



ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии имени академика Е.И. Чазова» МЗ РФ
НИИ клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова
Отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца

Клинический случай:

Пациентка К., 51 год

Докладчик: аспирант отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца

Резухина Елизавета Алексеевна

Москва, 2022 г.

Анамнез заболевания

Впервые эпизоды одышки, головокружения и синкопальных состояний

РКНПК:
верифицирован
диагноз ИЛГ
(КПОС, ОФП+)
СДЛА = 64 мм рт. ст.

Госпитализация в НМИЦК:

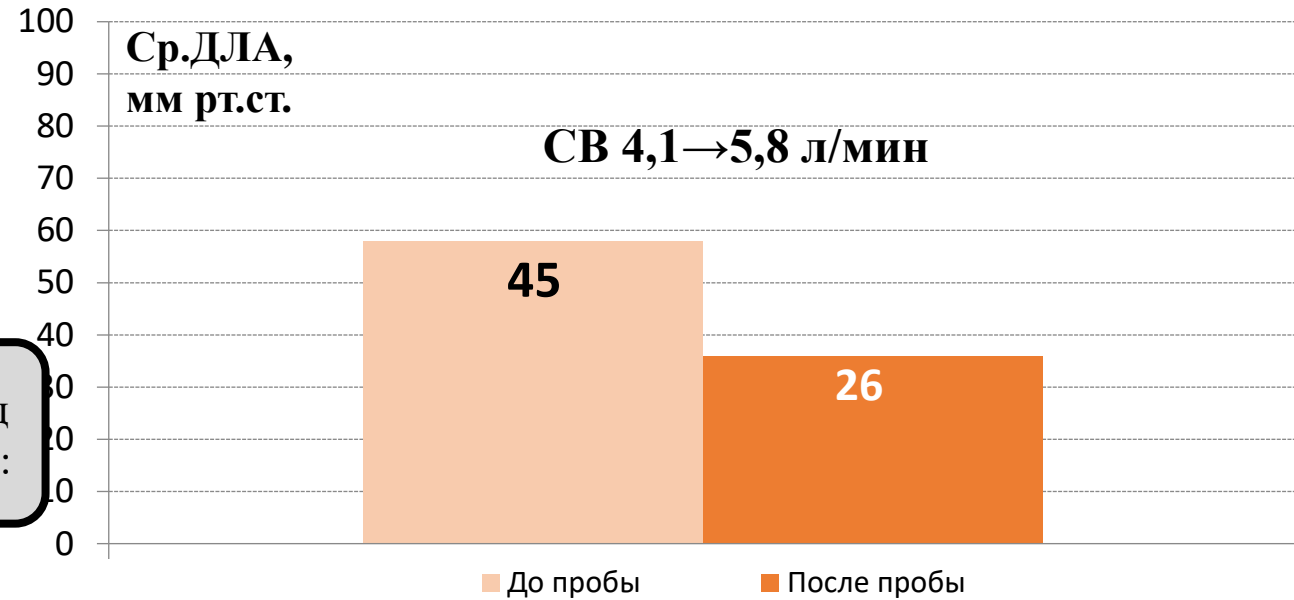
2003 г.
32 года

2006 г.
35 лет

2010 г.
39 лет

Амлодипин 7,5 мг
Варфарин 2,5 мг
(цель 1,5-2,5) → метроррагии,
замена АСК 75 мг

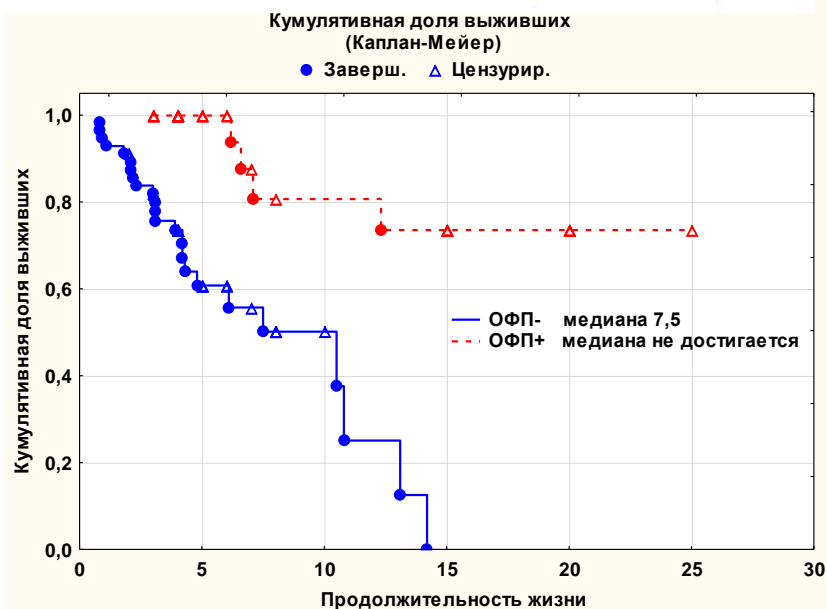
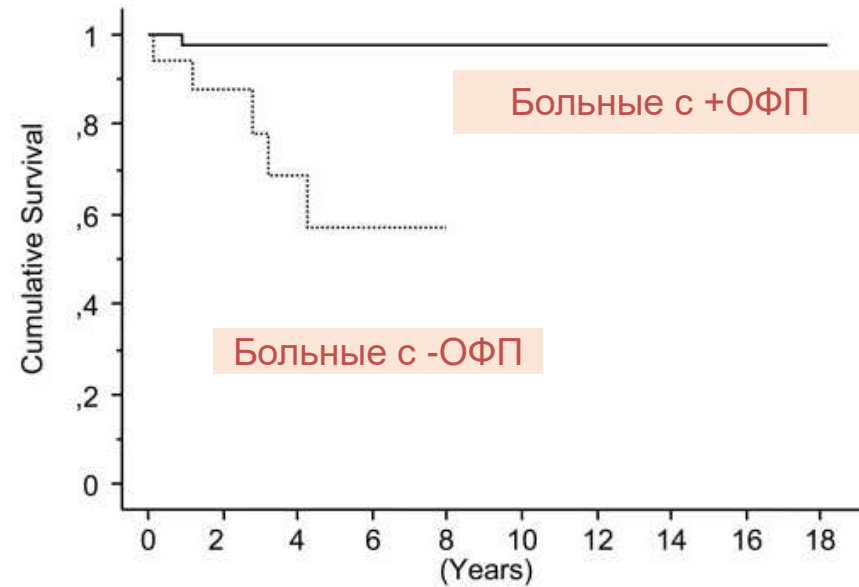
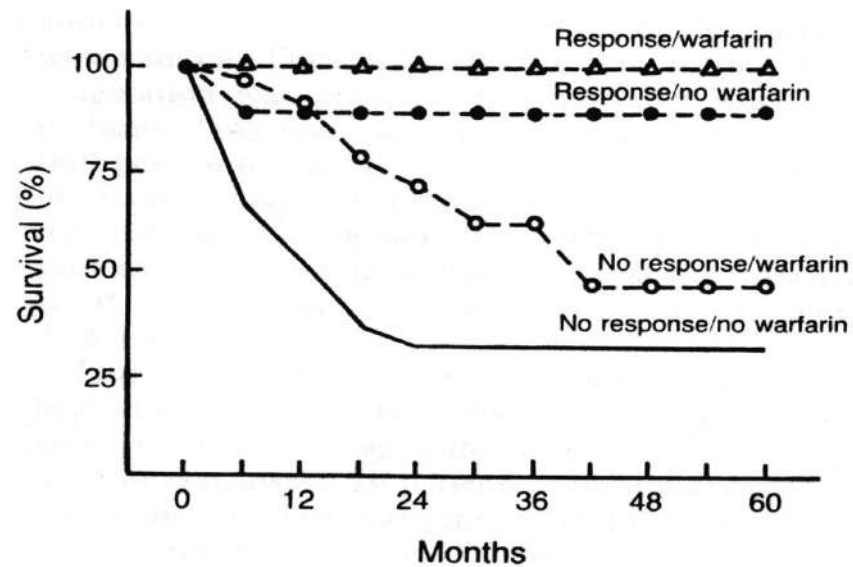
Амлодипин 7,5 мг
Бозентан 250 мг



Критерии положительной пробы:

- срДЛА: снижение более чем на 10 мм рт. ст.
- Достижение абсолютной величины срДЛА < 40 мм рт. ст.
- СВ: прирост или отсутствие динамики

Эффективность антагонистов кальция у больных с ИЛГ

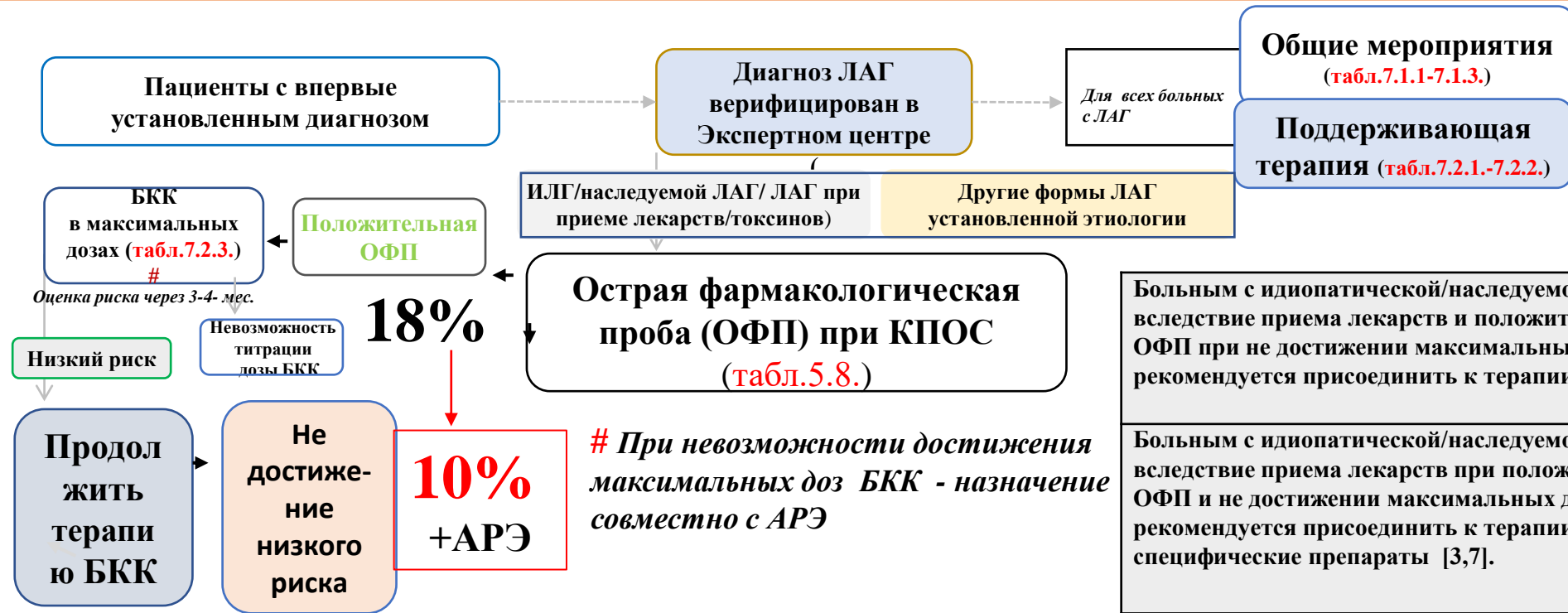


- %больных с ЛАГ с +ОФП (15%)
- ИЛГ/наследуемая ЛАГ/ ЛАГ на фоне приема аноректиков

1. Rich S, et al. *N Engl J Med.* 1992;327:76–81.
2. Sitbon O, et al. *Circulation.* 2005;111:3105-3111
3. Мартынюк Т.В., 2013.

ИЛГ –идиопатическая легочная гипертензия, ОФП-острая фармакологическая проба, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия

Алгоритм лечения пациентов ЛАГ (группа 1)



Рекомендации

Пациенты ЛАГ (идиопатическая, наследуемая, индуцированная лекарствами) с положительным тестом на вазореактивность

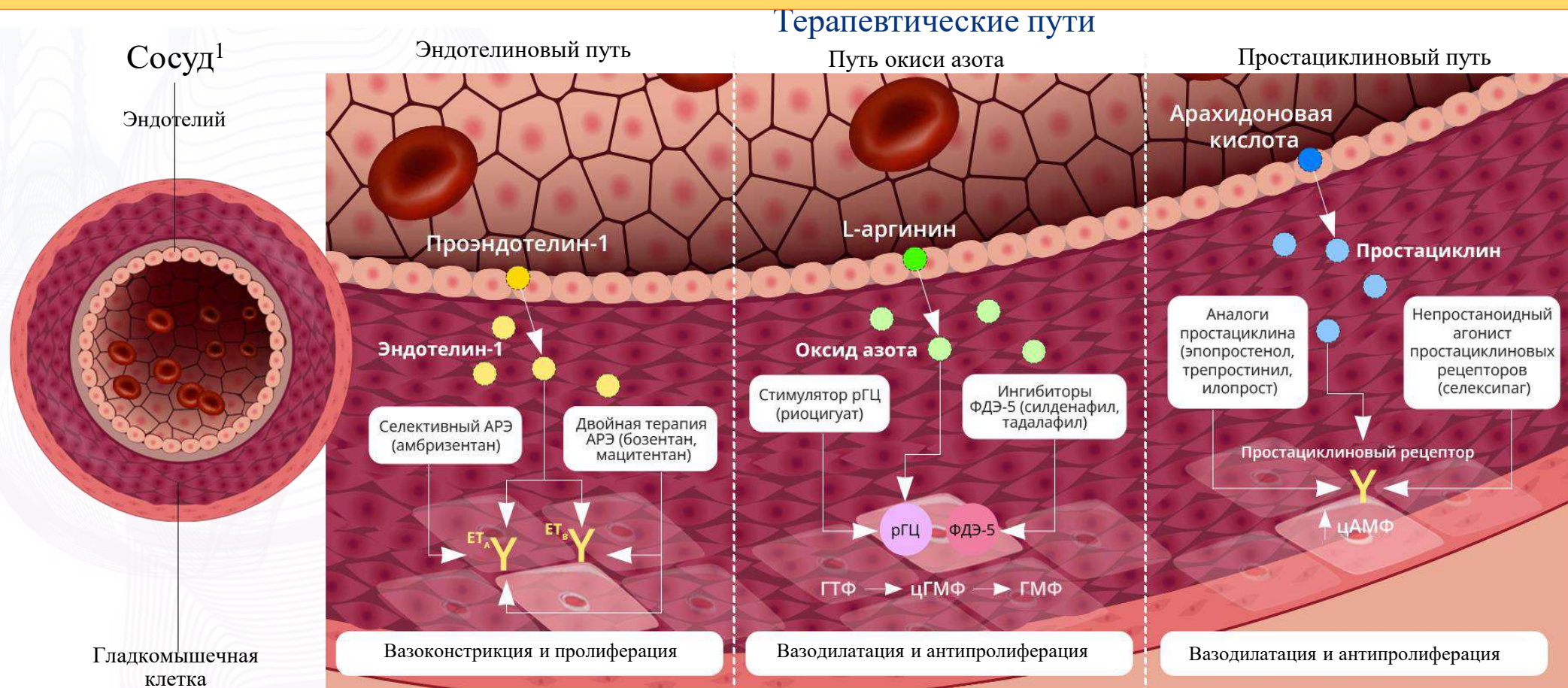
2015 Продолжение приема БКК в высоких дозах рекомендуется пациентам ЛАГ (идиопатическая, наследуемая, индуцированная лекарствами) с ФК ВОЗ I или II при существенном гемодинамическом улучшении (почти нормализация гемодинамических параметров).

2022 Постоянный прием высоких доз БКК рекомендуется пациентам с ЛАГ (идиопатическая, наследуемая, индуцированная лекарствами) ФК ВОЗ I или II с заметным гемодинамическим улучшением (срдЛА < 30 мм рт. ст. и ЛСС <,4 ЕД Вуда).

У пациентов с положительным тестом на вазореактивность при недостаточном ответе на БКК, что требует эскалации ЛАГ-специфической терапия ЛАГ, следует продолжить терапию БКК.

Класс	Уровень
I	C
I	C
Па	C

ЛАГ-специфические препараты, воздействующие на три различных пути патогенеза

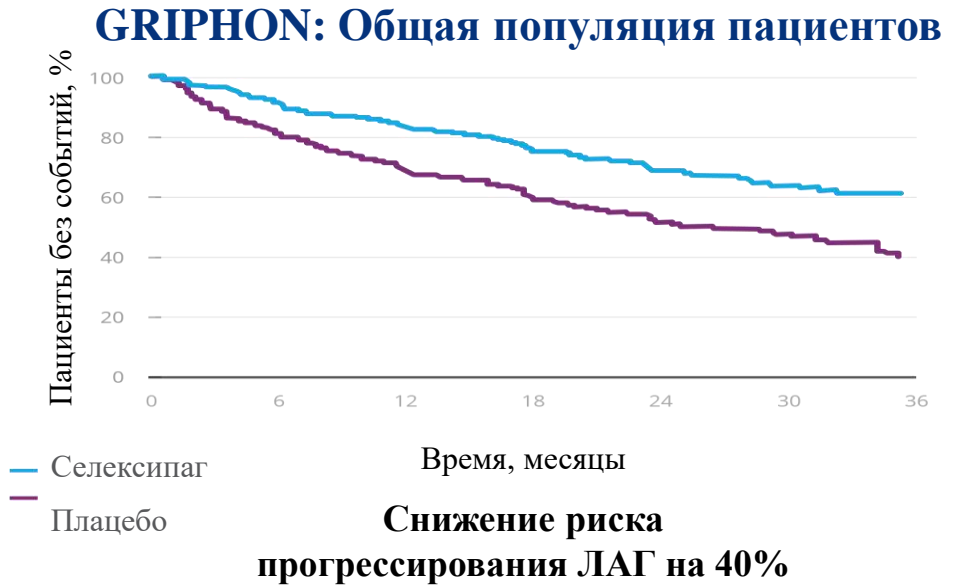


цАМФ – циклический аденозинмонофосфат; цГМФ – циклический гуанидинмонофосфат; ГТФ – гуанидинтрифосфат; АРЭ – антагонист рецепторов эндотелина; ФДЭ-5 – ингибитор фосфодиэстеразы; ГМФ – гуанозинмонофосфат; рГЦ – растворимая гуаниталциклаза.

1. Adapted from Pugliese S. et al. Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol, 2015; 308: L229-52.

2. Lau E. M. T. et al. Nat Rev Cardiol, 2017; 14: 603-14.

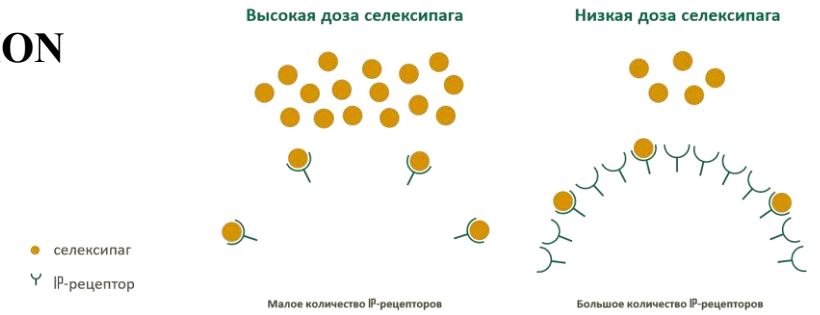
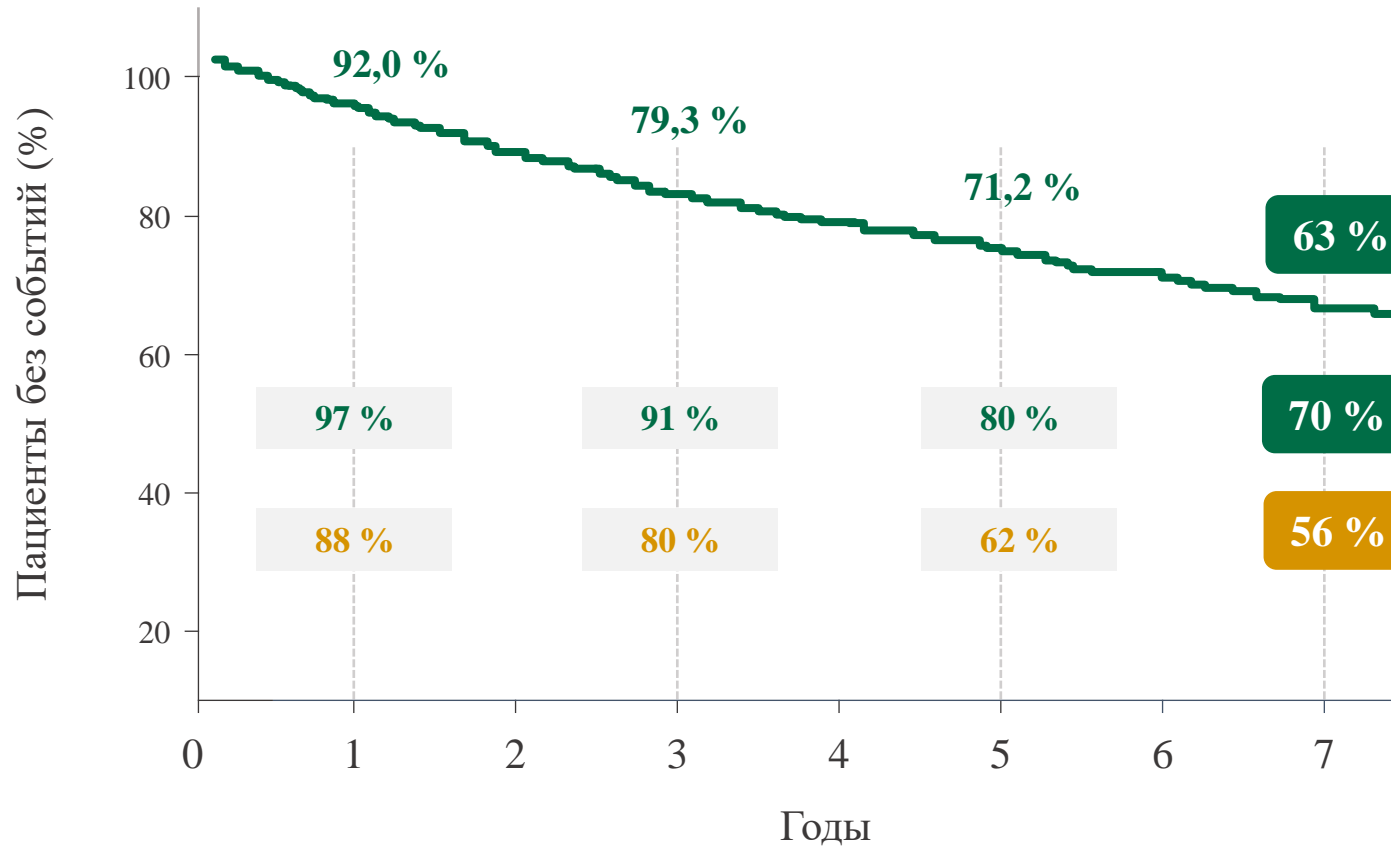
Анамнез заболевания



- 1156 пациентов с ЛАГ II-III ФК (ВОЗ)
- 80% с предшествующей терапией
- Первичная конечная точка: прогрессирование ЛАГ или смерть

Выживаемость пациентов на терапии селексипагом спустя 7 лет составляет 63%

Общая выживаемость всех пациентов, получавших селексипаг в GRIPHON и открытом дополнительном исследовании



Общая выживаемость

Выживаемость при ФК II

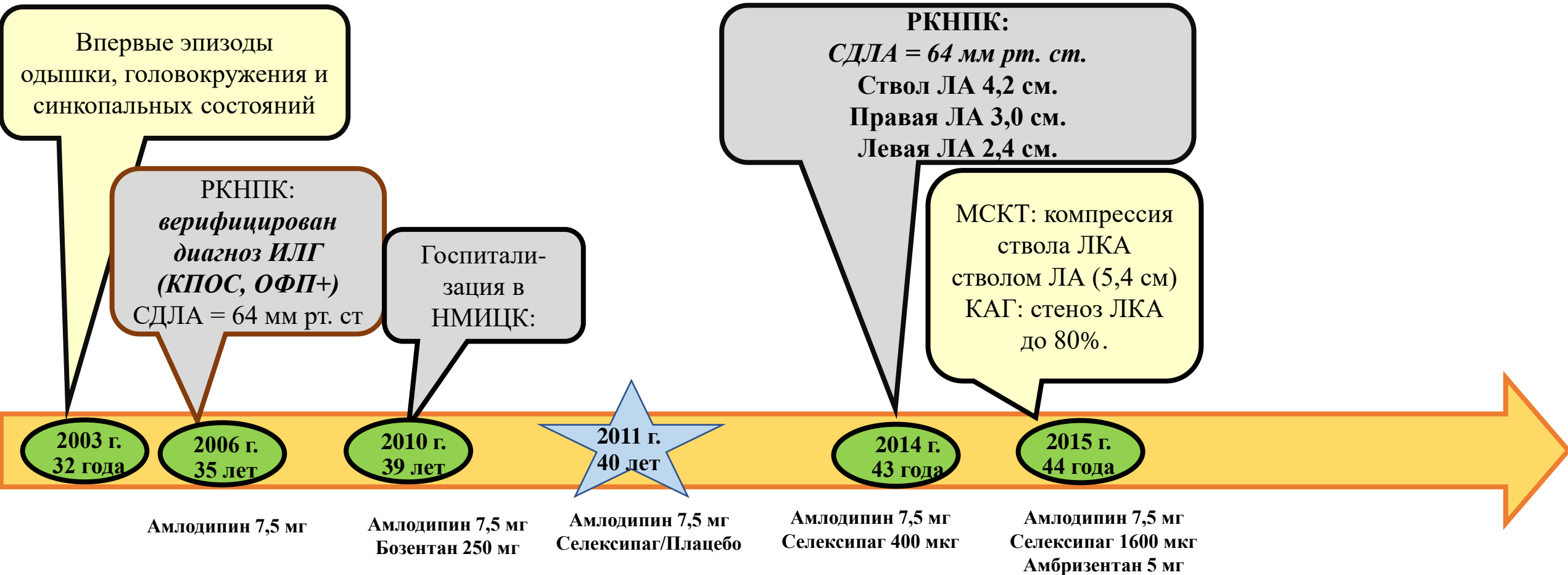
Выживаемость при ФК III

Выживаемость пациентов при добавлении селексипага на более ранней стадии выше

Пациенты в группе риска

574 500 397 305 235 177 139 85

Анамнез заболевания



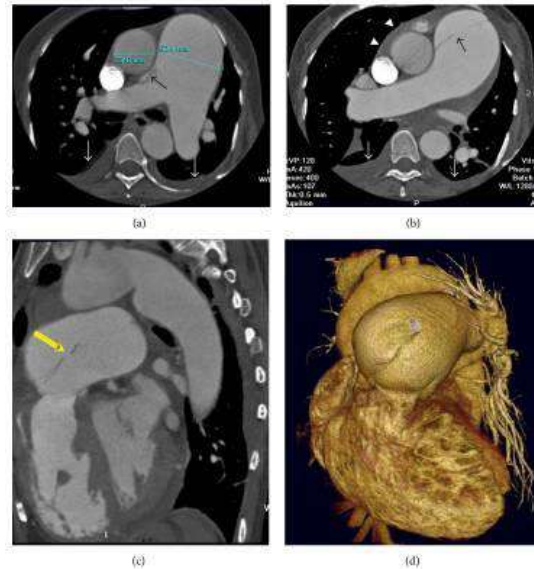
Осложнения ЛАГ

Аневризма ЛА



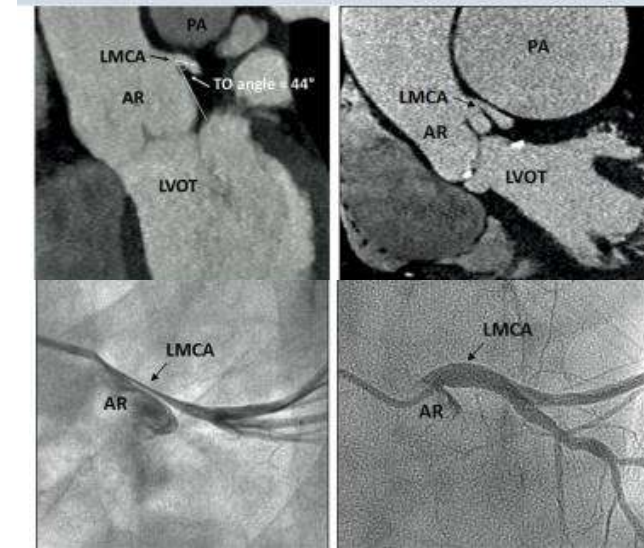
Kreibich, M., Siepe, M., Kroll, J., Höhn, R., Grohmann, J., & Beyersdorf, F. (2015). Aneurysms of the pulmonary artery. *Circulation, 131*(3), 310–316. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.012907>

Диссекция ЛА



Zhang, C., Huang, X., Li, S., Yao, H., & Zhang, B. (2016). Pulmonary Artery Dissection: A Fatal Complication of Pulmonary Hypertension. *Case reports in medicine, 2016*, 4739803. <https://doi.org/10.1155/2016/4739803>

Компрессия ствола ЛКА легочной артерией



Galiè, N., Saia, F., Palazzini, M., Manes, A., Russo, V., Bacchi Reggiani, M. L., Dall'Ara, G., Monti, E., Dardi, F., Albini, A., Rinaldi, A., Gotti, E., Taglieri, N., Marrozzini, C., Lovato, L., Zompatori, M., & Marzocchi, A. (2017). Left Main Coronary Artery Compression in Patients With Pulmonary Arterial Hypertension and Angina. *Journal of the American College of Cardiology, 69*(23), 2808–2817. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.03.597>

Анамнез заболевания

	2015 г.	2016 г.	2017 г.	2018 г.	2019 г.	2022 г.
Амлодипин, мг	7,5	7,5	7,5	7,5	7,5	2,5
Селексипаг, мкг	1600	1600	1600	1600	1600	1600
Амбризентан, мг	5	10	10	10	10	10
Силденафил, мг	-	-	60	60	-	-
Риоцигуат, мг	-	-	-	-	7,5	7,5

Стентирование ствола ЛКА?



ХМ-ЭКГ без ишемических изменений

Рекомендации по оптимизации специфической терапии у пациентов с ЛАГ



2019

При неэффективности терапии ИФДЭ5 у пациентов с ЛАГ при сохранении промежуточного риска, в т.ч. ФК III (ВОЗ), рекомендуется замена препарата на риоцигуат [3].

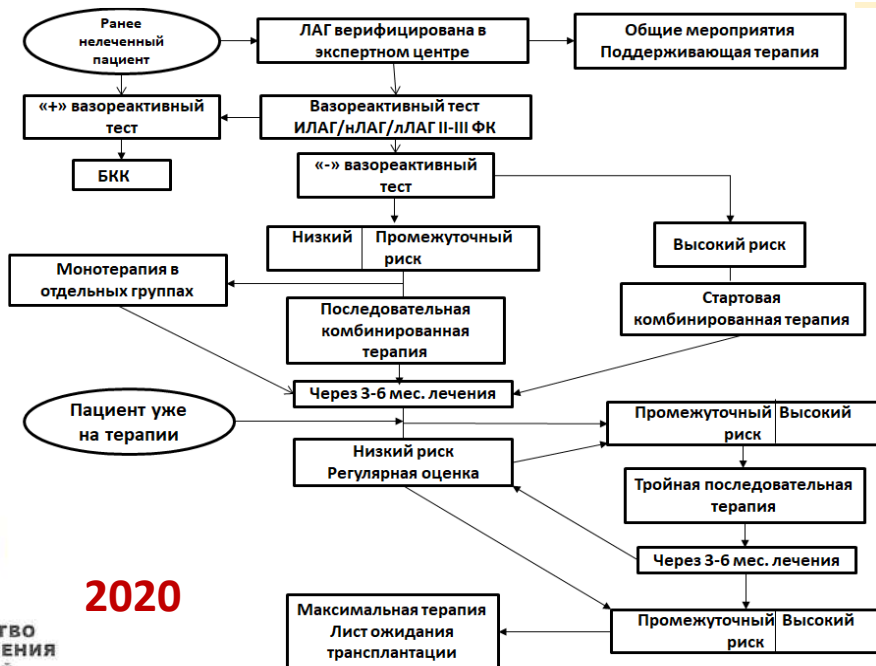
IIa	B
-----	---

Прием риоцигуата рекомендуется через 24 часа после приема последней дозы силденафила [96].

IIa	B
-----	---

Переключение с силденафила на риоцигуат не рекомендуется у пациентов с высоким риском летальности, клинически нестабильных пациентов или при развитии клинического ухудшения [3].

III	C
-----	---



• Рекомендуется рассмотреть возможность переключения на риоцигуат** при неэффективности ЛАГ-специфической монотерапии силденафилом [9, 211]. ЕОК нет (УУР В, УДД 3).



2020

Жалобы при поступлении

- **одышка при физической нагрузке (подъем на 3 этаж)**
- **редкие эпизоды болей в грудной клетке, возникающих без четкой связи с физической нагрузкой, купирующиеся самостоятельно в течение 3 минут**

Дополнительные данные анамнеза

- **Гинекологический анамнез**: 2 беременности, 1 роды, 1 выкидыш.
Менопауза с 48 лет.
- **Аллергологический анамнез**: неотягощен.
- **Наследственность**: ранние случаи внезапной сердечной смерти и легочной артериальной гипертензии у близких родственников отрицает.
- **Вредные привычки**: отрицает.

Объективный статус при поступлении

- **Состояние относительно удовлетворительное.**
- **Рост 168 см, вес 68 кг, ИМТ 24 кг/м².**
- **Кожные покровы чистые, физиологической окраски.**
- **Периферических отеков нет, вены шеи не набухшие.**
- **Грудная клетка не деформирована, пульсаций не выявлено.**
- **Дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет.**
- **Тоны сердца: выслушивается акцент и расщепление второго тона над легочной артерией, диастолический шум в точке аускультации клапана легочной артерии (шум Грехема Стилла).**
- **Шумы над магистральными артериями не выслушиваются.**
- **Ритм сердца правильный. ЧСС 77 уд/мин.**
- **АД 110/70 мм рт. ст. на обеих руках.**
- **Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень не увеличена.**
- **Мочеиспускание свободное, безболезненное. Дизурии нет.**
- **Очаговой неврологической симптоматики нет, органы чувств б/о.**

Тест-6МХ: 450м

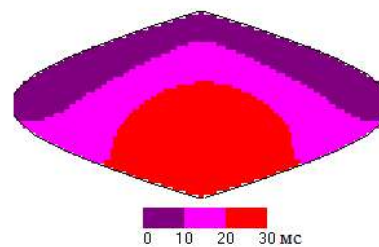
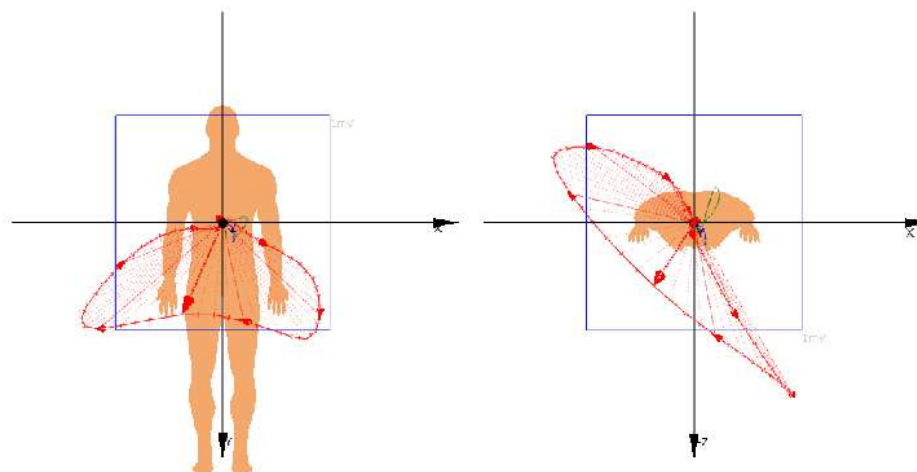
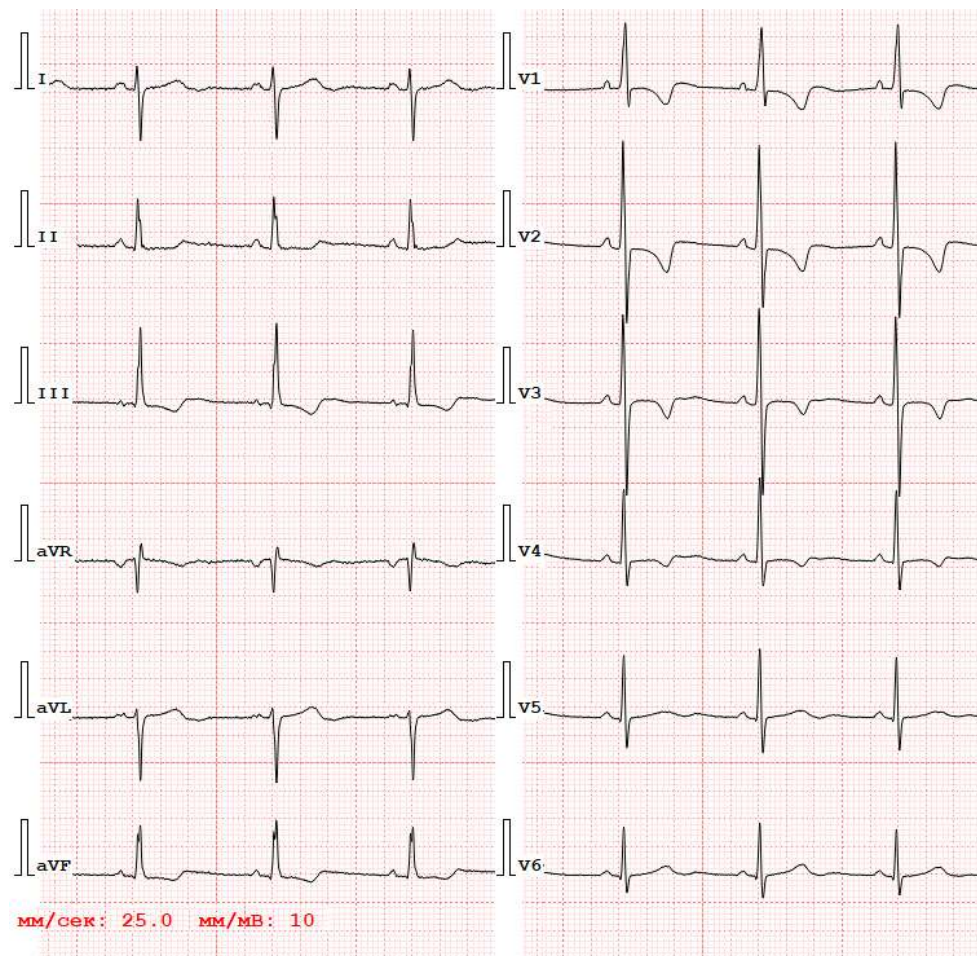
Индекс по Боргу: 3

SpO₂ до теста 97%, после 96%.

Данные лабораторной диагностики

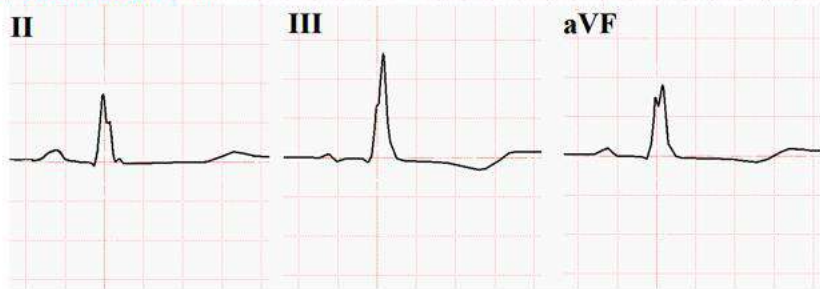
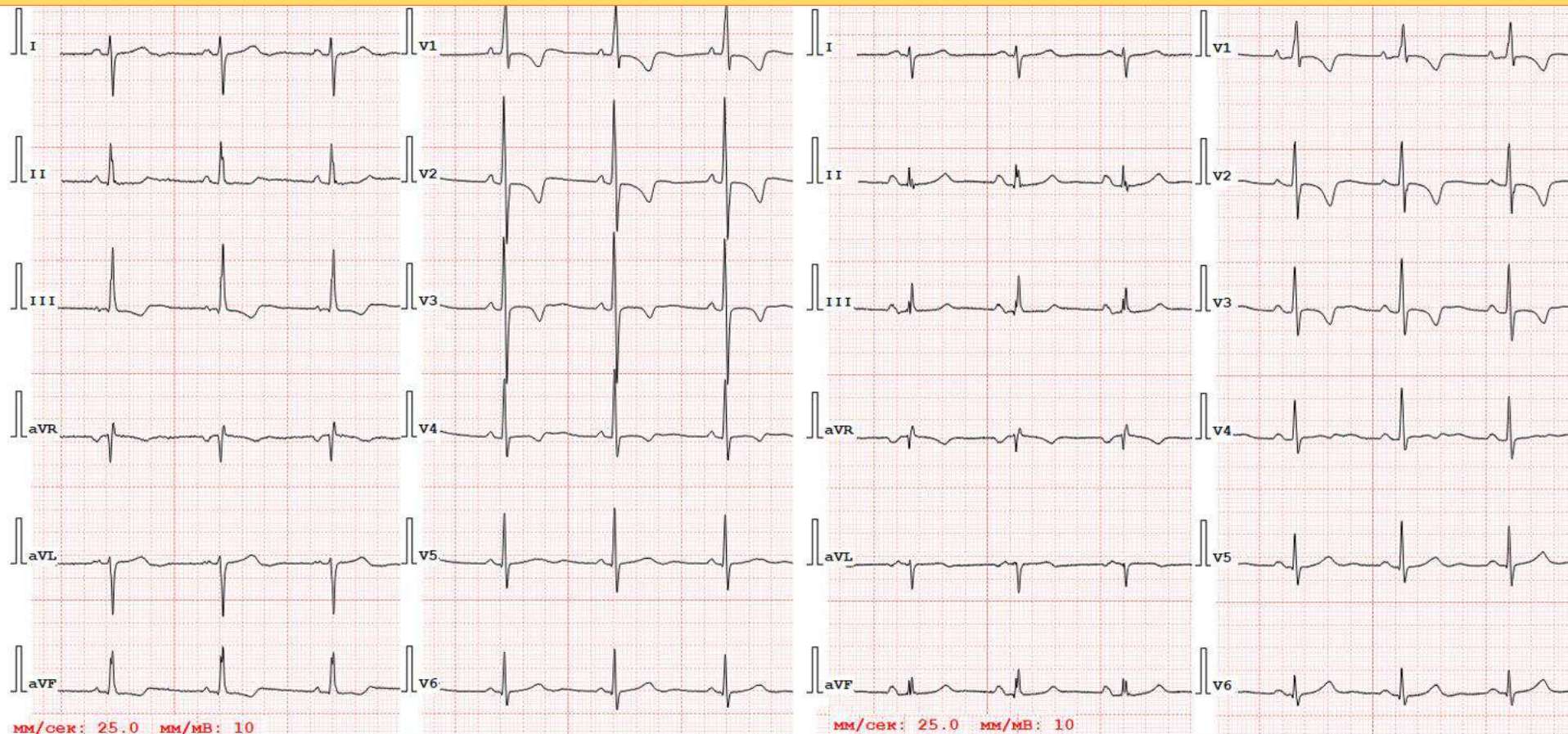
Название	Общий анализ крови			Биохимический анализ крови				D-димер	0,06 мкг/мл
	Результат	Нормы	Ед. измерения	Название	Результат	Нормы	Ед. измерения		
Базофилы	0,02	0,00 - 0,20	тыс./мкл	Триглицериды	1,32	0,50 - 1,75	ммоль/л	NT-proBNP	220,2 пг/мл
Гематокрит	42,9	37,0 - 47,0	%	Глюкоза	4,80	3,50 - 5,80	ммоль/л		
Гемоглобин	14,00	12,00 - 16,00	г/дл	ЛПНП-холестерин	3,27	0,08 - 4,00	ммоль/л		
Лейкоциты	4,9	4,8 - 10,8	10*9/л	АСТ	14,0	3,0 - 55,0	Ед/л		
Лимфоциты	1,0	0,9 - 5,2	тыс./мкл	Калий	4,4	3,5 - 5,3	ммоль/л		
Моноциты	0,24	0,20 - 1,00	тыс./мкл	Натрий	138,0	138,0 - 153,0	ммоль/л	Anti - HIV 1,2	НЕ ОБНАРУЖЕН Ы
Нейтрофилы	1,9	1,9 - 8,0	тыс./мкл	Хлор	107,0	98,0 - 108,0	ммоль/л		
Средняя конц. гемогл.в эритроц	33	33 - 37	г/дл	Общий белок	74,7	64,0 - 83,0	г/л		
Среднее содержание гемоглобина	28,2	27,0 - 31,0	пг	Креатинин	67,6	50,0 - 98,0	мкмоль/л		
Средний объем эритроцита	85,8	81,0 - 99,0	фл	СКФ	90	≥ 90	мл/мин/1,73м ²		
Тромбоциты	243	130 - 400	10*9/л	АЛТ	8,0	3,0 - 55,0	Ед/л	ТТГ	0,98 мМЕ/мл
Эозинофилы	0,09	0,00 - 0,80	тыс./мкл	Билирубин общий	23,4	1,7 - 20,5	мкмоль/л	Тироксин свободный	18,01 пмоль/л
Эритроциты	4,97	4,20 - 5,40	10*12/л	Холестерин	4,98	3,50 - 5,20	ммоль/л		

ЭКГ и ВКГ 15.02.2012

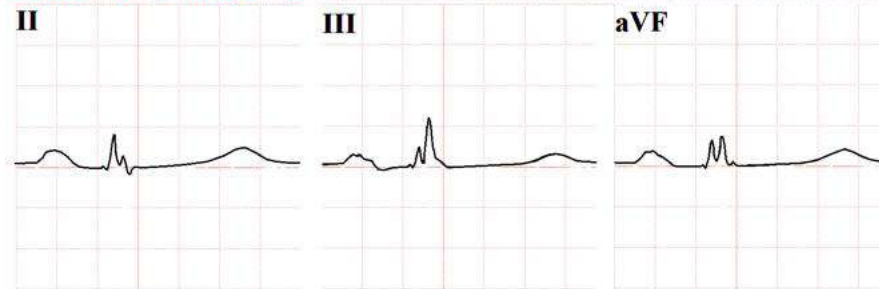


fQRS-Ta 118°
 sQRS-Ta 115°
 VG 29 мс

ЭКГ в динамике

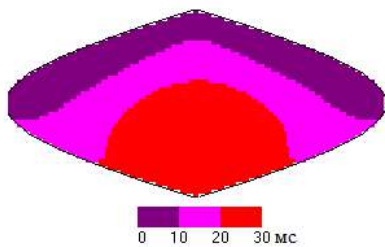
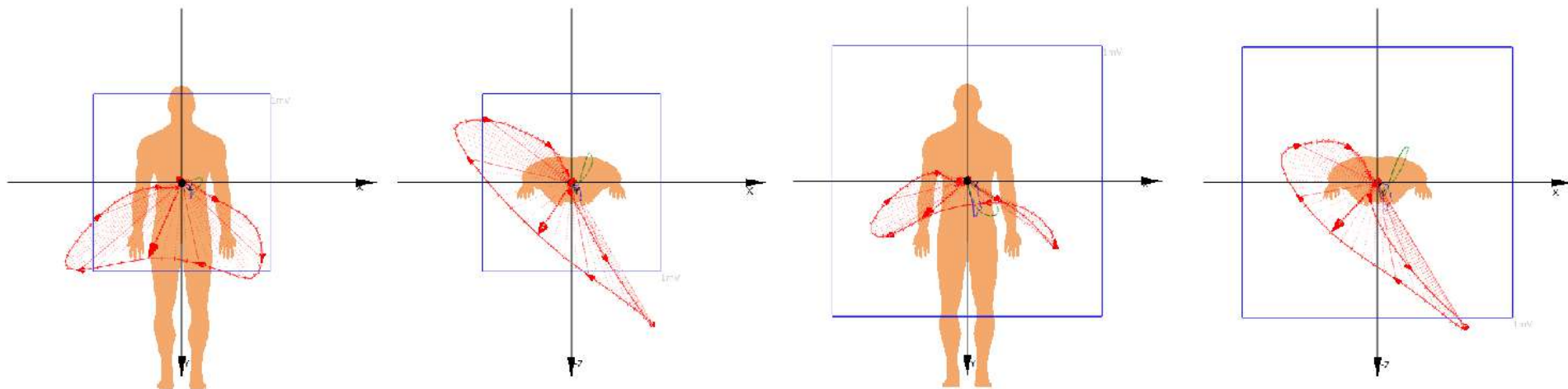


15.02.2012



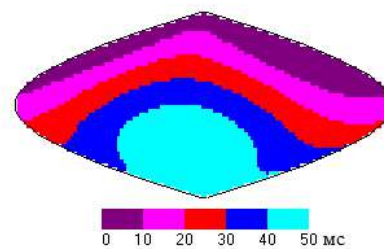
08.12.2022

ВКГ в динамике



fQRS-Ta 118°
sQRS-Ta 115°
VG 29 мс

ИП 90%

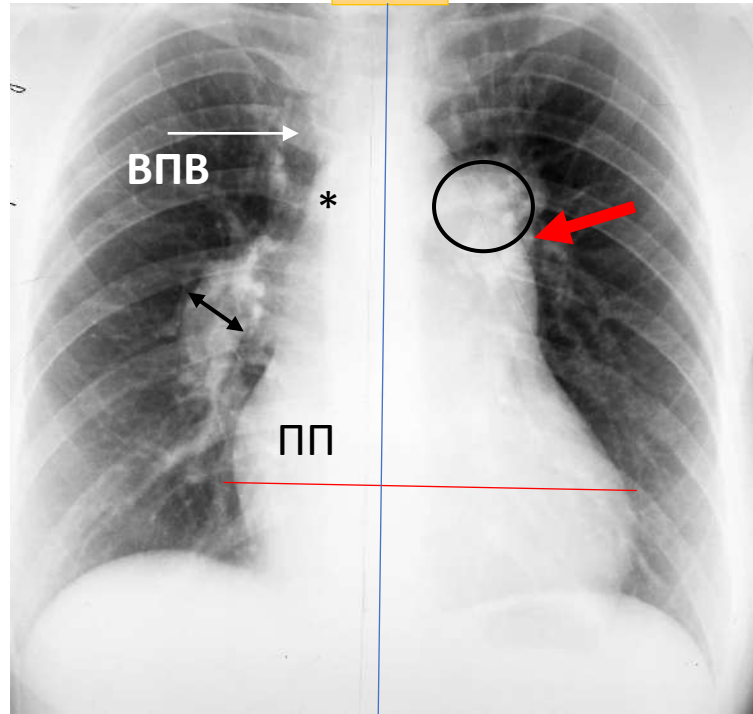


fQRS-Ta 60°
sQRS-Ta 83°
VG 50 мс

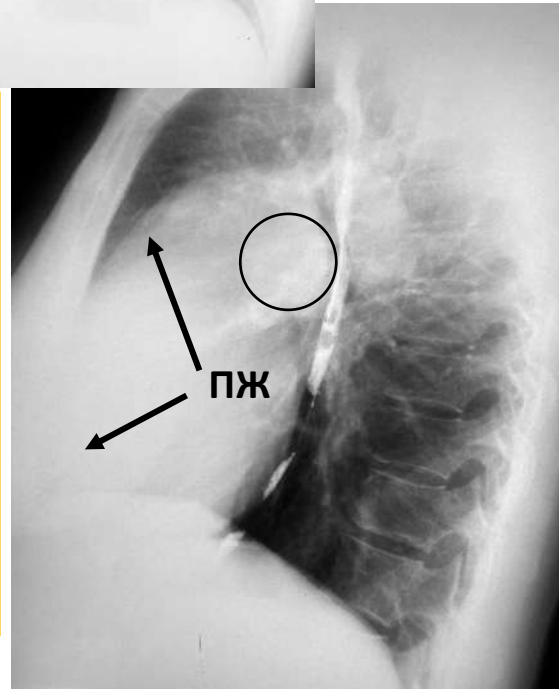
ИП 60%

Рентгенография органов грудной клетки

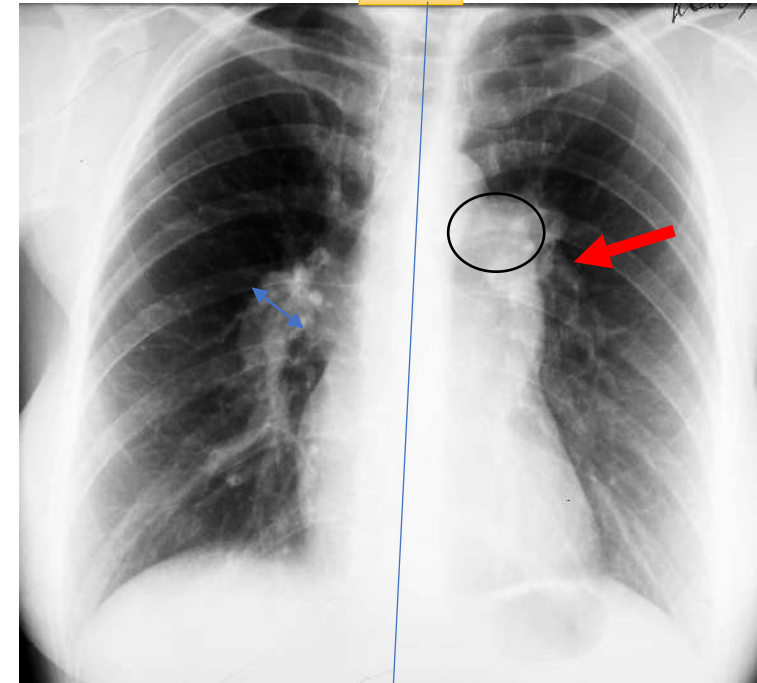
2007



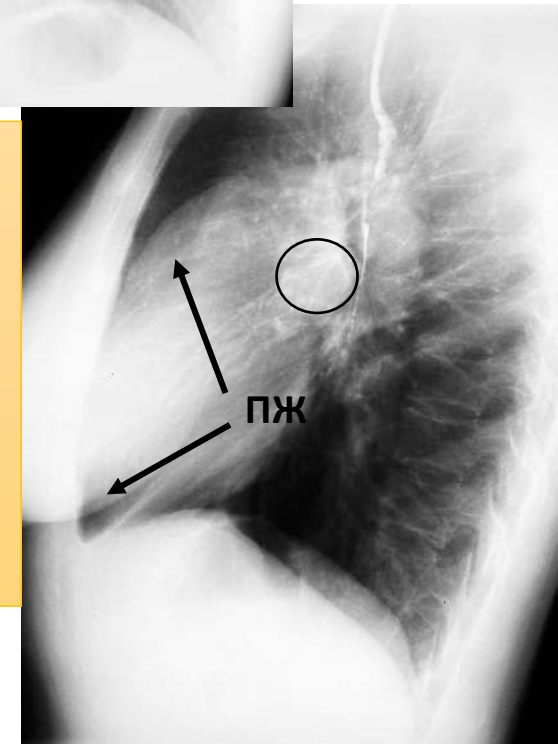
ЛС: коэфф. Мура 44% (N <30%)
ВЛС 10мм (N 0-1мм)
ПЛА 36мм (N <24мм)
н/ветвь ПЛА 25мм (N <15мм)
ЛЛА 35мм (N <24мм)
КТИ 55% (N <50%)
Увеличены ПЖ, ПП
ВПВ, НВ (*) расширены



2008

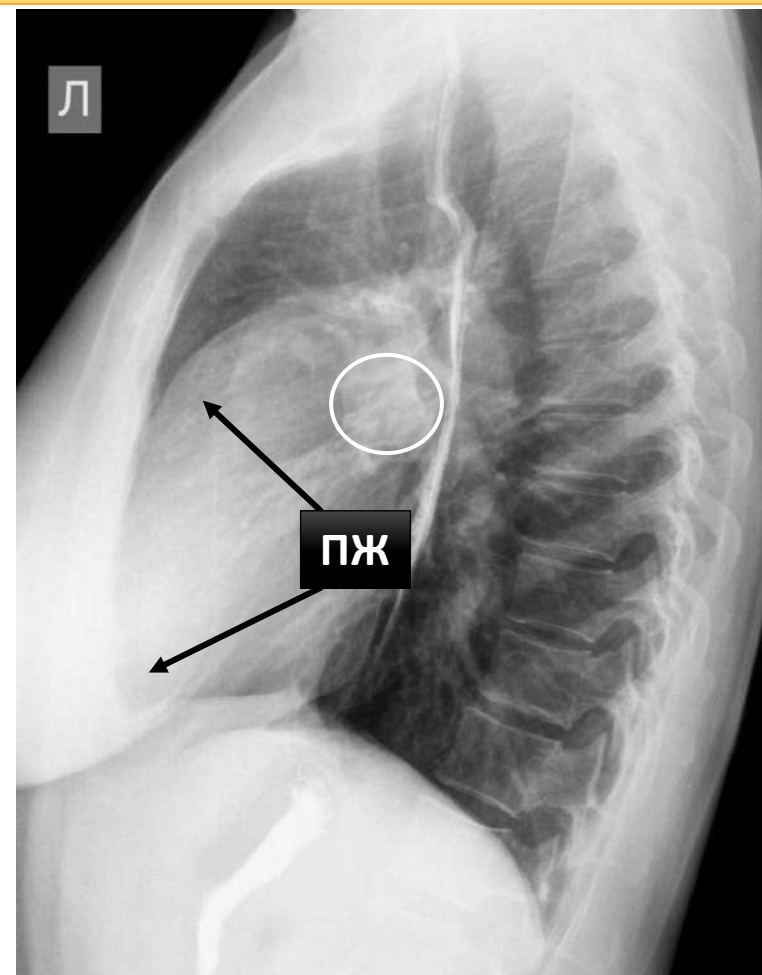
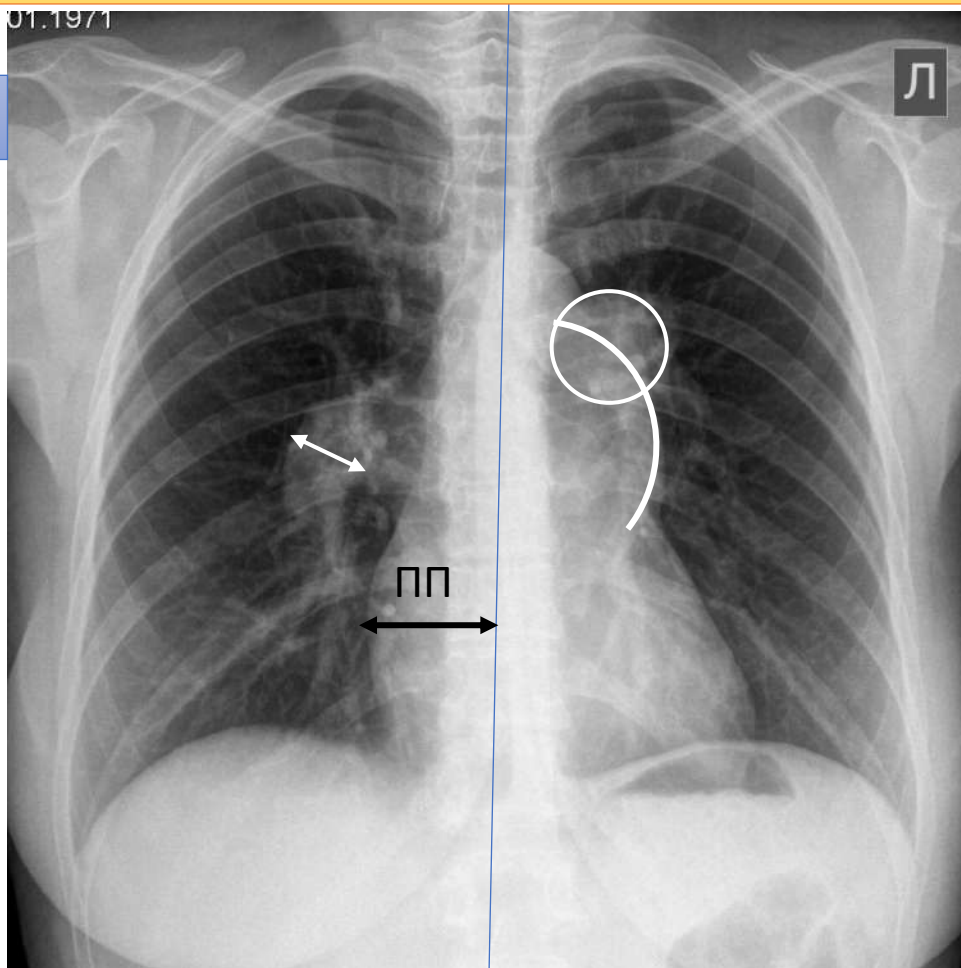


ЛС: коэфф. Мура 36%
ВЛС 10мм
ПЛА 30мм
н/ветвь ПЛА 25мм
ЛЛА 33мм
КТИ 48%
Увеличены ПЖ, ПП
ВПВ, НВ не расширены



Рентгенография органов грудной клетки

2008=2011=2012

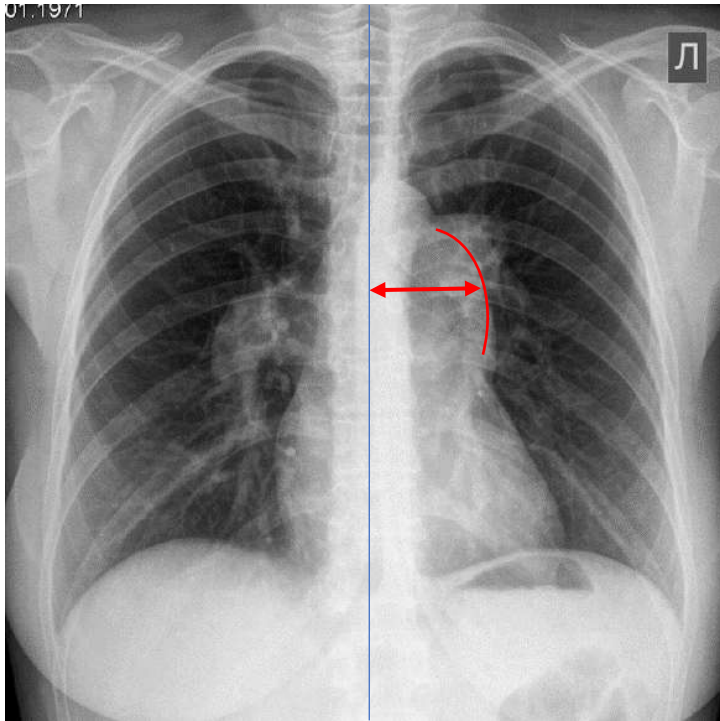


28.01.2011г

Признаки высокой артериальной ЛГ: расширен и выбухает ствол ЛА, правая и левая ЛА: коэфф. Мура 35% (N<30%), ВЛС 10мм (N 0-1мм), правая ЛА 32мм, левая ЛА 33мм (N<24мм), н/ветвь правой ЛА 26мм (N<15мм); периферический сосудистый рисунок обеднен. Увеличение правого желудочка (преимущественно ВПЖ), умеренно - правого предсердия. КТИ 45%. ВПВ, НВ не расширены. По сравнению с данными от 2008г. - без существенной динамики

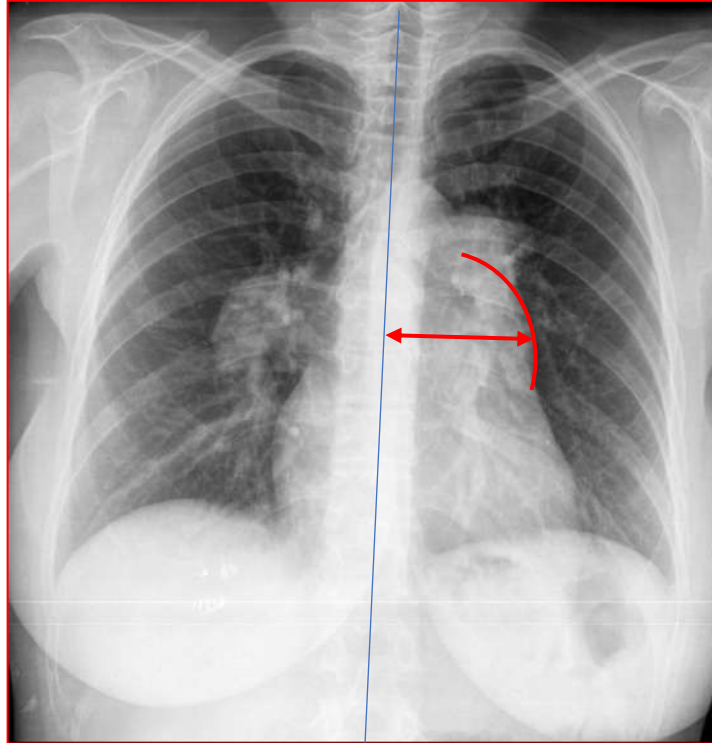
Рентгенография органов грудной клетки

2011



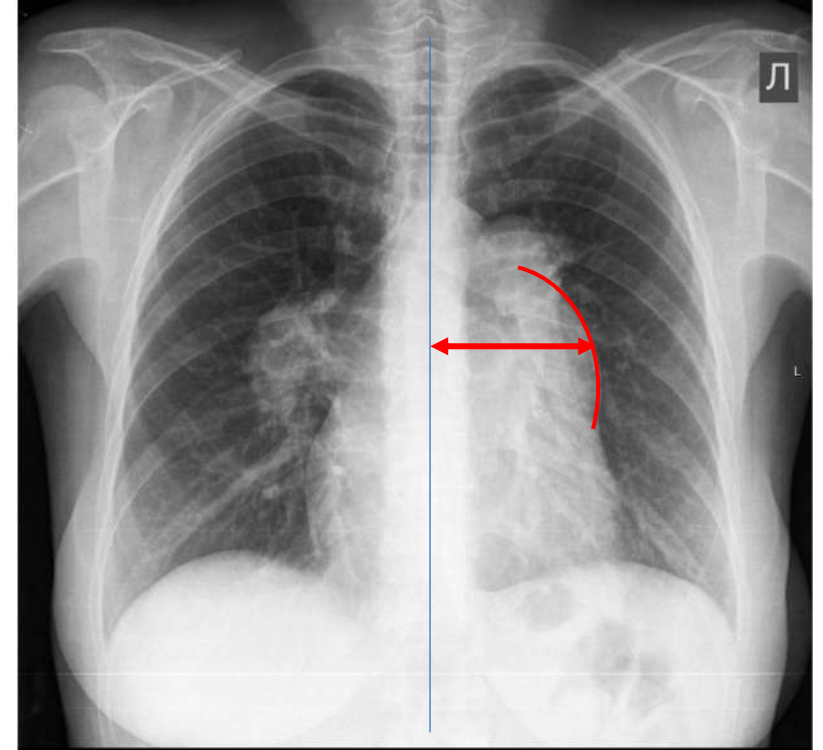
К. Мура 35%, КТИ 45%
н/в ПЛА 26мм
ЛЛА 33мм

2015



К. Мура 46%, КТИ 49%
н/в ПЛА 28мм
ЛЛА 38мм

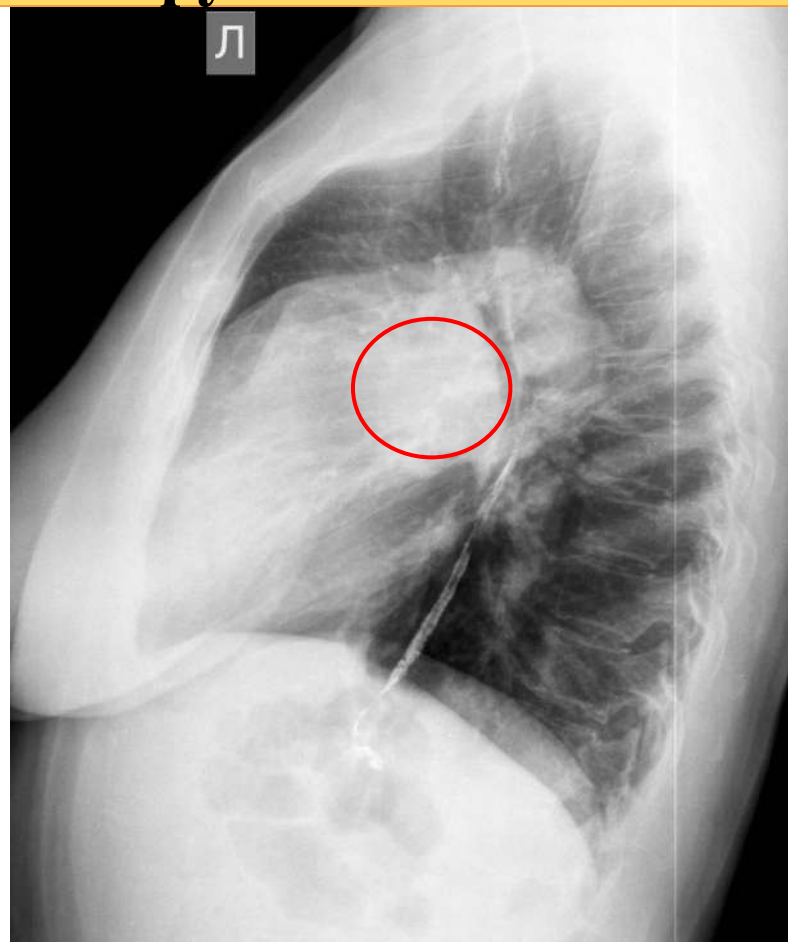
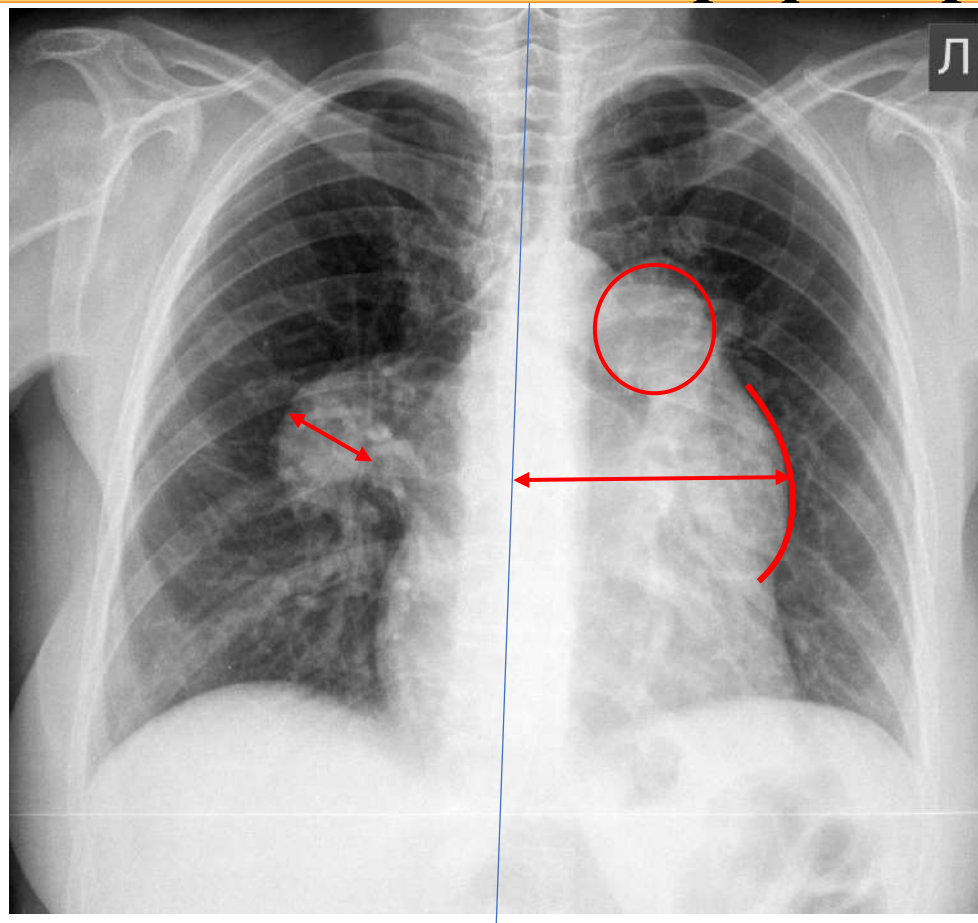
2018



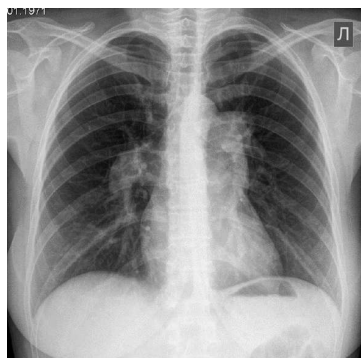
К. Мура 56%, КТИ 51%
н/в ПЛА 30мм
ЛЛА 40мм

Отрицательная динамика: значительное увеличение поперечника ствола ЛА

Рентгенография органов грудной клетки



2019



2011

Отрицательная динамика: увеличение поперечника главных ветвей ЛА, особенно значительно – ствола ЛА (**аневризматическое расширение ЛС**).

Коэфф. Мура 63% ($N < 30\%$)

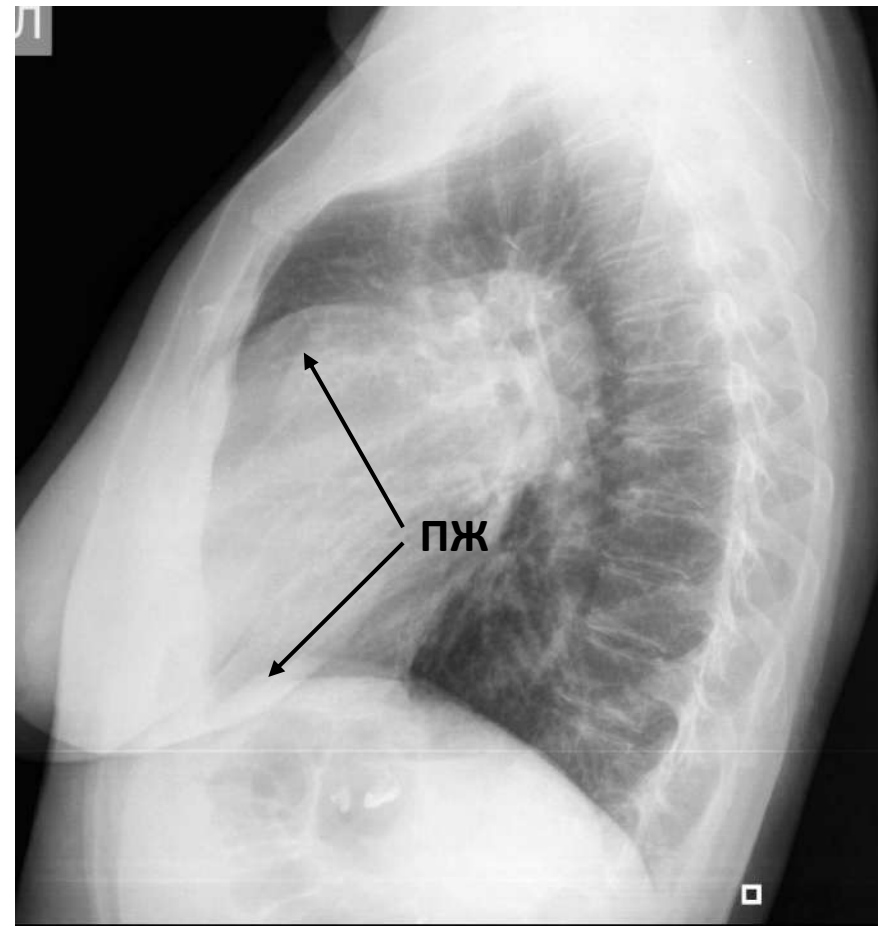
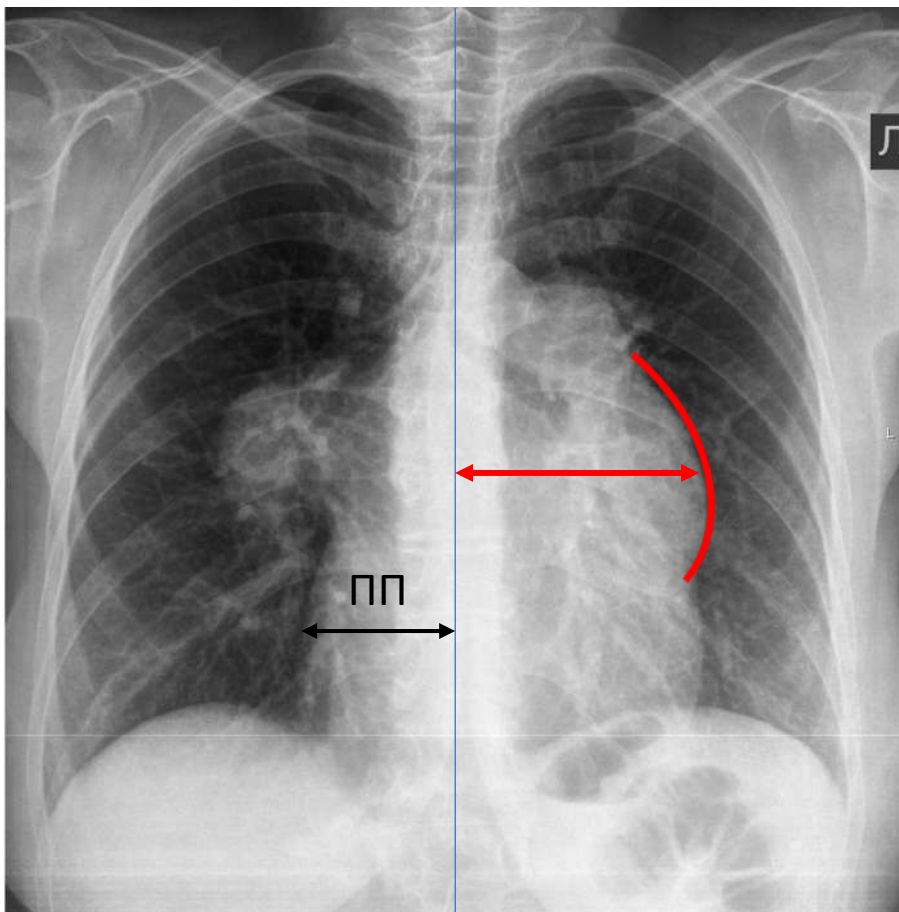
н/ветвь ПЛА 30 мм ($N < 15\text{мм}$), правая ЛА 44 мм ($N < 24\text{мм}$), левая ЛА 40 мм ($N < 24\text{мм}$)

КТИ 51%, ППК 33% ($N < 30\%$),

ВПВ, НВ не расширены.

Рентгенография органов грудной клетки

10.12.2022г.

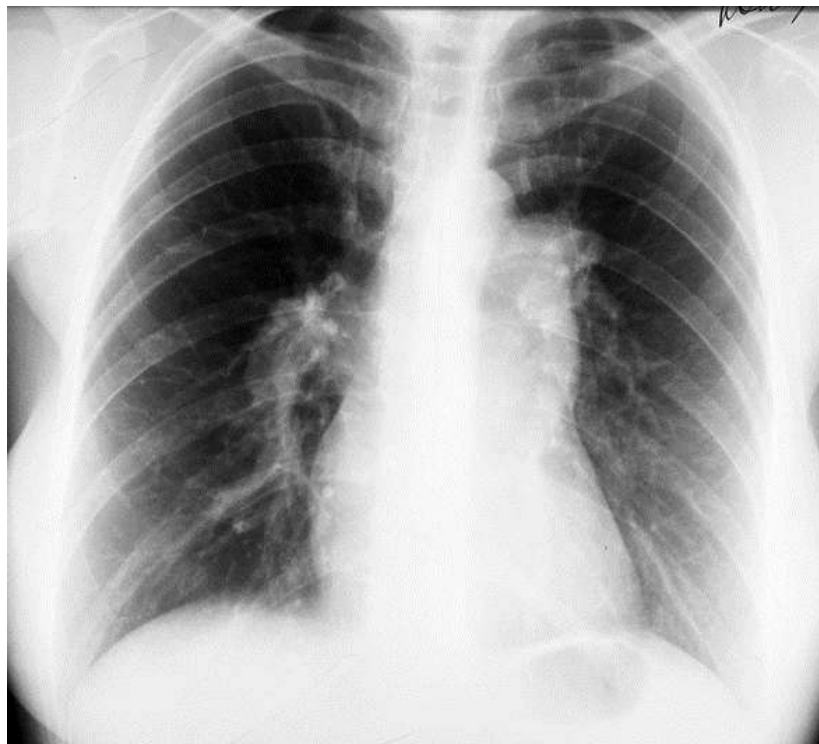


2022

Аневризматическое расширение ствола ЛА: коэфф. Мура 64% (N<30%)
н/ветвь ПЛА 31 мм (N<15мм), правая ЛА 46 мм (N<24мм), левая ЛА 40 мм (N<24мм)
КТИ 51%, ППК 36% (N<30%),
ВПВ, НВ не расширены.

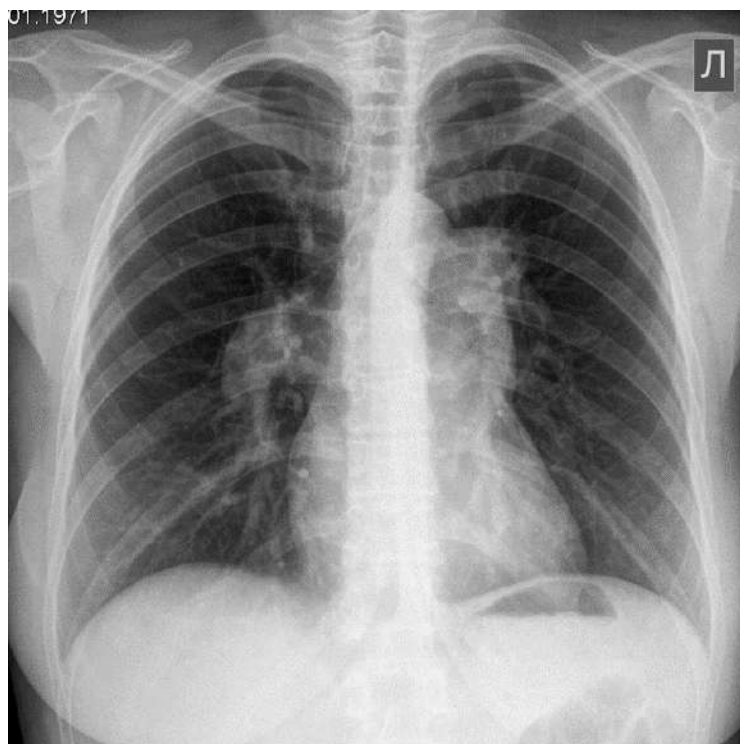
Рентгенография органов грудной клетки

2008



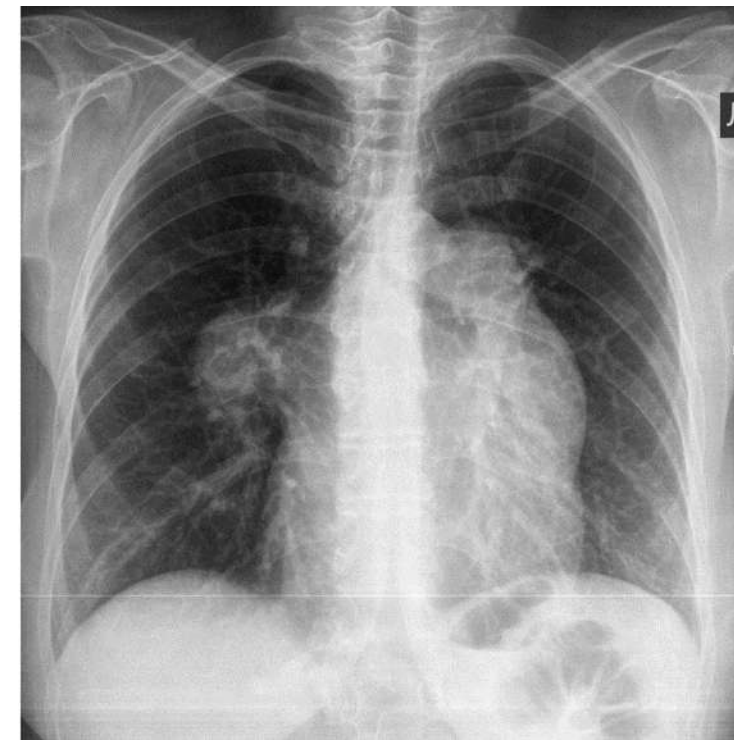
ЛС: коэфф. Мура 36% (N<30%)
 ВЛС 10мм(N 0-1мм)
 ПЛА 30мм(N<24мм)
 н/ветвь правой ЛА 25мм (N<15мм)
 ЛЛА 33мм(N<24мм)
 КТИ 48% (N<50%)
 Увеличены ПЖ, ПП
 ВПВ, НВ НЕ расширены

2011

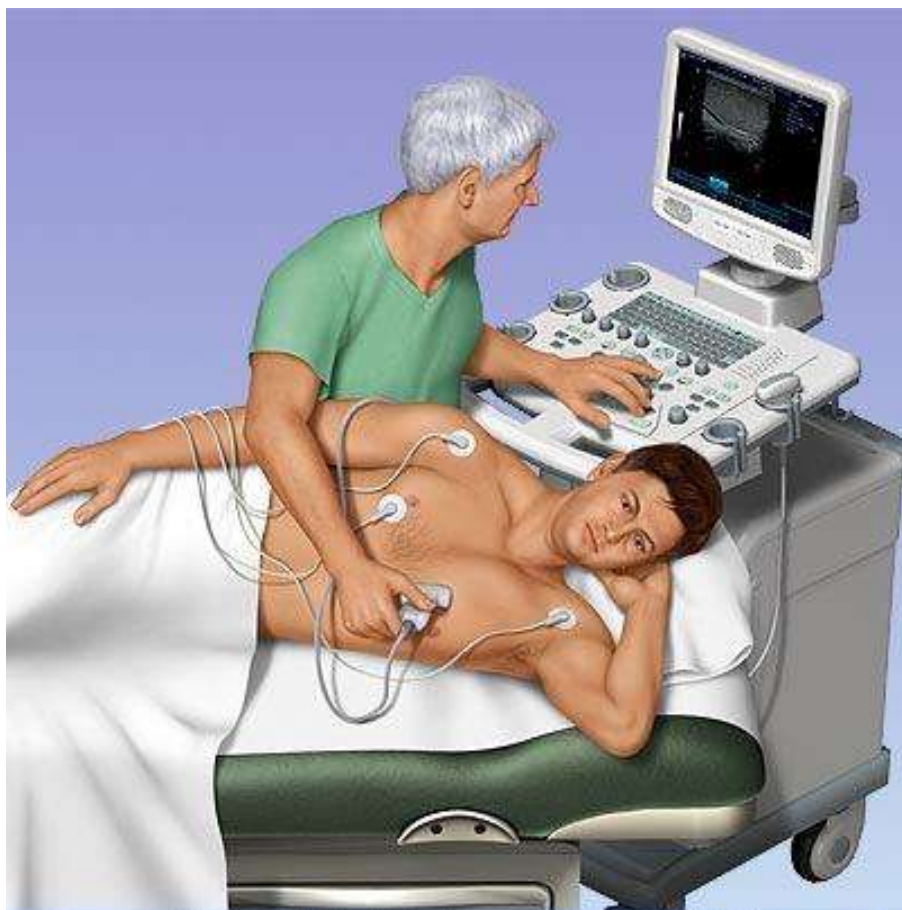


ЛС: коэфф. Мура 35% (N<30%)
 ВЛС 10мм (N 0-1мм),
 ПЛА 32мм (N<24мм)
 н/ветвь правой ЛА 26мм (N<15мм)
 ЛЛА 33мм (N<24мм)
 КТИ 45% (N<50%)
 Увеличены ПЖ, ПП
 ВПВ, НВ не расширены

2022



Аневризматическое расширение ствола ЛА:
 коэфф. Мура 64% (N<30%)
 ПЛА 46 мм (N<24мм)
 н/ветвь правой ЛА 31 мм (N<15мм)
 ЛЛА 40 мм (N<24мм)
 КТИ 51%(N<50%)
 Увеличены ПЖ, ПП
 ВПВ, НВ не расширены.



Эхокардиография

больной К. 51г и/б №12.10108

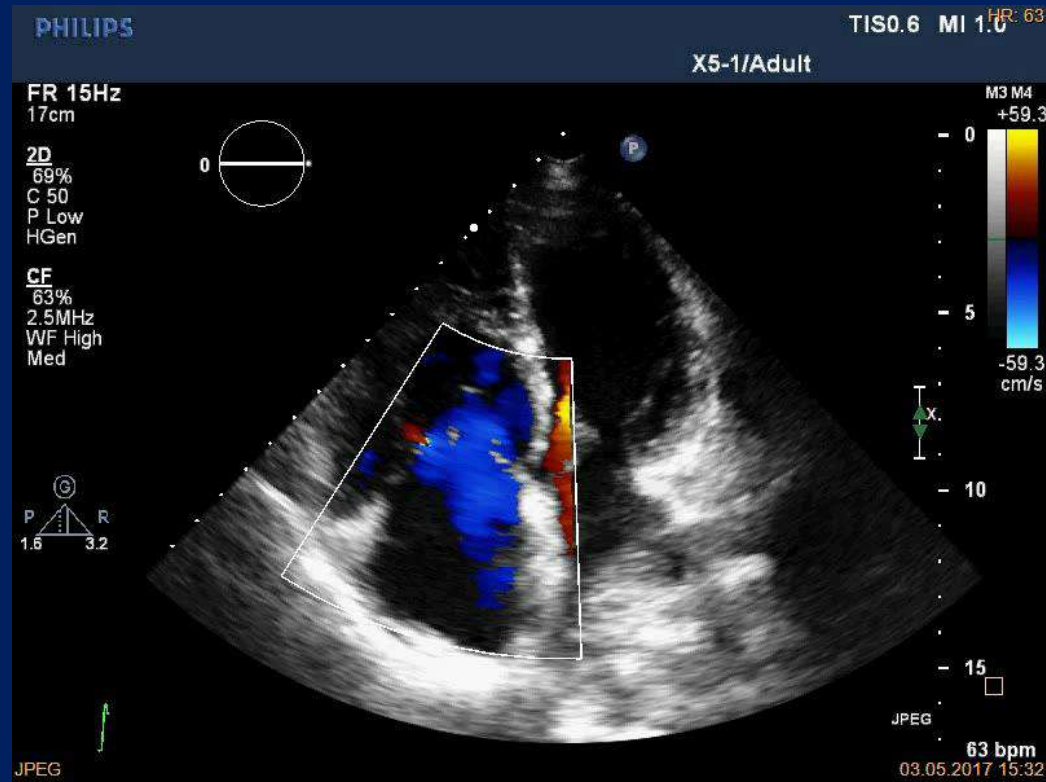
к.м.н. Грамович В.В.

с.н.с. отдела Легочной гипертензии и заболеваний сердца

ФГБУ «НМИЦК им. ак. Чазова Е.И.» МЗ РФ

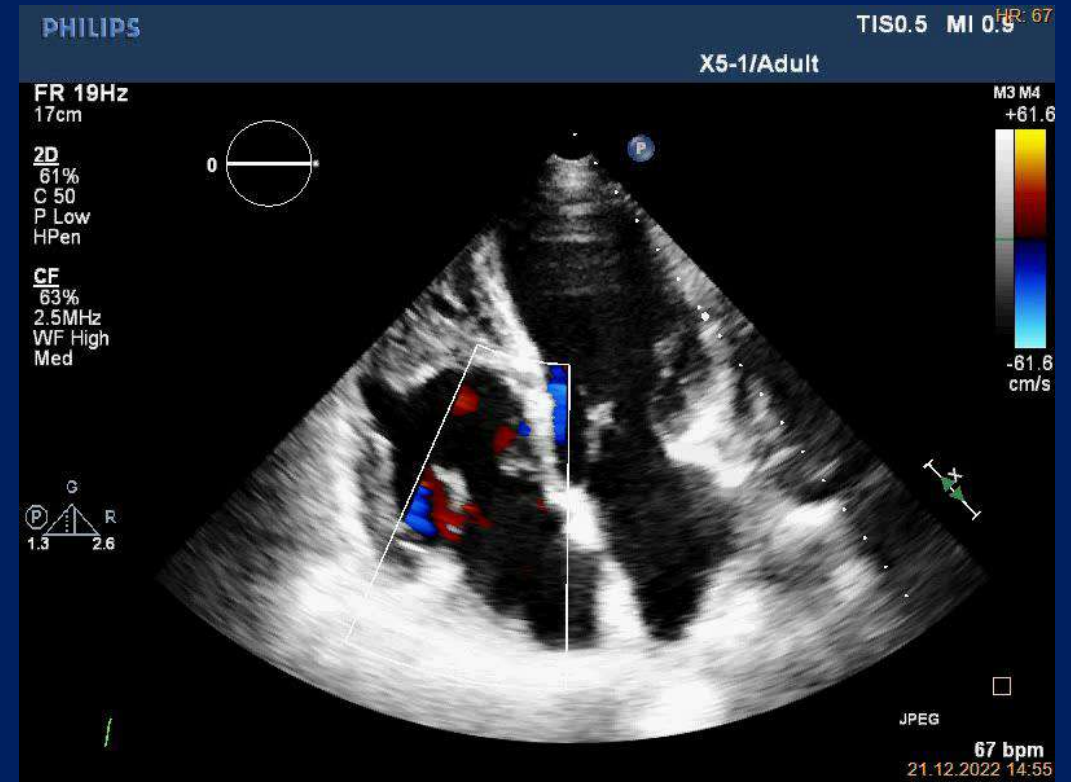
г. Москва

2017



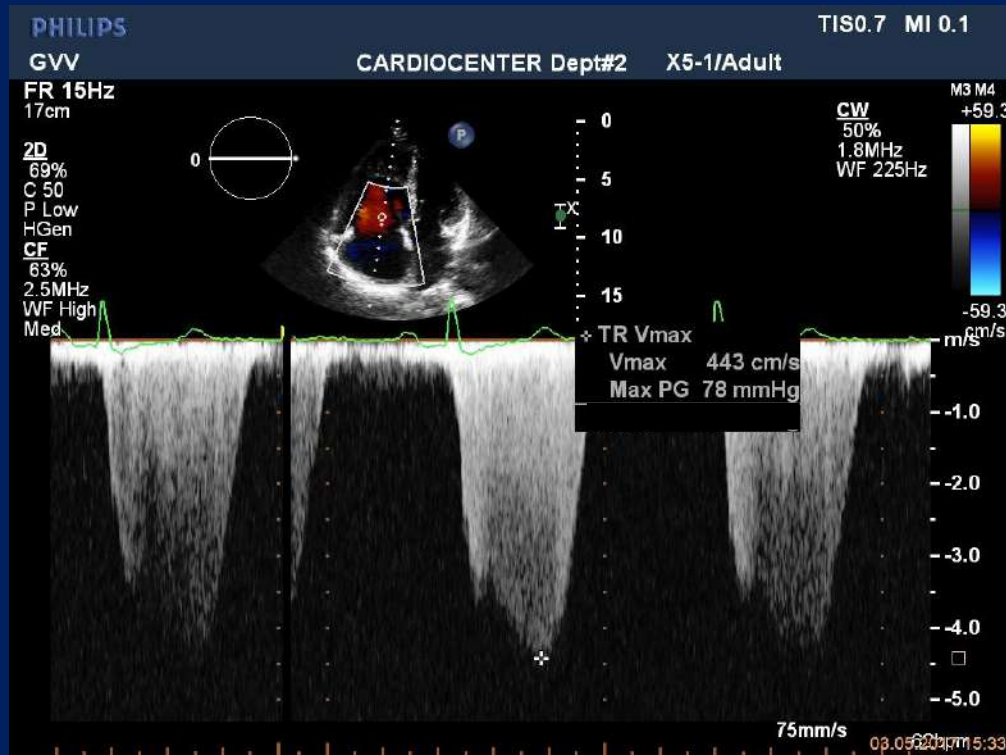
TP 2+

2022



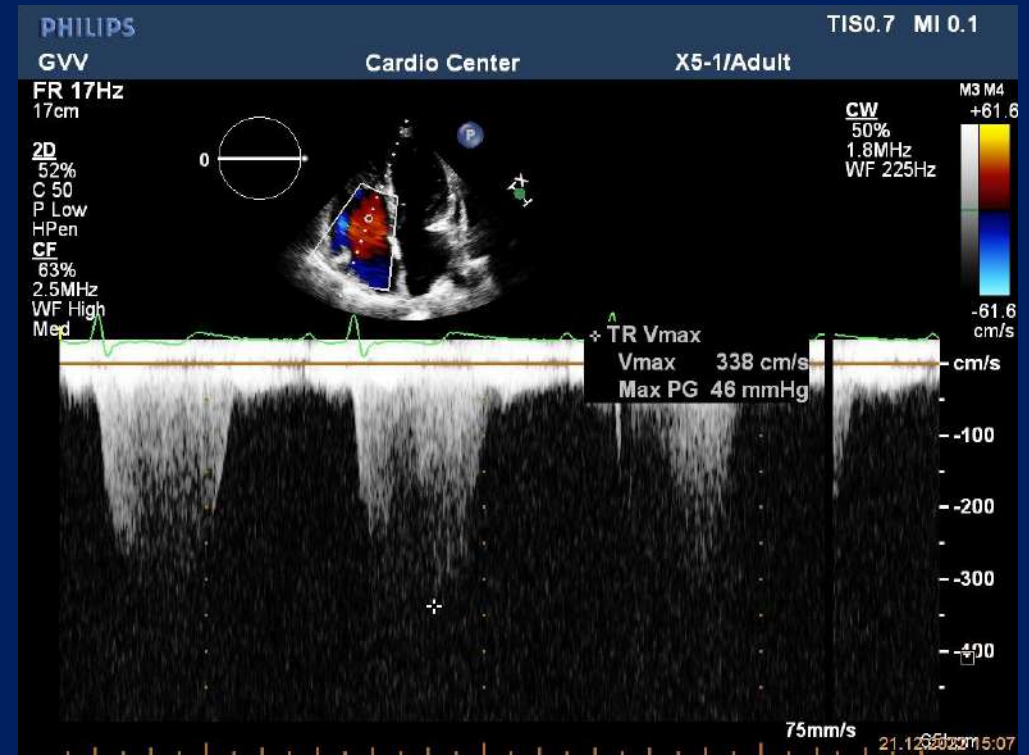
TP 1+

2017



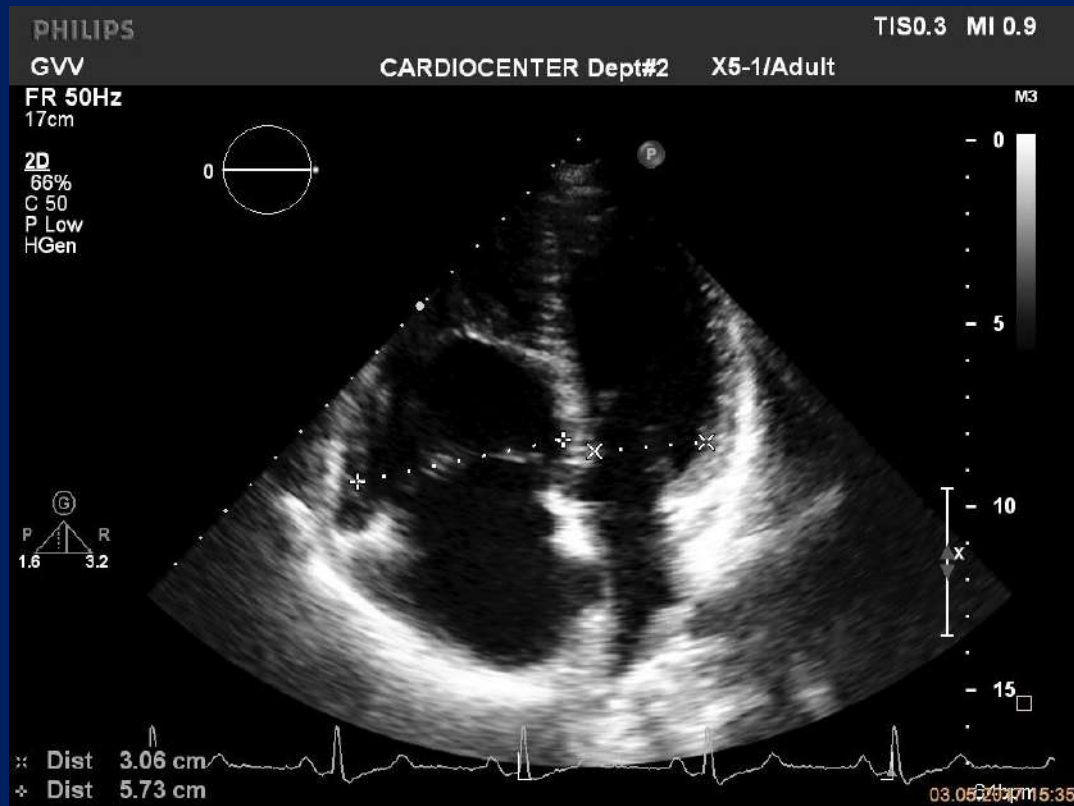
СДЛА = 86 мм рт. ст. (<36)
СрдЛА = 54 мм рт. ст. (<25)
НПВ 2,0 см, ИК<50% →ЦВД 8 мм рт. ст.

2022



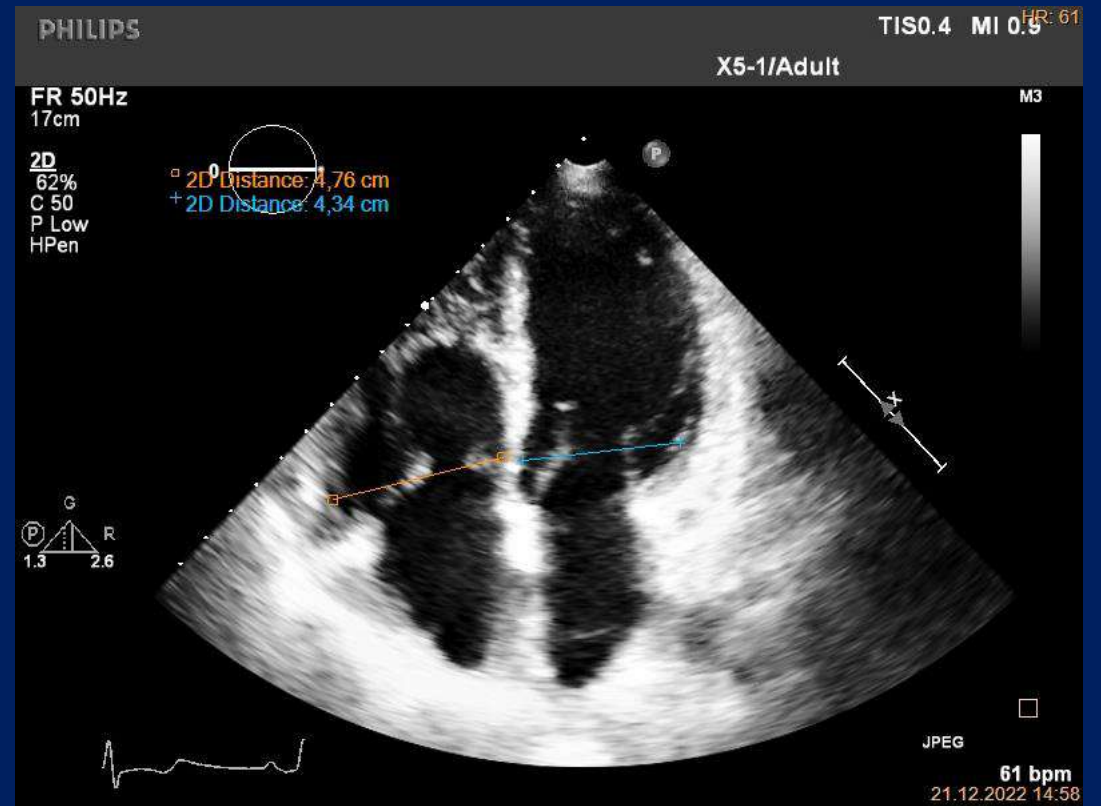
СДЛА ≈ 49 мм рт. ст. (<36)
СрдЛА ≈ 31 мм рт. ст. (<25)
СрдЛА = 35 мм рт. ст. (по потоку ЛР)
НПВ 2,1 см, ИК>50% →ЦВД 3 мм рт. ст.

2017



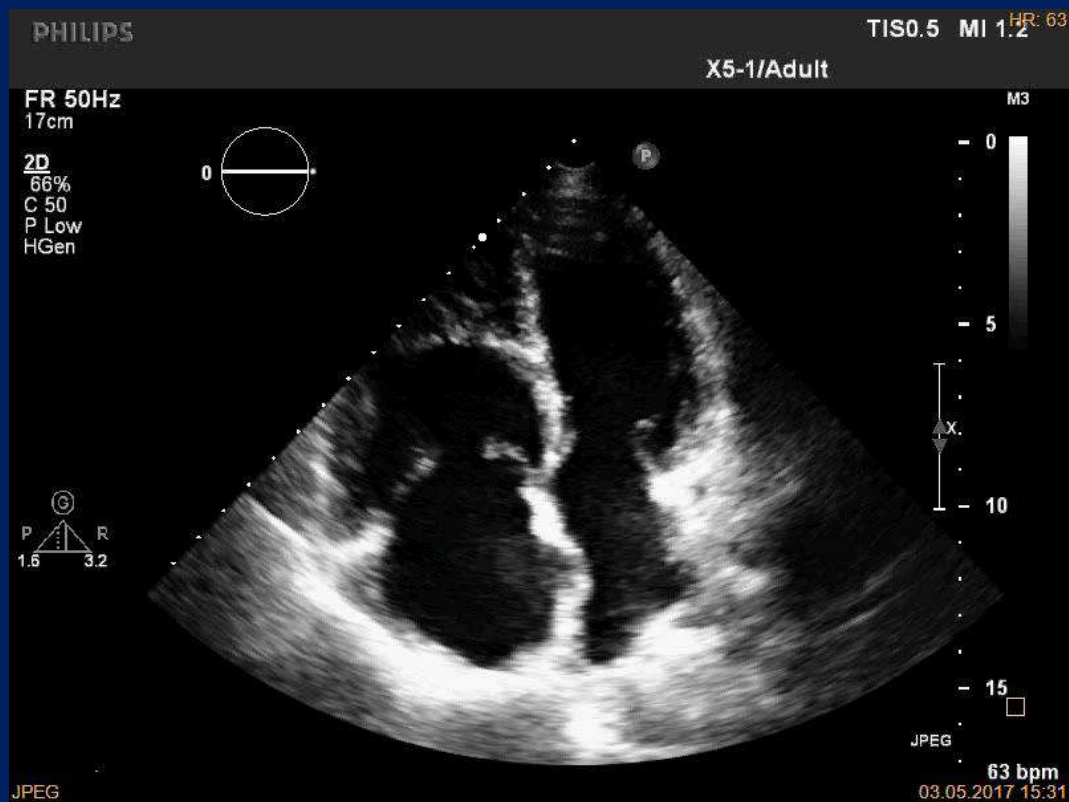
$\text{ПЖ/ЛЖ} = 1,8 (<1)$

2022



$\text{ПЖ/ЛЖ} = 1,1 (<1)$

2017



Спж=29 см² (< 20 см²)

Спп=26 см² (< 18 см²)

Тм пж= 8 мм (≤ 5)

ΔS%=35% (≥ 35)

ТАPSE= 18 мм (>16)

ТАPSE/СДЛА=0,22 мм/мм рт. ст. (>0,55)

выпота в полости перикарда нет (-)

2022



Спж=28 см² (< 20 см²)

Спп=21 см² (< 18 см²)

Тм пж= 6-7 мм (≤ 5)

ΔS%=43% (≥ 35)

ТАPSE=23 мм (>16)

ТАPSE/СДЛА=0,47 мм/ мм рт. ст. (>0,55)

выпота в полости перикарда нет (-)

Комплексная оценка риска при легочной артериальной гипертензии

Факторы прогноза (предполагаемая летальность в течение года)	Низкий риск (<5%)	Промежуточный риск (5 – 20 %)	Высокий риск (> 20 %)
Клинические признаки и модифицируемые параметры			
Признаки правожелудочковой сердечной недостаточности	Отсутствуют	Отсутствуют	Присутствуют
Прогрессирование симптомов	Нет	Медленное	Быстрое
Синкопе	Нет	Редкие ^a	Повторные ^b
Функциональный класс по ВОЗ	I, II	III	IV
Дистанция в тесте 6МХ	>440 м	165–440 м	<165 м
Кардиопульмональный нагрузочный тест	VO ₂ пик. > 15 мл/мин/кг (>65% прогнозир.) VE/VCO ₂ slope <36	VO ₂ пик. 11-15 мл/мин/кг (35-65% прогнозир.) VE/VCO ₂ slope 36-44	VO ₂ пик. < 11 мл/мин/кг (<35% прогнозир.) VE/VCO ₂ slope >44
Уровни BNP/NT-proBNP в плазме крови ^d	BNP <50 нг/л NT-proBNP <300 нг/л	BNP 50-800 нг/л NT-proBNP 300-1100 нг/л	BNP >800 нг/л NT-proBNP >1100 нг/л
Данные ЭхоКГ	S ПП <18 см ² TAPSE/СДЛА > 0,32 мм/мм рт. ст. Перикардиальный выпот отсутствует	S ПП 18-26 см ² TAPSE/СДЛА 0,19-0,32 мм/мм рт. ст. Перикардиальный выпот минимальный	S ПП >26 см ² TAPSE/СДЛА < 0,19 мм/мм рт. ст. Перикардиальный выпот умеренный или большой
Данные МРТ сердца	ФВ ПЖ >54% УИ >40 мл/м ² Индекс КСО ПЖ < 42 мл/м ²	ФВ ПЖ 37-54% УИ 26-40 мл/м ² Индекс КСО ПЖ 42 - 54 мл/м ²	ФВ ПЖ <37% УИ <26 мл/м ² Индекс КСО ПЖ > 54 мл/м ²
Гемодинамические параметры	ДПП <8 мм рт. ст. СИ ≥2,5 л/мин/м ² УИ >38 мл/м ² SvO ₂ >65%	ДПП 8-14 мм рт. ст. СИ 2,0-2,4 л/мин/м ² УИ 31-38 мл/м ² SvO ₂ 60-65%	ДПП >14 мм рт. ст. СИ <2,0 л/мин/м ² УИ <31 мл/м ² SvO ₂ <60%

^a Случайные синкопе во время тяжелой физической нагрузки или случайные ортостатические синкопе у стабильного пациента.

^b Повторяющиеся эпизоды синкопе даже при незначительной или регулярной физической активности.

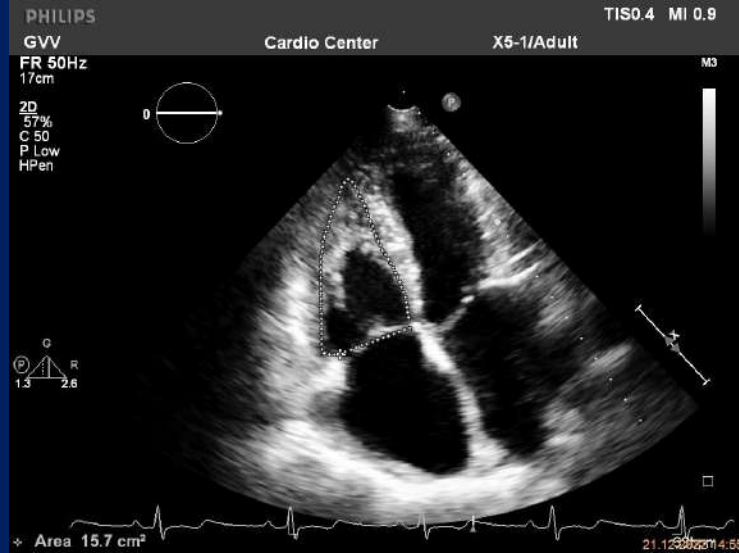
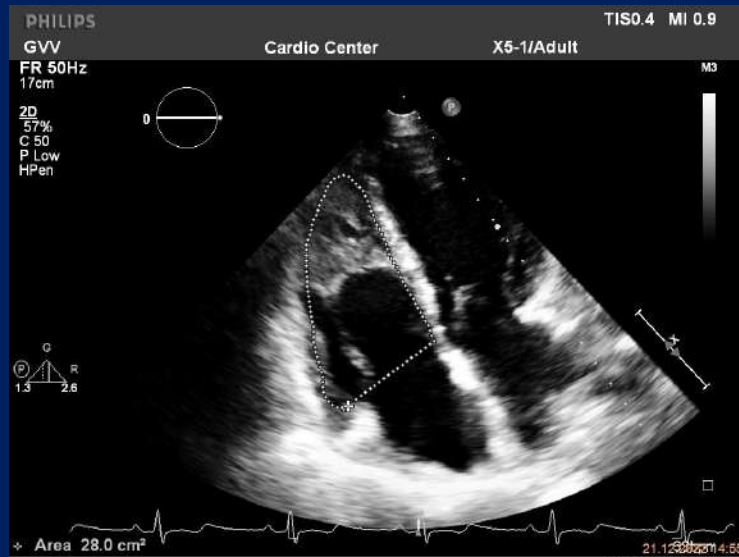
^c Обратите внимание, что 6МХ зависит от возраста, роста и тяжести сопутствующих заболеваний.

^d Для согласования с моделью «4 страты», пороговые уровни BNP и NT-proBNP были обновлены по сравнению с версией 2015 г. на основе данных из регистра REVEAL

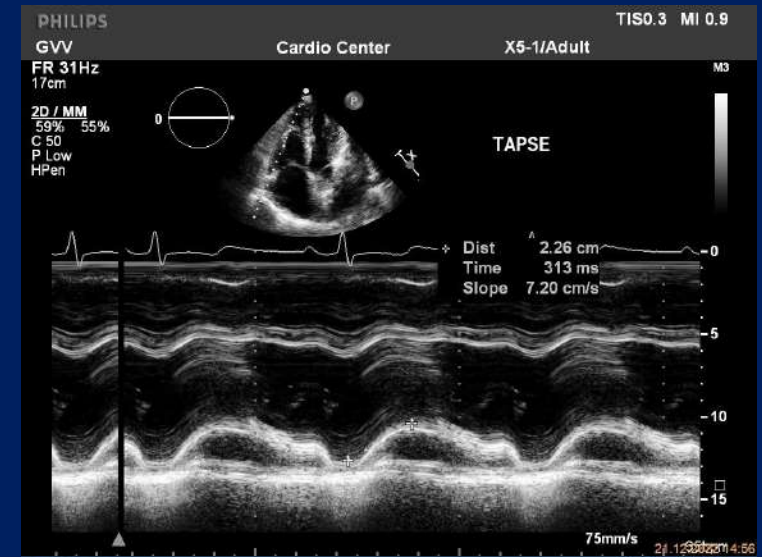
ЭхоКГ- оценка риска при ЛАГ

	низкий риск <5%	промежуточный риск 5–20%	высокий риск >20%
ЭхоКГ-параметры	площадь ПП < 18 см ² √ TAPSE/СДЛА >0,32 mm/mmHg √ выпота в перикарде нет	√ ПП 18–26 см ² TAPSE/СДЛА 0,19–0,32 mm/mmHg минимальный выпот	ПП > 26 см ² TAPSE/СДЛА <0,19 mm/mmHg умеренный /большой

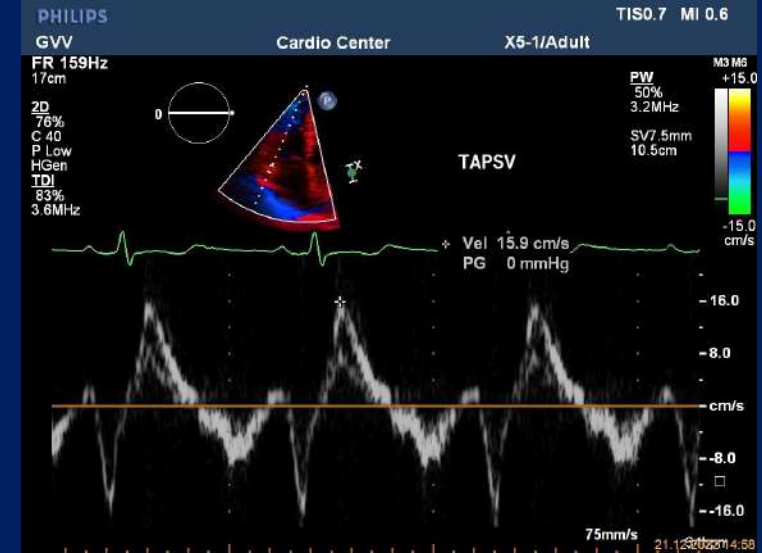
2022



$\Delta S\%_{пж} = 43\% (\geq 35)$

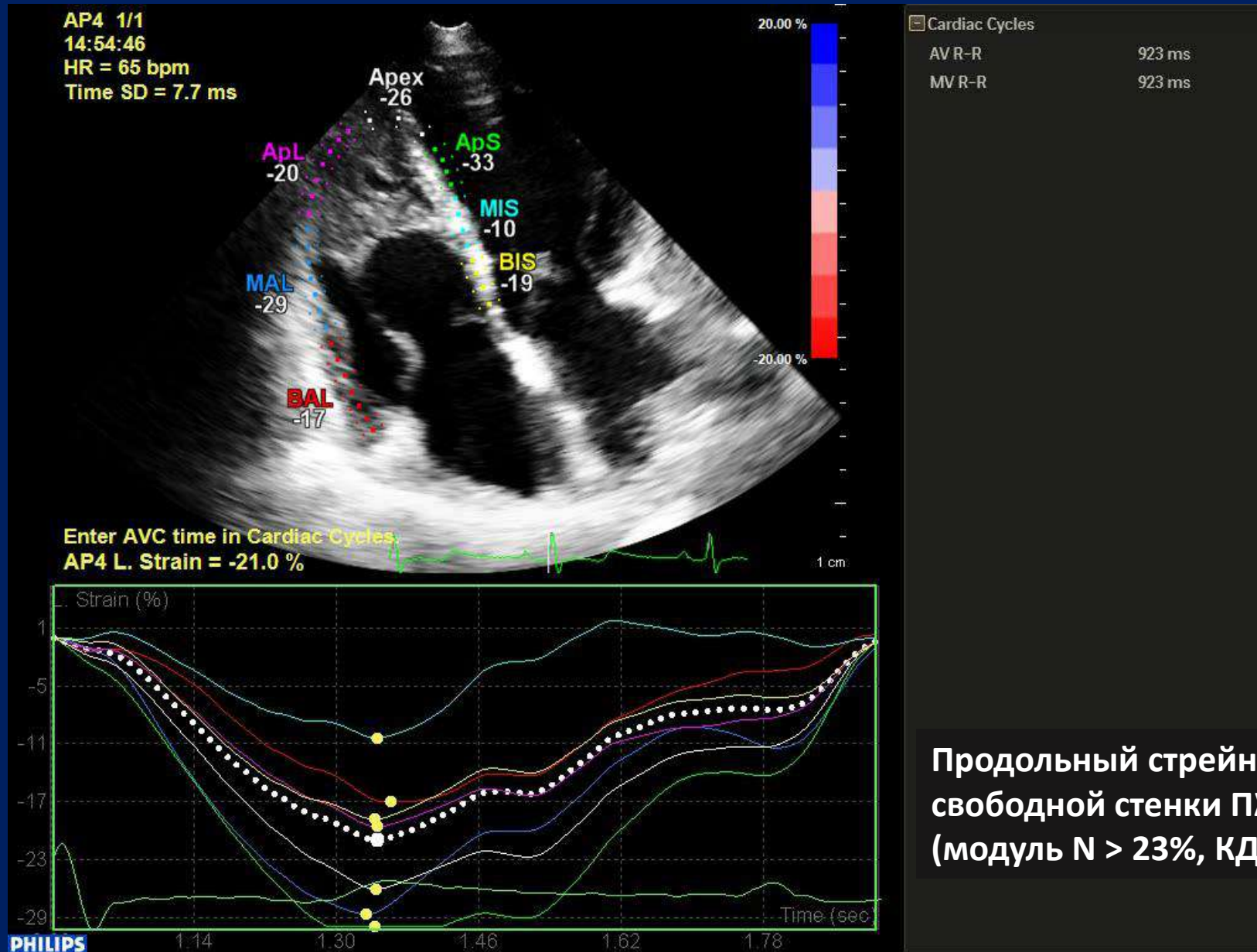


$\geq 17 \text{ mm}$



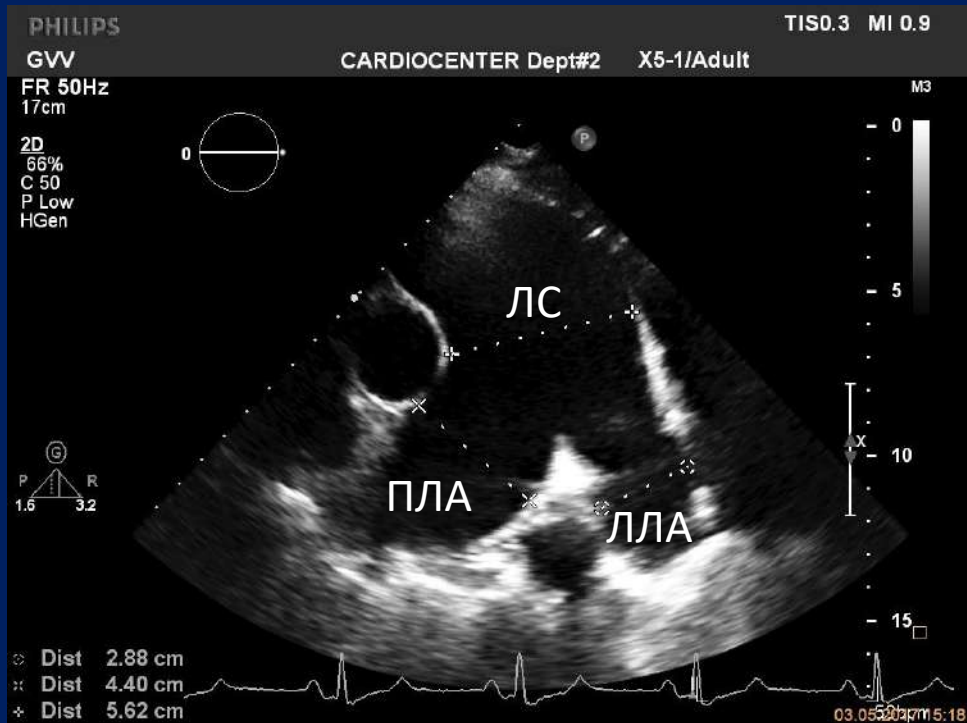
$\geq 9,5 \text{ cm/c}$

2022



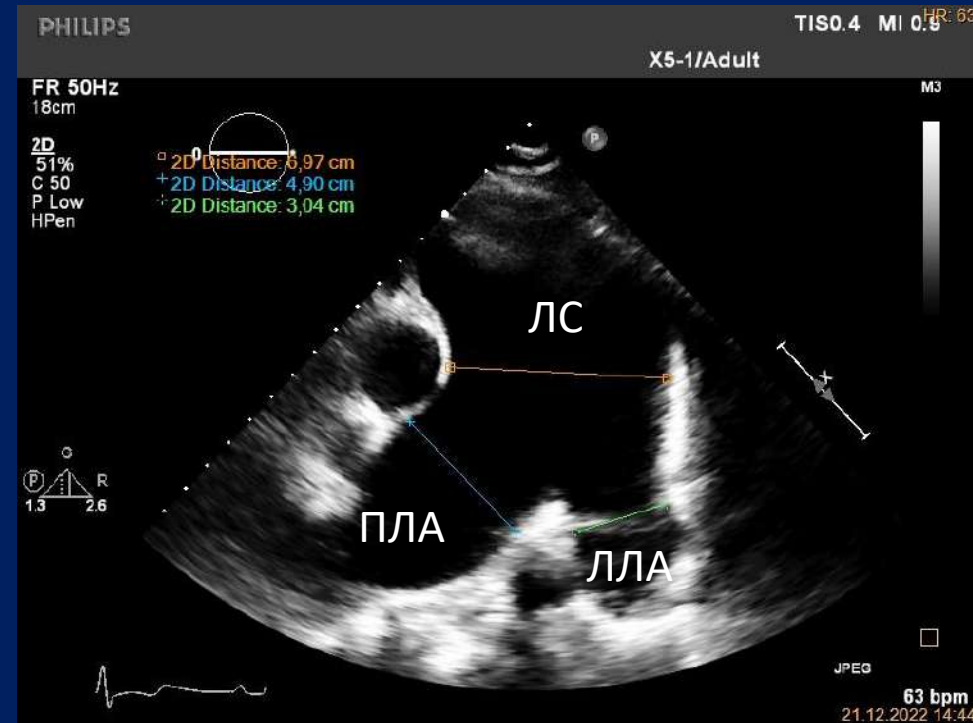
Продольный стрейн
свободной стенки ПЖ= -22%
(модуль N > 23%, КД < 20%)

2017



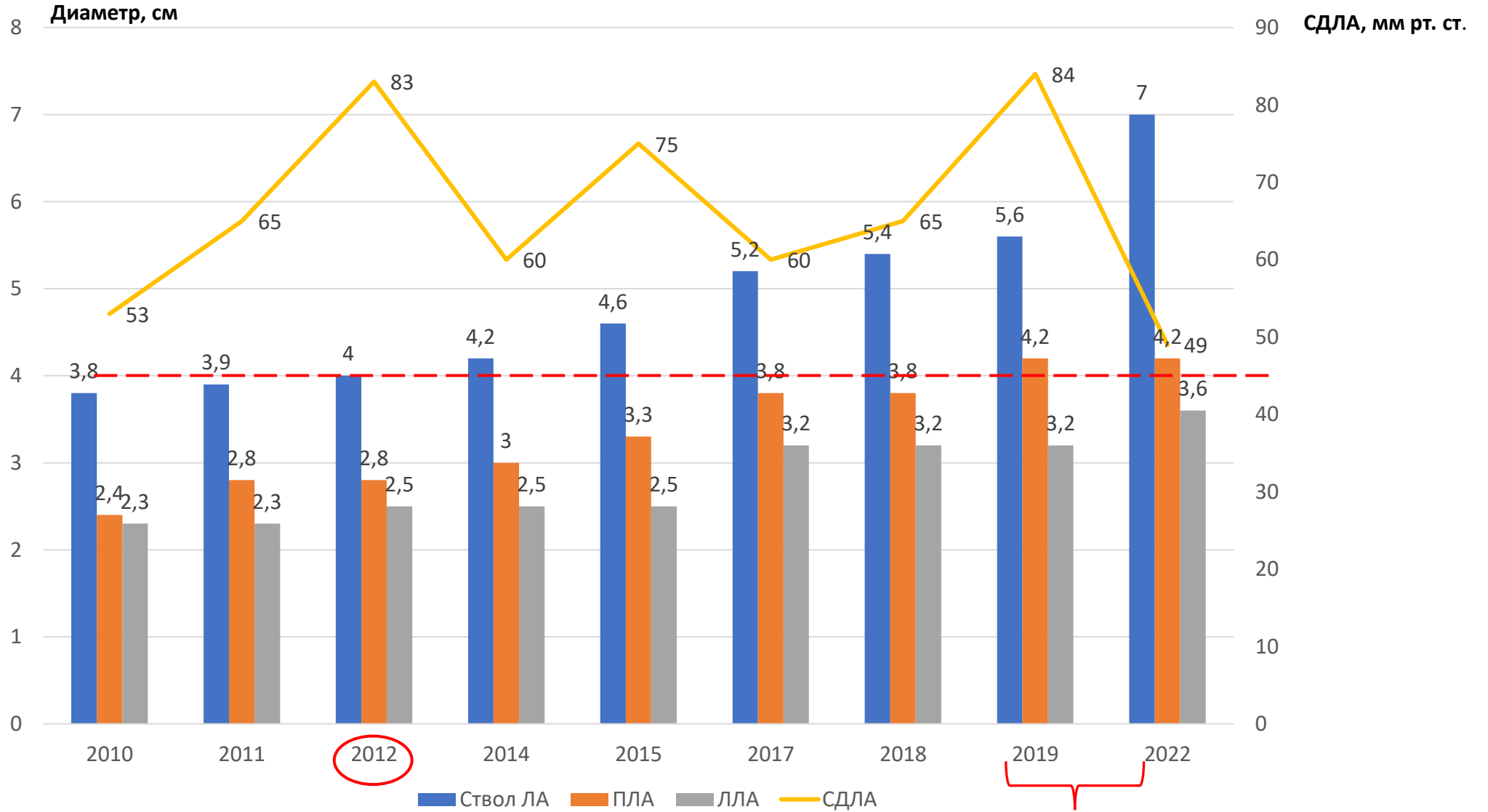
ЛС	5,6 см	$N < 2,5 \text{ см}$
ПЛА	4,4 см	$N \leq 1,5 \text{ см}$
ЛЛА	2,9 см	$N \leq 1,5 \text{ см}$

2022

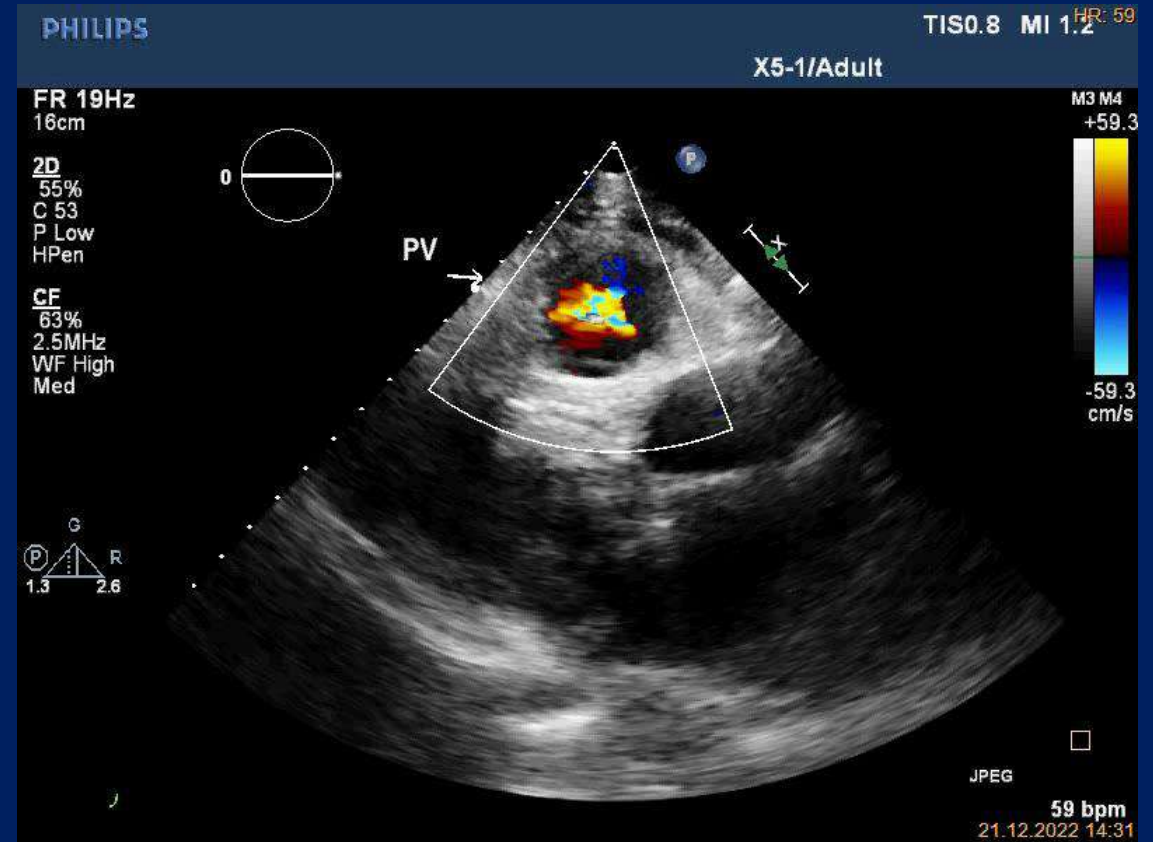
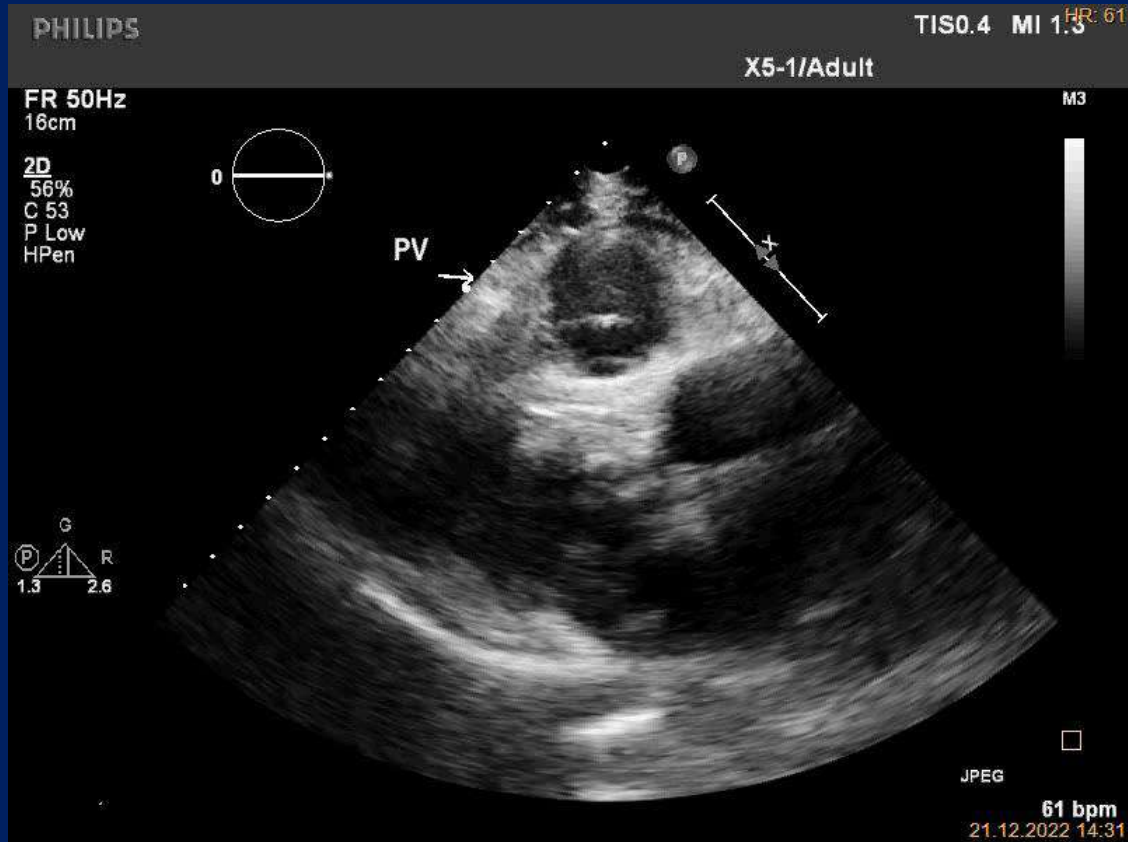


ЛС	7,0 см	+ 1,4 см/ + 2,8 мм/ год
ПЛА	4,9 см	+ 0,5 см
ЛЛА	3,0 см	

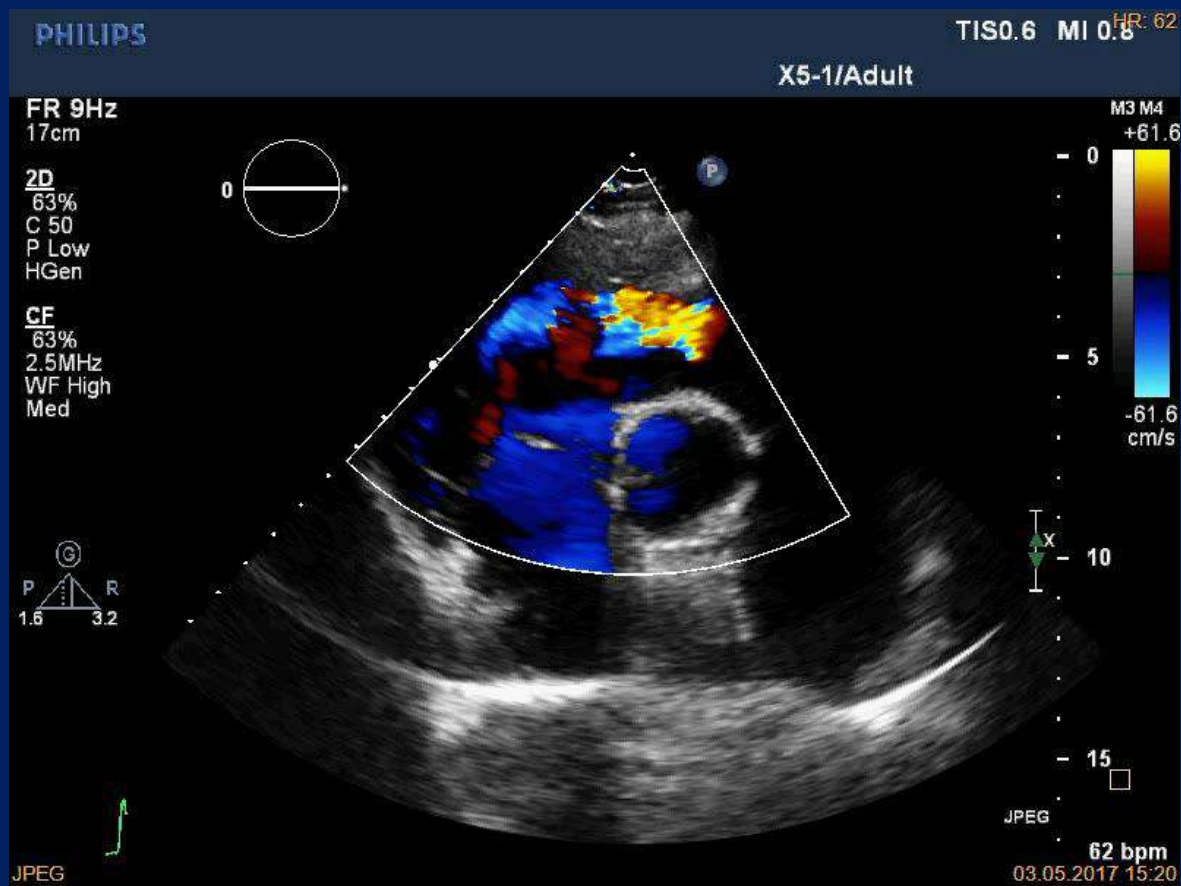
Диаметр ЛС, его ветвей и СДЛА в динамике у пациентки К. 51г



2022

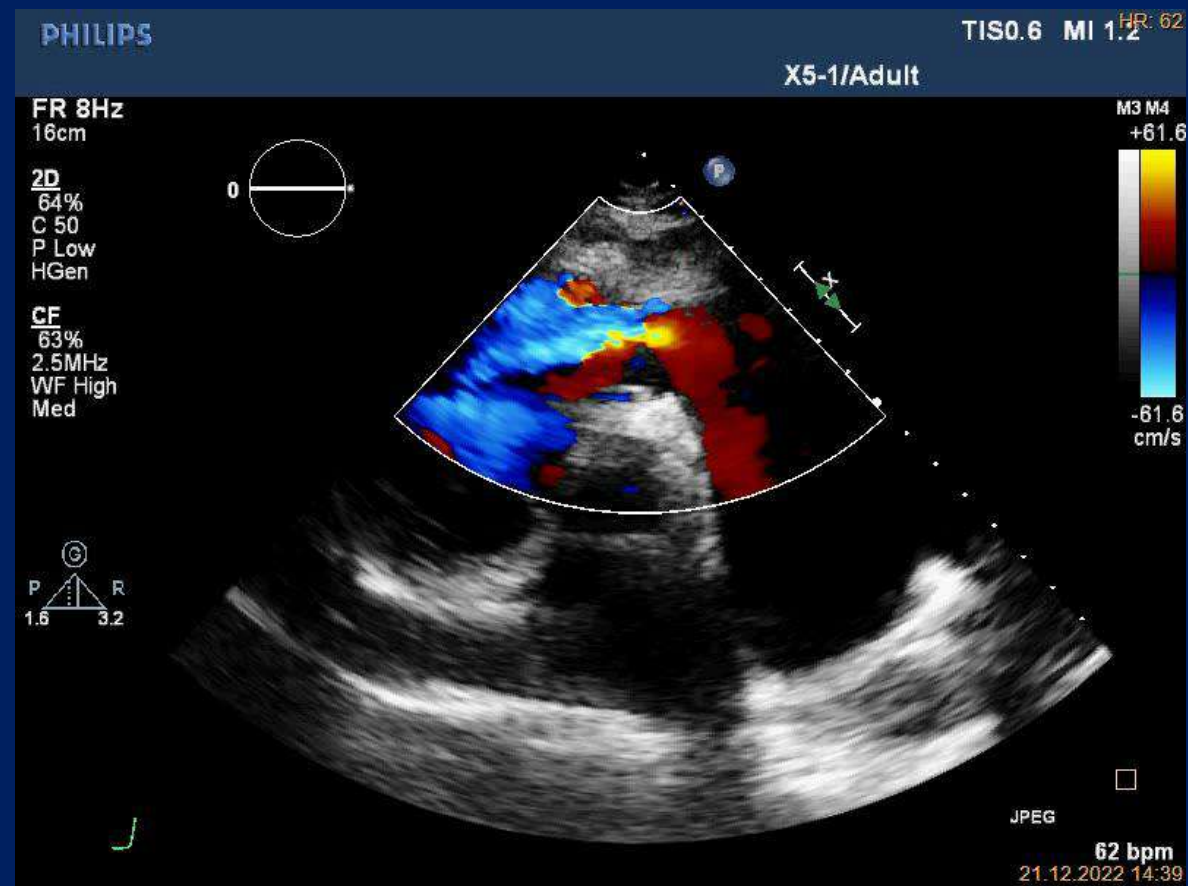


2017



ЛР 3+

2022



ЛР 3+

Каковы критерии аневризматического расширения ЛА?

Table 1: Previous pulmonary artery aneurysm definitions

Author Reference	Year	PAA definition	
Nguyen ET <i>et al.</i>	2007	PA: >29 mm, right PA: >17 mm	[9]
Chetty KG <i>et al.</i>	1996	>4 cm	[11]
Brown JR and Plotnick G	2008	>4 cm	[8]
Veldtman GR <i>et al.</i>	2003	Giant PAA >5 cm	[12]
Reisenauer J <i>et al.</i>	2017	Large aneurysm: 5–8 cm, giant aneurysm >8 cm	[13]
Duijnhouwer AL <i>et al.</i>	2016	1.5-Fold the normal diameter	[10]

PA: pulmonary artery; PAA: pulmonary artery aneurysm.

Каковы нормальные размеры ЛС и его ветвей?

Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 34 (2022) 637–644
<https://doi.org/10.1093/icvts/ivab308> Advance Access publication 17 November 2021

ORIGINAL ARTICLE

Cite this article as: Berger T, Siepe M, Simon B, Beyersdorf F, Chen Z, Kondov S *et al.* Pulmonary artery diameter: means and normal limits—assessment by computed tomography angiography. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2022;34:637–44.

Pulmonary artery diameter: means and normal limits—assessment by computed tomography angiography

Tim Berger^{a,b,*}, Matthias Siepe ^{a,b}, Björn Simon ^{b,c}, Friedhelm Beyersdorf ^{a,b}, Zehang Chen ^{a,b},
Stoyan Kondov ^{a,b}, Christopher L Schlett^{b,c}, Fabian Bamberg^{b,c}, Aleksandre Tarkhnishvili^d,
Salome Chikvatia^{a,b}, Martin Czerny^{a,b}, Bartosz Rylski^{a,b} and Maximilian Kreibich ^{a,b}

^a Department of Cardiovascular Surgery, University Heart Centre Freiburg, Freiburg, Germany

^b Faculty of Medicine, Albert-Ludwigs-University of Freiburg, Freiburg, Germany

^c Department for Diagnostic and Interventional Radiology, Medical Centre-University of Freiburg, Freiburg, Germany

^d Department of Cardiology and Angiology II, University Heart Centre Freiburg, Freiburg, Germany

* Corresponding author. University Heart Centre Freiburg, Südring 15, 79189 Bad Krozingen, Germany. Tel: +49-7633-402-6251; fax: +49-761-270-25500; e-mail: tim.berger@universitaets-herzzentrum.de (T. Berger).

Received 8 January 2021; received in revised form 30 September 2021; accepted 7 October 2021

Table 2: Descriptive characteristics of the cohort

	Male (n = 371)	Female (n = 126)	Overall (n = 497)	
Age (years)	50.6 (19.6)	53.6 (21.4)	51.4 (20.2)	0.15
BSA (m ²)	2.0 (0.2)	1.8 (0.2)	2.0 (0.2)	<0.001
BMI (kg/m ²)	26.0 (4.4)	25.2 (5.6)	25.8 (4.8)	0.094
Dyslipidaemia	27 (7.3)	12 (9.5)	39 (7.8)	0.44
Hypertension	80 (21.6)	32 (25.4)	112 (22.5)	0.39
Smoking	58 (15.6)	16 (12.7)	74 (14.9)	0.47
Diabetes	19 (5.1)	16 (12.7)	35 (7.0)	0.008
CAD	30 (8.1)	8 (6.4)	38 (7.6)	0.70
PAH	1 (0.3)	0 (0.0)	1 (0.2)	1.00
CHD	2 (0.5)	1 (0.3)	3 (0.6)	1.00
Infective lung disease	1 (0.3)	0 (0.0)	1 (0.2)	1.00
Vasculitis	1 (0.3)	0 (0.0)	1 (0.2)	1.00
Ascending aorta diameter (mm)	34.3 (4.7)	32.8 (5.0)	34 (4.8)	0.002
Ascending aorta surface (mm ²)	846.3 (242.0)	781.3 (250.4)	829.8 (245.5)	0.010
Ascending aorta length (mm)	84.9 (15.3)	79.8 (13.2)	83.6 (15.5)	0.001
PA diameter (mm)	32.2 (4.5)	31.2 (4.7)	32.0 (4.6)	0.032
PA surface (mm ²)	666.2 (193.4)	640.5 (202.7)	659.7 (195.9)	0.20
PA length	49.8 (14.2)	49.4 (12.8)	49.7 (13.9)	0.78
Left PA diameter (mm)	25.0 (3.9)	24.8 (4.0)	24.9 (3.9)	0.59
Left PA surface (mm ²)	411.0 (134.1)	407.0 (142.2)	410.0 (136.1)	0.77
Right PA diameter (mm)	25.2 (4.7)	24.9 (4.3)	25.2 (4.6)	0.51
Right PA surface (mm ²)	425.4 (159.7)	413.3 (154.3)	422.3 (158.3)	0.46

Data are presented as number (%) or mean (standard deviation).

BMI: body mass index; BSA: body surface area; CAD: coronary artery disease; CHD: congenital heart disease; PA: pulmonary artery; PAH: pulmonary artery hypertension.

Key question

What is the normal pulmonary artery (PA) diameter?

Key finding(s)

The normal PA diameter is 32.0 ± 4.6 mm. The BSA is the only influencing factor.

Take-home message

A pulmonary artery aneurysm should not be considered below a threshold of 45 mm.



Этиология аневризм ЛА

Врожденные

- ВПС с увеличенным кровотоком в МКК (с развитием СЭ)
- Патология ЛК
- Патология соединительной ткани (с-м Марфана, с-м Элерса –Данлоса)

Приобретенные

- Истинные аневризмы:
 - 1) **связанные с ЛГ (!)**
 - 2) СЗСТ и васкулиты (болезнь Бехчета, с-м Хьюза-Стовина)
 - 3) идиопатические
- Псевдоаневризмы: ятрогенные, травматические, инфекционные (стафилококк, сифилис, туберкулез, грибковая инфекция), паразитарные (шистосомоз), связанные со злокачественными опухолями

Что делать с аневризмой ЛА?

Outcome of Surgical Repair of Pulmonary Artery Aneurysms: A Single-Center Experience With 38 Patients



Janani S. Reisenauer, MD, Sameh M. Said, MD, Hartzell V. Schaff, MD, Heidi M. Connolly, MD, Joseph J. Maleszewski, MD, and Joseph A. Dearani, MD

Department of Cardiovascular Surgery, and Divisions of Cardiovascular Diseases, and Anatomic Pathology, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota

Background. Pulmonary artery (PA) aneurysms are rare and have been reported only in case reports or small series. We reviewed our experience with surgical repair of PA aneurysms.

Methods. We reviewed all patients with a true PA aneurysm undergoing cardiac operations between 1995 and 2015. We excluded aneurysms and pseudoaneurysms related to right ventricular outflow tract patches or previous conduits.

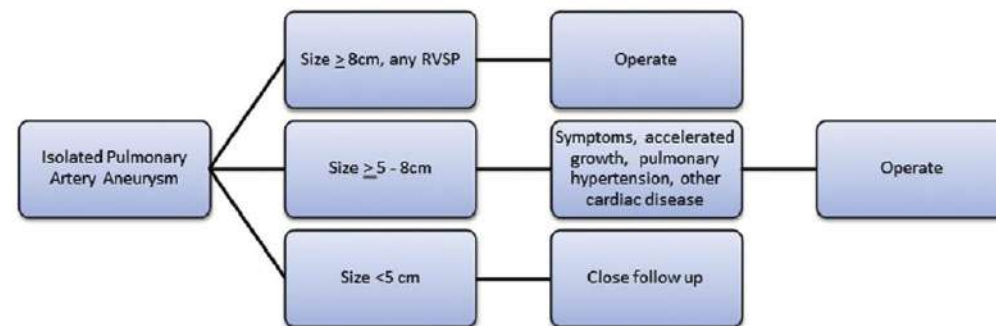
Results. There were 38 patients (24 women [63%]; mean age, 46 ± 15 years), and 14 patients (37%) were asymptomatic. The main PA was involved 35 patients (92%). The mean aneurysm diameter was 5.8 ± 1.8 cm. The most common associated pathology was pulmonary valve stenosis/regurgitation in 23 patients (64%). High-pressure (right ventricular systolic pressure >35 mm Hg) aneurysms were present in 23 patients. Operative strategies included reduction arterioplasty in 30 patients (79%) and

resection with graft interposition in 8 (21%). The average length of stay was 6.0 ± 2.2 days. There were no early deaths. Late deaths occurred in 3 patients (8%) and were noncardiac related. Late reoperations occurred in 8% and were not related to the PA aneurysm. All high-pressure aneurysms and those larger than 8 cm demonstrated advanced medial necrosis on pathologic examination of the specimens.

Conclusions. PA aneurysms are a real entity, and surgical repair can be done with low morbidity and mortality. Aneurysmorrhaphy or aneurysmectomy can be performed, depending on the anatomic location. Regardless of the size of the PA, we recommend intervention on high-pressure aneurysms due to the occurrence of advanced medial necrosis.

(Ann Thorac Surg 2017;104:1605–10)
© 2017 by The Society of Thoracic Surgeons

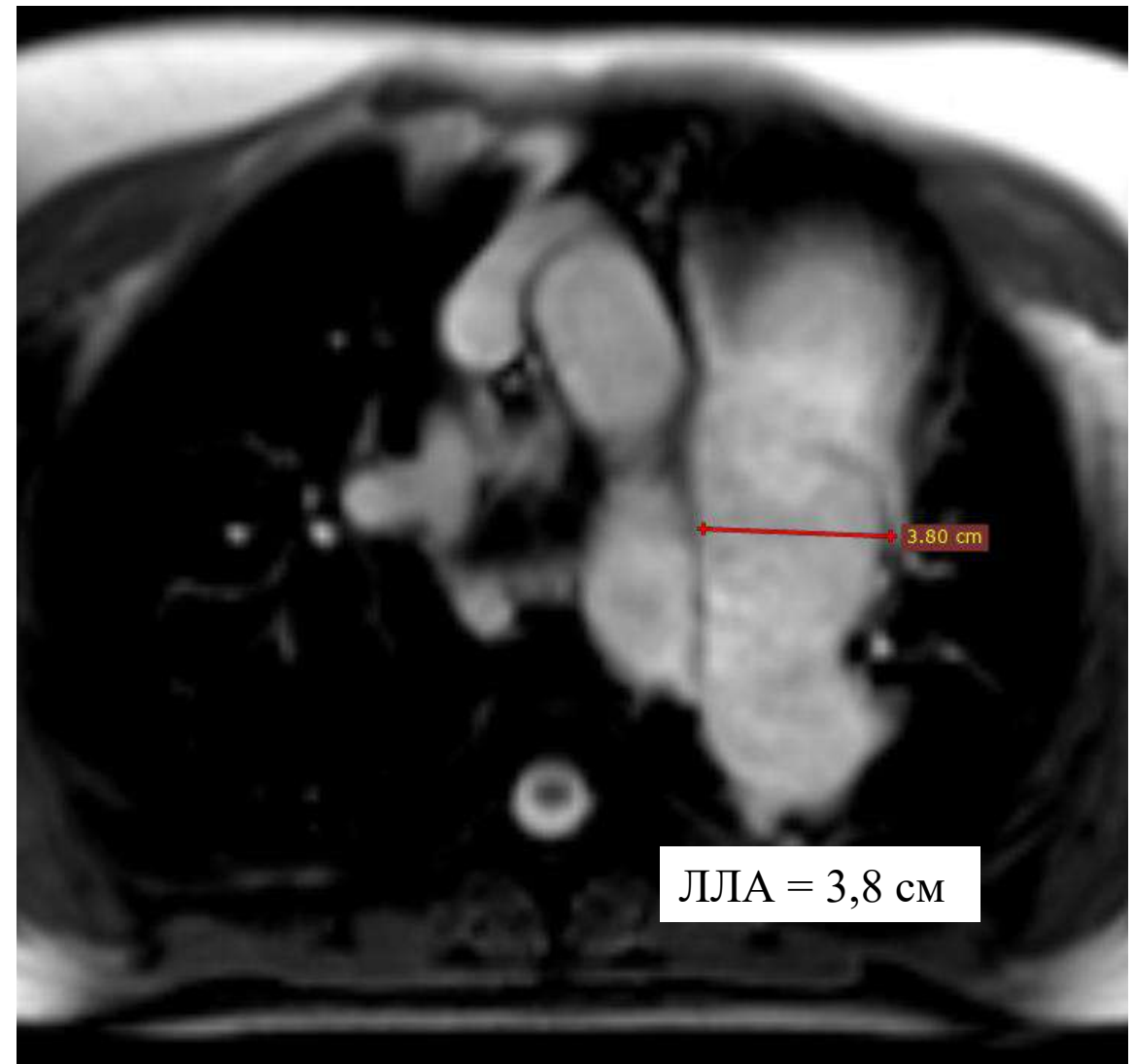
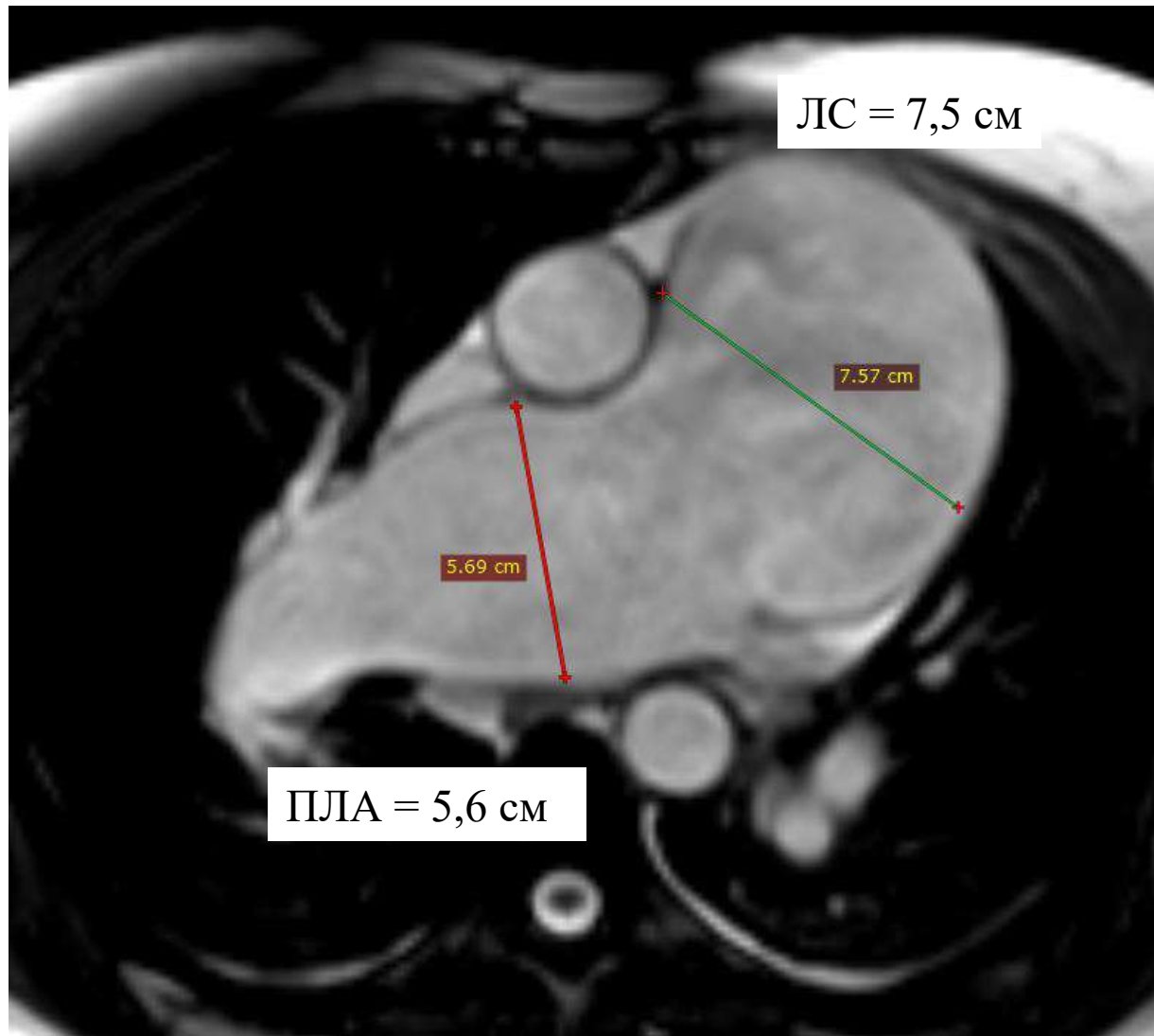
Fig 5. Algorithm for management for pulmonary artery aneurysm. (RVSP = right ventricular systolic pressure.)



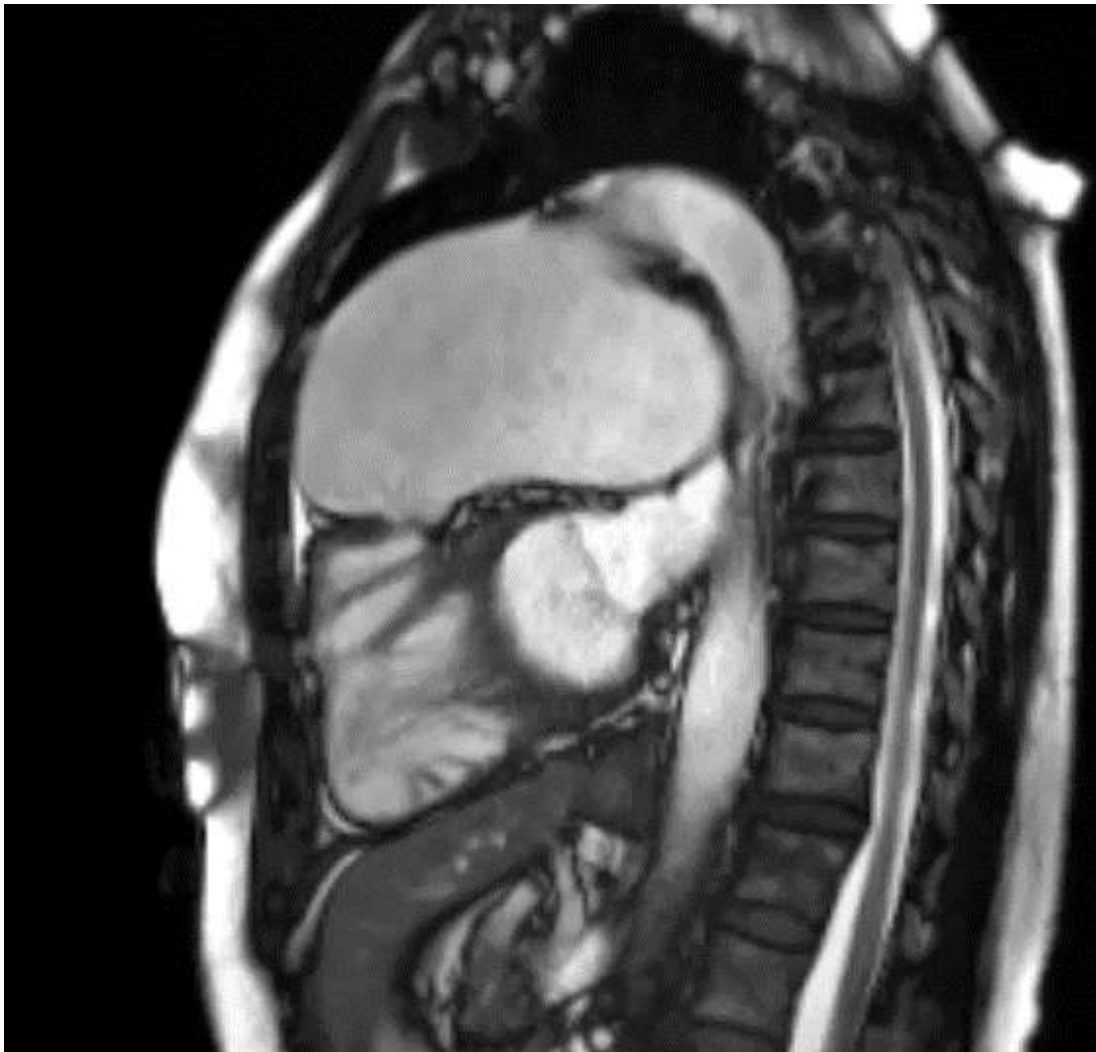
ЭхоКГ больной К. 51г от 21.12.2022г

- **ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** ЭхоКГ–признаки начальной ЛАГ. Большая аневризма легочного ствола ($d=7,0$ см) и аневризматическое расширение его ветвей (ПВЛА 4,9 см, ЛВЛА 3,0 см). Умеренно тяжелая относительная недостаточность легочного клапана (3+). Расширение правых отделов сердца, миокард ПЖ гипертрофирован. Сократительная способность миокарда ПЖ удовлетворительная.
- Гемодинамически незначимая трикуспидальная регургитация (1+). НПВ не расширена, достаточно спадается на форсированном вдохе (расчетная величина ЦВД около 3 мм рт. ст.).
- Левые отделы сердца не расширены. Стенки ЛЖ не утолщены, сократительная способность миокарда ЛЖ удовлетворительная, признаков диастолической дисфункции не выявлено.
- По сравнению с данными ЭхоКГ от 03.05.2017г, на фоне значительного снижения ДЛА (СДЛА $86 \rightarrow 49$; СрДЛА $54 \rightarrow 31-35$ мм рт. ст.), увеличения СВ (3,5 \rightarrow 3,8 л/мин) и СИ (1,97 \rightarrow 2,2 л/мин/м²), а также уменьшения размеров правых отделов сердца обращает внимание достоверное расширение ЛС (+1,4 см) и правой ЛА (+0,5 см). Темп расширения ЛС оценивается как быстрый (2,8 мм/год). Рекомендуется консультация кардиохирурга.

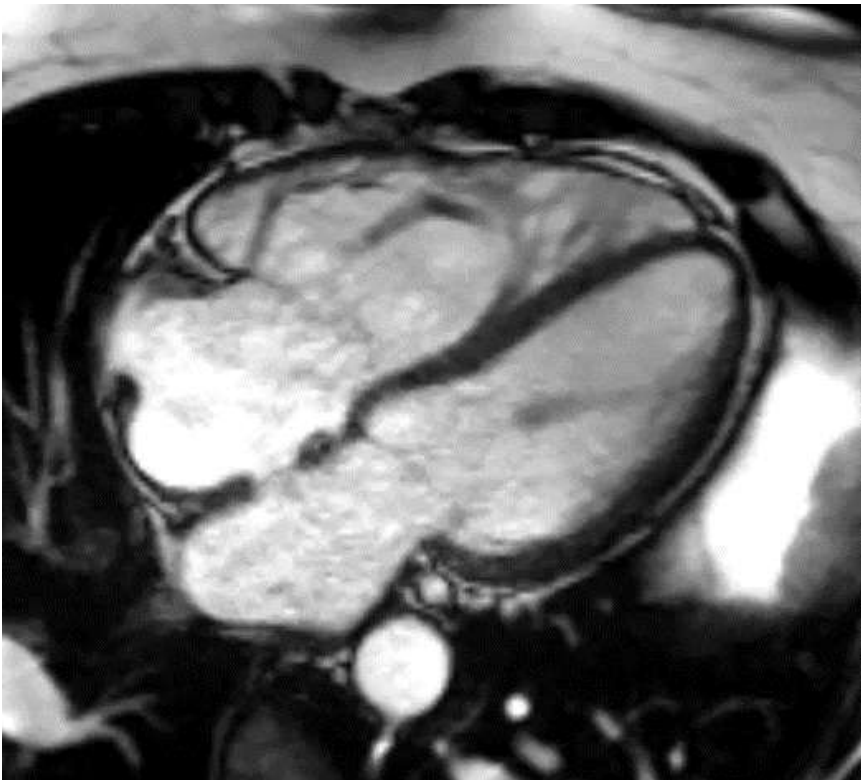
МРТ сердца



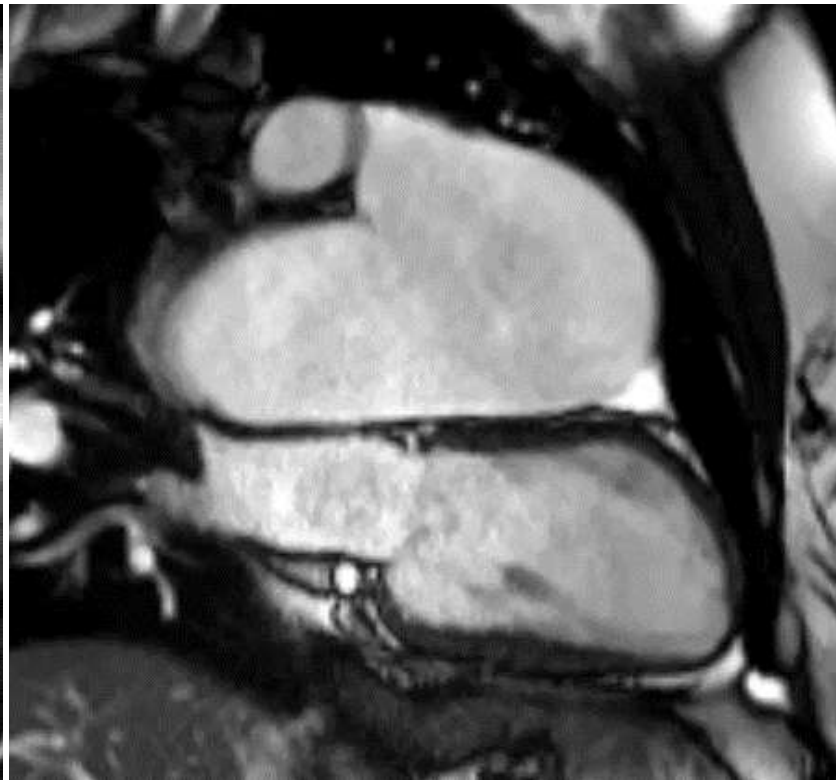
МРТ сердца



МРТ сердца



КДО ЛЖ = 126 мл
 КСО ЛЖ = 35 мл
 КДО_и ЛЖ = 73 мл/кв.м.
 КСО_и ЛЖ = 20 мл/кв.м.
 ФВ ЛЖ = 72%



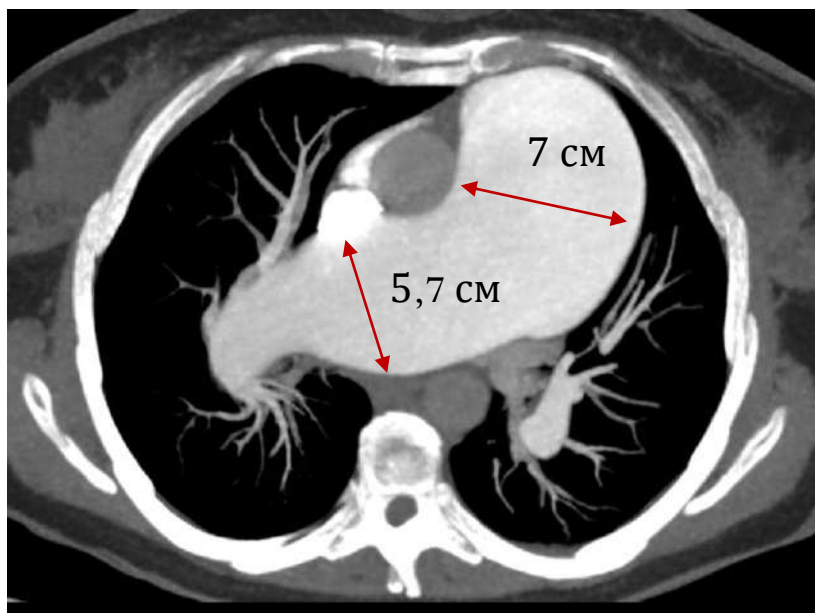
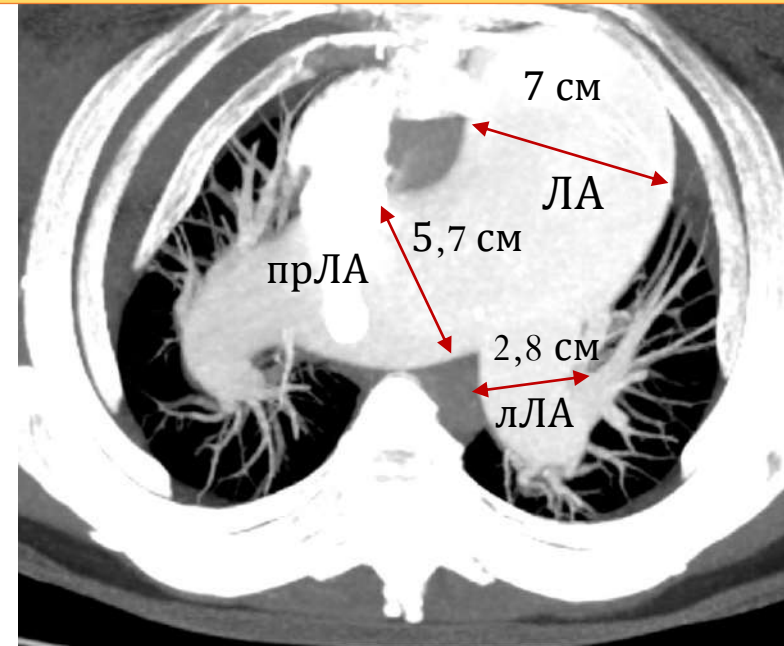
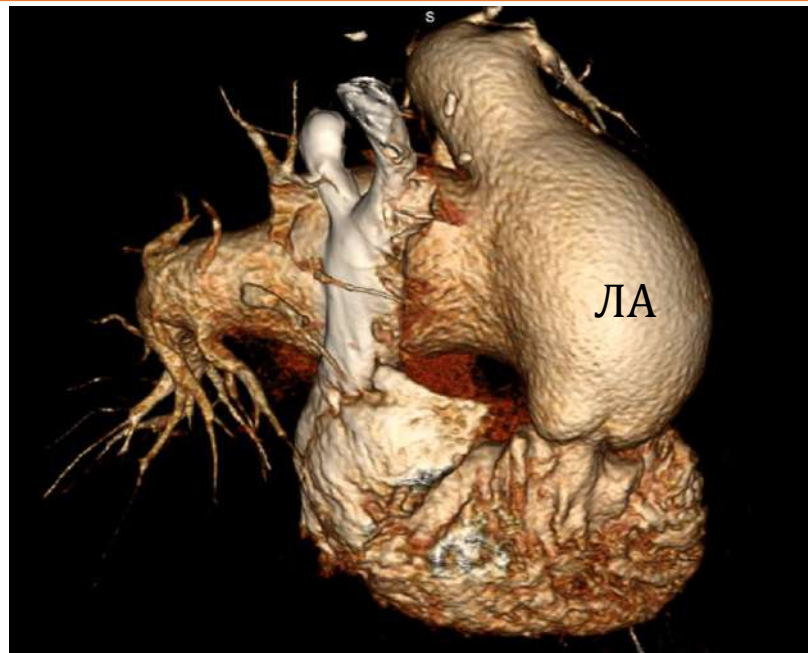
КДО ПЖ = 215 мл
 КСО ПЖ = 80 мл
 КДО_и ПЖ = 123
 мл/кв.м.
 КСО_и ПЖ = 46 мл/кв.м.
 ФВ ПЖ = 63%



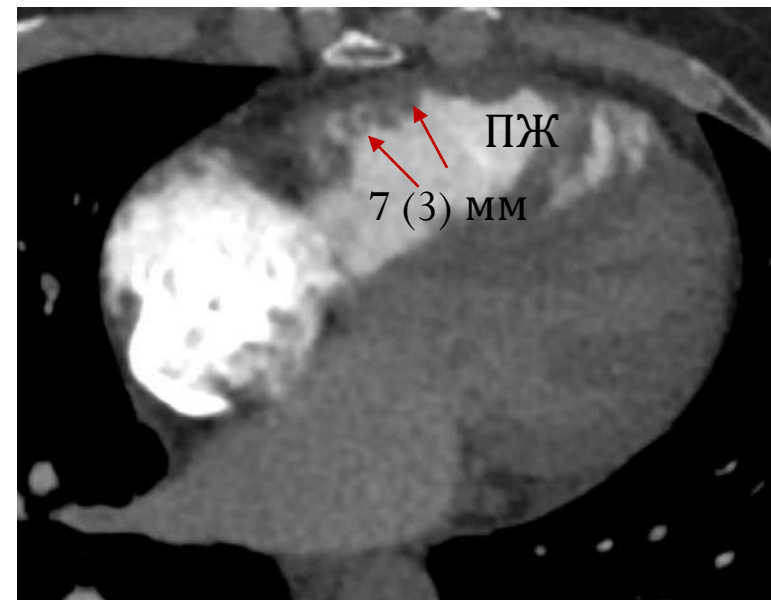
УО ПЖ = 135 мл
 УО_и ПЖ = 78 мл/кв.м.
 ИЭ ЛЖ = 1,2
 ИЭ ПЖ = 1,5
 Эластичность ЛА = 18%

ЛП = 46 мм
 КСО ЛП = 82 мл
 КСО_и ЛП = 47 мл/кв.м.
 ПП = 54 мм
 КСО ПП = 101 мл
 КСО_и ПП = 58 мл/кв.м.

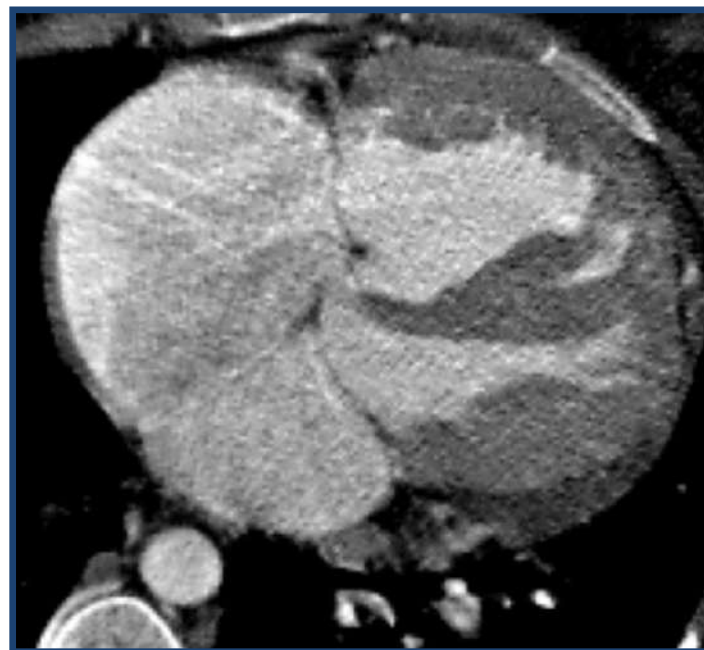
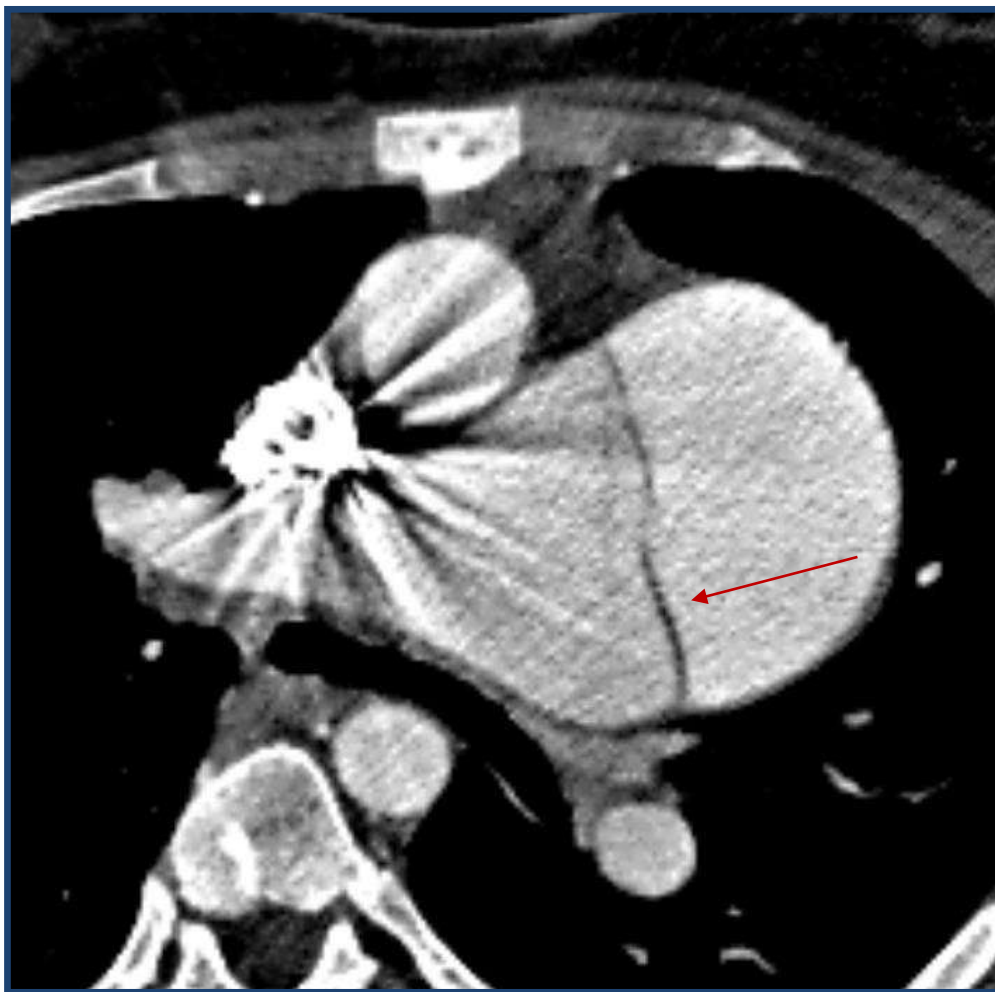
Результаты КТ-пульмонографии от 16.12.2022 г



Результаты КТ- пульмонографии от 16.12. 2022 г



Случай из практики: расслаивающаяся аневризма легочной артерии



Данные литературы



Original article

Progression of pulmonary artery dilatation in patients with pulmonary hypertension coexisting with a pulmonary artery aneurysm



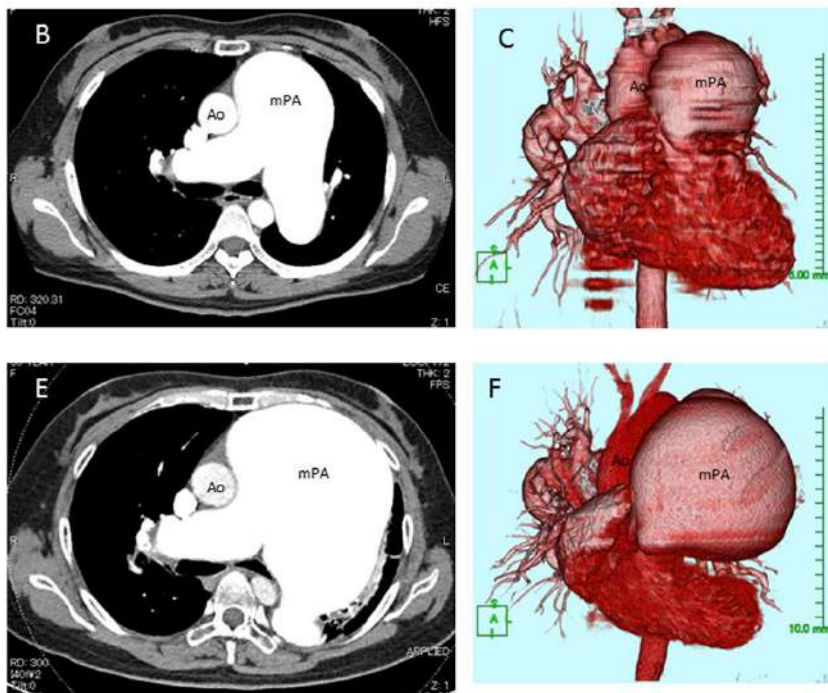
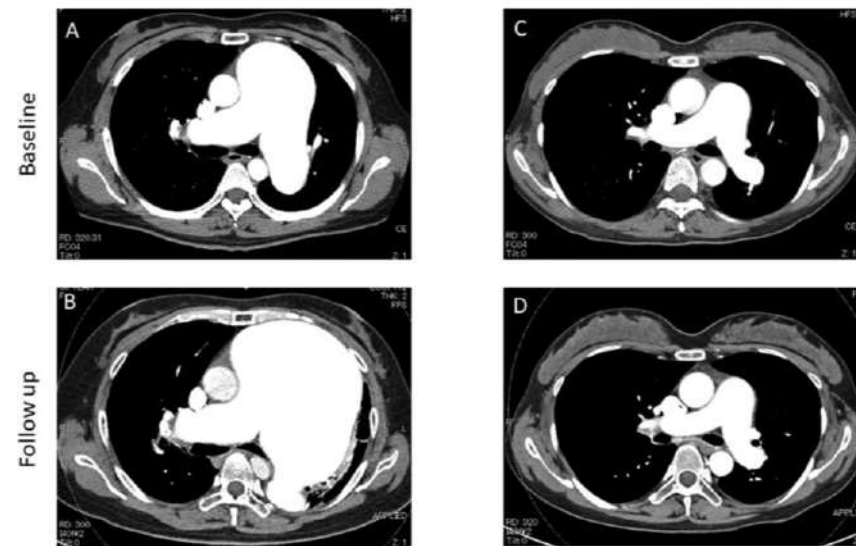
Satoshi Akagi (MD, PhD)^{a,*}, Kazufumi Nakamura (MD, PhD, FJCC)^a,
Toshihiro Sarashina (MD, PhD)^a, Kentaro Ejiri (MD)^a, Shingo Kasahara (MD, PhD)^b,
Hiroshi Ito (MD, PhD, FJCC)^a

^aDepartment of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences, Okayama, Japan

^bDepartment of Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences, Okayama, Japan

PA aneurysm (+)

PA aneurysm (-)



У 60-летней женщины была диагностирована ЛАГ с аневризмой ЛА диаметром 6,5 см. Исходное СДЛА - 75 мм рт.ст.



При повторном обследовании через 7 лет СДЛА снизилось до значительно снизилось до 44 мм рт.ст. Однако размеры аневризмы ЛА увеличились до 13 см. Пациенту была проведена операция по протезированию легочной артерии.

Суточное мониторирование ЭКГ

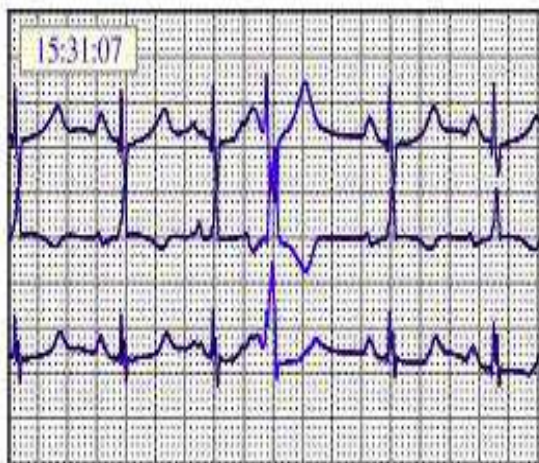
Эпизоды нарушений ритма

10 мм/мВ, 25 мм/сек



Желудочковая экстрасистола

ЧСС: 71



Желудочковая экстрасистола

ЧСС: 85



Наджелудочковый куплет

ЧСС: 59



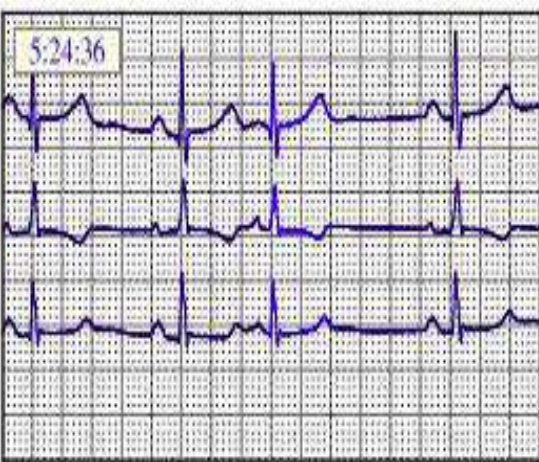
Пробегка наджел тахикардии

ЧСС: 112



Наджелудочковая экстрасистола

ЧСС: 70



Наджелудочковая экстрасистола

ЧСС: 59

- Синусовый ритм со средней ЧСС 71 уд/мин (минимально 52 уд/мин, максимально 111 уд/мин).
- 3 одиночных (в том числе сливные комплексы) желудочковых экстрасистол,
- 39 одиночных и 1 куплет наджелудочковых экстрасистол,
- 1 короткий пароксизм предсердной тахикардии из 4 комплексов (ЧСЖ 104-128 уд/мин).
- Ишемической динамики сегмента ST не отмечено. СВВР значительно снижена. Отмечала жалобы на одышку и головокружение при подъеме по лестнице.

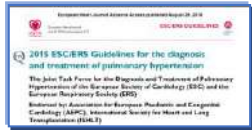
Катетеризация правых отделов сердца

Показатель	04.2010 г. Амлодипин 7,5 мг Бозентан 125 мг	02.2013 г. Амлодипин 7,5 мг РКИ GRIPHON (препарат иссл.)	12.2015 г. Амлодипин 7,5 мг Селексипаг 800 мкг	09.2019 г. Амлодипин 7,5 мг Силд 60 мг+Амбр 10 мг +Селексипаг 1200 мкг	12.2022 г. Риоц 7,5 мг+Амбр 10 мг+ Селек 1200 мкг
ДЛА, мм рт. ст.	85/42/58	93/39/57	84/37/51	63/36/49	46/21/31
Среднее давление в ПП, мм рт. ст.	9/7/7	9/7/6	11/9/8	13/10/10	16/8/7
Давление заклинивания ЛА, мм рт. ст.	9	4	6	10	4
Svo2, %	74	57	57	59	62
СВ, л/мин	6,2	4,1	3,5	3,2	2.8
СИ, л/мин*м ²	3,6	2,2	2,0	1,8	2,1
ЛСС, ед. Вуда	7,58	12,93	12,85	12,19	9,6

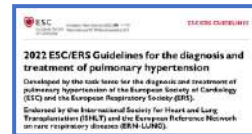
Цели лечения пациентов с ЛАГ

Цель лечения — достижение и поддержание низкого риска

www.escardio.org/guidelines



Достижение/поддержание низкого риска рекомендуется в качестве показателя адекватного ответа на лечение пациентов с ЛАГ.	I	C
Достижение/поддержание промежуточного риска может быть рассмотрено в качестве показателя адекватного ответа на лечение у большинства пациентов с ЛАГ.	IIa	C



Достижение и поддержание профиля низкого риска на оптимизированной медикаментозной терапии рекомендуется в качестве цели лечения пациентов с ЛАГ.	I	B
У пациентов с ЛАГ установленной этиологии, при наличии сопутствующих заболеваний оптимизация терапии должна быть рассмотрена в индивидуальном порядке с учетом того, что достижение профиля низкого риска не всегда возможно.	IIa	B

Рекомендации по оценке тяжести заболевания и риска летальности у пациентов с ЛАГ

Рекомендуется оценивать тяжесть заболевания у пациентов с ЛАГ, используя комплекс данных, включающий результаты клинической оценки, тестов с физической нагрузкой, биомаркеров, данных эхокардиографии и оценки гемодинамики.	I	B
В качестве цели лечения пациентов с ЛАГ рекомендуется использовать достижение и поддержание профиля низкого риска на фоне оптимизированной медикаментозной терапии.	I	B
Для стратификации риска на момент установления диагноза рекомендуется использовать модель с формированием трех групп (низкий, промежуточный и высокий риск) с учетом комплекса данных, включая показатели гемодинамики.	I	B



Клинический диагноз

- **Основной диагноз: Идиопатическая легочная гипертензия. Функциональный класс I-II (ВОЗ). Относительная недостаточность трикуспидального клапана 1-2 ст.**
- **Осложнения: Аневризма легочного ствола и правой легочной артерии. Относительная недостаточность клапана легочного ствола 2-3 ст. Хроническая сердечная недостаточность I-II функционального класса (NYHA).**
- **Сопутствующие заболевания: Хронический гастрит, ремиссия.**

Стратификация риска

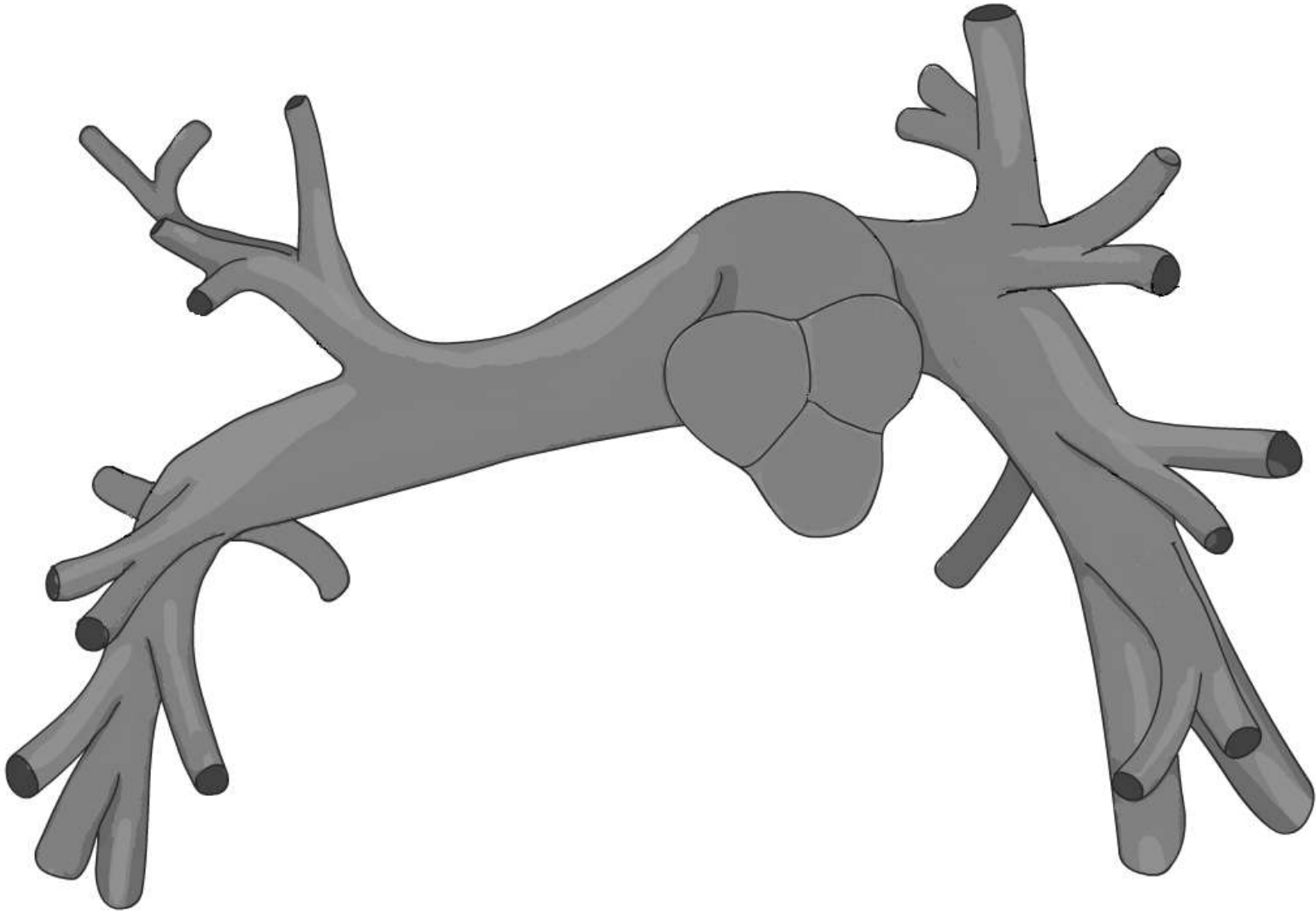
Параметр	02.2014	12.2015	05.2017	09.2019	12.2022
ЧСС уд/мин	68	72	62	79	77
АД мм рт.ст.	100/60	110/70	95/60	112/80	110/70
Признаки ПЖ сердечной недостаточности	Отсутствуют	Отсутствуют	Отсутствуют	Отсутствуют	Отсутствуют
Прогрессирование заболевания	Нет	Медленное	Медленное	Медленное	Нет
Синкопальные состояния	Нет	Нет	Редкие	Нет	Нет
ФК ВОЗ	II	II-III	III	II	I-II
Д6МХ	472	485	340	467	450
NT-proBNP пг/мл					220,2
BNP, пг/мл		87,6		98,8	
S III см ²	18,5	20,5	26	18	21
Перикардальный выпот	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует
Ствол ЛА, см	4,6	4,5-4,6	5,6	5,6	7
срДПП мм рт.ст.		8		10	7
СИ л/мин/м ²		2,0		1,8	2,1
SvO2 %		57		59	62
ЛСС, ед. Вуда		12,85		12,19	9,6
ЛАГ-специфическая терапия	Амлодипин 7,5 мг Селексиаг/плацебо (РКИ)	Амлодипин 7,5 мг Селексиаг 1600 мкг	Амлодипин 7,5 мг Амбризентан 5 мг Селексиаг 1600 мкг	Амлодипин 7,5 мг Силденафил 60 мг Амбризентан 10 мг Селексиаг 1600 мкг	Амлодипин 2.5 мг Риоцигуат 7,5 мг Амбризентан 10 мг Селексиаг 1600 мкг ...

Медикаментозная терапия

- **Риоцигуат 2,5 мг х 3 р/сут.**
- **Амбризентан 10 мг/сут.**
- **Селексипаг 800 мкг х 2 р/сут** с последующей еженедельной титрацией дозы в соответствии с алгоритмом до достижения максимально переносимой/целевой дозы. Целевая доза препарата 1600 мкг 2 р/сут. (3200 мкг/сут).
- **Варфарин 5 мг/сут** под контролем МНО (целевой диапазон: 1,5-2,5).
- Профилактические курсы противоязвенной терапии (дважды в год): **пантопразол 20 мг: 1 таб. х 2 р/сут** (утро, вечер) за 30 мин. до еды - 2 недели.

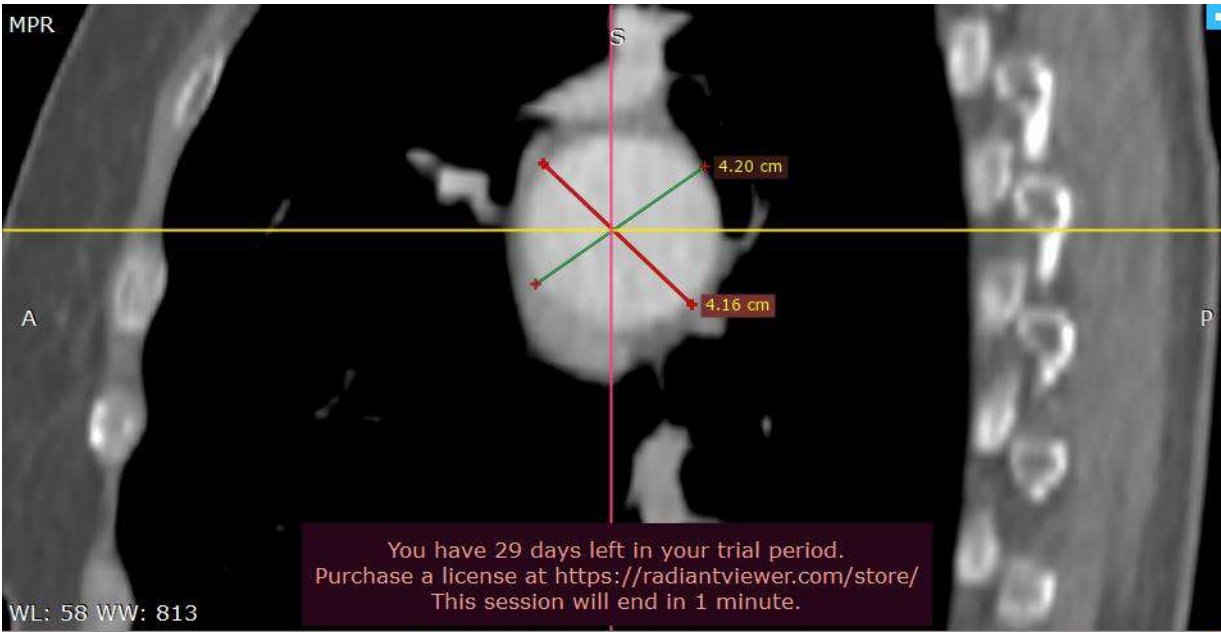
Вопросы для дискуссии:

- 1. Оптимальна ли проводимая на данном этапе ЛАГ-специфическая терапия?*
- 2. В какие сроки и в каком объеме следует рассматривать контрольный визит пациентки для оценки динамики состояния?*
- 3. Возможно ли выполнение реконструктивной операции, учитывая достаточный контроль гемодинамических параметров?*
- 4. В какие сроки оптимально рассматривать направление пациентки на консультацию трансплантолога?*

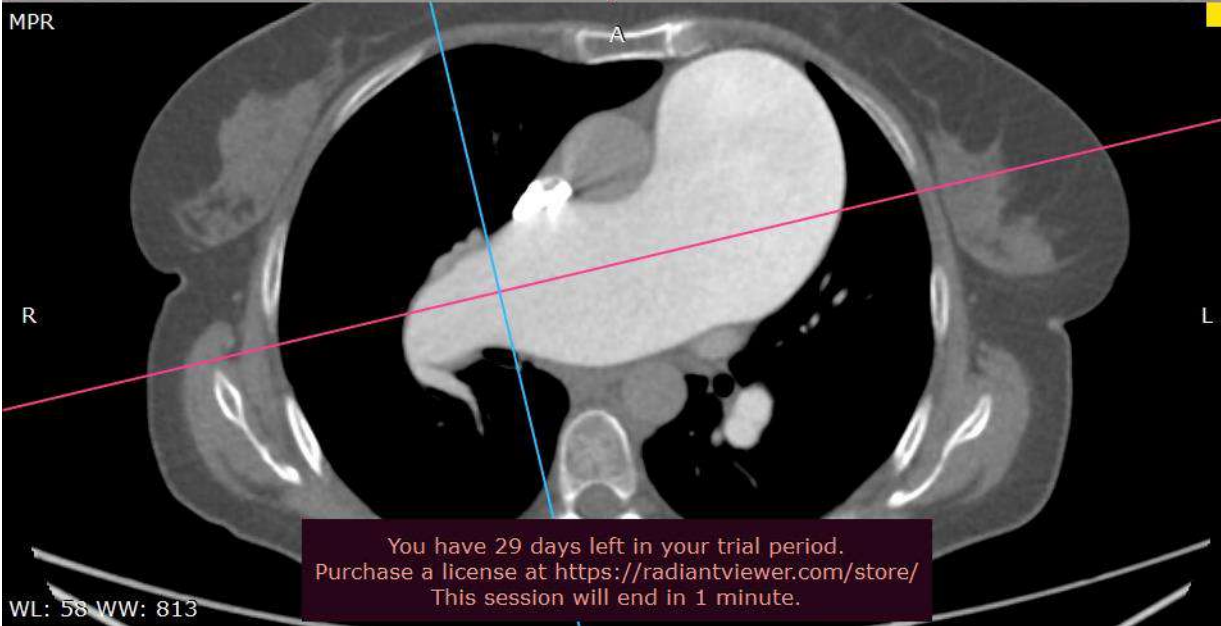


Факторы способные осложнить течение операции и послеоперационного периода

Общие	Текущий случай
Неполное устранение аневризматического расширения	Ø легочных артерий в корнях легких – 4,2 см
Остаточная значимая регургитация на клапане легочной артерии	Аневризма распространяется на синусы клапана легочной артерии
Риск повреждения диафрагмальных нервов	Расположение диафрагмальных нервов в области предполагаемого шва
Риск периоперационного кровотечения	При протезировании необходимо сформировать 5 анастомозов со скрытыми участками
Легочный гипертензивный криз	Повышенное легочно-сосудистое сопротивление исходно



You have 29 days left in your trial period.
Purchase a license at <https://radiantviewer.com/store/>
This session will end in 1 minute.



You have 29 days left in your trial period.
Purchase a license at <https://radiantviewer.com/store/>
This session will end in 1 minute.



You have 29 days left in your trial period.
Purchase a license at <https://radiantviewer.com/store/>
This session will end in 1 minute.

MPR

A



You have 29 days left in your trial period.
 Purchase a license at <https://radiantviewer.com/store/>
 This session will end in 5 minutes.

WL: 165 WW: 516

MPR

P

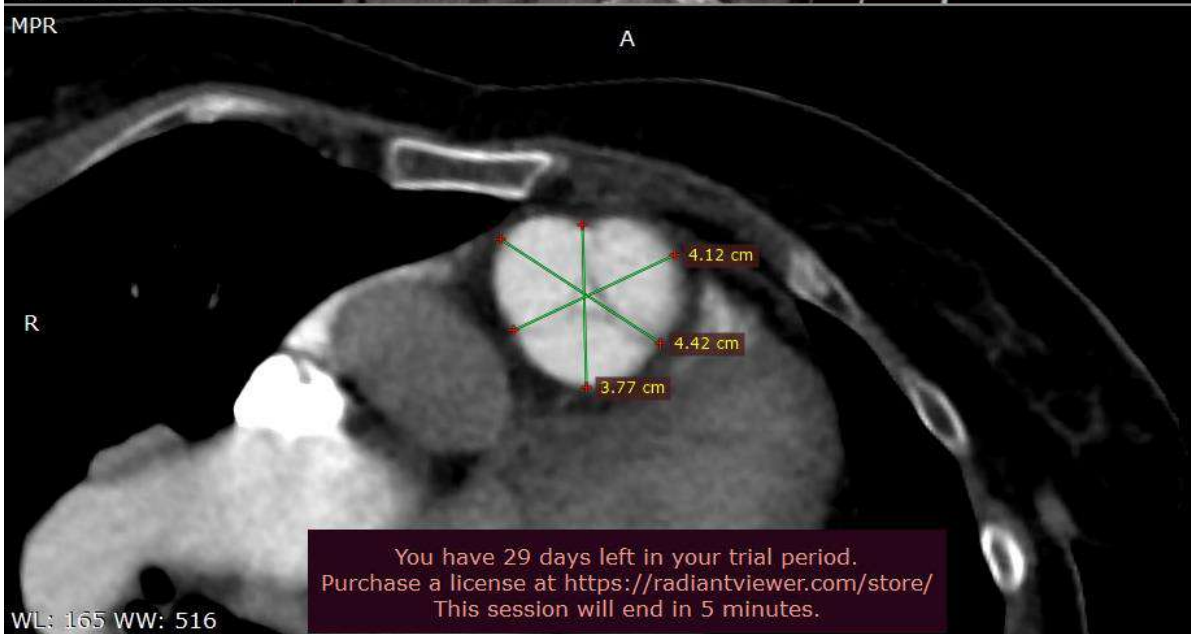


You have 29 days left in your trial period.
 Purchase a license at <https://radiantviewer.com/store/>
 This session will end in 5 minutes.

WL: 165 WW: 516

MPR

R



You have 29 days left in your trial period.
 Purchase a license at <https://radiantviewer.com/store/>
 This session will end in 5 minutes.

WL: 165 WW: 516

I

