. Excess ventilation and exertional dyspnoea in heart failure and pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2022;60:2200144. <https://doi.org/10.1183/13993003.00144-2022>.
12. Sahni S., Verma S., Singh K. et al. Fatigue in pulmonary hypertension patients. *Chest*. 2016;150:1163A. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2016.08.1272>.
13. Cabral D. R., Guimarães T., Almeida A. G. et al. Chest pain in a patient with pulmonary arterial hypertension. *Revista Portuguesa de Cardiologia*. 2022;41:73–80. <https://doi.org/10.1016/j.repc.2020.05.021>.
14. Chazova I. E., Martynyuk T. V., Shmalts A. A. et al. Eurasian guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension (2023). *Eurasian heart journal*. 2024;(1):6–85. (In Russ.).
15. Chazova I. E., Martynyuk T. V., Valieva Z. S. et al. eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eurasian heart journal*. 2020;(1):78–122. (In Russ.).
16. Simonneau G., Montani D., Celermajer D. S. et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53:1801913. <https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018>.
17. Humbert M., Kovacs G., Hoeper M. M. et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2023;61:2200879. <https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>.
18. Chazova I. Y., Martynyuk T. V., Valieva Z. S. et al. Clinical and Instrumental Characteristics of Newly Diagnosed Patients with Various Forms of Pulmonary Hypertension according to the Russian National Registry. *BioMed Research International*. 2020;2020:1–12. <https://doi.org/10.1155/2020/6836973>.
19. Chazova I. E., Arkhipova O. A., Martynyuk T. V. Pulmonary arterial hypertension in Russia: six-year observation analysis of the National Registry. *Terapevticheskiy arkhiv*. 2019;91:25–31. (In Russ.).
20. Ni J. R., Yan P. J., Liu S. D. et al. Diagnostic accuracy of transthoracic echocardiography for pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Open*. 2019;9:e033084. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2019-033084>.

Информация об авторах

Чурко Анна Аркадьевна, ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней с клиникой им. акад. М. Д. Тушинского, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), churko.anna@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-0917-0375>; **Никонова Анастасия Игоревна**, старший лаборант кафедры пропедевтики внутренних болезней с клиникой им. акад. М. Д. Тушинского, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), anast.nikonova2017@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0005-0229-780X>; **Халилова Лейла Ариф кызы**, старший лаборант кафедры пропедевтики внутренних болезней с клиникой им. акад. М. Д. Тушинского, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), leyla210598@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0002-8763-8017>; **Панина Ирина Юрьевна**, доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры пропедевтики внутренних болезней с клиникой им. акад. М. Д. Тушинского, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), i.u.panina@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0586-468X>; **Куликов Александр Николаевич**, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней с клиникой им. акад. М. Д. Тушинского, заведующий кафедрой функциональной диагностики, директор Научно-клинического исследовательского центра, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ankulikov2005@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4544-2967>.

Information about authors

Anna A. Churko, Assistant of the Department of Propaedeutics of Internal Diseases with clinic named after acad. M. D. Tushinsky, Pavlov University (Saint-Petersburg, Russia), churko.anna@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-0917-0375>; **Anastasia I. Nikonova**, Senior Assistant of the Department of Propaedeutics of Internal Diseases with clinic named after acad. M. D. Tushinsky, Pavlov University (Saint-Petersburg, Russia), anast.nikonova2017@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0005-0229-780X>; **Leyla A. Halilova**, Senior Assistant of the Department of Propaedeutics of Internal Diseases with clinic named after acad. M. D. Tushinsky, Pavlov University (Saint-Petersburg, Russia), leyla210598@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0002-8763-8017>; **Irina Yu. Panina**, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Professor of the Department of Propaedeutics of Internal Diseases with clinic named after acad. M. D. Tushinsky, Pavlov University (Saint-Petersburg, Russia), i.u.panina@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0586-468X>; **Alexander N. Kulikov**, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Propaedeutics of Internal Diseases with clinic named after acad. M. D. Tushinsky, Head of the Department of Functional Diagnostics, Director of the Scientific and Clinical Research Center, Pavlov University (Saint-Petersburg, Russia), ankulikov2005@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4544-2967>;