

ԹՈՔԱՅԻՆ ՉԱՐԿԵՐԱԿԱՅԻՆ ՀԻՊԵՐՏԵՆԶԻԱ

Մինասյան Ա.Ս.¹, Խաչատրյան Թ.Ա.¹, Մելքոնյան Է.Գ.¹, Մելոյան Ս.Վ.¹, Տավարացյան Ա.Ռ.²

¹ ԵՊԲՀ, Ներքին հիվանդությունների (պոլիմոնոզիա և նեֆրոզիա) ամբիոն

² ԵՊԲՀ, հետրուհական սրտաբանության ամբիոն

Ստացված է՝ 12.09.2023, գրախոսված է՝ 25.09.2023, ընդունված է՝ 23.10.2023

Բանալի բառեր՝ թոքային զարկերակային հիպերտենզիա, դասակարգում, թոքերի քրոնիկական օբստրուկտիվ հիվանդություն, թոքերի ինտերստիցիալ հիվանդություն:

Թոքային հիպերտենզիան (ԹՀ) սինդրոմ է, որը բնորոշվում է թոքերի անոթների արտահայտված ռեմոդելավորմամբ և ծանրաբեռնվածության պրոգրեսիվ աճով, որն էլ հանգեցնում է աջ փորոքի (ԱՓ) հիպերտրոֆիայի և դիլատացիայի: Մահացությունը փոխկապված է աջ փորոքային անբավարարության զարգացման հետ թոքային զարկերակային հիպերտենզիայի (ԹՀ) չկանոնավորված դեպքերում: ԹՀ-ն սահմանվում է թոքային զարկերակում ճնշման բարձրացմամբ 20 մմ ս.ս.-ից ավելի հանգստի ժամանակ, որը չափվում է աջ սրտի կաթետերիզացիայի միջոցով [22]: ԹՀ-ն լինում է պրեկապիլյար, պոստկապիլյար, կոմբինացված: Պրեկապիլյար ԹՀ-ն, ի պատասխան թոքային անոթների ախտահարման սահմանվում է որպես թոքային անոթների դիմադրողականության բարձրացում առնվազն 3 Wood units (ԹՀ-ի ռեզիստենտականությունը գնահատող ցուցանիշ է, որը հաշվարկվում է հետևյալ բանաձևով՝

$$SVR = \frac{MAP - CNP}{CO} \times 80,$$

որտեղ SVR - systemic vascular resistance (համակարգային անոթային դիմադրություն), MAP - mean arterial pressure (միջին զարկերակային ճնշում), CVP - central venous pressure (կենտրոնական երակային ճնշում), CO - cardiac output (սրտային արտամղում):

Իզոլացված պոստկապիլյար ԹՀ-ն բնորոշվում է թոքերի անոթների դիմադրողականության նվազմամբ 3 Wood units-ից պակաս, թոքային զարկերակի ճնշման մակարդակը բարձրանում է սրտի ձախ հատվածների լցման ճնշմանը զուգահեռ [11]:

Թոքային հիպերտենզիան դասակարգվում է 5

կլինիկական խմբերի (աղ. 1):

Հիստոլոգիական փոփոխություններ են ԹՀ-ի դեպքում թոքային անոթների դիստալ հատվածների 3 շերտերի ռեմոդելավորումը (էնդոթելային, հարթ մկանային բջիջների և ֆիբրոբլաստների անկառավարելի աճ), բորբոքային բջիջներով ինֆիլտրացիան, որը սկզբում ախտահարում է 50-500մկմ տրամաչափի պրեկապիլյարները [18]: Նկատվում է նաև հարթ մկանային շերտի բջիջների տարածում դեպի դիստալ կապիլյարներ, որտեղ նորմալում մկանային շերտ չկա [11]:

ԹՀ հիվանդների շրջանում ԱՓ-ի ֆունկցիան կլինիկական ելքի և ապրելիության հիմնական չափորոշիչն է [25]: Թոքային անոթներում ռեզիստենտականության բարձրացման հետևանքով ԱՓ-ը ենթարկվում է հիպերտրոֆիայի, դիլատացիայի, ֆիբրոզի և մետաբոլիկ փոփոխությունների [25]: ԱՓ-ի ռեմոդելավորումը կարող է լինել ադապտիվ՝ կոնցենտրիկ հիպերտրոֆիայի և միսիմալ ֆիբրոզի զարգացումով, միոկարդի միկրոցիրկուլյացիայի պահպանումով: Այն նաև կարող է լինել մալադապտիվ՝ էքսցենտրիկ հիպերտրոֆիայի և միոկարդիալ ֆիբրոզի զարգացումով, անոթային ցանցի աղքատացումով, որը հանգեցնում է թթվածնի պահանջի և մատակարարման միջև անհավասարակշռության [21, 25]:

ԹՀ-ին բնորոշ սիմպտոմները ոչ սպեցիֆիկ են՝ հևոց, հոգնածության զգացում, կրծքավանդակի ցավ, խռոչներում հեղուկի կուտակում, որը հանգեցնում է ախտորաշման ուշացմանը: Պետք է հաշվի առնել մի շարք հիվանդություններ (ՄԻԱՎ, լյարդի, շարակցական հյուսվածքի ախտահարումներ, դեղերի կամ տոքսիկների կիրառում), որոնք կմեծացնեն ԹՀ-ի հավանականությունը (աղ. 1):

Ախտորոշիչ նշանակություն ունի նաև ԹՀ-ի այլ ձևերի ախտորոշումը, որն ընկած է նպատակային բուժման հիմքում՝ սրտի ձախակողմյան ախտահարում կամ թոքերի քրոնիկական օբստրուկտիվ հիվանդություն:

ԹՀ-ն հաստատող ֆիզիկալ նշաններն են՝

- ◆ ԹՀ-ի վրա II տոնի ուժեղացումը,
- ◆ Եռփեղկ փականի ռեզոնանսային աղմուկը,
- ◆ ԱՓ-ի գերբեռնվածության տվյալները (լծերակների ճնշման բարձրացում, ստորին վերջույթների այտուց):

* ՆԱՄԱԿԱԳՐՈՒԹՅԱՆ ՀԱՍՅԵ

Ա.Ս. Մինասյան

ԵՊԲՀ, Ներքին հիվանդությունների (պոլիմոնոզիա և նեֆրոզիա) ամբիոն

Հասցե՝ ՀՀ, Երևան, 0025, Կոյունի 2

Էլ. փոստ՝ armine_minasyan@yahoo.com

Հեռ.՝ (+374) 93 86 45 19

Աղյուսակ 1

Թոքային հիպերտենսիայի դասակարգում (World Symposium on Pulmonary Hypertension, 2018թ. [11, 22])

<p>1. Թոքային զարկերակային հիպերտենզիա (ԹՉՀ)</p> <p>1.1. Իդիոպաթիկ 1.2. Ժառանգական 1.3. Դեղերի և տոքսինների հետ ասոցացված 1.4. ԹՉՀ պայմանավորված՝ 1.4.1. Շարակցական հյուսվածքի հիվանդություններ 1.4.2. ՄԻԱՎ 1.4.3. Պորտալ հիպերտենզիա 1.4.4. Սրտի բնածին արատներ 1.4.5. Շխտոսումիազ 1.5. Ca-ական անցուղիների պաշարիչներով պայմանավորված 1.6. Երակների կամ մազանոթների ախտահարման ընդգրկումով 1.7. Պերսիստենտ ԹՉՀ նորածինների շրջանում</p>	<p>Կլինիկական բնութագիր</p> <ul style="list-style-type: none"> ◆ ԹՉՀ-ով պայմանավորված սիմպտոմներ և նշաններ (հևոց, սինկոպե, լծերակների ճշման բարձրացում, պերիֆերիկ այտուց) ◆ Շարակցական հյուսվածքի, լյարդի հիվանդություններով, ՄԻԱՎ-ով պայմանավորված ◆ Էխոկարդիոգրաֆիկ նշաններ (աջ սրտի խոռոչների փոփոխություններ) ◆ Այլ տվյալներ (ընտանեկան անամնեզ, դեղերի և տոքսինների կիրառում) <p><i>Հենոդինամիկ փոփոխություն - պրեկապիլյար ԹՉՀ (միջին թոքային զարկերակային ճնշում (ՄԹՉԵ) > 20 մմ ս.ս.)</i></p>
<p>2. ԹՉ պայմանավորված սրտի ծախսկողմյան հիվանդություններով՝</p> <p>2.1. Պահպանված ՁՓ ԱՖ-ով 2.2. Նվազած ՁՓ ԱՖ-ով 2.3. Սրտի փականային հիվանդություն 2.4. Բնածին կամ ձեռքբերովի սրտանոթային վիճակներ (պոստկապիլյար ԹՉ)</p>	<p>Կլինիկական բնութագիր</p> <ul style="list-style-type: none"> ◆ Սիմպտոմներ և նշաններ սրտի ծախսկողմյան կամ փականային համակարգի հիվանդություններով պայմանավորված ◆ Սրտի ծախսկողմյան կամ փականային հիվանդության էխոկարդիոգրաֆիկ տվյալներ, որոնք գումարվում են սրտի աջ հատվածի ախտահարման նշաններին <p><i>Հենոդինամիկ փոփոխություն - իզոլացված պոստկապիլյար, կոմբինացված պրեկապիլյար և պոստկապիլյար ԹՉ (ՄԹՉԵ > 20 մմ ս.ս.)</i></p>
<p>3. ԹՉ՝ ասոցացված թոքերի հիվանդությունների և/կամ հիպոքսիայի հետ՝</p> <p>3.1. Թոքերի օբստրուկտիվ հիվանդություն 3.2. Թոքերի ռեստրիկտիվ հիվանդություն 3.3. Թոքերի հիվանդություն ռեստրիկտիվ-օբստրուկտիվ, խառը ձևաչափով 3.4. Հիպոքսիա՝ առանց թոքերի հիվանդության 3.5. Թոքերի զարգացման արատներ</p>	<p>Կլինիկական բնութագիր</p> <ul style="list-style-type: none"> ◆ Զրոնիկական հիպոքսիա հանգստի կամ ծանրաբեռնվածության ժամանակ ◆ Թոքերի ֆունկցիոնալ թեստերի և կրծքավանդակի ռենտգեն հետազոտության շեղումներ <p><i>Հենոդինամիկ փոփոխություն - պրեկապիլյար ԹՉ (պայմանավորված չէ սրտի ծախսկողմյան հիվանդություններով)</i></p>
<p>4. ԹՉ՝ պայմանավորված թոքային զարկերակի օբստրուկցիայով՝</p> <p>4.1. Զրոնիկական թրոմբոտիկ ԹՉ 4.2. ԹՉ-ի այլ օբստրուկցիաներ</p>	<p>Կլինիկական բնութագիր</p> <ul style="list-style-type: none"> ◆ ԹՉ սիմպտոմներ և նշաններ ◆ Վենտիլյացիոն - պերֆուզիոն սթանավորման, ՅՇ անգիոգրաֆիայի շեղումներ ◆ Զաղցկեղ <p><i>Հենոդինամիկ փոփոխություն - պրեկապիլյար ԹՉ (պայմանավորված չէ սրտի ծախսկողմյան հիվանդություններով)</i></p>
<p>5. ԹՉ՝ ասոցացված բազմագործոնային մեխանիզմներով՝</p> <p>5.1. Հեմատոլոգիական խանգարումներ 5.2. Համակարգային և մետաբոլիկ խանգարումներ (թոքային լանգերիանայան բջիջների հիստիոցիտոզ, գլիկոզեմիկոտակման հիվանդություն, նեյրոֆիբրոմատոզ, սարկոիդոզ) 5.3. Զրոնիկական երիկամային անբավարարություն (հեմոդիալիզով կամ առանց հեմոդիալիզի), ֆիբրոզացնող մեդիաստիոսիտ 5.4. Սրտի բնածին համակցված հիվանդություն</p>	<p>Կլինիկական բնութագիր</p> <ul style="list-style-type: none"> ◆ Հիվանդությունների հիմքում եղած սիմպտոմներ և նշաններ (անեմիա, մետաբոլիկ խանգարումներ) <p><i>Հենոդինամիկ փոփոխություն - պրեկապիլյար, պոստկապիլյար կամ համակցված պրե-պոստկապիլյար ԹՉ</i></p>

Ախտորոշումը

Ռուտին հետազոտություններ. արյան ընդհանուր քննություն (ԱԸՔ), կենսաքիմիական ցուցանիշներ, հակակորիզային հակամարմինների տիտրի (ՀԿՀ) և ՄԻԱՎ սերոլոգիական թեստերի որոշում [4]:

Էլեկտրասրտագրություն. հայտնաբերվում են նախասրտերի և փորոքների հիպերտրոֆիա, սրտի իշեմիկ հիվանդությանը բնորոշ շեղումներ և առիթմիաներ:

Տրանսթորակալ էխոկարդիոգրաֆիա. որոշվում է աջ սրտի խոռոչների փոփոխությունը (դիլատացիա), եռփեղկ փականի ռեգուրգիտացիայի աստիճանը, ԱՓ-ի սիստոլիկ ճնշման մակարդակը, պերիկարդիալ էքսուդատի առկայությունը, միջփորոքային միջնապատի շեղումը, որը վկայում է ԱՓ-ում ճնշման և ծավալի փոփոխությունների մասին: Տրանսթորակալ էխոկարդիոգրաֆիայով նաև որոշվում են ծախս փորոքի (ՁՓ) սիստոլիկ և դիաստոլիկ դիսֆունկցիան, փակասային շեղումները [11]:

Կրծքավանդակի ռենտգեն հետազոտություն. որոշվում են սրտի սահմանների շեղումը, ԹՁ-ի լայնացումը, թոքերի պարենխիմի հիվանդությունները կամ կրծքավանդակի ախտահարումները:

Կրծքավանդակի համակարգչային շերտագրություն. հայտնաբերվում են թոքերի պարենխիմի հետ կապված հիվանդությունները:

Վենտիլյացիոն-պերֆուզիոն սկանավորում. կատարվում է կլինիկական ալգորիթմի շրջանակներում [11]:

Մագնիսառեզոնանսային հետազոտություն. որոշվում են ԱՓ-ի ցուցանիշները (սրտի խոռոչների չափերը և ֆունկցիան, արտամղումը, անատոմիական և ծավալային փոփոխությունները, միոկարդի պերֆուզիան) [16]: Ավելի ժամանակակից հետազոտություն է 3D էխոկարդիոգրաֆիան և պոզիտրոն-էմիսիոն տոմոգրաֆիան, որով կարող է հայտնաբերվել ԱՓ-ի մետաբոլիկ ակտիվությունը:

Աջ սրտի կաթետերիզացիա. ԹՁ-ն, սրտի արտամղումը և թոքային անոթային դիմադրողականությունը որոշելու ուղղակի գնահատման մեթոդ է: Դրանով հաստատվում է ԹՁ-ի առկայությունը և տիպը (պրեկապիլյար, պոստկապիլյար, համակցված), նաև ախտորոշման կարևոր փուլն է մինչև բուժումը [11]:

2015 թ.-ին եվրոպական կարդիոլոգների միության և եվրոպական ռեսպիտատոր միության (ESC և ERS) համատեղ նիստում առաջարկված ուղեցույցներում առաջարկվեցին հիվանդներին տարբերակել ցածր, միջին, բարձր ռիսկի խմբերի՝ հիմք ընդունելով կլինիկական, ֆունկցիոնալ և հեմոդինամիկ ցուցանիշների կոմբինացիան՝ որպես բուժման ընտրության գործիք:

Այս ամենը կիրառվել է ռետրոսպեկտիվ, նաև մեծ պրոսպեկտիվ կլինիկական հետազոտության շրջանակներում գնահատելու ԹՁ-ով հիվանդների ապրելիությունը [2, 8, 9, 13, 15]:

Բուժումը

1. Օբսիդենթերապիա. ըստ անհրաժեշտության՝ հանգստի, քնելու կամ ֆիզիկական ակտիվության ժամանակ, պահպանելով սատուրացիայի մակարդակը [11]: Քնի հետ կապված շնչառության խանգարումները, որը կարող է բարդացնել ցանկացած կարդիոպոլմոնար հիվանդությունների ընթացքը, գերակշռում են պրեկապիլյար ԹՁ-ի ժամանակ և պետք է ախտորոշվեն և բուժվեն հնարավորության դեպքում [24]:

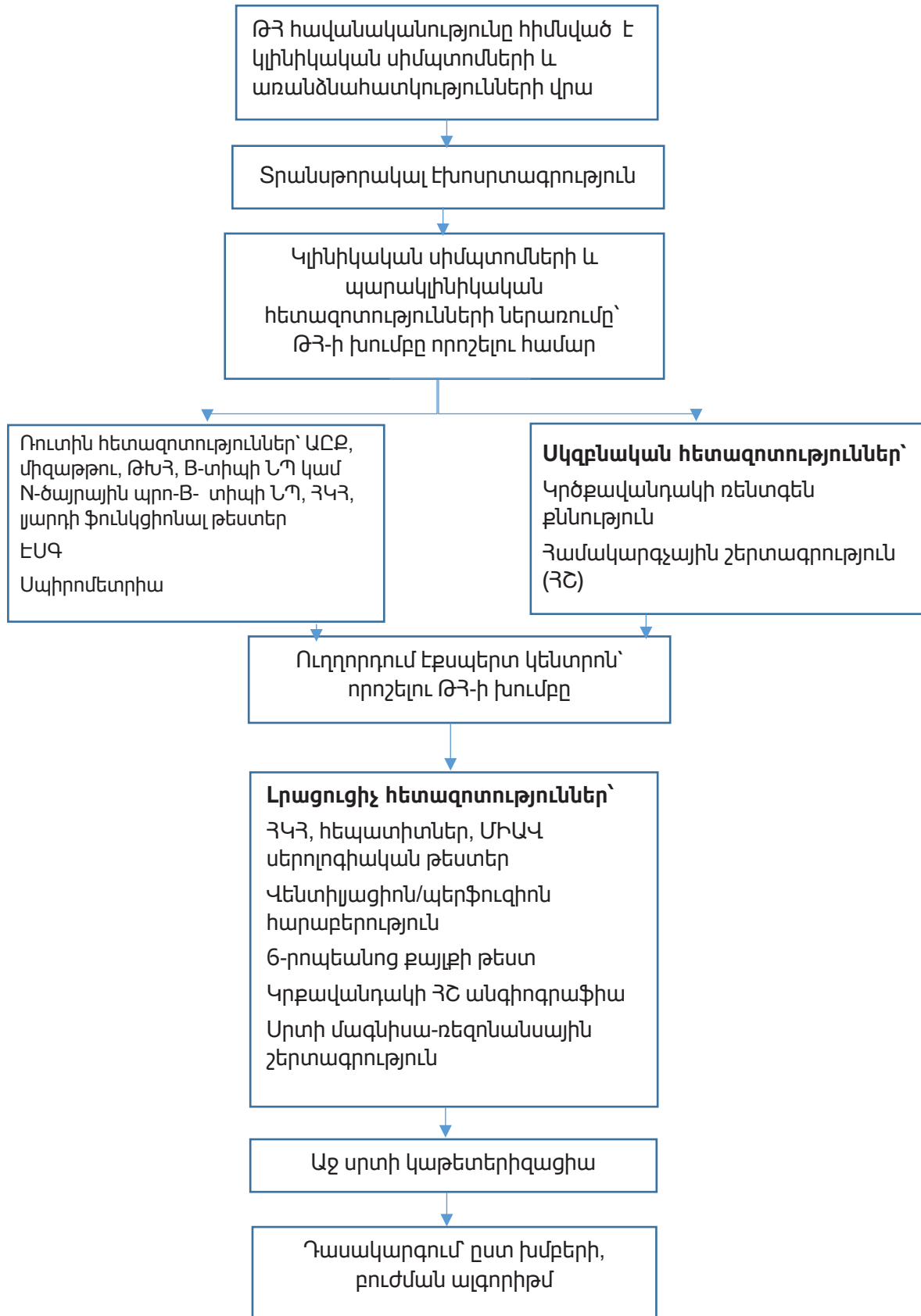
2. Միզամուղներ. նորմոլիտեմիայի հասնելու նպատակով:

3. Հակակոագուլյանտներով թերապիա. դրական ազդեցություն ունի ապրելիության վրա [5, 20], կիրառվում է իդիոպաթիկ ԹՁ-ի ժամանակ [17], նաև ԹՁ-ի IV խմբի հիվանդների դեպքում (CTEPH-chronic thromboembolic pulmonary hypertension, (քրոնիկական թրոմբոէմբոլիկ ԹՁ) առաջնային պատճառը բարձրացած ագրեգացիան է): Վերջին 20 տարիներին կատարվել են մի շարք կլինիկական հետազոտություններ ուղղված՝ ԹՁ-ի երեք դասական ուղղություններին [11, 12]՝

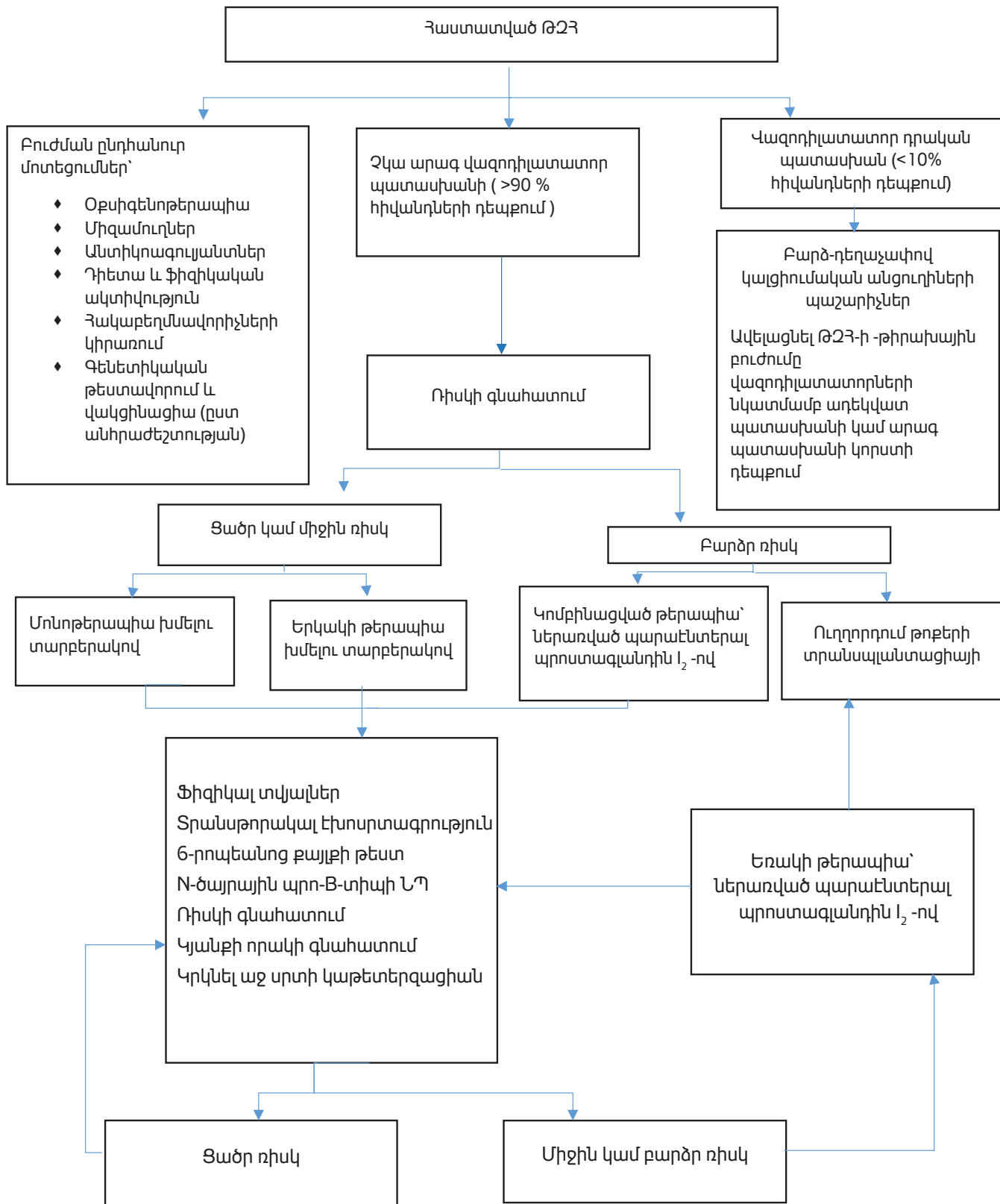
- ◆ I խումբ ԹՁ
- ◆ խումբ III
- ◆ խումբ IV (CTEPH)

Այդ հետազոտություններով հաստատվել են ԹՁ-ի ժամանակակից թիրախային բուժման մոտեցումները I և IV խմբերի հիվանդների շրջանում, որը չի վերաբերում WSPH դասակարգման այլ խմբերին, բացառությամբ ինհալյացիոն տրեպրոստինիլ դեղամիջոցի, որը հաստատված է FDA-ի կողմից թոքերի ինտերստիցիալ հիվանդության հետ ասոցացված ԹՁ-ի դեպքում (խումբ III) [26]: Դեղորայքային բուժմանը, թոքային բալոնային անգիոպլաստիկային կամ երկուսին միասին նախապատվություն է տրվում այն հիվանդների մոտ, որոնց դեպքում վիրահատությունը անհնար է, կամ առկա է մնացորդային ԹՁ էնդարտերեկտոմիայից հետո:

Ռանդոմիզացված հետազոտություններում կարևոր փոփոխություն է նոր մոտեցումների գնահատումը ԹՁ-ի բուժման ժամանակ: Վերոնշյալով նախատեսում է ընդգրկել ավելի մեծ քանակի հիվանդների ընդգրկում, նաև երկարատև ժամանակահատված հասնելու վերջնական արդյունքի: Նման օրինակ է SERAPHIN (Study with an Endothelin Receptor



Նկ. 1 ԹՅ-ի ախտորոշման ալգորիթմ [8]



Նկ. 2 ԹՁՀ-ի բուժման ալգորիթմ [7]

Antagonist in Pulmonary Arterial Hypertension to Improve Clinical Outcome , հետազոտություն Էնդոթելինի ռեցեպտորի անտագոնիստի էֆեկտիվության գնահատումը ԹՉՀ-ի ժամանակ կլինիկական ելքի գնահատման համար), որով ի հայտ է բերվել Էնդոթելին ռեցեպտորների անտագոնիստ macitentan-ի էֆեկտիվությունը ավելի քան 700 սիմպտոմատիկ ԹՉՀ-ով հիվանդների շրջանում, որոնք ստացել են պլացեբո կամ հիմնական բուժում (ինհալացիոն կամ խմելու տարբերակով՝ բացառելով այլ Էնդոթելին ռեցեպտորի անտագոնիստներ) [19]: AMBITION (Ambrisentan and Tadalafil in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension, ամբրիզենտանը և տադալաֆիլը ԹՉՀ-ով հիվանդների շրջանում) ռանդոմիզացված հետազոտությամբ համեմատվել է 2 FDA հաստատված դեղամիջոցների կոմբինացված բուժումը (ամեն դեղամիջոցն առանձին) այն հիվանդների դեպքում, ովքեր նախկինում չեն ստացել ԹՉՀ-ի բուժման որևէ դեղ [6]: Այս 2 մեծ հետազոտություններում նշվում են հոսպիտալիզացման հաճախականության նվազում, կլինի-

կական համապատասխան վերջնարդյունք մինչև աջ փորոքային անբավարարության մեկնարկը, որը հոսպիտալիզացման գլխավոր պատճառն է ԹՉՀ-ով հիվանդների շրջանում վատ ելքով [3]: Չնայած վերջին հետազոտությունների արդյունքում կոմբինացված թերապիան ազդեցություն չունի ապրելիության վրա [6, 19, 23], սակայն մեծ մետասանալիզի տվյալները, որոնք գնահատում են ԹՉՀ 12-16 շաբաթ տևողությամբ բուժման միջինացված արդյունքները, հավաստում են մահացության զգալի նվազում [10], որը համեմատելի է այլ հետազոտությունների տվյալներին [1, 14]: Արդյունքում առաջարկվում է ալգորիթմ, որը ուղեցույց է ԹՉՀ-ի բուժման համար:

Այսպիսով ԹՉՀ-ով հիվանդների մեծամասնությունը ներկայումս բուժվում է կոմբինացված թերապիայով, որը բաղկացած է 2 դեղամիջոցներից՝ միաժամանակ կամ հաջորդաբար նշանակման տարբերակով: Թոքերի տրանսպլանտացիայի ուղղորդվում են այն հիվանդները, որոնց դեպքում դեղամիջոցներով բուժումը չի նվազեցնում ռիսկի հավանականությունը:

ԳՐԱԿԱՆՈՒԹՅԱՆ ՑԱՆԿ

1. Benza R.L., Miller D.P., Barst R.J., Badesch D.B., Frost A.E., McGoon M.D.. An evaluation of long-term survival from time of diagnosis in pulmonary arterial hypertension from the REVEAL Registry. *Chest*, 2012, 142:448-456
2. Boucly A., Weatherald J., Savale L. et al. Risk assessment, prognosis and guideline implementation in pulmonary arterial hypertension. *Eur. Respir. J.*, 2017;50:1700889-1700889
3. Campo A., Mathai S.C., Le Pavec J. et al. Outcomes of hospitalisation for right heart failure in pulmonary arterial hypertension. *Eur. Respir. J.*, 2011;38:359-367
4. Fijalkowska A., Kurzyna M., Torbicki A. et al. Serum N-terminal brain natriuretic peptide as a prognostic parameter in patients with pulmonary hypertension. *Chest*, 2006;129:1313-1321
5. Fuster V., Steele P.M., Edwards W.D., Gersh B.J., McGoon M.D., Frye R.L. Primary pulmonary hypertension: natural history and the importance of thrombosis. *Circulation*, 1984;70:580-587
6. Galie N., Barberà J.A., Frost A.E. et al. Initial use of ambrisentan plus tadalafil in pulmonary arterial hypertension. *N. Engl. J. Med.*, 2015;373:834-844
7. Galie N., Channick R.N., Frantz R.P. et al. Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *Eur. Respir. J.* 2019;53:1801889-1801889
8. Galie N., Humbert M., Vachiery J.L. et al. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Joint Task Force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur. Respir. J.*, 2015;46:903-975
9. Galie N., Jansa P., Pulido T. et al. SERAPHIN haemodynamic substudy: the effect of the dual endothelin receptor antagonist macitentan on haemodynamic parameters and NT-proBNP levels and their association with disease progression in patients with pulmonary arterial hypertension. *Eur. Heart J.*, 2017;38:1147-1155
10. Galie N., Manes A., Negro L., Palazzini M., Bacchi-Reggiani M.L., Branzi A. A meta-analysis of randomized controlled trials in pulmonary arterial hypertension. *Eur. Heart J.*, 009;30:394-403
11. Hassoun P.M., M.D. Pulmonary arterial hypertension. *N. Engl. J. Med.*, 2021; 385:2361-2376. DOI: 10.1056/NEJMra2000348, December 16, 2021
12. Humbert M., Lau E.M., Montani D., Jais X., Sitbon O., Simonneau G. Advances in therapeutic interventions for patients with pulmonary arterial hypertension. *Circulation*, 2014;130:2189-2208
13. Hoepfer M.M., Kramer T., Pan Z. et al. Mortality in pulmonary arterial hypertension: prediction by the 2015 European pulmonary hypertension guidelines risk stratification model. *Eur. Respir. J.*, 2017;50:1700740-1700740
14. Humbert M., Sitbon O., Chaouat A. et al. Survival in patients with idiopathic, familial, and anorexigen-associated pulmonary arterial hypertension in the modern management era. *Circulation*, 2010;122:156-163
15. Kylhammar D., Kjellström B., Hjalmarsson C. et al. A comprehensive risk stratification at early follow-up determines prognosis in pulmonary arterial hypertension. *Eur. Heart J.*, 2018;39:4175-4181
16. Lahm T., Douglas I.S., Archer S.L. et al. Assessment of right ventricular function in the research setting: knowledge gaps and pathways forward. An official American Thoracic Society research statement. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.*, 2018;198(4):e15-e43
17. Olsson K.M., Delcroix M., Ghofrani H.A. et al. Anticoagulation and survival in pulmonary arterial hypertension: results from the Comparative, Prospective Registry of Newly Initiated Therapies for Pulmonary Hypertension (COMPEN). *Circulation*, 2014;129:57-65
18. Price L.C., Wort S.J., Perros F. et al. Inflammation in pulmonary arterial hypertension. *Chest*, 2012;141:210-221
19. Pulido T., Adzerikho I., Channick R.N. et al. Macitentan and morbidity and mortality in pulmonary arterial hypertension. *N. Engl. J. Med.*, 2013;369:809-818
20. Rich S., Kaufmann E., Levy P.S. The effect of high doses of calcium-channel blockers on survival in primary pulmonary hypertension. *N. Engl. J. Med.*, 1992;327:76-81
21. Ryan J.J., Archer S.L. The right ventricle in pulmonary arterial hypertension: disorders of metabolism, angiogenesis and adrenergic signaling in right ventricular failure. *Circ. Res.*, 2014;115:176-188
22. Simonneau G., Montani D., Celermajer D.S. et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur. Respir. J.*, 2019;53:1801913-1801913
23. Sitbon O., Channick R., Chin K.M. et al. Selexipag for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *N. Engl. J. Med.*, 2015;373:2522-2533
24. Thurnheer R., Ulrich S., Bloch K.E. Precapillary pulmonary hypertension and sleep-disordered breathing: is there a link? *Respiration*, 2017;93:65-77
25. Vonk Noordegraaf A., Chin K.M., Haddad F. et al. Pathophysiology of the right ventricle and of the pulmonary circulation in pulmonary hypertension: an update. *Eur. Respir. J.*, 2019;53:1801900-1801900
26. Waxman A., Restrepo-Jaramillo R., Thenappan T. et al. Inhaled treprostinil in pulmonary hypertension due to interstitial lung disease. *N. Engl. J. Med.*, 2021;384:325-334

РЕЗЮМЕ

ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Минасян А.М.¹, Мелконян Э.Г.¹, Хачатрян Т.А.¹, Мелоян С.В.¹, Таварацян А.Р.²

¹ ЕГМУ, Кафедра внутренних болезней (пульмонология и нефрология)

² ЕГМУ, Кафедра кардиологии последипломного образования

Ключевые слова: легочная артериальная гипертензия, классификация ЛАГ, хроническая обструктивная болезнь легких, интерстициальные легочные заболевания.

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)-синдром, характеризующийся выраженным ремоделированием легочного сосудистого русла и прогрессирующим повышением сосудистой перегрузки с последующей гипертрофией и ремоделированием правого желудочка. ЛАГ гемодинамически определяется средним уровнем легочного артериального давления более 20 мм рт.ст. при катетеризации правого желудочка.

ЛАГ классифицируется на 5 групп, основываясь на клинической характеристике и гемодинамических особенностях каждой группы, исходя из результатов Всемирного Симпозиума по Легочной Гипертензии 2018г. Легочная гипертензия осложняет хронические легочные заболевания, такие как хроническая обструктивная болезнь легких (распространенность более 500 млн случаев в мире), интерстициальные легочные заболевания (10-70%). У 1% всемирной популяции и

более 10% населения старше 65 лет определяется легочная гипертензия.

Нами проводился обзор современной литературы с целью определения вопросов классификации, алгоритмов диагностики и лечения установленной ЛАГ, исходя из протоколов ESR - ECS 2015, данных Всемирного Симпозиума по легочной гипертензии 2018г., а также результатов рандомизированных исследований.

Диагностический алгоритм, подозреваемой, на основании симптомов, легочной гипертензии, должен быть интегрирован эхокардиографией в качестве важного скринингового теста, предлагаемого практическим врачам. Дополнительные рутинные тесты крови и визуализации также должны быть включены в клиническую оценку. Алгоритм лечения подтвержденной ЛАГ приведен исходя из данных Galie et al. с рекомендациями для организации соответствующей терапии. Для успешного осуществления вышесказанного необходимы дальнейшие исследования для каждой категории больных с ЛАГ.

SUMMARY

PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION

Minasyan A.M.¹, Melkonyan E.G.¹, Khachatryan T.A.¹, Meloyan S.V.¹, Tavaratsyan A.R.²

¹ YSMU, Department of Internal Diseases (Pulmonology and Nephrology)

² YSMU, The Postgraduate Department of Cardiology

Keywords: pulmonary arterial hypertension, PAH classification, chronic obstructive pulmonary disease, interstitial lung disease.

Pulmonary hypertension (PH) is a syndrome characterized by marked remodeling of the pulmonary vasculature and a progressive rise in the pulmonary vascular load, leading to hypertrophy and remodeling of the right ventricle. PH hemodynamically defined hemodynamically by a mean pulmonary arterial pressure of higher than 20 mm Hg at rest, as measured by right heart catheterization.

The several forms of PH are categorized into five clinical groups, based on the 2018 meeting of the World Symposium on PH with the clinical characteristics and hemodynamic profile of each group. PH complicates chronic lung diseases, such as chronic obstructive pulmonary disease (worldwide burden >500 million cases) and interstitial lung disease (10 to 70%). It is estimated that 1% of the world population and up to 10% of per-

sons older than 65 years of age have PH.

We reviewed current literature to ascertain the approach to classification, diagnostic and treatment algorithm for confirmed Pulmonary Arterial Hypertension (PAH) according to ESR-ECS 2015 guidelines, 2018 meeting of the World Symposium on PH and randomized controlled trials. Diagnostic algorithm for suspected PH on the basis of symptoms and signs will be integrated with transthoracic echocardiography, as the single most important screening test ordered by the general practitioner. Additional routine blood and imaging tests are involved in the clinical assessment. Treatment algorithm for confirmed PAH is adapted from Galie et al and presented with recommendations for approved PAH, therefore further studies need to be carried out.