

© Джордж Хансманн, Кристиан Апиц, 2017

Джордж Хансманн¹, Кристиан Апиц²

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ (ЭКСПЕРТНОЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ ЕВРОПЕЙСКОГО ПЕДИАТРИЧЕСКОГО СООБЩЕСТВА ПО ВАСКУЛЯРНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ ЛЕГКИХ ПОД РЕДАКЦИЕЙ ISHLT И DGPK)*

¹Отделение детской кардиологии и интенсивной терапии, Медицинский институт Ганновера, Ганновер, Германия; ²Отделение детской кардиологии, Детская университетская больница Ульма, Ульм, Германия

Лечение легочной гипертензии (ЛГ) у детей и взрослых, ассоциированной с поражением сердца или без него, за последние два десятилетия претерпело значительные позитивные изменения. Так называемые специфические лекарственные препараты для лечения легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) (ЛАГ-специфические), зарегистрированные в настоящее время для взрослых пациентов с ЛАГ, имеют три основных механизма действия, реализуемых через эндотелин, оксид азота и простаглицлин. Многие медицинские центры, специализирующиеся на лечении ЛГ, используют для неизлечимо больных пациентов (по жизненным показаниям) лекарственные средства вне зарегистрированных показаний. ЛГ сосудистого происхождения (ЛГСП) у детей – это полиэтиологическое заболевание, и выбор оптимального лечения является трудной задачей. В настоящее время терапия ЛАГ/ЛГСП у детей в значительной степени основывается на результатах исследований, полученных у взрослых пациентов; однако не так давно были проведены первые рандомизированные исследования с участием детей с ЛАГ. Мы представляем рекомендации экспертного консенсуса по лечению детей с ЛГ. Класс рекомендаций и уровень доказательности определялись на основании данных, полученных при исследовании детской популяции, или на основании данных исследований с участием взрослых, в которые были включены более 10% детей. После выполненного анализа опубликованных литературных данных и данных исследований были разработаны стратегия и алгоритмы лечения, которые могут стать основой схемы лечения детей с ЛГ. В статье обсуждаются вопросы ранней комбинированной (двойной и тройной) ЛАГ-специфической терапии у пациентов с ЛАГ II–IV функционального класса и у пациентов с недостаточным ответом на стартовое лечение. Для детей с прогрессирующей, тяжелой ЛАГ и недостаточным ответом на терапию достигнутые успехи в разработке лекарственных средств, усовершенствование терапевтических вмешательств и хирургических подходов обеспечивают появление новых многообещающих возможностей, позволяющих предотвратить, замедлить или минимизировать развитие правожелудочковой недостаточности и снижение выброса левого желудочка в результате его сдавления. В частности, предварительные данные катамнестического наблюдения больных с ЛАГ свидетельствуют о том, что наложение анастомоза Поттса (между левой легочной артерией и нисходящей частью аорты) может быть паллиативной альтернативой или подготовительным этапом перед двусторонней трансплантацией легких у детей с терминальной стадией ЛАГ.

Ключевые слова: легочная гипертензия, сердечная недостаточность, фармакотерапия, лекарственные средства, рандомизированное контролируемое исследование, предсердная септостомия (атриосептостомия) и анастомоз Поттса в разных комбинациях.

Цит.: Джордж Хансманн, Кристиан Апиц. Диагностика и лечение легочной гипертензии у детей (экспертное заключение Европейского педиатрического сообщества по васкулярным заболеваниям легких под редакцией ISHLT и DGPK). *Педиатрия*. 2017; 96 (2): 191–213.

*Эта статья написана коллективом авторов, являющихся членами Европейского сообщества специалистов по заболеваниям легочных сосудов у детей [European Paediatric Pulmonary Vascular Disease (PVD) Network] (председатель рабочей группы: Дж. Хансманн, сопредседатель рабочей группы: К. Апиц); ISHLT, International Society of Heart and Lung Transplantation (Международное общество специалистов по трансплантации сердца и легких); DGPK, German Society of Paediatric Cardiology (Немецкое общество специалистов по детской кардиологии). Статья впервые была опубликована в журнале Heart. 2016; 102: ii67–ii85. doi:10.1136/heartjnl-2015-309103.

Контактная информация:

Джордж Хансманн – проф. отделения детской кардиологии и интенсивной терапии, Медицинский институт Ганновера, Германия
Адрес: Германия, 30625, Hannover, Carl-Neuberg str., 1
E-mail: georg.hansmann@gmail.com
Статья поступила 20.03.17,
принята к печати 24.03.17.

Contact Information:

Georg Hansmann – prof. FESC, FAHA, Department of Paediatric Cardiology and Critical Care, Hannover Medical School
Address: Germany, 30625, Hannover, Carl-Neuberg str., 1
E-mail: georg.hansmann@gmail.com
Received on Mar. 20, 2017,
submitted for publication on Mar. 24, 2017.