

УДК 616.24-008.331.1-036-06:616-073.75

DOI: <http://doi.org/10.31928/3083-7111-2026.1.4049>**О.В. Пастернак¹, Н.Д. Оришин², М.В. Найбургер¹**¹ Перше територіальне медичне об'єднання Львова, ВП «Лікарня Святого Миколая», Львів² Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Львівський обласний кардіологічний центр

Легенева артеріальна гіпертензія: кореляція симптоматики з візуалізаційними методами обстеження

Мета роботи – підсумувати світовий досвід діагностики і лікування легеневої артеріальної гіпертензії та навести приклад діагностичного підходу і тактики лікування в пацієнта з легеневою артеріальною гіпертензією (ЛАГ) дитячого віку.

ЛАГ є рідкісною хворобою з негативним прогнозом для пацієнта, якщо не застосовано специфічне лікування. Рання діагностика і специфічне лікування можуть істотно змінити прогноз у сучасних умовах. Остаточною опцією є трансплантація органокomплексу серце – легені. В огляді літератури викладено основи патогенезу ЛАГ, діагностики цього стану і лікувальні опції. Патогенез легеневої гіпертензії пов'язаний із дисфункцією ендотелію, вазоконстрикцією і внутрішньосудинним тромбозом. Наслідком хронічної легеневої гіпертензії є перевантаження правих відділів серця та правощлуночкова серцева недостатність. Діагностика ЛАГ є зазвичай запізнілою через неспецифічність симптомів. Найбільш інформативні методи діагностики ЛАГ – ехокардіографія, комп'ютерна томографія серця, катетеризація серця, тест із вазореактивністю, тест із 6-хвилинною ходьбою. Рання діагностика ЛАГ важлива для вчасного початку специфічної терапії. Препарати специфічної терапії впливають на ланки патогенезу: на шлях окису азоту, блокування ендотелінових рецепторів, простацикліновий шлях. Раннє призначення поєднаної терапії (інгібітори фосфодіестерази та блокатори ендотелінових рецепторів) дає змогу знизити тиск у легеневій артерії та зменшити навантаження на правий шлуночок. Наведено клінічний приклад діагностики ідіопатичної ЛАГ у пацієнта дитячого віку. Продемонстровано діагностичну цінність методів візуалізації при ЛАГ, особливості перебігу хвороби та схему застосування специфічної терапії з корекцією дози відповідно до результатів візуалізаційних методів обстеження.

Ключові слова: легенева гіпертензія, легенева артеріальна гіпертензія, ехокардіографія, комп'ютерна томографія, катетеризація серця

Легенева гіпертензія – це патологічний стан, для якого характерний підвищений тиск у системі легеневої артерії, що зумовлює перевантаження правого шлуночка, його дисфункцію, серцеву недостатність та передчасну смерть. Цей стан може мати різні причини, які класифікують за клінічними групами, і різний клінічний перебіг. Перша клінічна група легеневої гіпертензії – легенева артеріальна гіпертензія – має найтяжчий перебіг,

однак застосування сучасної специфічної терапії дозволяє змінити прогноз пацієнтів.

Мета роботи – підсумувати світовий досвід діагностики і лікування легеневої артеріальної гіпертензії та навести приклад діагностичного підходу і тактики лікування в пацієнта з легеневою артеріальною гіпертензією дитячого віку

Легенева гіпертензія (ЛГ) – це підвищення тиску в артеріях малого кола кровообігу

Пастернак Ольга Володимирівна, кардіолог, Перше територіальне медичне об'єднання Львова, ВП «Лікарня Святого Миколая»
ORCID 0009-0006-3821-2027
E-mail: opastercardio@gmail.com

Стаття надійшла: 17.02.2026
Прийнята після рецензування: 28.02.2026
Опублікована: 01.04.2026

Pasternak Olha Volodymyrivna, cardiologist, First Medical Union, Saint Nicolas Hospital, Lviv
ORCID 0009-0006-3821-2027
E-mail: opastercardio@gmail.com

Received on: 17.02.2026
Accepted after review: 28.02.2026
Published: 01.04.2026

Таблиця 1

Визначення типу легеневої гіпертензії

Легенева гіпертензія	mPAP > 20 мм рт. ст.
Прекапілярна	mPAP > 20 мм рт. ст. PAWP ≤ 15 мм рт. ст. PVR > 2 од. Вуда
Ізольована посткапілярна	mPAP > 20 мм рт. ст. PAWP > 15 мм рт. ст. PVR ≤ 2 од. Вуда
Комбінована пре- та посткапілярна	mPAP > 20 мм рт. ст. PAWP > 15 мм рт. ст. PVR > 2 од. Вуда
Легенева гіпертензія навантаження	Відхилення відношення mPAP/CO при навантаженні > 3 мм рт. ст. /л/хв від показника в спокої

mPAP – mean pulmonary artery pressure, середній тиск у легеневій артерії; PAWP – pulmonary artery wedge pressure, тиск заклинення в легеневій артерії; PVR – pulmonary vascular resistance, легеневий судинний опір; CO – cardiac output, серцевий викид.

внаслідок різних патологічних процесів. На основі повного клінічного та інструментального обстеження пацієнта визначають етіопатогенетичний тип легеневої гіпертензії. Гемодинамічний тип ЛГ визначають за даними катетеризації камер серця.

Критерієм ЛГ згідно з рекомендаціями Європейської асоціації кардіологів є підвищення середнього тиску в легеневій артерії (mean pulmonary artery pressure, mPAP) понад 20 мм рт. ст. у спокої, цей тиск визначають інвазивним методом за допомогою катетеризації правих відділів серця [1, 2].

Вирізняють посткапілярну (пасивну) легенева гіпертензію, зумовлену патологією лівих відділів серця, та прекапілярну, зумовлену патологією власне легених артеріол. Для визначення прекапілярної ЛГ необхідні показники тиску заклинювання легеневої артерії (ТЗЛК або pulmonary arterial wedge pressure, PAWP) та легеневого судинного опору – (pulmonary vascular resistance, PVR) (табл. 1).

Pulmonary vascular resistance (PVR) – легеневий судинний опір – у нормі в 10 разів нижчий за системний опір. Це дає змогу розподілити весь об'єм серцевого викиду в периферійних альвеолах та полегшити газообмін в умовах низького тиску. Порушення балансу між вазоконстрикцією та вазорелаксацією призводить до зростання середнього тиску в легеневій артерії (mPAP), та легеневого судинного опору (PVR) в легеновому руслі. Підвищення тиску заклинення в легеневій артерії (PAWP) свідчить про посткапілярний

механізм ЛГ і є вирішальним для диференціації ЛГ, пов'язаної з патологією лівих відділів серця. Підвищення тиску в легеневій артерії при невисокому опорі може бути пов'язане з об'ємним переважанням малого кола кровообігу або з підвищенням внутрішньогрудного тиску, наприклад при вираженому сколіозі.

За етіопатогенетичним механізмом виникнення, легенева гіпертензія поділяється на 5 клінічних груп.

Легенева артеріальна гіпертензія (ЛАГ) належить до 1-ї групи, характеризується прекапілярним механізмом підвищення тиску в системі легеневої артерії, і поділяється на такі [1]:

1.1. Ідіопатична:

1.1.1. З негативним вазореактивним тестом.

1.1.2. З різко позитивним вазореактивним тестом.

1.2. Спадкова.

1.3. Асоційована з ліками та токсинами.

1.4. Асоційована з:

1.4.1. Захворюваннями сполучної тканини.

1.4.2. ВІЛ-інфекцією.

1.4.3. Портальною гіпертензією.

1.4.4. Вродженими вадами серця.

1.4.5. Шистосомозом.

1.5. ЛАГ з ознаками венозного/капілярного ураження.

1.6. Персистентна ЛАГ новонароджених.

ЛАГ належить до рідкісних захворювань з частотою 5–25 на один мільйон дорослого населення. За даними реєстру REVEAL, який охоплював понад 3 тис. пацієнтів, ЛАГ частіше трапляється у жінок (79,5 %), середній вік пацієнтів становив (53,1 ± 14,5) року. Серед етіологічних чинників ЛАГ в реєстрі превалює ЛАГ, асоційована з вадами серця, – 50,7 % та ідіопатична ЛАГ – 46,2 % [3]. Частка пацієнтів з ЛАГ, асоційованою з вадами серця, в розвинених країнах з високим рівнем діагностики та кардіохірургічної допомоги втрачає своє домінування внаслідок вчасної корекції вад серця, поступаючись ідіопатичній ЛАГ та асоційованій із системними захворюваннями.

Патогенез легеневої артеріальної гіпертензії

До патогенезу ЛАГ належать надмірна скоротливість легених артеріол, ендотеліальна дисфункція, ремоделювання та проліферація ендотеліальних і гладеньком'язових клітин, а також утворення тромбів *in situ*

[4, 5]. В основі цих патологічних процесів є порушення трьох ключових механізмів вазорегуляції: шлях оксиду азоту NO, простацикліново(PGI₂)-тромбоксановий (A₂), та ендотеліновий-1 (ET-1). Вплив на ці патогенетичні процеси є основою лікування ЛАГ.

Клініка легеневої артеріальної гіпертензії

Симптоми ЛАГ є доволі неспецифічними: це задишка при навантаженні та при нахиланні вперед, втома та швидке виснаження, серцебиття, кровохаркання, спровоковане навантаженням здуття живота, та нудота, затримка рідини та набряки. Неспецифічність симптомів ЛАГ є причиною тривалого шляху пацієнта до визначення діагнозу. Після появи перших симптомів до встановлення діагнозу ЛАГ зазвичай минає понад 1 рік у половини пацієнтів та 2 роки у чверті цих пацієнтів. Рідкісними симптомами, пов'язаними з розширенням легеневої артерії, може бути також біль у грудях при навантаженні внаслідок компресії лівої коронарної артерії; дисфонія, хрипота, синдром Ортнера, внаслідок компресії лівого ларингеального поворотного нерва; ателектази, внаслідок компресії бронхів.

Під час огляду в пацієнтів можна виявити ознаки периферійного або центрального ціанозу, акцент II тону над легеневою артерією, систолічний шум трикуспідальної регургітації, діастолічний шум регургітації клапана легеневої артерії. Поява пульсації шийних

вен, гепатомегалії, асцити та генералізованих набряків є ознаками вираженої недостатності трикуспідального клапана. При значній систолічній дисфункції правого шлуночка у пацієнтів виникає виражена гіпоксемія, ознаки малого серцевого викиду – запаморочення, ціаноз, блідість та холодні кінцівки.

Діагностика легеневої артеріальної гіпертензії

Рентгенографічно при ЛАГ можна спостерігати ознаки розширення легеневої артерії та розширення правих відділів серця, проте легеневі поля чисті, прозорі. Однією зі специфічних ознак ЛАГ є «обрізані» периферійні легеневі судини та силует серця у вигляді пляшки з водою. Слід зауважити, що нормальна рентгенограма не виключає ЛГ на ранніх стадіях захворювання.

ЕКГ-зміни характеризуються гіпертрофією правих відділів серця, розширенням правого передсердя, зміщення електричної осі вправо, високоамплітудним Р в II відведенні. Ішемічні зміни можуть виникати при компресії розширеною легеневою артерією лівої коронарної артерії, що потребує негайної коронарографії та інтервенції.

Ехокардіографія (ЕхоКГ) є найбільш чутливим методом діагностики ЛГ. Цей метод дає можливість отримати розрахунковий показник тиску в легеневій артерії, виявити розширення правого шлуночка та передсердя,

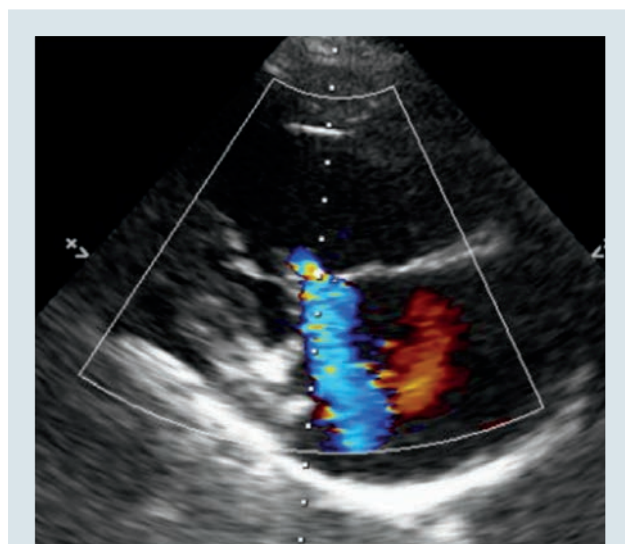


Рис. 1. Ехокардіографічне зображення в режимі кольорового доплера, в парастернальній позиції датчика з нахилом до правого шлуночка, демонструє виражену дилатацію правих відділів та недостатність трикуспідального клапана

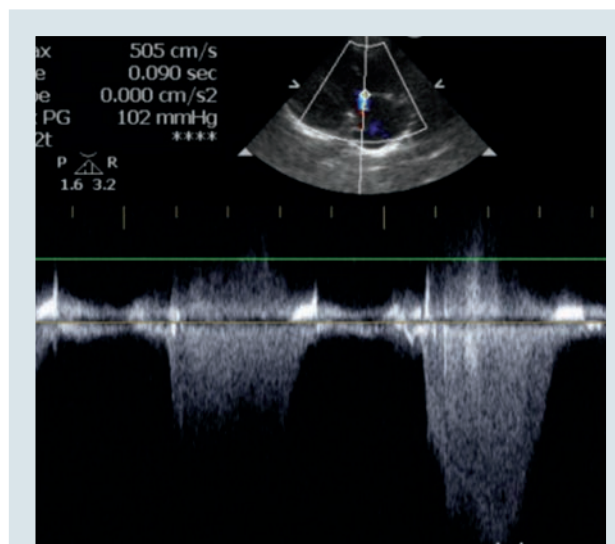


Рис. 2. Ехокардіографічне зображення в режимі постійного доплера на рівні трикуспідального клапана, з аналізом швидкості регургітації та градієнта тиску між правим шлуночком та правим передсердям

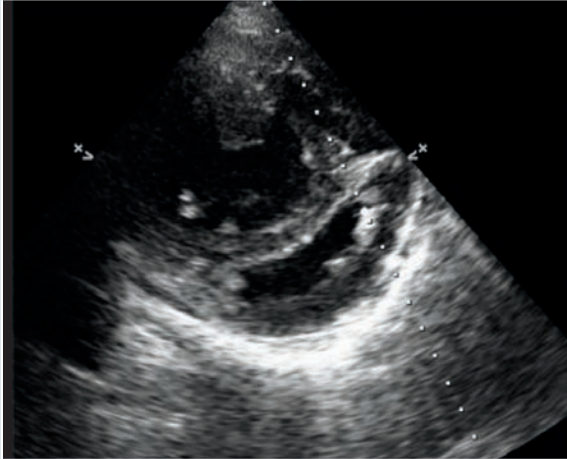


Рис. 3. Ехокардіографічне зображення в режимі 2D, парастернальна проєкція короткої осі лівого шлуночка, демонструє виражене сплющення міжшлуночкової перегородки, так званий D shape лівого шлуночка, з якого оцінюють індекс ексцентричності лівого шлуночка

трикуспідальну регургітацію (рис. 1, 2), оцінити скоротливість міокарда правого шлуночка, оцінити дилатацію легеневої артерії, систолічну ексцентричність лівого шлуночка (рис. 3), наявність випоту в порожнині перикарда та здатність до колабування нижньої порожнистої вени на вдиху [1, 2]. ЕхоКГ дає можливість виключити наявність вроджених вад серця та патологію лівих відділів серця як причину ЛГ.

За допомогою магнітно-резонансної томографії (МРТ) серця оцінюють функціональний стан правого шлуночка – об'єм шлуночка, фракцію викиду та ударний об'єм.

Комп'ютернотомографічну ангиографію виконують для виключення хронічної посттромбоемболічної ЛГ, оцінки ступеня розширення легеневої артерії (рис. 4) та можливих ускладнень – компресії бронхів та коронарних артерій. Специфічними ознаками ЛАГ є зміни паренхіми за типом «матового скла», «мозаїчна» перфузія легень – ділянки підвищеної прозорості у поєднанні зі збідненням судинної сітки (рис. 5). Додатковими ознаками є округлі непрозорі ділянки у вигляді вузликів (рис. 6), аномальні колатеральні судини, медіастинальна лімфаденопатія, плевральний або перикардальний випіт [9].

Катетеризація камер серця дає можливість прямого вимірювання тиску в легеневій артерії, а також вимірювання тиску заклинення в легеневій артерії (PAWP), опору легневих судин (PVR), діастолічного тиску в лівому

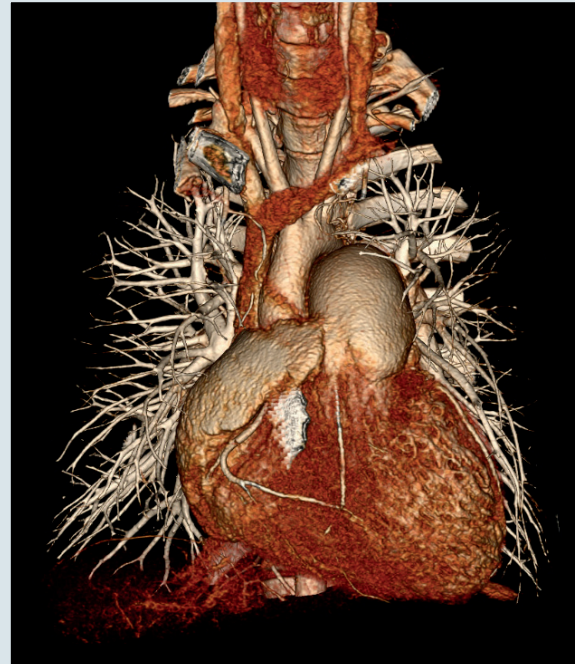


Рис. 4. Комп'ютерна томографія органів грудної клітки, 3D реконструкція серця та магістральних судин дозволяє оцінити розширення стовбура легеневої артерії

шлуночку та серцевого викиду. Катетеризація серця є методом встановлення діагнозу ЛАГ, диференційної діагностики з іншими причинами ЛГ та оцінки ефективності лікування пацієнтів з ЛАГ. Незважаючи на інвазивний характер процедури, ризик ускладнень за умови проведення в спеціалізованих центрах становить менше за 1%. Пацієнтам із підозрою на ідіопатичну, спадкову, токсин-індуковану та пов'язану з системними захворюваннями ЛАГ необхідне проведення вазореактивного тесту під час катетеризації з оксидом азоту або ілопростом. Позитивним тест вважається при зниженні середнього тиску в легеневій артерії на щонайменше 10 мм рт. ст. за умови збереження незмінного або збільшеного серцевого викиду впродовж тестування [1, 10]. Метою тесту є виявлення пацієнтів з гострою вазореактивністю, адже такі пацієнти підлягають терапії блокаторами кальцієвих каналів, і можуть не потребувати дорогого специфічного лікування ЛАГ.

Тест із шестихвилинною ходьбою (ШХХ) є надійним прогностичним маркером оцінки стану пацієнтів з ЛГ, а також предиктором смерті [1, 7, 8]. Скорочення дистанції в тесті з ШХХ корелює з вищим функціональним класом (ФК) за ВООЗ та підвищеним рівнем

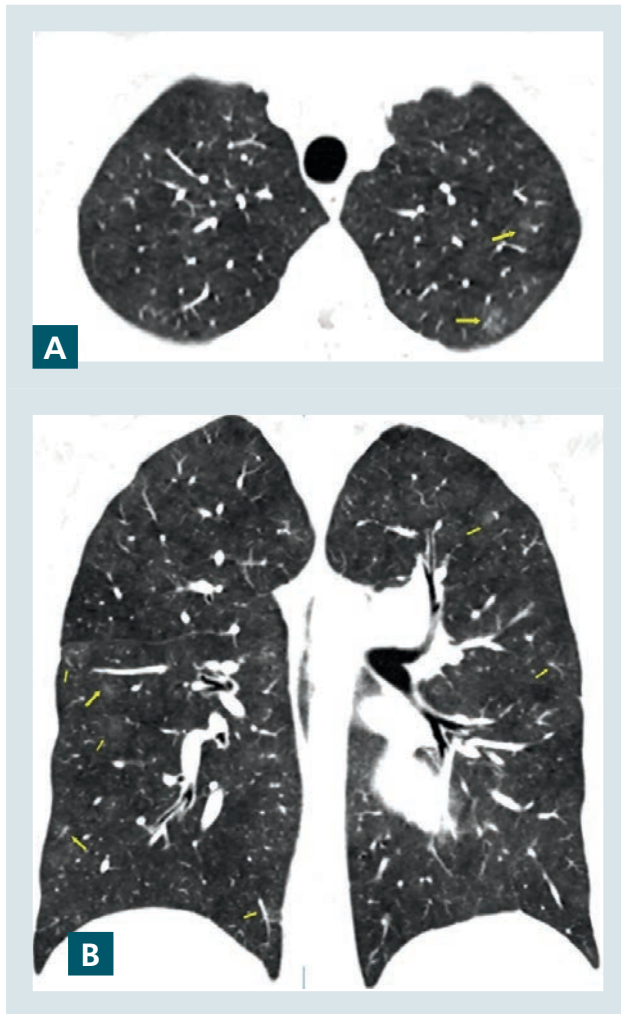


Рис. 5. Комп'ютерна томографія легень: А – аксіальна проєкція; Б – сагітальна проєкція; В – коронарна проєкція. Стрілками позначені ділянки «мозаїчної перфузії» легень, паренхіма легень має вигляд «матового скла»

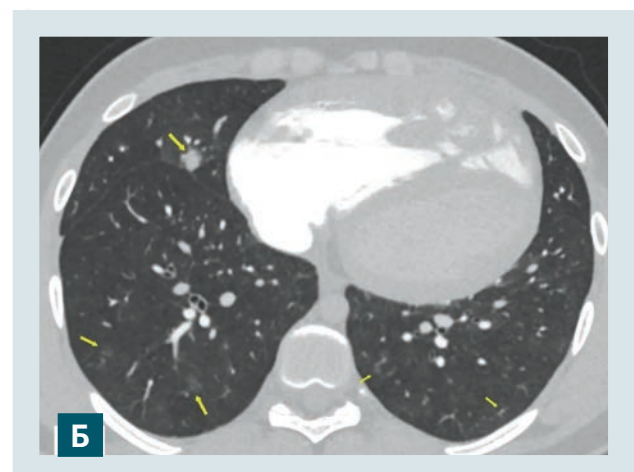


Рис. 6. Комп'ютерна томографія легень. А – сагітальна проєкція; Б – аксіальна проєкція. Стрілками позначені специфічні для легеневої артеріальної гіпертензії вузлики, які є ділянками локальних крововиливів

Таблиця 2

Трирівнева модель стратифікації ризику пацієнтів з легеневою артеріальною гіпертензією

Чинники прогнозу (розрахункова летальність протягом року)	Низький ризик (< 5 %)	Середній ризик (5–20 %)	Високий ризик (> 20 %)
Ознаки правошлуночкової СН	Немає	Немає	Наявні
Прогресування симптомів і клінічних проявів	Немає	Повільне	Швидке
Синкопе	Немає	Іноді	Часто
ФК ВООЗ	I, II	III	IV
Дистанція тесту із ШХХ	> 440 м	165–440 м	< 165 м
СРЕТ	Піковий $VO_2 > 15$ мл/хв/кг $VE/CO_2 < 36$	Піковий $VO_2 11–15$ мл/хв/кг $VE/CO_2 36–44$	Піковий $VO_2 < 11$ мл/хв/кг $VE/CO_2 > 44$
NT-proBNP	< 300 нг/л	300–1100 нг/л	> 1100 нг/л
ЕхоКГ	RA area < 18 cm^2 TAPSE/sPAP > 0,32 мм/мм рт. ст. Відсутність рідини в перикарді	RA area 18–26 cm^2 TAPSE/sPAP 0,19–0,32 мм/мм рт. ст. Мінімальна рідина в перикарді	RA area > 26 cm^2 TAPSE/sPAP < 0,19 мм/мм рт. ст. Помірна або значна кількість рідини в перикарді
MPT серця	RVEF > 54 % SVI > 40 ml/m^2 RVESVI < 42 ml/m^2	RVEF 37–54 % SVI 26–40 ml/m^2 RVESVI 42–54 ml/m^2	RVEF < 37 % SVI < 26 ml/m^2 RVESVI > 54 ml/m^2
Гемодинамічні показники	RAP < 8 мм рт. ст. CI > 2,5 л/хв/м ² SVI > 38 ml/m^2 SvO ₂ > 65 %	RAP 8–14 мм рт. ст. CI 2,0–2,5 л/хв/м ² SVI 31–38 ml/m^2 SvO ₂ 60–65 %	RAP > 14 мм рт. ст. CI < 2,0 л/хв/м ² SVI < 31 ml/m^2 SvO ₂ < 60 %

СН – серцева недостатність; ФК – функціональний клас; СРЕТ – cardiopulmonary exercise test, серцево-легеневе тестування з навантаженням; VO_2 – споживання кисню; VE – хвилинна вентиляція; CO_2 – об'єм діоксиду вуглецю у видихуваній суміші; VE/CO_2 – відношення між хвилинною вентиляцією та вмістом CO_2 у видихуваній суміші – вище значення свідчить про порушення газообміну; NT-proBNP – натрійуретичний пропептид; ЕхоКГ – ехокардіографія; RA – right atrium, праве передсердя; TAPSE – tricuspid annular plane systolic excursion, систолічна екскурсія площини трикуспідального кільця; sPAP – систолічний тиск у легеневій артерії; MPT – магнітно-резонансна томографія; RVEF – right ventricle ejection fraction, фракція викиду правого шлуночка; SVI – stroke volume index, індекс ударного об'єму; RVESVI – right ventricle end-systolic volume index, індекс кінцеводіастолічного об'єму правого шлуночка; RAP – right atrium pressure, тиск у правому передсерді; CI – серцевий індекс; SvO₂ – mixed venous oxygen saturation, змішана венозна сатурація кисню.

натрійуретичного пропептиду (NT-pro-BNP). Результат тесту вимірюють у вигляді абсолютної дистанції у метрах, пройденої пацієнтом.

Основними критеріями важкості захворювання на ЛАГ у пацієнта є функціональний клас серцевої недостатності (ФК СН) за NYHA, результат тесту із ШХХ та рівень натрійуретичного пропептиду [1, 8].

Для більш комплексної оцінки ризику пацієнта з ЛАГ та вибору тактики лікування використовується трирівнева модель стратифікації ризику (табл. 2).

Окрім вищевказаних методів обстеження, для диференціації типу ЛГ проводяться функціональні дослідження легень, аналіз газів крові, печінкові тести, УЗД органів черевної порожнини, аналіз на ВІЛ, автоімунні тести.

Лікування пацієнтів з легеневою артеріальною гіпертензією

Лікування пацієнтів з ЛАГ із застосуванням специфічної терапії проводиться після повного обстеження та, бажано, в спеціалізованому центрі легеневої гіпертензії.

Відповідно до патогенетичних механізмів розвитку ЛАГ-специфічна терапія охоплює вплив на три шляхи: шлях оксиду азоту NO, простагліцинової (PGI₂)-тромбоксановий (A₂) та ендотеліновий-1 (ET-1). Застосування терапії покращило виживання пацієнтів з ЛАГ, функціональний клас та фізичні можливості, а також гемодинамічні показники та функцію правого шлуночка, що було продемонстровано численними клінічними дослідженнями [1, 10]. Перед призначенням терапії необхідна

стратифікація ризику пацієнта із діагнозом ЛАГ (див. табл. 2).

Порівняно з монотерапією, комбінація препаратів із впливом на різні механізми ЛАГ є більш ефективною. Стартова комбінація інгібітора фосфодіестерази 5 (силденафіл, тадалафіл) та антагоніста ендотелінових рецепторів показана навіть у пацієнтів з невисоким ризиком. При ЛГ спостерігають підвищену експресію ендотеліну-1, який призводить до вазоконстрикції та надмірної проліферації гладеньких м'язів легеневої судин [3]. Антагоністи ендотелінових рецепторів, що застосовуються – амбризентан, бозентан, мацитентан.

Пацієнтам з високим ризиком рекомендовано додавати препарати простагліцинового шляху – епопростенол, трепростиніл, берапрост (аналоги простагліцину недоступні в Україні на сьогодні), ілопрост (аналог простагліцину).

Винятком є пацієнти з позитивним вазореактивним тестом, оскільки ініціація терапії у них починається з блокаторів кальцієвих каналів. Прийняття рішення про ескалацію терапії базується на оцінці пацієнта за шкалами ризику та націлене на досягнення пацієнтом групи низького ризику [10].

Ідіопатична легенева артеріальна гіпертензія, спадкова легенева артеріальна гіпертензія

Це рідкісне, прогресуюче і фатальне захворювання з ураженням прекапілярного легеневого русла. Точні причини виникнення ідіопатичної ЛАГ на сьогодні невідомі, проте існують випадки успадкування у сім'ї, що можуть бути пов'язані з мутаціями генів, наслідком яких є підвищена чутливість судин до вазопресорних агентів. Тиск у легеневій артерії підвищується внаслідок вазоконстрикції, що надалі призводить до ремоделювання судин, гіперплазії ендотелію та оклюзії просвіту.

Приблизно у 70–80 % сімей з первинною ЛАГ та у 10–20 % з ідіопатичною ЛАГ наявні мутації в гені *BMPR2* (Bone morphogenetic protein receptor type 2), який кодує протеїновий рецептор типу 2 кісткового морфогенетичного білка, одного з білків, які трансформують фактор росту. Секвенування генів також підтверджує зв'язок ЛАГ з мутаціями *SMAD9*, *CAV1* (також асоціюється з ліподистрофією у дітей), *KCNK3* (калієві канали підгрупи К), *TBX4* (Т-бокс 4). ЛАГ також виникає у сім'ях, в яких спостерігається спадкова геморагічна

телеангіектазія (ННТ), пов'язана з мутаціями *ACVRL1* (актинін-подібна кіназа 1 (ALK1)) та *ENG* (ендоглінін). Ці та інші генетичні мутації успадковуються за домінуючим типом, проте мають невисоку пенетрантність, тобто не усі носії мутації можуть мати прояви ЛАГ. У частини пацієнтів були виявлені мутації *de novo*. Неповна пенетрантність генетичних мутацій свідчить також про вплив навколишнього середовища на появу ЛГ [9].

Діагностувати ідіопатичну ЛАГ можна лише після виключення захворювань, які можуть спричинити ЛАГ. Алгоритм діагностики ідіопатичної ЛАГ містить обов'язкове проведення вазореактивного тесту під час катетеризації, оскільки у випадку позитивного тесту пацієнти повинні отримувати блокатори кальцієвих каналів. П'ятирічне виживання пацієнтів з позитивною вазореактивністю є вищою в цій підгрупі пацієнтів і становить близько 98,5 % на протипагу 73,0 % у нереактивній групі. Блокатори кальцієвих каналів можна поєднувати зі специфічною терапією за потреби. У більш як половини пацієнтів вазореактивність зберігається протягом тривалого часу. Лікування ідіопатичної ЛАГ повинно бути націленим на досягнення пацієнтом групи низького ризику та сповільнення прогресування захворювання [10].

Клінічний випадок дитини з ідіопатичною легеневою гіпертензією

Хлопчик, 16 років. Народився доношеним, переніс асфіксію при народженні, синдром аспірації меконію з потребою в штучній вентиляції легень протягом 2 тиж після народження, неврологічний дефіцит протягом першого року життя. В подальшому стан дитини покращився, ріс і розвивався відповідно до віку. У віці 7,5 року на фоні фізичного навантаження виник епізод втрати свідомості. Скерований на дообстеження, на ЕхоКГ виявлені ознаки легеневої гіпертензії. Вроджені вади серця, патологія лівих відділів серця, легенева патологія, тромбоемболія легеневої артерії та інші ймовірні причини ЛГ не виявлені. Проведена катетеризація правих камер серця, встановлена висока ЛАГ. Отже, ЛГ була класифікована як ідіопатична легенева артеріальна гіпертензія.

Пацієнту призначили інгібітор фосфодіестерази-5 силденафіл від моменту визначення діагнозу, надалі у віці 13 років терапію було посилено додаванням антагоніста ендотелінового рецептора.

Протягом останніх 6 міс спостерігали прогресування захворювання: посилення задишки та серцебиття, поява запаморочення, кровохаркання на фоні вірусної інфекції, набряки на нижніх кінцівках. Лабораторно – зростання рівня натрійуретичного пропептиду зі 152 до 946 пг/мл.

Під час огляду стан дитини середньої важкості, при хвилюванні та розмові посилюється задишка, надмірна пітливість, невеликі набряки на нижніх кінцівках, помірно холодні кінцівки. Аускультативно – акцент II тону над легеневою артерією, систолічний шум трикуспідальної регургітації, діастолічний шум регургітації клапана легеневої артерії. Артеріальний тиск – 117/80 мм рт. ст., сатурація – 97 %. ЕКГ-ознаки вираженої гіпертрофії та перевантаження правих відділів серця.

ЕхоКГ: розширення та виражена гіпертрофія правого шлуночка, стінка правого шлуночка – 18 мм, діастолічний розмір – 4,5 см в парастернальній проекції, знижена скоротливість правого шлуночка – TAPSE 16 мм, виражене систолічне сплюснення міжшлуночкової перегородки (D shaped LV), індекс ексцентричності лівого шлуночка – 2,95 (див. рис. 3). Виражена недостатність трикуспідального клапана, VmaxTR – 5 м/с, $\Delta p = 102$ мм рт. ст. (див. рис. 1, 2), значно розширене праве передсердя – об'єм 27 мм², нижня порожниста вена – 19 мм, спадається на вдиху менше ніж на 50 %. Розширення стовбура та гілок легеневої артерії: стовбур – 45 мм, права гілка – 20 мм, ліва гілка – 27 мм. Невелика кількість перикардіального випоту. Ознак вродженої вади серця не виявлено.

Проведено тест із ШХХ: пацієнт пройшов 352 метри, потребував зупинки на 2-й хвилині тесту через посилення задишки.

Катетеризація камер серця: тиск у легеневій артерії – 136/71(93), mPAP – 93 мм рт. ст., тиск заклинення в легеневій артерії (PAWP) – 10 мм рт. ст., резистентність легеневих судин (PVR) – 24 од. Вуда. Тест на вазореактивність негативний: mPAP після інгаляції ілопросту – 92 мм рт. ст., не знизився. Тиск у правому передсерді (RAP) – 11 мм рт. ст. Серцевий індекс (CI) – 3,7, змішана венозна сатурація SvO₂ – 76 %.

КТ-ангіографія: мозаїчна, неоднорідна паренхіма легень унаслідок чергування гіподенсивних ділянок зі збідненим судинним малюнком та гіперденсивних ділянок зі збереженим судинним малюнком, збіднення периферійного судинного малюнка, поодинокі ділянки консолідації оточені зонами зниженої пневматизації типу «матове скло» у S6 лівої легені та S4, S5 правої легені (див. рис. 5). Розширення легеневого стовбура до 47 мм (Z score +4,44) (див. рис. 4), лівої гілки – до 32 мм (Z score +5,54), правої гілки – до 25 мм (Z score +2,63). Ознак компресії бронхів не виявлено.

Отже, виявили пряму кореляцію клінічного погіршення стану пацієнта з результатами обстежень та оцінкою ризику. За шкалою стратифікації ризику більшість показників дають можливість віднести пацієнта до групи середнього ризику. З метою зниження ризику, прийняте рішення про ескалацію терапії – призначення третього препарату з групи простаноїдів – ілопрост в інгаляційній формі.

У випадку відсутності ефекту від потрійної терапії, погіршення стану, що прогресує, потреби в повторних госпіталізаціях та прогресування дилатації легеневої артерії необхідно розглянути можливість трансплантації легень або органокомплексу легені – серце.

Висновки

Легенева гіпертензія може бути як самостійним захворюванням (при ідіопатичній легеневій гіпертензії), так і асоційованою з різними патологічними процесами. Диференційна діагностика типу легеневої гіпертензії та пошук етіопатогенетичного механізму її розвитку є вирішальним при виборі тактики лікування.

Специфічна терапія легеневої артеріальної гіпертензії полягає у впливі на різні патогенетичні ланки процесу з метою ефективного зниження опору в легеневих артеріях та запобігання розвитку правошлуночкової серцевої недостатності. За відсутності ефекту від лікування пацієнти можуть потребувати трансплантації легень або органокомплексу легені – серце.

Доступність даних:	Data availability:
<i>Дані взято із джерел, що є у вільному доступі. Всі посилання на використані джерела наведено в статті.</i>	<i>The data have been obtained from freely available sources. All references to the sources used are listed in the article.</i>
Джерела фінансування:	Sources of funding:
<i>Написання статті не потребувало спеціального фінансування.</i>	<i>Writing the article didn't require special funding.</i>
Конфлікт інтересів:	Conflict of interest:
<i>Конфлікту інтересів немає.</i>	<i>There is no conflict of interest.</i>
Участь авторів:	Authors' participation:
<i>Ідея та дизайн дослідження – О.П.; Н.О.; лікування хворих – О.П.; збір і обробка матеріалів, написання тексту – О.П., М.Н.; реагування тексту – Н.О.</i>	<i>Study concept and design – O.P., N.O.; patient treatment – O.P.; collection and processing of materials, writing text – O.P., M.N.; text redacting – N.O.</i>
Етичне схвалення:	Ethical approval:
<i>Протокол дослідження був затверджений комісією з біоетики 1 ТМО «Лікарня Святого Миколая» (16.01.2026 р.).</i>	<i>The study protocol was approved by the Local Ethics «Saint Nicolas Hospital» (16.01.2026).</i>
Інформована згода:	Informed consent:
<i>Дослідження проводилося відповідно до принципів Гельсінської декларації. Від батьків пацієнта отримано інформовану згоду на участь у дослідженні.</i>	<i>The study was conducted in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. Informed consent to participate in the study was obtained from the patients' parents.</i>
Подяка:	Gratitude:
<i>Автори статті дякують персоналу клініки та колегам, відповідальним за ведення пацієнта.</i>	<i>The authors of the article thank the clinic staff and colleagues responsible for patient management.</i>

Література

- Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al., ESC/ERS Scientific Document Group, 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG). *Eur Heart J.* 7 Oct 2022;43(38):3618-731. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
- Kovacs G, Bartolome S, Denton CP, et al. Definition, classification and diagnosis of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2024 Oct 31;64(4):2401324. <https://doi.org/10.1183/13993003.01324-2024>
- McGoon MD, Miller DP. REVEAL: a contemporary US pulmonary arterial hypertension registry. *Eur Respir Rev.* 2012 Mar 1;21(123):8-18. <https://doi.org/10.1183/09059180.00008211>
- Budhiraja R, Tuder RM, Hassoun PM. Endothelial dysfunction in pulmonary hypertension. *Circulation.* 2004 Jan 20;109(2):159-65. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000102381.57477.50>
- Lan NSH, Massam BD, Kulkarni SS, Lang CC. Pulmonary Arterial Hypertension: Pathophysiology and Treatment. *Diseases.* 2018 May 16;6(2):38. <https://doi.org/10.3390/diseases6020038>
- Dwivedi K, Sharkey M, Delaney L, et al. Improving prognosis in pulmonary hypertension using AI-quantified fibrosis and radiologic severity scoring at baseline CT. *Radiology.* 2024;310:e231718. <https://doi.org/10.1148/radiol.231718>
- Peacock A, Keogh A, Humbert M. Endpoints in pulmonary arterial hypertension: the role of clinical worsening. *Curr Opin Pulm Med.* 2010 May;16 Suppl 1:S1-9. <https://doi.org/10.1097/01.mcp.0000370205.22885.98>
- Demir R, Küçükoğlu MS. Six-minute walk test in pulmonary arterial hypertension. *Anatol J Cardiol.* 2015 Mar;15(3):249-54. <https://doi.org/10.5152/akd.2015.5834>
- Chaudry G, MacDonald C, Adatia I, Gundogan M, Manson D. CT of the chest in the evaluation of idiopathic pulmonary arterial hypertension in children. *Pediatr Radiol.* 2007 Apr;37(4):345-50. <https://doi.org/10.1007/s00247-007-0410-8>
- Gerhardt F, Fiessler E, Olsson KM, M, et al. Positive Vasoreactivity Testing in Pulmonary Arterial Hypertension: Therapeutic Consequences, Treatment Patterns, and Outcomes in the Modern Management Era. *Circulation.* 2024 May 14;149(20):1549-64. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.122.063821>. Epub 2024 Apr 12
- Boudry A, Savale L, Jaïs X, et al. Association between initial treatment strategy and long-term survival in pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med.* 2021;204:842-54. <https://doi.org/10.1164/rccm.202009-3698OC>
- Morrell NW, Aldred MA, Chung WK, Elliott CG, Nichols WC, Soubrier F, Trembath RC, Loyd JE. Genetics and genomics of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2019 Jan 24;53(1):1801899. <https://doi.org/10.1183/13993003.01899-2018>
- Welch CL, Aldred MA, Balachandar S, et al. Defining the clinical validity of genes reported to cause pulmonary arterial hypertension. *Genet Med.* 2023;25:100925. <https://doi.org/10.1016/j.gim.2023.100925>
- Chin KM, Gaine SP, Gerges C, Jing ZC, Mathai SC, Tamura Y, McLaughlin VV, Sitbon O. Treatment algorithm for pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2024 Oct 31;64(4):2401325. <https://doi.org/10.1183/13993003.01325-2024>

O.V. Pasternak¹, N.D. Oryshchyn², M.V. Naiburger¹

¹ Saint Nicolas Hospital, Lviv, Ukraine

² Lviv National Medical University, Lviv Regional Center of Cardiology, Lviv, Ukraine

Pulmonary arterial hypertension: correlation of symptoms with results of cardiac imaging

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a rare cardiovascular disease with serious prognosis. Early diagnosis and specific treatment improve prognosis significantly in the contemporary era. Transplantation of heart-lung complex is a final option for patients with resistance for specific therapy.

The literature review presents pulmonary arterial hypertension pathogenesis, methods of diagnosis, and treatment options. Diagnosis of pulmonary hypertension is usually late because the symptoms are non-specific. The main diagnostic methods are echocardiography, computed tomography, right heart catheterization, vasoreactivity testing and 6-minute walk test. Early diagnosis of PAH is essential for the beginning of specific therapy. Medications for specific therapy influence NO pathway, endothelin receptors and prostacyclin. Early treatment including phosphodiesterase-5 inhibitors and endothelin receptor antagonists decreases pulmonary artery pressure and right ventricular afterload. We present the case of a pediatric patient with idiopathic PAH. Diagnostic value of different imaging methods is discussed, management of the patient with specific therapy based on the results of cardiac imaging is reported.

Key words: pulmonary hypertension, pulmonary arterial hypertension, echocardiography, computed tomography, cardiac catheterization