

Роль heart team у діагностиці та лікуванні хронічної тромбоемболічної легеневої гіпертензії

Л.В. Кулик¹, Ю.М. Сіренко², Г.Д. Радченко², Л.І. Васильєва³,
І.О. Живило², Л.Я. Соловей⁴, І.С. Процик⁴, Д.М. Бешлей⁴,
А.А. Шнайдрок⁴, С.В. Ліщенко⁴, Ю.А. Іванів¹, П.С. Бодак⁴

¹ Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького

² ДУ «Національний науковий центр "Інститут кардіології імені акад. М.Д. Стражеска" НАМН України», Київ

³ Дніпропетровська медична академія МОЗ України, Дніпро

⁴ Львівська обласна клінічна лікарня

Мета роботи – ознайомити лікарів з алгоритмом функціонування концепції heart team у діагностиці й хірургічному лікуванні хронічної тромбоемболічної легеневої гіпертензії (ХТЕЛГ) в Україні. Концепція «ХТЕЛГ team» означає мультидисциплінарний підхід до діагностики, а відтак до хірургічного лікування ХТЕЛГ за участю радіолога, пульмонолога, кардіолога, функціонального діагноста, гематолога, невропатолога і серцевого хірурга. З огляду на рідкість захворювання, необхідність застосування високотехнологічних діагностичних засобів, зокрема КТ-ангіографії й ангіопульмонографії, труднощі в оцінці операбельності хворих і технічну вимогливість операцій хворі з ХТЕЛГ підлягають концентрації в так званих референтних центрах. У рамках концепції «ХТЕЛГ team» розроблені конкретні протоколи й «дорожні мапи» як для діагностики, так і для лікування захворювання. Для подолання суб'єктивного фактора при визначенні операбельності хворого з ХТЕЛГ розроблений спеціальний алгоритм, який автори ілюструють клінічним випадком. Новим завданням референтних центрів стало спостереження за хворими з перенесеною тромбоемболією легеневих артерій, які підпадають під щойно утворену дефініцію – постемболічний легеневий синдром. Складовими новоствореного синдрому пропонують вважати ХТЕЛГ і ще одну близьку, але не тотожну ХТЕЛГ патологію, яку назвали хронічне тромбоемболічне захворювання легень. Лікуванням вибору при ХТЕЛГ є операція легеневої тромбendarтеректомії. Обов'язковими елементами хірургічного протоколу є створення «сухого» операційного поля за рахунок тимчасових повних зупинок кровообігу в умовах глибокої – до 18 °С – гіпотермії. Досягненням останніх років стали операції при дистальному ураженні легеневих артерій. Успіх операції залежить від анатомічного типу ураження, ступеня дистальної артеріопатії, радикальності втручання, коморбідних факторів. Безпосередні й віддалені результати операції оцінюють як добрі й дуже добрі. Віддалене виживання після операції відчутно краще, ніж при медикаментозному лікуванні.

Висновки. Хворих із підозрою на ХТЕЛГ слід скерувати в референтний експертний центр для підтвердження діагнозу і визначення операбельності. Стандартом діагностики ХТЕЛГ є ангіопульмонографія з одночасним вимірюванням тиску в правих відділах серця, а лікування – ендартеректомія з легеневих артерій.

Ключові слова: хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія, діагностика, операбельність, легенева тромбendarтеректомія.

Хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія (ХТЕЛГ) переважно є наслідком гострої або рецидивної легеневої тромбоемболії (ТЕЛА); її характеризує неухильне зростання тиску в легеневій артерії (ЛА), розвиток правопшлуночкової недостатності і зазвичай злюкисний клінічний перебіг. Морфологічним субстратом захворювання є перекриття/звуження гілок ЛА тромбо-фібротичним матеріалом та ремоделювання дрібних (діаметром < 500 мкм) ЛА, яке нагадує зміни при легеневій артеріальній гіпертензії. Гемодинамічними характеристиками ХТЕЛГ є підвищення середнього тиску в ЛА > 25 мм рт. ст. при тиску заклинення < 15 мм рт. ст. та легеневому судинному опорі (ЛСО) ≥ 3 одиниць Вуда [1]. ХТЕЛГ є єдиною серед усіх інших форм легеневої гіпертензії (ЛГ), при якій можливе одужання, а лікуванням вибору згідно з європейськими рекомендаціями є операція легеневої ендартеректомії [30].

Ефективність хірургічного лікування ХТЕЛГ істотно вища, ніж медикаментозного, особливо у віддаленій перспективі, що спонукає докласти всіх зусиль для своєчасного скерування таких хворих до кардіохірурга [34]. Операція є завершальним етапом роботи цілої команди спеціалістів, які запідозрили захворювання, виділили його серед інших подібних типів ЛГ, визначили його стадію, операбельність пацієнта, певним чином передбачили загрози ускладнень при хірургічному лікуванні. Вирішення таких різноманітних завдань потребує залучення численних суміжних спеціалістів, які функціонують у рамках єдиної доктрини під назвою heart team для ХТЕЛГ (надалі «ХТЕЛГ team»).

Мета роботи – ознайомити широке коло лікарів, особливо кардіологів, з алгоритмом функціонування концепції «ХТЕЛГ team» у діагностиці й хірургічному лікуванні хронічної тромбоемболічної легеневої гіпертензії в Україні.

Концепція «ХТЕЛГ team». Сучасна практична медицина понад усе цінує мультидисциплінарний підхід, формуючи heart team ледь не для кожної кардіологічної патології. ХТЕЛГ є класичним прикладом захворювання, успіх лікування якого безпосередньо пов'язаний зі злагодженим функціонуванням усіх ланок цілої команди, яка становить українську «ХТЕЛГ team». Створена нами «ХТЕЛГ team» означає систему комунікації, обміну інформацією і розробку «дорожніх мап» на всьому маршруті пацієнта, починаючи з первинного огляду інтерністом з приводу найчастішого діагнозу хронічного легеневого серця до спеціалізованого діагностичного, а відтак хірургічного центру.

Поглиблене мультидисциплінарне дослідження проводили за участю радіолога, пульмонолога,

кардіолога, функціонального діагноста, гематолога, невропатолога і серцевого хірурга. Радіолог і функціональний діагност уточнювали природу захворювання; участь пульмонолога була зумовлена необхідністю диференціації ХТЕЛГ із патологією легень; гематолога – для з'ясування можливих порушень зсідання крові на зразок високого титру фосфоліпід-залежних антитіл, протеїнів С і S, фактора Лейдена. Невропатолог оцінював стан ЦНС у зв'язку з передбачуваним обов'язковим використанням протягом операції повної зупинки кровообігу, яка в певних випадках може сумарно сягати 60 хв. Окрім рутинної передопераційної доплерографії сонних артерій, невропатолог міг зажадати для окремих пацієнтів проведення комп'ютерної томографії (КТ) головного мозку. За кардіохірургом залишалося остаточне слово при вирішенні технічної спроможності видалення тромботичного матеріалу з ЛА. Така координація дій багатьох спеціалістів виправдовується зокрема рідкістю ХТЕЛГ, при якій зусиллями поодиноких лікарів не вдається скласти цілісну картину захворювання.

Епідеміологія. Ще недавно ХТЕЛГ вважали казуїстикою, сьогодні поінформованими про неї є значно ширше коло лікарів, проте і тепер ХТЕЛГ перебуває в категорії хвороб-сиріток. Згідно з різними реєстрами частота ХТЕЛГ становить 3–30 осіб на мільйон дорослої популяції [18]. Інші вважають, що загроза ХТЕЛГ існує у 1,5 % випадків перенесеної гострої ТЕЛА [12]. Ще інші пророкують розвиток ХТЕЛГ протягом 2 років після появи симптомів ТЕЛА у 0,1–9,1 % [2, 3, 10, 15, 21, 24–26]. Водночас у значній кількості хворих із ХТЕЛГ не вдається виявити зв'язку з епізодом гострої ТЕЛА [17]. У Польщі щороку виявляють 250 таких хворих [4], у Німеччині – близько 400 осіб, що є нижчим показником з огляду на вдвічі більшу кількість населення і наявність трьох спеціалізованих ХТЕЛГ-центрів [16]. Американські статистики навпаки обчислюють кількість хворих із ХТЕЛГ у межах кількох тисяч, що не підтверджується фактичними даними [10]. Якою б насправді не була дійсна частота ХТЕЛГ, надбаний світовий досвід майже 8000 операцій тромбendarтеректомії незаперечно свідчить, що реальна частота цієї патології набагато вища, ніж припускали раніше.

В Україні кількість хворих із ХТЕЛГ невідома. Ми визначаємо приблизну їхню кількість у межах 250, екстраполюючи на український ґрунт дані з Польщі, яка близька до нас за кількістю населення. Проте реальна кількість хворих в Україні на підставі інформації, яка надходить зокрема з кардіохірургічних клінік і експертного центру ДУ «ННЦ “Інститут кардіології імені акад. М.Д. Стражеска”

НАМН України», навіть не сягає 100 осіб у рік. З приводу цього виглядає доречним загострити увагу широкої лікарської спільноти на існуванні такої патології й можливості її успішного хірургічного лікування.

Рідкість захворювання, необхідність застосування високотехнологічних діагностичних засобів і складність інтерпретації їхніх результатів, труднощі в оцінці операбельності хворих і технічна вимогливість операцій згідно з європейськими рекомендаціями є підставою для концентрації хворих із ХТЕЛГ у так званих референтних центрах. Такими є експертно-консультативний центр з діагностики легеневої гіпертензії ДУ «ННЦ “Інститут кардіології імені акад. М.Д. Стражеска” НАМН України» і Львівський центр серцевої хірургії, де операції легеневої ендартеректомії виконуються, починаючи з 1989 р. Співпраця обох центрів у рамках концепції «ХТЕЛГ team» не обмежується лише відбором оптимальних кандидатів для операції ендартеректомії, а й передбачає опіку над тими, кому призначено місток-терапію специфічними препаратами для лікування ЛГ з перспективою майбутньої операції, а також лікування неоперабельних пацієнтів. Ця публікація є консенсусом обох центрів стосовно поглядів на діагностику і лікування ХТЕЛГ. Функціонування «ХТЕЛГ team» передбачає зміни в наших протоколах і алгоритмах з появою нових доказів або аргументів.

Слід визнати, що хворі, які потрапляють у референтні центри, зокрема кардіохірургічні, є ретельно селекціонованою і, певним чином, однотипною групою і тому дають лише приблизне уявлення стосовно таких важливих відомостей, як поширення ХТЕЛГ, причини її виникнення, фактори ризику, віковий і статевий розподіл тощо. Така фільтрація пацієнтів, з одного боку, є запорукою правильного діагнозу, але водночас відсіює чимало осіб із периферійним ураженням ЛА як мало придатних для хірургічного лікування. Точніші дані дозволяє отримати лише національний реєстр хворих, який міг би виступити інструментом для подальшого вивчення патології і стати регулятором запровадження єдиних стандартів діагностики й лікування патології. Перший такий реєстр започаткувала клініка в Сан-Дієго (США) [10]. Прикладами таких реєстрів є Європейський реєстр, який об'єднав 1 канадський і 17 європейських спеціалізованих ХТЕЛГ-центрів [20], а також окремі національні реєстри ХТЕЛГ, зокрема німецький, польський і японський [4, 29, 33].

Діагностика ХТЕЛГ проводиться в київському референтному центрі згідно з розробленим алгоритмом (рис. 1). Завданнями центру є встановлення діагнозу і попереднє визначення операбельності на підставі даних високотехнологічних

діагностичних методів. Цими методами є електрокардіографія, ехокардіографія (ЕхоКГ), рентгенографія грудної клітки, проведення функціональних тестів, визначення біомаркерів, оцінка наявності супутньої патології, катетеризація правих відділів серця (КПС), КТ-ангіопульмонографія. Особливого значення надаємо визначенню гемодинамічних параметрів – хвилинний об'єм крові (ХОК), середній тиск у ЛА, тиск заклинювання ЛА, ЛСО.

Серед візуалізаційних методів діагностики ХТЕЛГ першість сьогодні належить багатшаровій КТ з ангіографією гілок ЛА. Цей метод забезпечує оцінку змін у гілках ЛА різного діаметра, паренхімі легень, дозволяє достатньо аргументовано відрізнити ХТЕЛГ від ідіопатичної легеневої артеріальної гіпертензії (ІЛАГ), допомагає встановити рідкісні причини ЛГ, зокрема аномалії легневих артерій або вен, агенезію ЛА. КТ-ангіографія показує організовані й ендотелізовані внутрішньопросвітні тромби, місця оклюзій і ампутацій судин, наявність перетяжок і внутрішніх перемичок у гілках системи ЛА. Цей метод забезпечує хірурга «дорожньою мапою» для планування принципової можливості операції, передбачення приблизних труднощів її виконання, прогнозування ймовірного результату втручання. Не дивно, що провідний хірург у цій галузі у Великій Британії D. Jenkins вважає можливим оперувати лише на підставі якісно виконаної КТ-ангіографії [13].

У нашому досвіді КТ-ангіографія гілок ЛА часто виявлялася чутливішою, ніж ангіопульмонографія, щодо виявлення тромботичного матеріалу як у головних гілках, так і, особливо, нижче від сегментарного рівня. Поєднання таких якостей, як безпечність, швидкість виконання, точність і економічність разом із дедалі ширшою доступністю і постійним удосконаленням обладнання за рахунок збільшення кількості зрізів дозволяє вважати КТ-ангіографію методом діагностики першої лінії, а ангіопульмонографію проводити лише в потенційних кандидатів для операції.

Ангіографія ЛА була й сьогодні залишається золотим стандартом оцінки судин малого кола кровообігу при ХТЕЛГ, а разом із КПС – основним мірилом операбельності пацієнта. Завданням методу є встановити величину, точну локалізацію і доступність тромбо-фібротичного матеріалу для хірургічних маніпуляцій. За їхньою діагностичною цінністю ми розміщуємо ангіографічні симптоми в такому порядку: звуження головної гілки ЛА, обструкція часткових або сегментарних артерій, різкий перепад діаметра артерії, надмірно звивистий хід артерій, артерії ексцентрично стенозовані, локальні стенози сегментарних гілок ЛА, які нагадують перемички.

Інтерпретація КТ-ангіограм, як і даних ангіопульмонографії, не завжди буває однозначною, особливо у випадку дистальної локалізації ураження гілок ЛА. Для нейтралізації суб'єктивного фактора ми практикуємо згідно з нашою концепцією «ХТЕЛГ team» їх незалежну оцінку двома спеціалістами – радіологом і кардіохірургом, кожен з яких заздалегідь не повідомлений про думку іншого. Остаточне рішення виносимо після спільного перегляду КТ-ангіографії кількома спеціалістами на великому екрані згідно з розробленим алгоритмом. У випадку сумнівів додатково залучали думку закордонних спеціалістів.

Нам, як і іншим, доводилося в минулому помилятися при трактуванні даних ангіопульмонографії і КТ-ангіографії, як у бік псевдопозитивно-

го, так і псевдонегативного діагнозу. Старі, фіброзно трансформовані, повністю інкорпоровані в стінку ЛА тромби особливо на рівні сегментарних артерій і дистальніше можуть виявитися недосяжними для візуалізації навіть при КТ-ангіографії. Проте за певними ознаками і при певному досвіді їх вдається відшукати під час операції. Погоджуємося з рекомендаціями 2009 р. у тому, що «навіть в еру сучасних багатозрізових КТ-сканерів немає достатніх підстав вважати, що нормальна КТ-ангіографія повністю заперечує присутність операбельної форми ХТЕЛГ» [1, 30]. Остаточний висновок щодо ХТЕЛГ базуємо на основі сукупності всіх клінічних і рентгенологічних даних. Завжди відчуваємо відповідальність, виносячи остаточний вердикт стосовно природи ЛГ, відкида-

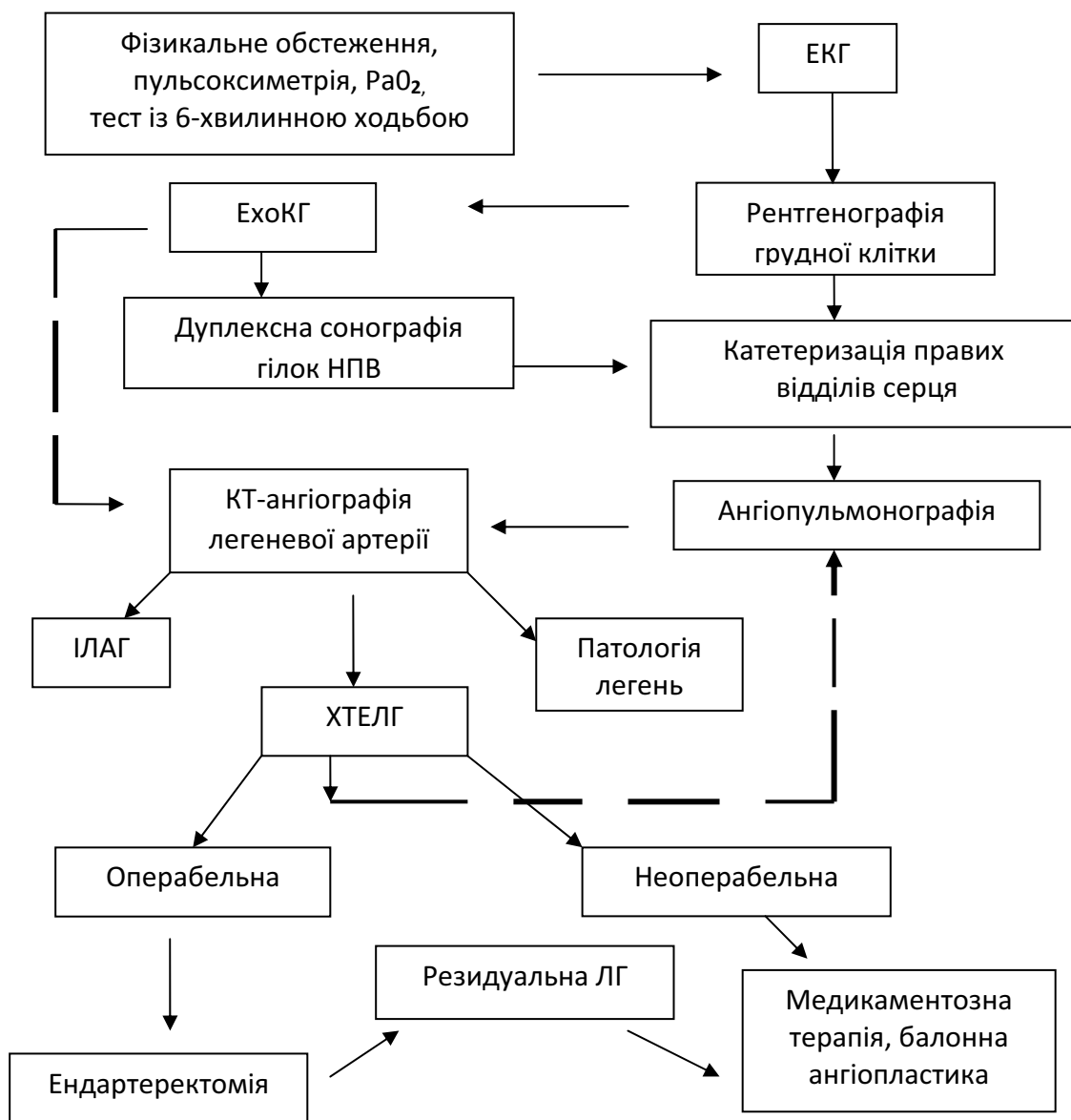


Рис. 1. Діагностико-тактичний алгоритм при хронічній тромбоемболічній легеневій гіпертензії.

ючи ХТЕЛГ чи, навпаки, підтверджуючи її присутність. У випадку сумнівів виходом є консультація в іншому референтному ХТЕЛГ-центрі. Так зробили в одному із випадків – у пацієнта, історія якого ілюструє реальні можливості «ХТЕЛГ team» (рис. 2).

Хворий Г., 42 роки, госпіталізований у клініку Львівського центру серцевої хірургії у 2011 р. зі скаргами на задишку і потребу обмежувати фізичне навантаження. В анамнезі епізод ТЕЛА і флеботромбоз із рецидивними кровохарканнями протягом останнього року. При огляді встановлено 3-тю стадію за класифікацією WHO. При КПС отримано такі показники: середній тиск у ЛА – 59 мм рт. ст., ЛСО – $876 \text{ дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$, ХОК –

$4,2 \text{ л/хв}$, серцевий індекс – $2,26 \text{ л} \cdot \text{хв}^{-1} \cdot \text{м}^{-2}$. Проведені КТ-ангіографія і ангіопульмонографія викликали підозри стосовно вродженої відсутності гілок ЛА до правої нижньої частки як причини ЛГ. На цій підставі діагноз ХТЕЛГ був заперечений. Повторно госпіталізований у Львівський кардіохірургічний центр через 3 роки у зв'язку з погіршенням стану і після консультації за кордоном з висновком операбельної ХТЕЛГ. Повторна ангіопульмонографія і КПС не виявили істотних відмінностей порівняно з попередніми даними. Хворому виконали тромбendarтеректомію в умовах штучного кровообігу при глибокій гіпотермії (18°C) і 4 короткотривалих зупинок кровообігу загальною тривалістю 53 хв.

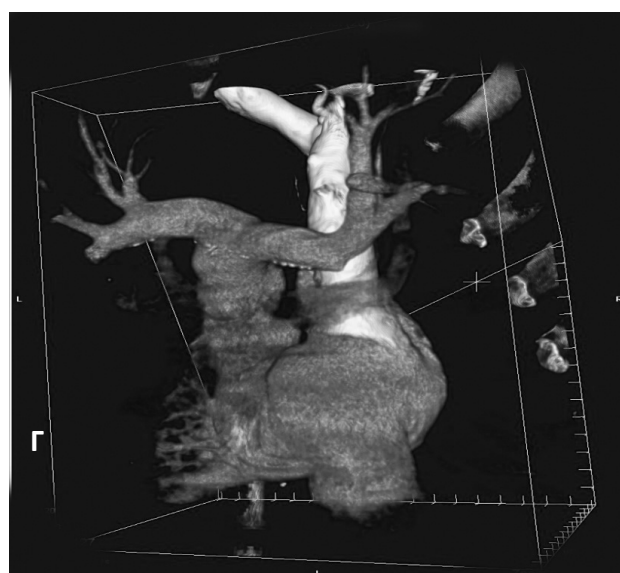
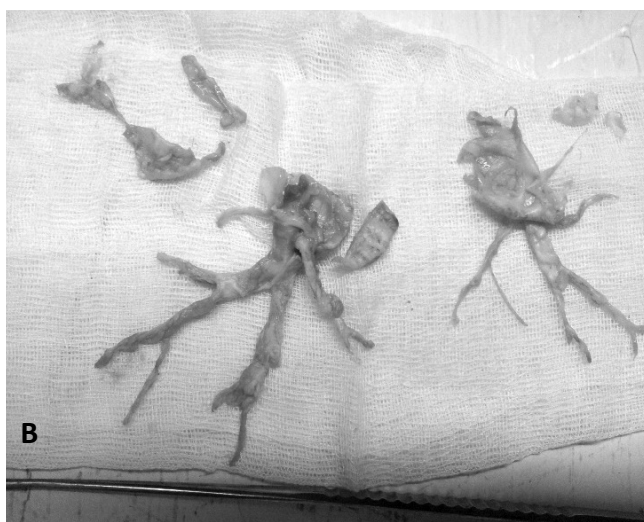
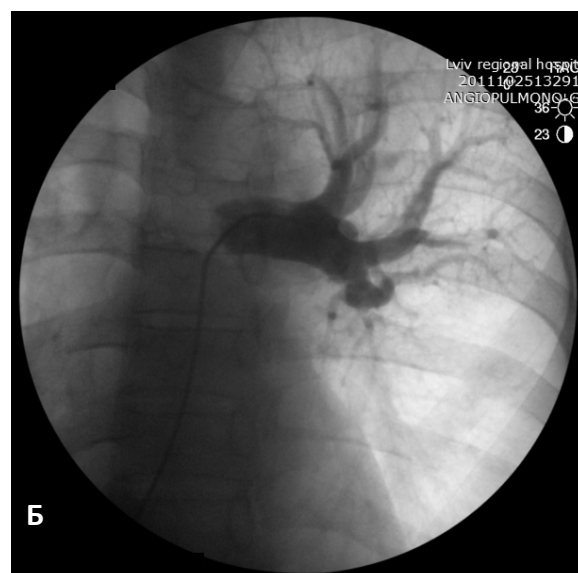


Рис. 2. Ангіопульмонографія правої (А) і лівої (Б) легеневих артерій. В – видалений фібротичний матеріал із розгалужень обох легеневих артерій – III тип за S.W. Jamieson. Г – КТ-реконструкція легеневої артерії, стрілкою показана відсутня гілка до правої нижньої частки (вигляд ззаду).

Тривалість штучного кровообігу – 250 хв, штучної вентиляції легень – 12 год, перебування в палаті інтенсивної терапії – 2,5 доби. Виписаний у задовільному стані на 8-му добу після операції.

Ефект операції забезпечує видалення дрібного фіброзного матеріалу з найбільш дистальних розгалужень ЛА.

ХТЕЛГ – складова постперфузійного легеневого синдрому. Особливу увагу обидва референтних центри приділяють спостереженню за щойно визначеною категорією хворих з так званим постперфузійним легеневим синдромом [14]. Цей новий інтегральний термін охоплює різні підтипи станів, які виникають після перенесеної ТЕЛА, зокрема і ХТЕЛГ, проте не є тотожними ХТЕЛГ, адже в частини з них не виявляють ЛГ у спокої. Деякі з цих хворих скаржаться на задишку і знижену толерантність до фізичного навантаження, що триває роками після епізоду ТЕЛА. У частини знаходять неповну реканалізацію тромбу, і лише у 0,5–4 % розвивається ХТЕЛГ [8]. Для окреслення всієї різноманітної групи хворих запропоновано вживати патогенетично обґрунтований термін постперфузійного легеневого синдрому за аналогією з процесами реканалізації, які відбуваються при флеботромбозі з наступним розвитком посттромбофлебітичного синдрому.

Така категорія хворих – з морфологією і клінікою як при ХТЕЛГ, проте без ЛГ, знайома кардіохірургам. Автори називали таку патологію не ХТЕЛГ, а хронічне тромбоемболічне захворювання легень [9]. Причинами хвороби вважають зростання мертвого простору вентиляції. У таких хворих тиск у ЛА – нормальний у спокої – зростає лише при навантаженні через пригніченість механізмів, які забезпечують адаптацію легеневого русла до зростання серцевого викиду. Хоча роль операції в цих хворих ще до кінця не визначена, їх можна оперувати на тій підставі, що вони перебувають на ранній і більш придатній для повного одужання стадії ХТЕЛГ [13].

На перший погляд, ідея операції у хворих без ЛГ виглядає незрозумілою, оскільки її основна мета полягає саме в її ліквідації. Теоретичну базу ендартеректомії для цієї категорії хворих бачать у спробі зменшення мертвого простору вентиляції для запобігання прогресуванню ЛГ [28]. З іншого боку, саме в цих хворих вочевидь можна сподіватися на ідеальні результати й легкий перебіг операції. Уже підтверджена клінічна ефективність операції в таких хворих у вигляді поліпшення якості життя і зменшення симптомів [9]. Не виключено, що в майбутньому в поле зору нашої «ХТЕЛГ team» потраплять також пацієнти, які перенесли COVID-19. Такий сценарій можливий з огляду на підвищену частоту венозного тромбоемболізму,

яку реєструють у інфікованих хворих на підставі скринінгу вен нижніх кінцівок і яка становить від 1,1 % для пацієнтів у загальних палатах до 69 % для хворих у палатах інтенсивної терапії [25].

Ще однією групою виклику і предметом дебатів у межах «ХТЕЛГ team» є пацієнти з одностороннім характером ураження ЛА. Раніше вважалося, що ХТЕЛГ обов'язково уражає обидві ЛА, а у випадку односторонньої локалізації слід запідозрити саркому ЛА, артеріт Такаюсу, рак або фіброзний медіастиніт [6, 14]. Тривимірну КТ-ангіографію використовують для відмежування із вродженими аномаліями ЛА [12].

Особливістю хворих з одностороннім ураженням ЛА є виражена постобструкційна артеріопатія дистальніше від місця тромботичної обтурації, яка підтримує залишкову ЛГ, незважаючи на адекватно проведену операцію [19]. Такі хворі схильні до тромбозу хірургічно відкритих артерій унаслідок конкурентного кровоплину з боку надмірного розвинутих бронхіальних артерій і гіршої реперфузії через ЛА. Вважають, що цей негативний вплив можна зменшити, якщо збільшити діаметр ЛА після завершення ендартеректомії латкою з автоперикарда [19]. Деякі центри розглядають емболізацію бронхіальних артерій до реперфузованої ділянки легень. Але все вказує на те, що ендартеректомія показана до розвитку постобструкційної артеріопатії.

Показання до операції при ХТЕЛГ. Сформульовані доволі давно. Першу операцію тромбendarтеректомії ми виконали в 1987 р. і орієнтувалися на тодішні рекомендації Американської колегії торакальних лікарів. Рішення про операцію визначають 4 базові критерії відбору: 1) хворий перебуває в III або IV функціональному класі (ФК) за класифікацією NYHA; 2) локалізація тромботичного ураження доступна для хірургічних маніпуляцій; 3) доопераційний ЛСО перевищує $300 \text{ дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$; 4) відсутня тяжка супутня патологія (рис. 3). Ці показання залишаються актуальними й сьогодні, проте з певними поправками і уточненнями. Зокрема, якщо раніше для виправдання ризиків хірургічного лікування хворий повинен був перебувати в тяжкому чи дуже тяжкому стані, то тепер підлягають операції пацієнти не лише з IV і III ФК, а і з II ФК за NYHA, що відображає досягнутий прогрес у техніці виконання легеневої ендартеректомії.

Похилий вік теж перестав бути протипоказанням до операції, найстарший наш пацієнт успішно прооперований у віці 80 років. Також не є протипоказанням до операції коморбідні стани, щоправда лише кардіальні й такі, які одночасно можна адекватно скорегувати протягом легеневої ендартеректомії. Ми виконали одночасно з ендартерек-

томією аортокоронарне шунтування у двох хворих, ушивання вторинного дефекту міжпередсердної перегородки ще у двох. Частка таких симультанних операцій може сягати 10,2 % усіх легеневих ендартеректомій [30], що становить значну групу хворих, якою не можна нехтувати. Присутність додаткового захворювання серця не повинна утримувати хірурга від ендартеректомії.

Класифікація ХТЕЛГ. На підставі інтраопераційних характеристик тромбо-фібротичного матеріалу S.W. Jamieson запропонував виділяти 4 анатомічні типи ХТЕЛГ [31] (рис. 4). Ця класифікація дозволяє передбачити ступінь регресу ЛГ після ендартеректомії, тобто результат операції залежно від типу й локалізації перекриття легневих судин.

Тип I ХТЕЛГ характеризує свіжий тромб, який виступає у просвіті стовбура та/або головних гілок ЛА, і старий організований тромб з фібринними щільними розгалуженнями в сегментарні та субсегментарні артерії у стовбурі та/або головних гілках ЛА. Для II типу ХТЕЛГ властиві відсутність свіжих тромботичних мас і наявність лише організованого щільного тромбу, який починається з головних гілок і поширюється на сегментарні та субсегментарні розгалуження. Тип III ХТЕЛГ становить так звану дистальну форму ХТЕЛГ, яка полягає в розміщенні тромбів у сегментарних і субсегментарних артеріях. Нарешті, IV анатомічний тип ХТЕЛГ описується як ІЛАГ. При цій формі теж вдається усунути потовщення інтими та поля фіброзу, які виникають у головних ЛА і мають стенозуювальний ефект, однак це не усуває

високого легеневого опору, причина якого міститься в дистальних ЛА.

Ця класифікація послужила взірцем для новітньої хірургічної класифікації, яку розробили в тій же клініці в Сан-Дієго (США) спеціально для дистального ураження ЛА [19]. Типи замінили на хірургічні – від 0 до 4, які проте збігаються з анатомічними типами за S.W. Jamieson. Вищий рівень означає щораз дрібнішу судину і щораз більшу складність операції. Така класифікація на відміну від попередньої дозволяє фіксувати тип ураження для правої і лівої легені окремо, що може в перспективі стати базою для різного лікувального підходу для кожної легені в одного й того самого пацієнта.

Операбельність пацієнта із ХТЕЛГ є чи не найскладнішим завданням, яке має вирішувати спільно вся команда. Операбельність безпосередньо пов'язана з розглядом і зіставленням факторів, які є предикторами бажаної гемодинамічної відповіді і тих, які провіщують несприятливий вихід операції. Складовими успіху при планованій тромбendarтеректомії вважаємо дотримання таких умов: перенесена ТЕЛА в анамнезі, анамнестично тривалий інтервал між першим епізодом ТЕЛА і розвитком ХТЕЛГ, тромботичний матеріал локалізується в головних гілках ЛА, тяжкість клінічного стану відповідає знайденим ангіографічним даним, тромботичний матеріал є щільним за консистенцією, існує відповідність між величинами ЛГ і ЛСО, відсутня або незначно присутня дистальна легенева артеріопатія, немає системної або надсистемної ЛГ.

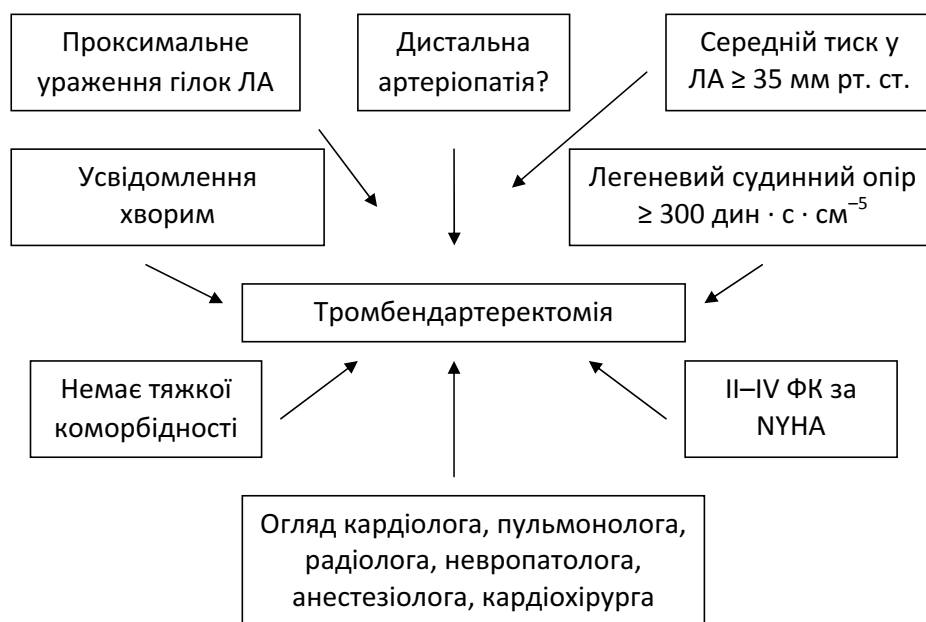


Рис. 3. Показання до легеневої тромбendarтеректомії.

Особливі побоювання викликають хворі з дистальним ураженням гілок ЛА, яких із однаковим успіхом можна віднести до IV типу ХТЕЛГ за класифікацією S.W. Jamieson, при якій операція не до кінця прогнозована, але можлива, і до ІЛАГ із вторинним тромбозом – категорії абсолютно неоперабельної.

Ще однією важливою ознакою ХТЕЛГ, іншою, ніж дистальна локалізація тромботичних мас, є артеріопатія дрібних легеневих судин. Ця характеристика погано піддається передопераційній калькуляції. Часткове уявлення про неї може скласти величина ЛСО. Дуже висока – понад 1000 $\text{дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$ – величина ЛСО служить пересторогою стосовно відсутнього внеску в наявну ЛГ дистальної артеріопатії, яка є зоною суто медикаментозного впливу [7]. Переконаливо виявити останню при ангіографії не вдається. За умови такої підозри пропонують складніші візуалізаційні техніки у вигляді ангіоскопії або ультрашвидкої КТ [24, 33].

Питанням великої практичної ваги є з'ясування допустимих меж ЛСО до операції. Якщо нижня межа ЛСО – понад 300 $\text{дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$ – визначена і входить у показання до виконання ендартеректомії, то верхня межа цього показника, при якій операція ще можлива, хоча й ризикована, потребує уточнення. Важливість визначення верхньої межі ЛСО підкреслює факт наявної майже прямої залежності між передопераційним ЛСО і летальністю [7]. Аналіз бази даних понад 450 ендартеректомій, які виконано у Великій Британії, показав у 5 разів вищу летальність у пацієнтів із ЛСО понад 1200 $\text{дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$, порівняно з тими, в яких цей показник був нижче ніж 900 $\text{дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$ [13, 32]. Щоправда останніми роками на тлі досягнутого прогресу в забезпеченні операції навіть при ЛСО понад 1500 $\text{дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$ вдається отримати блискучі результати [13, 19]. У таких хворих при плануванні операції слід дотримуватися кореляції між ЛСО й обсягом обтуруючого матеріалу. Якщо високому тиску в ЛА і підвищеному ЛСО відпові-

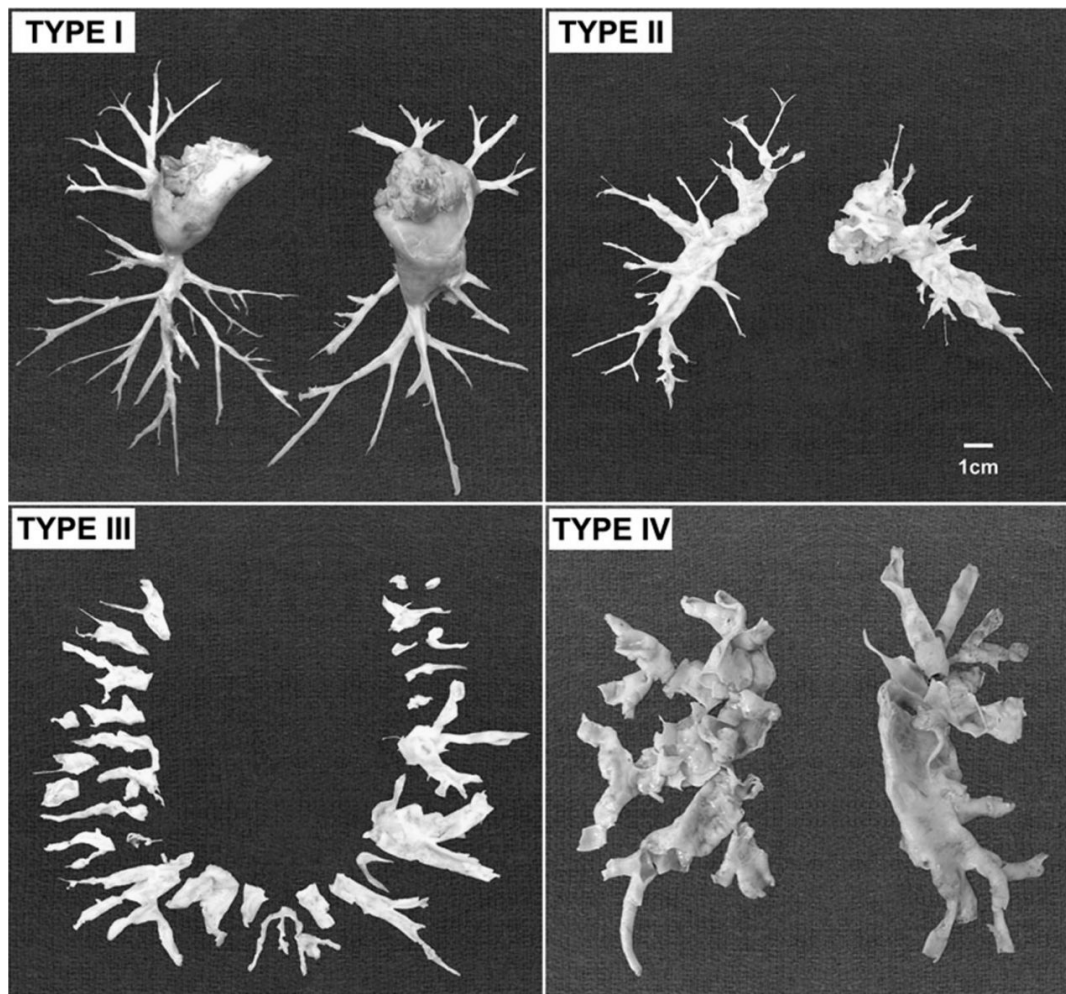


Рис. 4. Інтраопераційна анатомічна класифікація хронічної тромбоемболічної легеневої гіпертензії за S.W. Jamieson.

дає тромботичне ураження лише окремих сегментарних судин, то такі показники, скоріше за все, зумовлені дистальною артеріопатією або взагалі пов'язані з іншим захворюванням, наприклад із невстановленою ІЛАГ.

Незважаючи на вирішальну роль кардіохірурга в оцінці операбельності, це не є його виключною прерогативою. І навпаки – кардіологи, пульмонологи та інші дотичні до ХТЕЛГ спеціалісти не можуть віддавати перевагу іншим лікувальним методам – медикаментозному лікуванню чи балонній дилатації на свій розсуд і без участі кардіохірурга.

До розгляду категорії операбельності завжди залучаємо анестезіолога і перфузіолога, роль яких при цій операції значно перевищує їхню участь у стандартних операціях. Обов'язковою складовою ендартеректомії є застосування глибокої гіпотермії та кількох короткотривалих епізодів повної зупинки кровообігу, що вимагає дбайливого дотримання протоколів анестезії та перфузії стосовно температурного режиму, часу реперфузії, захисту головного мозку і профілактики правошлуночної недостатності. Вимоги до анестезіологічної і перфузійної служби зростають при потребі симультанних операцій. Окремому обговоренню підлягають корекція

притаманного ЛГ компенсаторного еритроцитозу, можливості застосування чи відмова від переливання крові, (як це було в деяких наших хворих через релігійні переконання), проведення ультрафільтрації.

Хірургічне лікування ХТЕЛГ. Операцію легеневої тромбендартеректомії виконуємо зі середньої стернотомії за класичним протоколом, який описаний клінікою Сан-Дієго (США) [32]. Після підключення штучного кровообігу хворого охолоджуємо до 18 °С. При цій температурі повністю зупиняємо кровообіг на 15–20 хв, що забезпечує «сухе» операційне поле, яке необхідне для маніпуляцій у просвіті ЛА. Основним технічним моментом є пошук шару для ендартеректомії, що вимагає відповідних інструментів. Залежно від глибини залягання тромбо-фібротичного матеріалу і його щільності дезоблітерація легневих гілок з одного боку переважно триває 20–30 хв. Відтак відновлюємо кровообіг на 10–15 хв і знову його спиняємо для продовження операції з другого боку. Тривалість одного епізоду повної зупинки кровообігу намагаємося не перевищувати понад 15 хв. Кількість таких епізодів залежить від часу, необхідного для адекватного відновлення прохідності всіх гілок ЛА.

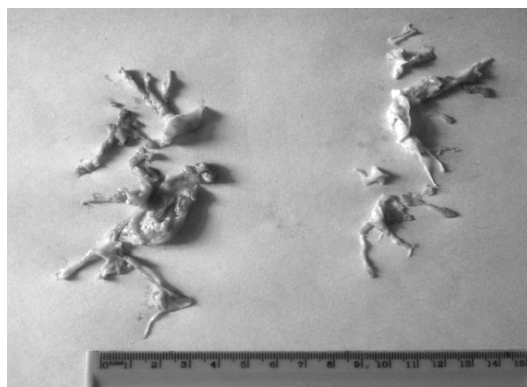
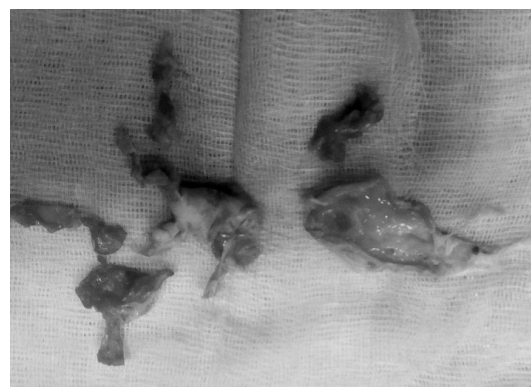
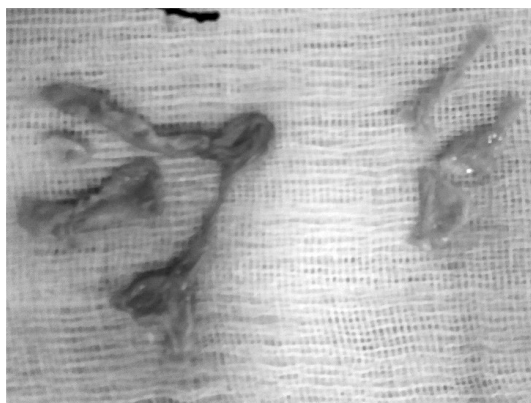


Рис. 5. Різні анатомічні типи видаленого тромботичного матеріалу: А – тип III; Б – права легеня – тип II, ліва легеня – тип III; В – права легеня – тип II, ліва легеня – тип III; Г – тип III з обох боків.

Основною хірургічною новацією останніх років стало розширення меж операції в дистальному напрямку, що достовірно вплинуло на зростання кількості операцій [6]. Хірурги не тільки опанували маніпуляції на ЛА 3-го і 4-го порядку, а й основним контингентом оперованих стали хворі з ІV типом за S.W. Jamieson, частка яких зросла до 39,4 % [32]. Для нас звичайним явищем стала відсутність видимих тромботичних мас у просвіті ЛА, водночас ендартеректомію починаємо з рівня сегментарних артерій, які візуально виглядають не ураженими. Причому обструкційне ураження на обох сторонах часто належить до різних морфологічних типів (рис. 5). Проведення маніпуляцій на сегментарних артеріях є умовою сертифікації центру як референтного.

Операції при дистальному ураженні ЛА все ж межують з її нерадикальністю. У таких випадках після ендартеректомії залишається резидуальна гіпертензія, яка може викликати реперфузійний набряк легень і гостру правощлуночкову недостатність. Певну допомогу при цих загрозливих станах надає екстракорпоральна мембранна оксигенація (ЕКМО) в режимі вено-венозної або вено-артеріальної перфузії. ЕКМО стає обов'язковим елементом оснащення клінік, які практикують легеневу ендартеректомію [13, 19].

Для профілактики рецидивів ТЕЛА в більшості випадків рекомендуємо довічний прийом антикоагулянтів. Більшість ХТЕЛГ-центрів відмовилися від обов'язкової імплантації қава-фільтрів перед операцією, що свого часу було традицією у провідному світовому ХТЕЛГ-центрі в Сан-Дієго [11]. Згідно з Європейським реєстром ХТЕЛГ не встановлено здовження терміну виживання хворих після операції від қава-фільтрів [21]. Так само більшість не підтримує ідею корегувати присутню при ХТЕЛГ трикуспідальну недостатність, оскільки остання зменшується одразу зі зниженням ступеня ЛГ за умови вдалої операції.

Результати хірургічного лікування ХТЕЛГ як безпосередні, так і віддалені загалом добрі. Нині рівень летальності в європейських ХТЕЛГ-

центрах знизився з іще недавніх 10–15 % до сьогоднішніх 4,7 % у середньому [21]. Зі збільшенням кількості операцій до 100 в рік в окремих провідних центрах летальність зменшилася до 2 % [19, 37]. Згідно з Європейським реєстром ХТЕЛГ 3-річне виживання хворих становить 90 % серед оперованих проти 70 % у тих, кому операцію не виконували [24, 34]. Національний реєстр ХТЕЛГ у Великобританії на великій когорті хворих продемонстрував виживання протягом 10 років на рівні 72 % [13]. Причинами незадовільних результатів операції є коморбідні стани і резидуальна ЛГ, зумовлена, зокрема, дистальним розміщенням фіброзного матеріалу і нерадикальністю операції. Лікувальними опціями для таких хворих є балонна ангіопластика ЛА і повторна операція. У частини відібраних хворих з високим ризиком на підставі висновку «ХТЕЛГ team» розглядається доцільність новітнього гібридного підходу у вигляді комбінації ендартеректомії на одному боці та балонної дилатації на іншому боці, де відсутні умови для операції [33].

ВИСНОВКИ

1. Хворих з підозрою на хронічну тромбоемболічну легеневу гіпертензію слід скерувати в референтний експертний центр для підтвердження діагнозу захворювання і визначення доцільності хірургічного лікування.

2. Золотим стандартом діагностики хронічної тромбоемболічної легеневої гіпертензії залишається ангіопульмонографія з одночасним вимірюванням тиску в правих відділах серця.

3. Найефективнішим методом лікування хронічної тромбоемболічної легеневої гіпертензії є тромбendarтеректомія з легеневи артерій, яка дозволяє радикально відновити прохідність легеневи артерій, знизити тиск у малому колі кровообігу, навіть при крайньому ступені гіпертензії, поліпшити газообмін і зменшити розміри правого шлуночка.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція і проєкт дослідження – Л.К., Ю.С.; огляд літератури – Г.Р., І.Ж., Л.С., збір матеріалу – І.Ж., Л.С., І.П., Д.Б., А.Ш., С.Л., Ю.І.; написання статті – Л.К.; опис клінічного випадку – Л.В.; написання коментарів – П.Б.; редагування тексту – Ю.С., Г.Р., Л.В., Ю.І.

Література

1. ACCF/AHA 2009 Expert consensus document on pulmonary hypertension: A Report of the American college of cardiology foundation Task Force on expert consensus documents and the American Heart Association: Developed in collaboration with the American College of Chest Physicians, American Thoracic Society, Inc., and the Pulmonary Hypertension Association // *Circulation*.– 2009.– Vol. 119 (16).– P. 2250–2294. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.192230.
2. Becattini C., Agnelli G., Pesavento R. et al. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after a first episode of pulmonary embolism // *Chest*.– 2006.– Vol. 130.– P. 172–175. doi: 10.1378/chest.130.1.172.
3. Benotti J.R., Ockene I.S., Alpert J.S., Dalen J.E. The clinical profile of unresolved pulmonary embolism // *Chest*.– 1983.– Vol. 84.– P. 669–678. doi: 10.1378/chest.84.6.669.
4. Czurzyński M., Kurzyńska M., Kopeć G. et al. A Statement the Polish cardiac society working group on pulmonary hypertension on screening for CTEPH patients after acute pulmonary embolism // *Kardiol. Pol.*– 2017.– Vol. 75 (6).– P. 620–627. doi: 10.5603/KP.2017.0110.
5. Couden R. State-of-the-art imaging techniques in chronic thromboembolic pulmonary hypertension // *Proc. Am. Thorac. Soc.*– 2006.– Vol. 3.– P. 577–583. doi: 10.1513/pats.200605-119LR.
6. D'Armini A.M., Morsolini M., Mattiucci G. et al. Pulmonary endarterectomy for distal chronic thromboembolic pulmonary hypertension // *JTCVS*.– 2014.– Vol. 148.– P. 1005–1011. doi: 10.1016/j.jtcvs.2014.06.052.
7. Darvelle P., Fadel E., Mussot S. et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension // *Eur. Respir. J.*– 2004.– Vol. 23.– P. 637–648. doi: 10.1183/09031936.04.00079704.
8. Dentali F., Donadini M., Gianni M. et al. Incidence of chronic pulmonary hypertension in patients with previous pulmonary embolism // *Thromb. Res.*– 2009.– Vol. 124.– P. 256–258. doi: 10.1016/j.thromres.2009.01.003.
9. De Perrot M., Mayer E. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: do we need a new definition? // *Eur. Respir. J.*– 2014.– Vol. 44.– P. 1401–1403. doi: 10.1183/09031936.00177514.
10. Fedullo P.F., Auger W.R., Kerr K.M., Rubin L.J. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension // *N. Engl. J. Med.*– 2001.– Vol. 345.– P. 1465–1472. doi: 10.1056/NEJMra010902.
11. Guérin L., Couturaud F., Parent F. et al. Prevalence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism. Prevalence of CTEPH after pulmonary embolism // *Thromb. Haemost.*– 2014.– Vol. 112.– P. 598–605. doi: 10.1160/TH13-07-0538.
12. Hoeper M.M., Barbera J.A., Channick R.N. et al. Diagnosis, assessment, and treatment of non-pulmonary arterial hypertension pulmonary hypertension // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2009.– Vol. 54 (Suppl. 1).– P. 85–96. doi: 10.1016/j.jacc.2009.04.008.
13. Jenkins D., Madani M., Fadel E. et al. Pulmonary endarterectomy in the management of chronic thromboembolic pulmonary hypertension // *Eur. Respir. Rev.*– 2017.– Vol. 26.– P. 160111. doi: 10.1183/16000617.0111-2016.
14. Klok F.A., van der Hulle T., Exter P.L. et al. The post-PE syndrome: a new concept for chronic complications of pulmonary embolism // *Blood Reviews*.– 2014.– Vol. 28 (6).– P. 221–226. doi: 10.1016/j.blre.2014.07.003.
15. Klok F.A., van Kralingen K.W., van Dijk A.P., Heyning F. Prospective cardiopulmonary screening program to detect chronic thromboembolic pulmonary hypertension in patients after acute pulmonary embolism // *Haematologica*.– 2010.– Vol. 95.– P. 970–975. doi: 10.3324/haematol.2009.018960.
16. Kramm T., Wilkens H., Fuge J. et al. Incidence and characteristics of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Germany // *Heart Lung*.– 2020.– May 18.
17. Lang I.M., Pesavento R., Bonderman D., Yuan J. Risk factors and basic mechanisms of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a current understanding // *Eur. Respir. J.*– 2013.– Vol. 41.– P. 462–468. doi: 10.1183/09031936.00049312.
18. Madani M., Mayer E., Fadel E., Jenkins D. Pulmonary endarterectomy. Patient selection, technical challenges, and outcomes // *Ann. Am. Thorac. Soc.*– 2016.– Vol. 13 (Suppl. 3).– P. 240–247. doi: 10.1513/AnnalsATS.201601-014AS.
19. Mayer E., Jenkins D., Lindner J. et al. Surgical management and outcome of patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from an international prospective registry // *JTCVS*.– 2011.– Vol. 141.– P. 702–710. doi: 10.1016/j.jtcvs.2010.11.024.
20. Miniati M., Monti S., Bottai M. et al. Survival and restoration of pulmonary perfusion in a long-term follow-up of patients after acute pulmonary embolism // *Medicine (Baltimore)*.– 2006.– Vol. 85.– P. 253–262. doi: 10.1097/01.md.0000236952.87590.c8.
21. Naohiko N., Takeshi N., Tetsuhiro Y. et al. Angioscopic observation in chronic thromboembolic pulmonary hypertension before and after balloon pulmonary angioplasty // *J. Cardiovasc. Med.*– 2016.– Vol. 17.– P. e129–e131.
22. Pengo V., Lensing A.W., Prins M.H. et al. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after pulmonary embolism // *New Engl. J. Med.*– 2004.– Vol. 350.– P. 2257–2264. doi: 10.1056/NEJMoa032274.
23. Pepke-Zaba J., Delcroix M., Lang I. et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): results from an international prospective registry // *Circulation*.– 2011.– Vol. 124.– P. 1973–1981. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.015008.
24. Pilato E., Manzo R., Comentale G. Pulmonary embolism and Sars-Cov-2 infection: a new indication for surgical pulmonary endarterectomy? // *Heart Lung*.– 2020.– Vol. 49 (4).– P. 352. doi: 10.1016/j.hrtlng.2020.05.007.
25. Ribeiro A., Lindmarker P., Johnsson H. et al. Pulmonary embolism: one-year follow-up with echocardiography doppler and five-year survival analysis // *Circulation*.– 1999.– Vol. 99.– P. 1325–1330. doi: 10.1161/01.CIR.99.10.1325.
26. Surie S., Gibson N.S., Gerdes V.E. et al. Active search for chronic thromboembolic pulmonary hypertension does not appear indicated after acute pulmonary embolism // *Thromb. Res.*– 2010.– Vol. 125.– P. e202–e205. doi: 10.1016/j.thromres.2009.12.016.
27. Taboada D., Pepke-Zaba J., Jenkins D. et al. Outcome of

- pulmonary endarterectomy in symptomatic chronic thromboembolic disease // *Eur. Respirat. J.*– 2014.– Vol. 44.– P. 1635–1645. doi: 10.1183/09031936.00050114.
28. Tanabe N., Sugiura T., Tatsumi K. Recent progress in the diagnosis and management of chronic thromboembolic pulmonary hypertension // *Respiratory Investigation.*– 2013.– Vol. 51 (3).– P. 134–146. doi: 10.1016/j.resinv.2013.02.005.
 29. 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 of Heart and Lung Transplantation (ISHLT) / N. Galie, M.M. Hoeper, M. Humbert et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension // *Eur. Heart J.*– 2009.– Vol. 30 (20).– P. 2493–2537. doi: 10.1093/eurheartj/ehv317.
 30. Thistlethwaite P., Auger W.R., Madani M.M. et al. Pulmonary thromboendarterectomy combined with other cardiac operations: indications, surgical approach, and outcome // *Ann. Thorac. Surg.*– 2001.– Vol. 1.– P. 13–18. doi: 10.1016/S0003-4975(01)02686-8.
 31. Thistlethwaite P.A., Mo M., Madani M.M. et al. Operative classification of thromboembolic disease determines outcome after pulmonary endarterectomy // *JTCVS.*– 2002.– Vol. 124.– P. 1203–1211. doi: 10.1067/mtc.2002.127313.
 32. Wiedenroth C.B., Liebetau C., Breihecker A. et al. Combined pulmonary endarterectomy and balloon pulmonary angioplasty in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension // *J. Heart Lung Transplant.*– 2016.– Vol. 35.– P. 591–596. doi: 10.1016/j.healun.2015.10.030.
 33. Wieteska M., Biederman A., Kurzyna M. et al. Outcome of Medically Versus Surgically Treated Patients With Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension // *Clin. Appl. Thromb. Hemost.*– 2016.– Vol. 22 (1).– P. 92–99. doi: 10.1177/1076029614536604.

Роль heart team в диагностике и лечении хронической тромбоэмболической легочной гипертензии

Л.В. Кулик¹, Ю.Н. Сиренко², А.Д. Радченко², Л.И. Васильева³, И.А. Живило², Л.Я. Соловей⁴, И.С. Процик⁴, Д.М. Бешлей⁴, А.А. Шнайдрок⁴, С.В. Лищенко⁴, Ю.А. Иванив¹, П.С. Бодак⁴

¹ Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого

² ГУ «Национальный научный центр “Институт кардиологии имени акад. Н.Д. Стражеско” НАМН Украины», Киев

³ Днепропетровская медицинская академия МЗ Украины, Днепр

⁴ Львовская областная клиническая больница

Цель работы – ознакомить врачей с алгоритмом функционирования концепции heart team в диагностике и хирургическом лечении хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (ХТЭЛГ) в Украине. Концепция «ХТЭЛГ team» означает мультидисциплинарный подход к диагностике, а затем к хирургическому лечению ХТЭЛГ с участием радиолога, пульмонолога, кардиолога, функционального диагноста, гематолога, невропатолога и кардиохирурга. Учитывая редкость заболевания, необходимость применения высокотехнологичных диагностических средств, в частности КТ-ангиографии и ангиопульмонографии, трудности в оценке операбельности больных и техническую требовательность операций, больные с ХТЭЛГ подлежат концентрации в так называемых референтных центрах. В рамках концепции ХТЭЛГ team разработаны конкретные протоколы и «дорожные карты» как для диагностики, так и для лечения заболевания. Для преодоления субъективного фактора при определении операбельности больного с ХТЭЛГ разработан специальный алгоритм, который авторы иллюстрируют клиническим случаем. Новой задачей референтных центров стало наблюдение за больными с перенесенной тромбоэмболией легочных артерий, подпадающих под недавно разработанное определение – постэмболический легочный синдром. Составляющими нового синдрома предлагают считать ХТЭЛГ и еще одну близкую, но не тождественную ХТЭЛГ патологию, которую назвали хроническое тромбоэмболическое заболевание легких. Лечение выбора при ХТЭЛГ является операция легочной тромбэндартерэктомии. Обязательными элементами хирургического протокола является создание «сухого» операционного поля за счет временных полных остановок кровообращения в условиях глубокой – до 18 °С – гипотермии. Достижением последних лет стали операции при дистальном поражении легочных артерий. Успех операции зависит от анатомического типа поражения, степени дистальной артериопатии, радикальности вмешательства, а также коморбидных факторов. Непосредственные и отдаленные результаты операции оценивают как хорошие и очень хорошие. Отдаленная послеоперационная выживаемость ощутимо выше, чем при медикаментозном лечении.

Выводы. Больных с подозрением на ХТЭЛГ следует направить в референтный экспертный центр для подтверждения диагноза и определения операбельности. Стандартом диагностики ХТЭЛГ является ангиопульмонография с одновременным измерением давления в правых отделах сердца, а стандартом лечения – эндартерэктомия из легочных артерий.

Ключевые слова: хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, диагностика, операбельность, легочная тромбэндартерэктомия.

The role of the heart team in the diagnosis and treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension

L.V. Kulyk¹, Yu.M. Sirenko², G.D. Radchenko², L.I. Vasylyeva³, I.O. Zhyvylo², L.Ya. Solovey⁴, I.S. Protsyk⁴, D.M. Beshley⁴, A.A. Schnaydruk⁴, S.V. Lishchenko⁴, Yu.A. Ivaniv¹, P.S. Bodak⁴

¹ Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine

² National Scientific Center «M.D. Strazhesko Institute of Cardiology» of NAMS of Ukraine, Kyiv, Ukraine

³ Dnipropetrovsk Medical Academy of the Ministry of Health of Ukraine, Dnipro, Ukraine

⁴ Lviv Regional Clinical Hospital, Lviv, Ukraine

The aim – to present to the medical community the functioning algorithm of the heart team concept in the diagnosis and surgical treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) in Ukraine. The concept of the CTEPH team implies a multi-disciplinary approach to the diagnosis and, consequently, surgical treatment of CTEPH with the participation of a radiologist, a pulmonologist, a cardiologist, a hematologist, a neurologist, and a cardiac surgeon. Considering the low incidence of the disease, the need for high-tech diagnostic tools, including CT angiography and angiopulmonography, as well as challenges of evaluating the operability of patients and the technical complexity of operations, patients with CTEPH are get together in the so-called reference centers. Within the framework of the CTEPH team concept, specific protocols and «road maps» have been developed for both diagnosis and treatment of the disease. In order to eliminate subjectivity in determining the operability of a patient with CTEPH, a special algorithm has been developed, which is applied to a clinical case for illustration. Monitoring patients with pulmonary embolism who are qualified for a newly coined definition – postembolic pulmonary syndrome, has become a new task of the reference centers. The new syndrome is suggested to include CTEPH, as well as a similar, but not identical pathological condition, named chronic thromboembolic lung disease. The treatment of choice for CTEPH is pulmonary thrombendarterectomy. Mandatory elements of the surgical protocol include the creation of a «dry» operating field by means of a temporary circulatory arrest under deep hypothermia of 18 °C. Operations for distal lesions of the pulmonary arteries have become a recent achievement. The success of the operation depends on the anatomical type of the lesions, the degree of distal arteriopathy, the extent of the intervention, and the comorbid factors. Immediate and long-term results of the operation are evaluated as good and very good. The long-term survival of patients after surgery is significantly higher than of those who were administered medical treatment.

Conclusions. Patients with suspected CTEPH should be referred to a reference expert center for diagnosis verification and operability determining. The standard diagnosis of CTEPH is angiopulmonography with simultaneous measurement of pressure in the right heart; the standard treatment is pulmonary thrombendarterectomy.

Key words: chronic thromboembolic pulmonary hypertension, diagnosis, operability, pulmonary thrombendarterectomy.