

ESC рекомендації по діагностиці та лікуванню легеневої гіпертензії (2022)

Коротко про головне

Класи рекомендацій

Клас рекомендацій	Визначення	Формулювання для використання
Клас I	Докази та/або загальна згода щодо того, що дане лікування чи процедура є вигідною, корисною та ефективною	Рекомендовано або показано
Клас II	Суперечливі докази та/або розбіжність у думках щодо корисності/ефективності даного лікування чи процедури	
Клас IIa	Вагомість доказів/думок спеціалістів щодо корисності/ефективності	Слід враховувати
Клас IIb	Корисність/ефективність менш підтверджена доказами/думкою спеціалістів	Можна розглянути
Клас III	Докази або загальна згода, що лікування або процедура не є корисною/ефективною, а в деяких випадках може бути шкідливою	Не рекомендовано

Катетеризація правих відділів серця та тест на вазореактивність

Табл. рекомендацій 1

Нові або переглянуті	Рекомендації 2015 р.	Клас	Рекомендації 2022 р.	Клас
Нові			Рекомендовано, щоб катетеризація правих відділів серця складалась з повного набору гемодинаміки і проводилась за стандартизованими протоколами	I
Переглянуті	Аденозин слід розглянути для виконання тесту на вазореактивність як альтернативу. Інгаляційний ілопрост можна розглядати як альтернативу для проведення тесту на вазореактивність	IIa	Інгаляційний оксид азоту, інгаляційний ілопрост або в/в епопростенол рекомендовані для проведення тесту на вазореактивність	I

Діагностичні стратегії

Табл. рекомендацій 2

Нові			Рекомендовано визначати ЕхоКГ ймовірність ЛГ на основі аномальної швидкості трикуспідальної регургітації та наявності інших ехокардіографічних ознак, що вказують на ЛГ	I
Нові			Рекомендується підтримувати поточний поріг для швидкості трикуспідальної регургітації (>2,8 м/с) для ехокардіографічної ймовірності ЛГ відповідно до оновленого визначення гемодинаміки	I
Нові			Виходячи з ймовірності ЛГ за ехокардіографією, подальше тестування слід розглядати в клінічному контексті (тобто симптоми та фактори ризику або супутні умови для ЛАГ/ХТЛГ)	IIa
Нові			У симптоматичних пацієнтів із проміжною ехокардіографічною ймовірністю ЛГ можна розглянути кардіореспіраторний тест з навантаженням для подальшого визначення ймовірності ЛГ	IIb

Скринінг та покращене виявлення легеневої артеріальної гіпертензії та хронічної тромбоемболічної легеневої гіпертензії				
Табл. рекомендацій 3				
Нові			Пацієнтам із склеродермією рекомендується проводити щорічну оцінку ризику ЛАГ	I
Переглянуті	ЕхоКГ у спокої рекомендовано як скринінговий тест у безсимптомних пацієнтів із склеродермією з подальшим щорічним скринінгом із ехокардіографією, дифузійною спроможністю легень (оксид вуглецю) та біомаркерами	I	У дорослих пацієнтів із склеродермією тривалістю > 3 років хвороби, ФЖЄЛ ≥40% і дифузійною здатністю легень (СО) < 60% рекомендований алгоритм DETECT для виявлення безсимптомних пацієнтів з ЛАГ	I
Нові			Пацієнтам із склеродермією, у яких задишка залишається нез'ясованою після неінвазивної оцінки, рекомендована катетеризація правих відділів серця для виключення ЛАГ	I
Нові			Оцінку ризику наявності ЛАГ на основі оцінки задишки в поєднанні з ехокардіограмою або досліджень функції легень і BNP/NT-proBNP слід розглянути у пацієнтів із склеродермією	IIa
Нові			У лікарнях, які ведуть пацієнтів із склеродермією, слід розглянути політику оцінки ризику ЛАГ	IIa
Переглянуті	Катетеризація правих відділів серця рекомендована в усіх випадках підозри на ЛАГ, пов'язану із захворюваннями сполучної тканини	I	У симптоматичних пацієнтів із склеродермією можна розглянути можливість ехокардіографії з фізичним навантаженням або кардіореспіраторний тест з навантаженням або МРТс, щоб допомогти прийняти рішення щодо виконання катетеризації правих відділів серця	IIb
Нові			У пацієнтів із захворюваннями сполучної тканини повинна бути розглянута щорічна оцінка ризику ЛАГ	IIb
Переглянуті	У тих, хто пережив ТЕЛА з задишкою при фізичному навантаженні, слід розглянути ХТЛГ	IIa	У пацієнтів із стійкою задишкою, її новими випадками або обмеженням фізичного навантаження після ТЕЛА рекомендується подальше діагностичне обстеження для визначення ХТЛГ/ХТЛЗ	I
Нові			Для симптоматичних пацієнтів із невідповідними перфузійними дефектами легень після 3 місяців антикоагуляції для гострої ТЕЛА рекомендовано направлення до центру ЛГ/ХТЛГ після розгляду результатів ехокардіографії, BNP/NT-proBNP та/або кардіопульмонального тесту навантаження	I
Нові			Консультації щодо ризику ЛАГ і щорічний скринінг рекомендовані особам, які мають позитивний результат тесту на мутації, що спричиняють ЛАГ, і родичам першого ступеня споріднення пацієнтів із спадковою ЛАГ	
Нові			Пацієнтам, яких направляють на трансплантацію печінки, рекомендується ехокардіографія як скринінговий тест на ЛГ	I
Нові			Подальші тести (ехокардіографія, BNP/NT-proBNP, дослідження функцій дихання та/або кардіопульмональний тест) слід розглянути у симптоматичних пацієнтів із захворюваннями сполучної тканини, портальною гіпертензією або ВІЛ для скринінгу ЛАГ	IIa

Оцінка тяжкості захворювання та ризику смерті хворих на легеневу артеріальну гіпертензію

Табл. рекомендацій 4

Нові			Для стратифікації ризику під час встановлення діагнозу рекомендується використовувати трирівневу модель (низький, проміжний та високий ризик), враховуючи всі доступні дані, включаючи гемодинаміку	I
Нові			Для стратифікації ризику під час подальшого спостереження використання чотирирівневої моделі (низький, проміжний–низький, проміжний–високий і високий ризик) на основі WHO-ФК, 6 хв ходьба та BNP/NT-proBNP рекомендовано з урахуванням додаткових змінних, якщо необхідно	I
Переглянуті	Досягнення/підтримання профілю середнього ризику слід вважати не адекватною відповіддю на лікування для більшості пацієнтів з ЛАГ	IIa	При деяких етіологіях ЛАГ та у пацієнтів із супутніми захворюваннями оптимізацію терапії слід розглядати на індивідуальній основі, визнаючи, що профіль низького ризику не завжди досяжний	IIa

Загальні заходи та особливі обставини

Табл. рекомендацій 5

Переглянуті	Тренування вправами під наглядом слід розглядати для фізично ослаблених пацієнтів із ЛАГ, які отримують медикаментозне лікування	IIa	Пацієнтам з ЛАГ під час медикаментозної терапії рекомендуються фізичні вправи під наглядом	I
Переглянуті	Рекомендується імунізація пацієнтів з ЛАГ проти грипу та пневмококової інфекції	I	Імунізація пацієнтів з ЛАГ проти SARS-CoV-2, грипу та Streptococcus pneumoniae рекомендується	I
Переглянуті	Корекцію анемії та/або статусу заліза можна розглянути у пацієнтів з ЛАГ	IIb	При наявності залізодефіцитної анемії пацієнтам із ЛАГ рекомендована корекція статусу заліза	I
Нові			За відсутності анемії у пацієнтів з ЛАГ із дефіцитом заліза можна розглянути можливість відновлення заліза	IIb
Переглянуті	Можна розглянути можливість лікування пероральними антикоагулянтами у пацієнтів з ідіопатичною ЛАГ, спадковою ЛАГ та ЛАГ через використання токсичних препаратів	IIb	Антикоагулянти зазвичай не рекомендуються пацієнтам з ЛАГ, але можуть розглядатися в індивідуальному порядку	IIb
Переглянуті	Застосування іАПФ, антагоністів рецепторів ангіотензину-2, бета-блокаторів та івабрадину не рекомендується пацієнтам з ЛАГ, якщо їх використання не потребують супутні захворювання (наприклад, високий артеріальний тиск, ІХС або ЛШ СН)	III	Застосування іАПФ, БРА, АРНІ, інгібіторів SGLT-2, бета-блокаторів або івабрадину не рекомендовано пацієнтам із ЛАГ, якщо їх використання не потребують супутні захворювання (наприклад, високий артеріальний тиск, ішемічна хвороба серця, ЛШ СН або аритмії)	III
Переглянуті	Оксигенотерапію (O2) слід розглядати для пацієнтів з WHO-ФК III і IV і тих, у кого артеріальний тиск O2 постійно становить < 8 кПа (60 мм рт. ст.)	IIa	Оксигенотерапія (O2) рекомендована пацієнтам, які використовують кисень або чий тиск кисню в артеріальній крові становить < 8 кПа (60 мм рт. ст.) на рівні моря	I
Переглянуті	У плановій хірургії слід віддавати перевагу епідуральній, а не загальній анестезії, коли це можливо	IIa	Для втручань, що вимагають анестезії, слід розглянути міждисциплінарну консультацію в центрі ЛГ для оцінки ризику та користі	IIa

Переглянуті	Рекомендується, щоб пацієнти з ЛАГ уникали вагітності	I	Рекомендується, щоб жінки дітородного віку з ЛАГ отримували консультації під час діагностики щодо ризиків і невизначеностей, пов'язаних із процесом вагітності; це має включати поради щодо запобігання вагітності та направлення на психологічну підтримку, якщо це необхідно	I
Нові			Рекомендується, щоб жінки дітородного віку з ЛАГ отримували чіткі поради щодо контрацепції з урахуванням індивідуальних потреб жінки, але, визнаючи, що наслідки неефективності контрацепції є значними для ЛАГ	I
Нові			Рекомендується, щоб жінки з ЛАГ, які планують завагітніти або завагітніли, отримували негайну консультацію в досвідченому центрі ЛГ, аби полегшити генетичне консультування та спільне прийняття рішень, а також надати психологічну підтримку пацієнтам та їхнім родинам, якщо це необхідно	I
Нові			Жінкам із ЛАГ, які мають переривання вагітності, рекомендується проводити це в центрах ЛГ із наданням психологічної підтримки пацієнтці та її сім'ї	I
Нові			Для жінок з ЛАГ, які бажають мати дітей, можна розглянути можливість усиновлення та сурогатного материнства з генетичним консультуванням до зачаття	IIb
Нові			Оскільки в доклінічних моделях повідомлялося про тератогенний потенціал антагоністів рецепторів ендотеліну та ріоцигуату, ці препарати не рекомендуються під час вагітності	III

Лікування вазореактивних пацієнтів з ідіопатичною, спадковою або асоційованою з лікарськими засобами легеневою артеріальною гіпертензією

Табл. рекомендацій 7

Переглянуті	Рекомендується продовження високих доз БКК (блокатори кальцієвих каналів) у пацієнтів з ідіопатичною ЛАГ, спадковою ЛАГ та ЛАГ через використання токсичних препаратів у WHO-ФК I або II із помітним покращенням гемодинаміки (майже до нормалізації)	I	Рекомендується продовжувати високі дози БКК пацієнтам із ідіопатичною ЛАГ, спадковою ЛАГ та ЛАГ через використання токсичних препаратів у WHO-ФК I або II із помітним покращенням гемодинаміки (сЛАТ<30 мм рт. ст. та опором легеневих судин < 4 WU)	I
Нові			У пацієнтів із позитивним тестом на вазореактивність, але недостатньою довготривалою відповіддю на БКК, які потребують додаткової терапії ЛАГ, слід розглянути можливість продовження терапії БКК	IIa

Лікування невазореактивних пацієнтів з ідіопатичною, спадковою або асоційованою з прийомом лікарських засобів легеневою артеріальною гіпертензією без супутніх серцево-легеневих захворювань

Табл. рекомендацій 8

Нові			У пацієнтів з ІЛАГ/СЛАГ/ЛАГ, пов’язаною з прийомом препаратів та які мають високий ризик смерті, повинна бути розглянута початкова комбінована терапія з інгібіторами фосфодіестерази 5, антагоністами ендотелінових рецепторів та в/в / п/ш введенням аналогів простацикліну	Ila
Нові			У пацієнтів з ІЛАГ/СЛАГ/ЛАГ, пов’язаною з прийомом препаратів та які мають проміжний або низький ризик смерті під час лікування інгібіторами фосфодіестерази 5/антагоністами ендотелінових рецепторів, слід розглянути можливість додавання селексипагу	Ila
Нові			У пацієнтів з ІЛАГ/СЛАГ/ЛАГ, пов’язаною з прийомом препаратів та які мають проміжний–високий або високий ризик смерті під час лікування інгібіторами фосфодіестерази 5/антагоністами ендотелінових рецепторів, додавання в/в / п/ш слід розглянути аналоги простацикліну та направлення на оцінку трансплантації легень (LTx)	Ila
Нові			У пацієнтів з ІЛАГ/СЛАГ/ЛАГ, пов’язаною з прийомом препаратів та які мають середній або низький ризик смерті під час лікування інгібіторами фосфодіестерази 5/антагоністами ендотелінових рецепторів, можна розглянути можливість переходу з інгібіторів фосфодіестерази 5 на ріоцигуат	Ilb

Початкова пероральна комбінована лікарська терапія для пацієнтів з ідіопатичною, спадковою або пов’язаною з прийомом ліків, легеневою артеріальною гіпертензією без супутніх серцево-легеневих захворювань

Табл. рекомендацій 9

Переглянуті	Ambrisentan + tadalafil	I	Рекомендується початкова комбінована терапія амбрізентаном і тадалафілом	I
Нові			Рекомендується початкова комбінована терапія мацитентаном і тадалафілом	I
Переглянуті	Інші ERA + PDE-5i антагоністи ендотелінових рецепторів / інгібітори фосфодіестерази 5	IIa	Слід розглянути початкову комбіновану терапію з іншими антагоністами ендотелінових рецепторів та інгібіторами фосфодіестерази 5	IIa
Нові			Початкова комбінована терапія мацитентаном, тадалафілом і селексипагом не рекомендована	III

Послідовна лікарська комбінована терапія для пацієнтів з ідіопатичною, спадковою або пов’язаною з прийомом ліків, легеневою артеріальною гіпертензією

Табл. рекомендацій 10

Нові			Рекомендується базувати розширення лікування на оцінці ризику та загальній стратегії лікування (див. розділ алгоритм лікування)	I
Переглянуті	Маситентан додається до силденафілу	I	Для зниження ризику захворюваності/ смертності рекомендується додавання мацитентану до інгібіторів фосфодіестерази 5 або пероральних/ інгаляційних аналогів простацикліну	I
Нові			Для зниження ризику захворюваності/ смертності рекомендується додавання перорального трепростинілу до монотерапії антагоністами ендотелінових рецепторів або інгібіторами фосфодіестерази 5 / ріоцигуатом	III
Переглянуті	Бозентан додається до силденафілу	IIb	Додавання бозентану до силденафілу не рекомендується для зниження ризику захворюваності/ смертності	III
Переглянуті	Ріоцигуат додається до бозентану	I	Додавання ріоцигуату до бозентану слід розглядати для підвищення фізичної здатності	IIa

Лікування невазореактивних пацієнтів з ідіопатичною, спадковою або асоційованою з лікарськими засобами легеневою артеріальною гіпертензією, які мають супутні серцево-легеневі захворювання

Табл. рекомендацій 11

Нові		У пацієнтів з ІЛАГ/СЛАГ/ЛАГ, асоційованою з лік.засобами та серцево-легеневими супутніми захворюваннями, слід розглянути початкову монотерапію інгібіторами фосфодіестерази 5 або антагоністами ендотелінових рецепторів	Ila
Нові		У пацієнтів з ІЛАГ/СЛАГ/АГ, асоційованою з лік.засобам із серцево-легеневими супутніми захворюваннями, які мають проміжний або високий ризик смерті під час монотерапії інгібіторами фосфодіестерази 5 або антагоністами ендотелінових рецепторів, додаткове лікування ЛАГ може розглядатися на індивідуальній основі	Ilb

Ефективність ведення інтенсивної терапії при легеневій артеріальній гіпертензії

Табл. рекомендацій 12

Нові		При веденні пацієнтів із правосторонньою серцевою недостатністю у відділенні інтенсивної терапії рекомендується залучати лікарів, досвідчених у цьому, лікувати причинні фактори та використовувати підтримуючі заходи, включаючи інотропи та вазопресори, контроль рідини та використання препаратів від ЛАГ, якщо це необхідно	I
Нові		Механічна підтримка кровообігу може бути варіантом для окремих пацієнтів як «міст» до трансплантації або одужання, і слід розглянути міжлікарняний трансфер, якщо такі ресурси недоступні на місці	IIa

Трансплантація легень

Табл. рекомендацій 13

Переглянуті	Трансплантація легень рекомендована в найближчий час після неадекватної клінічної відповіді на максимальну медикаментозну терапію	I	Рекомендується, щоб потенційно відповідні кандидати були направлені на оцінку трансплантації легень, якщо вони мають неадекватну відповідь на пероральну комбіновану терапію, про що свідчить проміжний–високий або високий ризик або оцінка ризику за REVEAL > 7	I
Нові			Рекомендується скласти список пацієнтів для трансплантації легень, які мають високий ризик смерті або з балом ризику за REVEAL ≥ 10 , незважаючи на те, що вони отримували оптимізовану медичну терапію, включаючи п/ш або в/в введення аналогів простацикліну	I

Легенева артеріальна гіпертензія, пов’язана з прийомом ліків або токсинами

Табл. рекомендацій 14

Нові			Рекомендується ставити діагноз ЛАГ, пов’язаної з прийомом ліків або токсинів, пацієнтам, які мали відповідний вплив і в яких інші причини ЛГ були виключені	I
Нові			У пацієнтів із підозрою на ЛАГ, пов’язану з прийомом ліків або токсинів, рекомендується негайно припинити надходження збудника, якщо це можливо	I
Нові			Негайна терапія ЛАГ повинна бути розглянута у пацієнтів, які мають ЛАГ середнього/високого ризику на момент встановлення діагнозу	IIa
Нові			Пацієнти з ЛАГ низького ризику повинні пройти повторне обстеження через 3–4 місяці після припинення прийому підозрюваного препарату або токсину, якщо гемодинаміка не нормалізувалася, можна розглядати терапію ЛАГ	IIb

Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана із захворюваннями сполучної тканини

Табл. рекомендацій 15

Нові			Пацієнтам із ЛАГ, асоційованою з захворюваннями сполучної тканини, рекомендовано лікування основного захворювання відповідно до поточних рекомендацій	I
------	--	--	---	---

Легенева артеріальна гіпертензія, пов'язана з інфекцією вірусу імунодефіциту людини

Табл. рекомендацій 16

Нові		Пацієнтам із ЛАГ, асоційованим із ВІЛ-інфекцією, рекомендовано антиретровірусне лікування відповідно до чинних рекомендацій	I
Нові		У пацієнтів із ЛАГ, асоційованим із ВІЛ-інфекцією, слід розглянути початкову монотерапію з наступним у разі необхідності комбінуванням, беручи до уваги супутні захворювання та взаємодію між ліками	IIa

Переглянуті	Ехокардіографічна оцінка ознак ЛГ рекомендована у симптоматичних пацієнтів із захворюванням печінки або портальною гіпертензією та у всіх кандидатів на трансплантацію печінки	I	Ехокардіографія рекомендована пацієнтам із захворюваннями печінки або портальною гіпертензією з ознаками або симптомами, що вказують на ЛГ, а також як інструмент скринінгу у пацієнтів, яких оцінюють для трансплантації печінки або трансюгулярного портосистемного шунта	I
Переглянуті	Рекомендовано, що алгоритм лікування пацієнтів з іншими формами ЛАГ слід застосовувати до пацієнтів з ЛАГ, асоційованим з портальною гіпертензією, з урахуванням тяжкості захворювання печінки	I	У пацієнтів із ЛАГ, пов’язаною з портальною гіпертензією, слід розглянути можливість початкової монотерапії з наступним, у разі необхідності, комбінуванням, беручи до уваги основне захворювання печінки та показання до трансплантації печінки	IIa
Переглянуті	Трансплантація печінки може бути розглянута в окремих пацієнтів, які добре відповідають на терапію ЛАГ	IIb	Трансплантацію печінки слід розглядати на індивідуальній основі у пацієнтів з ЛАГ, пов’язаною з портальною гіпертензією, доки резистентність легеневих судин є нормальною або майже нормальною при лікуванні ЛАГ	IIa
Нові			Препарати, схвалені для ЛАГ, не рекомендуються пацієнтам з портальною гіпертензією та некласифікованою ЛГ (тобто підвищений сЛАТ, високий серцевий викид та нормальний опір легеневих судин)	III

Закриття шунта у пацієнтів із співвідношенням легенево-системного кровообігу >1,5:1 на основі розрахованого опору легеневих судин

Табл. рекомендацій 18

Нові			У пацієнтів з дефектом міжпередсердної перетинки (МПП), дефектом міжшлуночкової перетинки (МШП) або відкритою артеріальною протокою та з опором легеневих судин < 3 WU, рекомендовано закриття шунта	I
Нові			У пацієнтів з дефектом МПП, дефектом МШП або відкритою артеріальною протокою та з опором легеневих судин 3-5 WU слід розглянути закриття шунта	IIa
Нові			У пацієнтів з дефектом МПП та з опором легеневих судин >5 WU, що відхиляється до <5 WU при лікуванні ЛАГ можливо розглядати закриття шунта	IIb
Нові			У пацієнтів з дефектом МШП або відкритою артеріальною протокою та з опором легеневих судин >5 WU закриття шунта може розглядатися після ретельної оцінки в спеціалізованих центрах	IIb
Нові			У пацієнтів з дефектом МПП та з опором легеневих судин >5 WU, незважаючи на лікування ЛАГ, закриття шунта не рекомендується	III

Нові			Оцінка ризику рекомендована для пацієнтів із стійкою ЛАГ після закриття дефекту	I
Нові			У пацієнтів із синдромом Ейзенменгера слід розглянути оцінку ризику	IIa
Переглянуті	Бозентан рекомендований пацієнтам WHO-ФК III із синдромом Ейзенменгера	I	Бозентан рекомендований пацієнтам із симптомами синдрому Ейзенменгера для підвищення фізичної здатності	I
Переглянуті	У пацієнтів із низьким рівнем феритину в плазмі можна розглянути можливість використання додаткового лікування залізом	IIb	Пацієнтам з дефіцитом заліза слід розглянути додаткове лікування залізом	IIa
Переглянуті	Пацієнтам із синдромом Ейзенменгера можна розглянути комбіновану медикаментозну терапію	IIb	У пацієнтів із ЛАГ після корекції ІХС у дорослих слід розглянути початкову пероральну комбіновану терапію препаратами, схваленими для ЛАГ, для пацієнтів із низьким і проміжним ризиком, у той час, як початкову комбіновану терапію, включаючи в/в / п/ш введення аналогів простацикліну, слід розглянути для пацієнтів з високим ризиком	IIa
Переглянуті	Пацієнтам із синдромом Ейзенменгера можна розглянути комбіновану медикаментозну терапію	IIb	У дорослих пацієнтів із ІХС, включаючи синдром Ейзенменгера, слід розглянути послідовну комбіновану терапію, якщо пацієнти не досягають цілей лікування	IIa
Нові			Жінкам із синдромом Ейзенменгера не рекомендується вагітність	III
Переглянуті	Якщо присутні симптоми підвищеної в'язкості, слід розглянути можливість флеботомії з ізоволемічною заміною, як правило, коли гематокрит становить >65%	IIa	Пацієнтам із синдромом Ейзенменгера не рекомендується рутинна флеботомія для зниження підвищеного гематокриту	III

Легенева артеріальна гіпертензія з ознаками ураження вен/капілярів

Табл. рекомендацій 20

Переглянуті	Для діагностики легеневої венооклюзійної хвороби/легеневого капілярного гемангіоматозу рекомендується поєднання клінічних результатів, фізичного огляду, бронхоскопії та рентгенологічних даних	I	Для діагностики ЛАГ із ознаками венозного та/або капілярного ураження рекомендується поєднання клінічних та рентгенологічних даних, аналізу газів артеріальної крові, легеневих функціональних тестів та генетичного тестування (венооклюзійна хвороба/легеневий капілярний гемангіоматоз)	I
Нові			У пацієнтів із венооклюзійною хворобою/легеневим капілярним гемангіоматозом можна розглядати застосування препаратів, схвалених для ЛАГ, з ретельним моніторингом клінічних симптомів і газообміну	IIb
Нові			Не рекомендується проводити біопсію легень для підтвердження діагнозу венооклюзійної хвороби/легеневого капілярного гемангіоматозу	III

Нові			Рекомендується проводити діагностичне обстеження, включаючи катетеризацію правих відділів серця та гостру вазореактивність, а також лікувати дітей з ЛГ у центрах, які спеціалізуються на педіатричній ЛГ	I
Переглянуті	Розробка діагностичного алгоритму ЛГ рекомендована для діагностики та визначення специфічної етіологічної групи у педіатричних пацієнтів з ЛГ	I	У дітей з ЛГ рекомендується комплексне обстеження для підтвердження діагнозу та специфічної етіології (подібно до обстеження у дорослих, але з урахуванням віку)	I
Нові			Для підтвердження діагнозу ЛГ рекомендується катетеризація правих відділів серця, бажано перед початком будь-якої терапії ЛАГ	I
Нові			У дітей з ідіопатичною ЛАГ/спадковою ПАГ рекомендується провести гострий вазореактивний тест, щоб виявити тих, кому може бути корисна терапія блокаторами кальцієвих каналів	I
Нові			Рекомендується визначати позитивну відповідь на гострий вазореактивний тест у дітей, як і у дорослих, шляхом зниження сЛАТ ≥ 10 мм рт.ст. до досягнення абсолютного значення сЛАТ ≤ 40 мм рт.ст. з підвищеним або незміненим СО	I
Переглянуті	Педіатричним пацієнтам з ЛГ рекомендований терапевтичний алгоритм, специфічний для ЛАГ	I	Для дітей з ЛАГ рекомендована терапевтична стратегія, заснована на стратифікації ризику та відповіді на лікування, екстрапольована з такої у дорослих, але адаптована до віку	I
Переглянуті	Слід враховувати специфічні педіатричні детермінанти ризику	IIa	Рекомендується контролювати відповідь на лікування у дітей з ЛАГ шляхом послідовної оцінки панелі даних, отриманих із клінічної оцінки, ехокардіографічної оцінки, біохімічних маркерів і тестів на переносимість фізичного навантаження	I
Нові			Досягнення та підтримання профілю низького ризику слід розглядати як адекватну відповідь на лікування для дітей з ЛАГ	IIa
Нові			Рекомендується проводити скринінг немовлят з бронхолегеневою дисплазією на ЛГ	I
Нові			У немовлят з бронхолегеневою дисплазією та ЛГ (або з ризиком виникнення) перед початком терапії ЛАГ рекомендується лікування захворювань легень, включаючи гіпоксію, аспірацію та структурні захворювання дихальних шляхів, а також оптимізація респіраторної підтримки	I
Нові			У новонароджених і немовлят слід розглянути діагностичний і терапевтичний підхід до ЛГ, відмінний від підходу до старших дітей і дорослих, враховуючи частий зв'язок із розвитком судинних і паренхіматозних захворювань легень	IIa

Нові			Катетеризація правих відділів рекомендована при підозрі на ЛГ у пацієнтів із захворюванням лівих відділів серця, якщо це допомагає прийняти рішення щодо лікування	I
Нові			Катетеризація правих відділів рекомендована пацієнтам із тяжкою тристулковою регургітацією з або без захворювання лівих відділів серця перед хірургічним або інтервенційним відновленням клапана	I
Переглянуті	Пацієнти з ЛГ-захворюванням лівих відділів серця і важким прекапілярним компонентом, про що свідчить високий градієнт діастолічного тиску та/або високий опір легеневих судин, повинні бути направлені до експертного центру ЛГ для повного діагностичного обстеження та індивідуального рішення щодо лікування	Ila	Пацієнтам із захворюванням лівих відділів серця та підозрою на ЛГ з ознаками важкого прекапілярного компонента та/або маркерами дисфункції ПШ рекомендовано направлення до центру ЛГ для повного діагностичного обстеження	I
Нові			Пацієнтам із захворюванням лівих відділів серця та комбінованою пост- та прекапілярною ЛГ з вираженим прекапілярним компонентом (наприклад, опір легеневих судин >5 WU) рекомендується індивідуальний підхід до лікування	I
Нові			Коли пацієнти з ЛГ і декількома факторами ризику захворювання лівих відділів серця, які мають нормальний тиск заклинювання в легеневій артерії в спокої, але аномальну реакцію на фізичне навантаження або споживання рідини, отримують лікування ЛАГ препаратами, рекомендується ретельний моніторинг	I
Нові			У пацієнтів із ЛГ при катетеризації правих відділів, граничним тиском заклинювання в легеневій артерії (13–15 мм рт. ст.) та ознаками СН зі збереженою ФВ, можна розглянути додаткове тестування з фізичним навантаженням або провокацію рідиною, щоб виявити посткапілярну ЛГ	Ilb

Переглянуті	Ехокардіографія, рекомендована для неінвазивної діагностичної оцінки підозрюваної ЛГ у пацієнтів із захворюваннями легень	I	Якщо є підозра на ЛГ у пацієнтів із захворюванням легень, рекомендується провести ехокардіографію та інтерпретувати результати разом із аналізами газів артеріальної крові, легневих функціональних тестів, включаючи дифузійну здатність легень для оксиду вуглецю та КТ	I
Переглянуті	Оптимальне лікування основного захворювання легень, включаючи тривалу терапію O2 у пацієнтів із хронічною гіпоксемією, рекомендовано пацієнтам із ЛГ через захворювання легень	I	У пацієнтів із захворюванням легень і підозрою на ЛГ рекомендується оптимізувати лікування основного захворювання легень і, за показаннями, гіпоксемії, розладів дихання уві сні та/або альвеолярної гіповентиляції	I
Переглянуті	Направлення до експертного центру рекомендується пацієнтам із ехокардіографічними ознаками тяжкої ЛГ та/ або тяжкої дисфункції правого шлуночка	I	Пацієнтам із захворюванням легень і підозрою на важку ЛГ або, якщо немає впевненості щодо лікування ЛГ, рекомендовано направлення до центру ЛГ	I
Нові			Пацієнтам із захворюваннями легень і тяжкою ЛГ рекомендований індивідуальний підхід до лікування	I
Нові			Рекомендовано направляти відповідних пацієнтів із захворюваннями легень і ЛГ на оцінку щодо проведення трансплантації легень	I
Переглянуті	Катетеризація правих відділів не рекомендується при підозрі на ЛГ у пацієнтів із захворюванням легень, за винятком випадків, коли слід очікувати терапевтичних наслідків (наприклад, трансплантації легень, альтернативні діагнози, такі як ЛАГ або ХТЛГ і потенційне залучення до клінічного дослідження)	III	Пацієнтам із захворюванням легень і підозрою на ЛГ рекомендована катетеризація правих відділів серця, якщо очікується, що результати допоможуть прийняти рішення щодо лікування	I
Нові			Інгаляційний трепростиніл можна розглянути у пацієнтів з ЛГ, пов'язаною з інтерстиціальним захворюванням легень	IIb
Нові			Застосування амбрізентану не рекомендується пацієнтам із ЛГ, пов'язаною з ідіопатичним легневим фіброзом	III
Нові			Застосування ріоцигуату не рекомендується пацієнтам із ЛГ, пов'язаною з ідіопатичною інтерстиціальною пневмонією	III

Хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія та хронічна тромбоемболічна хвороба легень без легеневої гіпертензії

Табл. рекомендацій 24

Переглянуті	Довічна антикоагулянтна терапія рекомендована всім пацієнтам із ХТЛГ	I	Усім пацієнтам із ХТЛГ рекомендовані довічні терапевтичні дози антикоагулянтів	I
Нові			Пацієнтам із ХТЛГ рекомендовано обстеження на антифосфоліпідний синдром	I
Нові			Пацієнтам із ХТЛГ та антифосфоліпідним синдромом рекомендована антикоагулянтна терапія антагоністами вітаміну К	I
Переглянуті	Рекомендовано, щоб усі пацієнти з ХТЛГ отримували оцінку працездатності та приймали рішення щодо інших стратегій лікування міждисциплінарною групою експертів	I	Рекомендується, щоб усі пацієнти з ХТЛГ були оглянуті командою ХТЛГ для оцінки мультимодального лікування	I
Переглянуті	Хірургічна легенева ендартеректомія при зупинці кровообігу при глибокій гіпотермії рекомендована пацієнтам із ХТЛГ	I	Легенева ендартеректомія рекомендована як терапія вибору для пацієнтів із ХТЛГ та фіброзними обструкціями легеневих артерій, доступних хірургії	I
Переглянуті	Інтервенційна балонна легенева ангіопластика може бути розглянута у пацієнтів, які технічно непрацездатні або мають несприятливе співвідношення ризику: користь на сторону легеневої ендартеректомії	IIb	Балонна легенева ангіопластика рекомендована пацієнтам, які технічно непрацездатні або мають залишкову ЛГ після легеневої ендартеректомії та дистальні обструкції, які піддаються балонній легеневій ангіопластичі	I
Переглянуті	Ріоцигуат рекомендовано пацієнтам із симптомами, які були класифіковані як такі, що мають персистуючу/рецидивну ХТЛГ після хірургічного лікування або неоперабельну ХТЛГ групою спеціалістів із ХТЛГ, до складу якої входить принаймні один досвідчений хірург з легеневої ендартеректомії	I	Ріоцигуат рекомендований для симптоматичних пацієнтів з неоперабельною ХТЛГ або персистуючою/ рецидивною ЛГ після легеневої ендартеректомії	I
Нові			Рекомендується тривале спостереження після легеневої ендартеректомії та балонної легеневої ангіопластики, а також за пацієнтами з ХТЛГ, які знаходяться на медикаментозній терапії	I
Нові			Мультимодальний підхід слід розглянути для пацієнтів із стійкою ЛГ після легеневої ендартеректомії та пацієнтів з неоперабельною ХТЛГ	IIa
Нові			У пацієнтів із ХТЛГ без ЛГ довготривалу антикоагулянтну терапію слід розглядати індивідуально	IIa
Нові			Легеневу ендартеректомію або балонну легеневу ангіопластику слід розглянути в окремих симптоматичних пацієнтів із ХТЛГ без ЛГ	IIa
Нові			Трепростиніл підшкірно можна розглянути у пацієнтів у ВНО-ФК III–IV, які мають неоперабельну ХТЛГ або стійку/ рецидивну ЛГ після легеневої ендартеректомії	IIb
Переглянуті	Застосування препаратів, схвалених для ЛАГ, не за призначенням, може бути розглянуто у симптоматичних пацієнтів, які були класифіковані як такі, що мають неоперабельну ХТЛГ командою, яка включає принаймні одного досвідченого хірурга з легеневої ендартеректомії	IIb	Застосування препаратів, схвалених для ЛАГ, не за призначенням, може розглядатися у симптоматичних пацієнтів із неоперабельною ХТЛГ	IIb
Нові			У пацієнтів з неоперабельною ХТЛГ можна розглянути комбінацію стимулятора розчинної гуанілатциклази/ інгібіторами фосфодієстерази 5, антагоністами ендотелінових рецепторів або парентеральних аналогів простагліну	IIb
Нові			Балонну легеневу ангіопластику можна розглянути для технічно працездатних пацієнтів з високою часткою дистальних захворювань і несприятливим співвідношенням ризику: користь на легеневу ендартеректомію	IIb

Центри легеневої гіпертензії

Табл. рекомендацій 25

Нові			Рекомендовано, щоб центри ЛГ вели реєстр пацієнтів	I
Нові			Рекомендовано, щоб центри ЛГ співпрацювали з асоціаціями пацієнтів	I
Нові			Слід розглянути можливість акредитації центрів ЛГ (наприклад, https://ec.europa.eu/health/ern/assessment_en)	IIa
Переглянуті	Слід мати на увазі, що реферальний центр спостерігає принаймні за 50 пацієнтами з ЛАГ або ХТЛГ і повинен отримувати принаймні два нових направлення на місяць із документально підтвердженою ЛАГ або ХТЛГ	IIa	Центри ЛГ повинні спостерігати за достатньою кількістю пацієнтів, щоб підтримувати досвід (щонайменше 50 пацієнтів з ЛАГ або ХТЛГ і щонайменше два нових направлення на місяць із задокументованою ЛАГ або ХТЛГ) і розглянути можливість налагодження співпраці з центрами великого обігу пацієнтів	IIa

Джерело інформації:
<https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Pulmonary-Hypertension-Guidelines-on-Diagnosis-and-Treatment-of>