



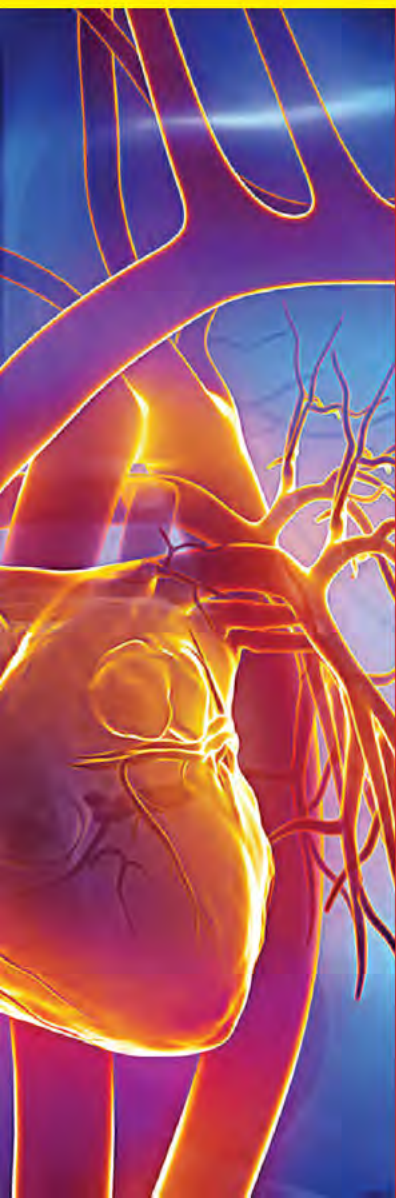
СЕЧЕНОВСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

РОССИЙСКОЕ МЕДИЦИНСКОЕ ОБЩЕСТВО  
ПО АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТОНИИ

ОБЩЕСТВО СПЕЦИАЛИСТОВ ПО ИЗУЧЕНИЮ  
ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

ПЕРВЫЙ МГМУ ИМЕНИ И.М. СЕЧЕНОВА

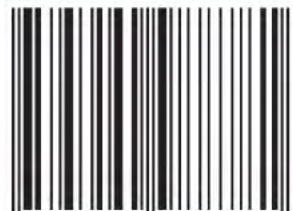


VII ВСЕРОССИЙСКИЙ  
КОНГРЕСС

# ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ 2019

СБОРНИК ТРУДОВ КОНГРЕССА  
МОСКВА • 11-12 ДЕКАБРЯ 2019 Г.

ISBN 978-5-9909887-8-1



9 785990 988781



РОССИЙСКОЕ МЕДИЦИНСКОЕ ОБЩЕСТВО  
ПО АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТОНИИ

ОБЩЕСТВО СПЕЦИАЛИСТОВ  
ПО ИЗУЧЕНИЮ ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ



VIII ВСЕРОССИЙСКИЙ  
КОНГРЕСС

# ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ 2020

МОСКВА • 19-10 ДЕКАБРЯ 2020 Г.

[rsh@gipertonik.ru](mailto:rsh@gipertonik.ru)

[WWW.GIPERTONIK.RU](http://WWW.GIPERTONIK.RU)

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
РОССИЙСКОЕ МЕДИЦИНСКОЕ ОБЩЕСТВО ПО АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТОНИИ  
ОБЩЕСТВО СПЕЦИАЛИСТОВ ПО ИЗУЧЕНИЮ ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ  
ПЕРВЫЙ МГМУ ИМЕНИ И.М. СЕЧЕНОВА**

**VII Всероссийский конгресс  
«ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ  
2019»**

**11-12 декабря 2019 года  
г. Москва**

# НАУЧНО-ОРГАНИЗАЦИОННЫЙ КОМИТЕТ КОНГРЕССА

## ПОЧЁТНЫЙ ПРЕДСЕДАТЕЛЬ:

**Чазов Е.И.** Академик РАН, почетный директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Минздрава России

## СОПРЕДСЕДАТЕЛИ:

**Чазова И.Е.** Академик РАН, профессор, заместитель генерального директора по научно-экспертной работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Минздрава России, президент Российского медицинского общества по артериальной гипертензии

**Свистунов А.А.** Член-корреспондент РАН, профессор, д.м.н., первый проректор Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова

**Чучалин А.Г.** Академик РАН, профессор, руководитель НИИ Пульмонологии ФМБА России, заведующий кафедрой госпитальной терапии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова

## ЗАМЕСТИТЕЛИ ПРЕДСЕДАТЕЛЕЙ:

**Наконечников С.Н.** Д.м.н., профессор, директор Российского медицинского общества по артериальной гипертензии, профессор

**Мартынюк Т.В.** Д.м.н., руководитель отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Минздрава России

## ОТВЕТСТВЕННЫЕ СЕКРЕТАРИ:

**Блинова Н.В.** К.м.н., секретарь Российского медицинского общества по артериальной гипертензии

**Гончарова Е.А.** Руководитель группы по организации конференций Российского медицинского общества по артериальной гипертензии

## ЧЛЕНЫ НАУЧНО-ОРГАНИЗАЦИОННОГО КОМИТЕТА:

Алеевская А.М. (Москва)  
Валиева З.С. (Москва)  
Гаялович А.С. (Казань)  
Горбачевский С.В. (Москва)  
Готье С.В. (Москва)  
Грамович В.В. (Москва)  
Данилов Н.М. (Москва)  
Данилов Н.М. (Москва)  
Демидов А.А. (Астрахань)  
Иванов С.Н. (Новосибирск)  
Кисляк О.А. (Москва)  
Лебедева А.Ю. (Москва)  
Литвин А.Ю. (Москва)  
Медведева И.В. (Тюмень)  
Мершин К.В. (Москва)  
Небиеридзе Д.В. (Москва)

Невзорова В.А. (Владивосток)  
Недогода С.В. (Волгоград)  
Николаева И.Е. (Уфа)  
Ощепкова Е.В. (Москва)  
Подзолков В.И. (Москва)  
Рогоза А.И. (Москва)  
Саидова М.А. (Москва)  
Стукалова О.В. (Москва)  
Филиппов Е.В. (Рязань)  
Фомин В.В. (Москва)  
Чернявский А.М. (Москва)  
Шалаев С.В. (Тюмень)  
Шмальц А.А. (Москва)  
Шостак Н.А. (Москва)  
Яхонтов Д.А. (Новосибирск)

## Генеральные партнёры:



**ACTELION**

A JANSSEN PHARMACEUTICAL COMPANY  
OF *Janssen-Cilag*



## Партнёры:

**ЗАО «ФармФирма «Сотекс»**

## Информационные партнёры:

**Журнал РМЖ, Да Сигна**

**«Медицинский Алфавит»,  
серия «Артериальная гипертензия и коморбидность»**

**Медфорум**

**Журнал «Поликлиника»**

**ИД «Практическая медицина»**

**ООО «ММА «МедиаМедика»**

**Сообщество «ВРАЧИ РФ»**

**ВНЕДРЕНИЕ БАЛЛОННОЙ АНГИОПЛАСТИКИ КАК НОВОГО МЕТОДА ЛЕЧЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ: ПРИНЦИПЫ ОТБОРА И СТРАТИФИКАЦИИ РИСКА**

СИМАКОВА М.А., МАРУКЯН Н.В., ЗВЕРЕВ Д.А., МОИСЕЕВА О.М.

ФГБУ «НМИЦ им. В.А. АЛМАЗОВА» МИНЗДРАВА РФ

**Введение (цели/ задачи):**

Баллонная ангиопластика легочной артерии (БАПЛА) у пациентов с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (ХТЭЛГ) является перспективным и относительно новым для РФ хирургическим методом лечения. Цель исследования было охарактеризовать принципы отбора пациентов для выполнения БАПЛА и выявить факторы стратификации риска в этой группе больных.

**Материал и методы:**

Одноцентровое проспективное наблюдательное исследование на базе экспертного центра легочной гипертензии. Включено 105 пациентов с ХТЭЛГ, из которых 25 (24%) пациентам выполнена тромбэндартерэктомия, 30 (27%) отобранно для выполнения БАПЛА на основании данных компьютерной томографии органов грудной клетки, ангиопульмонографии, катетеризации правых камер сердца, перфузионной сцинтиграфии легких. При этом из 10 пациентов, ранее признанных неоперабельными, у 5 больных в течение 2018 года были пересмотрен статус неоперабельности в пользу выполнения БАПЛА. Все пациенты на момент выполнения БАПЛА получали силденафил не менее 1 месяца в качестве специфической терапии ХТЭЛГ. Группу контроля составили 25 здоровых добровольцев.

**Результаты:**

Средний возраст больных  $56.5 \pm 12.5$  лет, 14 мужчин. Основные показатели гемодинамики малого круга в группе выполнения БАПЛА составили: среднее давление в легочной артерии 55 [47; 62] мм.рт.ст.; легочно-сосудистое сопротивление (ЛСС) 941 [471; 1123] дин\*сек/см<sup>5</sup>; ЦВД 13 [2; 18] мм.рт.ст.; СИ 1.9 [2; 3] л/мин·м<sup>2</sup>. У большинства пациентов 78% (n=23) верифицирован сегментарный и субсегментарный тип поражения ЛА, в 7% случаев (n=3) у больных имелась резидуальная легочная гипертензия после выполнения тромбэндартерэктомии, в 15% случаев (n=4) БАПЛА выполнялась в качестве моста перед выполнением тромбэндартерэктомии ввиду наличия противопоказаний к открытому кардиохирургическому вмешательству. Большинство пациентов 82% имели более двух факторов высокого риска смертности в течение года перед началом поэтапной БАПЛА. Средний уровень ST2 в обследованной группе пациентов с ХТЭЛГ составил  $47.6 \pm 5.7$  нг/мл, и был выше, чем в группе контроля:  $23.02 \pm 2.7$  нг/мл.  $p=0.01$ . Уровень ST2 положительно коррелировал с такими факторами риска как СИ, ЦВД и уровнем NTproBNP:  $r=0.45$  и  $r=0.38$ ,  $r=0.36$  соответственно;  $p=0.02$ ). Отмечена корреляционная связь уровня ST2 со значением ЛСС:  $r=0.399$ ;  $p < 0.001$ , основного фактора риска возникновения реперфузионного отека легких. Полностью пролечено 21 пациент, у которых выполнено 103 сессий БАПЛА, среднее количество сессий на пациента составило 4.9. У 50% пациентов из этой подгруппы было отмечено возникновение разной степени выраженности реперфузионного повреждения легкого после интервенционного вмешательства. Уровень ST2 был выше в этой группе больных с реперфузионным поражением:  $49 \pm 7.5$  против  $35.6 \pm 5.7$  нг/мл,  $p=0.03$ .

**Заключение:**

БАПЛА является перспективным методом лечения пациентов с ХТЭЛГ. Реперфузионное повреждение легкого является частым осложнением БАПЛА, говорящем о гемодинамической эффективности вмешательства. Уровень в крови ST2 может использоваться для стратификации риска в группе пациентов с ХТЭЛГ. Требуется дальнейшая оценка возможностей использования уровня ST2 для прогнозирования возникновения реперфузионного поражения легкого после выполнения БАПЛА.

---



---

**ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЙ И КЛИНИЧЕСКИЙ ПОРТРЕТ БОЛЬНЫХ С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ РЕЗУЛЬТАТОВ ОСТРОЙ ФАРМАКОЛОГИЧЕСКОЙ ПРОБЫ**

АЛЕЕВСКАЯ А.М., ВАЛИЕВА З.С., РОДНЕНКОВ О.В., МАРТЫНЮК Т.В.  
ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России

**Введение (цели/ задачи):**

Проведение острой фармакологической пробы (ОФП) во время катетеризации правых отделов сердца (КПОС) является важным этапом диагностики у больных идиопатической легочной гипертензией (ИЛГ). Положительный результат ОФП указывает на потенциальную эффективность блокаторов кальциевых каналов и ассоциируется с благоприятным прогнозом у данной категории больных. Цель работы. Провести сравнительный анализ клинических и гемодинамических характеристик больных ИЛГ в зависимости от результата ОФП.

**Материал и методы:**

Ретроспективно проанализированы клинические характеристики и результаты инструментальных методов обследования у больных ИЛГ с положительным (n=18) и отрицательным (n=36) результатами ОФП с длительностью наблюдения после установления диагноза более 5 лет.

**Результаты:**

Пациенты ИЛГ с положительным результатом ОФП (ОФП+) были значительно моложе, чем больные с отрицательным результатом ОФП (ОФП-). Средний возраст больных с ОФП+ и ОФП- составил  $34,27 \pm 8,73$  и  $42,88 \pm 13,08$  лет соответственно. Среди больных ИЛГ с сохранной вазореактивностью было 89% женщин против 83% в группе больных с отрицательной ОФП. На момент верификации диагноза обе группы пациентов относились к II функциональному классу (ВОЗ). Дистанция в тесте 6-минутной ходьбы составила 475 [364;500] м в группе больных ИЛГ с ОФП+ и 400 [345;460] м в группе больных ИЛГ с ОФП- ( $p < 0,05$ ). При проведении спирометрии пиковое потребление кислорода ( $VO_2$ ) у больных ИЛГ ОФП+ и ОФП- достоверно не различалось ( $13,2 \pm 2,1$  и  $11,4 \pm 3,7$  мл/кг/мин), вентиляционный эквивалент ( $VE/VC_{O_2}$  slope) у больных ИЛГ ОФП+ был меньше, чем в группе больных ИЛГ ОФП-, составил 32 [29,25; 35,50] и 44,85 [37,92; 46,45] соответственно ( $p < 0,05$ ). У больных ИЛГ с ОФП+ по результатам КПОС легочное сосудистое сопротивление и среднее давление в легочной артерии (ДЛА) были ниже ( $p < 0,05$ ), а сердечный выброс и сердечный индекс – выше ( $p < 0,05$ ) в сравнении с больными ИЛГ с ОФП-. В группе больных ИЛГ с ОФП+ отмечались более низкие значения систолического ДЛА как по данным эхокардиографии, так и по результатам КПОС.

10 больных ИЛГ с ОФП- (28%) имели такой неблагоприятный прогностический признак, как выпот в полости перикарда. В группе больных ИЛГ с ОФП- 1-, 3- и 5-летняя выживаемость составила 93%, 84%, 60% ( $p < 0,05$ ) соответственно, тогда как в группе пациентов ИЛГ с ОФП+ 1-, 3- и 5-летняя выживаемость составила 100% во всех точках ( $p < 0,05$ ).

**Заключение:**

Большого ИЛГ с возможной ОФП+ можно представить как молодую женщину с умеренными гемодинамическими нарушениями и сохранным функциональным статусом. Пациенты с ОФП+ имеют лучшие показатели 5-летней выживаемости.

---

---

**ДИНАМИКА ПРИЗНАКОВ ЛЕГочНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ В ТЕЧЕНИЕ ГОДА НАБЛЮДЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ ПОЖИЛОГО ВОЗРАСТА С ТРОМБОЭМБОЛИЕЙ ЛЕГочНОЙ АРТЕРИИ**

БЕРНС С.А.<sup>1</sup>, ШМИДТ Е.А.<sup>1</sup>, НЕЕШПАПА А.Г.<sup>1</sup>, МАМЧУР И.Н.<sup>1</sup>, ПОТАПЕНКО А.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний,

<sup>2</sup>ГБУЗ КО «КЕМЕРОВСКИЙ ОБЛАСТНОЙ КЛИНИЧЕСКИЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ ДИСПАНСЕР

**Введение (цели/ задачи):**

Изучить динамику эхокардиографических показателей легочной гипертензии (ЛГ) у пациентов моложе и старше 60 лет с тромбоэмболией легочной артерии (ТЭЛА) в течение года наблюдения.

**Материал и методы:**

В исследование были включены 154 пациента, госпитализированные с диагнозом ТЭЛА за период 2016-2018 гг. в Кемеровский кардиологический центр. Пациентам выполнялось стандартное лабораторное и инструментальное обследование, помимо этого проводилась эхокардиография (ЭХОКГ) с изучением параметров правых отделов сердца. Верификация диагноза проводилась по результатам мультиспиральной компьютерной томографии-ангиопульмонографии (МСКТ-ангиопульмонография). Период наблюдения составил  $12 \pm 3$  месяцев. Статистическая обработка результатов исследования осуществлялась с помощью пакета программ MedCalc Version 16.2.1 (Softwa, Бельгия). Для всех видов анализа статистически значимыми считались значения  $p < 0,05$ .

**Результаты:**

Из 154 пациентов с установленным диагнозом ТЭЛА 95 (61,6%) человек являлись женщинами, средний возраст пациентов составлял 66 (56; 77) лет. Пациенты изучаемой выборки имели такую сопутствующую патологию как: артериальная гипертензия - 88 (57,1%), хроническая сердечная недостаточность - 81 (52,6%), тромбоз глубоких вен - 80 (51,9%), ишемическая болезнь сердца - 34 (22,1%), ранее перенесенная ТЭЛА - 28 (18,2%), сахарный диабет - 21 (13,6%), онкологические заболевания - 16 (10,3%) пациентов. Все пациенты были разделены на две группы: I – пациенты молодого и среднего возраста,  $n=96$  (62,3%), II – пациенты пожилого и старческого возраста (старше 60 лет),  $n=58$  (37,7%). У пожилых пациентов II группы по сравнению с пациентами I группы преобладали такие патологические состояния, как: артериальная гипертензия (43 (74,1%) против 45 (46,8%);  $p=0,001$ ), хроническая сердечная недостаточность (43 (74,2%) против 38 (39,6%);  $p=0,0001$ ), ишемическая болезнь сердца (21 (36,2%) против 13 (13,5%);  $p=0,002$ ), сахарный диабет (13 (22,4%) против 8 (8,3%);  $p=0,02$ )

и ранее перенесенная ТЭЛА (21 (36,2) против 7 (7,3%);  $p < 0,0001$ ). По результатам ЭХОКГ наблюдалась следующая динамика показателей: систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) в группе пожилых пациентов было значимо выше как на госпитальном этапе (52 (42,5; 60,0) против 41 (30,0; 44,0) мм рт.ст.;  $p = 0,009$ , так и на годовом этапе наблюдения (41 (31,5; 49,0) против 31 (24,0; 35,0) мм рт.ст.;  $p = 0,044$ ). В общей выборке медиана СДЛА статистически незначимо снизилась с момента госпитализации до годового этапа наблюдения с 44 (30,5; 52,2) до 35 (24,7; 45,3) мм рт.ст. ( $p = 0,174$ ), при этом в группе пациентов моложе 60 лет показатель СДЛА снизился до нормативных значений ( $p = 0,042$ ), а в группе пациентов пожилого возраста сохранялись признаки ЛГ и на годовом этапе наблюдения ( $p = 0,126$ ). В отношении показателей диастолического и среднего давления в ЛА наблюдалась схожая динамика.

#### **Заключение:**

Пациенты пожилого возраста с ТЭЛА имеют более тяжелый морбидный фон и более выраженные признаки легочной гипертензии в сравнении с пациентами моложе 60 лет, как на госпитальном, так и годовом этапе. У пациентов моложе 60 лет на фоне лечения в течение года наблюдается регресс признаков легочной гипертензии в отличие от пациентов пожилого и старческого возраста.

---

---

## **ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ ЛЁГочной ЭМБОЛИЕЙ И ЕЁ ДИНАМИКА У ЛИКВИДАТОРОВ ПОСЛЕДСТВИЙ АВАРИИ НА ЧЕРНОБЫЛЬСКОЙ АЭС, РАБОТНИКОВ АТОМНОЙ ПРОМЫШЛЕННОСТИ РОССИИ**

Тукнов А.Р., Зиятдинов М.Н., Прохорова О.Н., Орлов Ю.В., Александрова И.В.  
ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России

#### **Введение (цели/ задачи):**

Лёгочная эмболия (МКБ10: I26,0-I26,9) достаточно распространённое заболевание сердечно-сосудистой системы, требующее неотложного вмешательства. Однако диагностировать это заболевание сложно из-за неспецифической клинической картины. Некоторые авторы отмечают, что лёгочная эмболия составляет от 0,5 до 2,08 случая на каждую тысячу человек. Трудности постановки диагноза лёгочной эмболии приводит к тому, что даже массивное эмболическое поражение лёгочных артерий прижизненно не диагностируется у 40–70% пациентов. При этом точной статистики в отношении распространённости лёгочной эмболии в Европе и России не существует. Частота прижизненной диагностики лёгочной эмболии составляет 30%. Одни авторы указывают, что лёгочная эмболия существенно повышается с возрастом, особенно после 40 лет, другие считают, что возраст не оказывает влияния на увеличение этой нозологии. Средний возраст пациентов с острой лёгочной эмболией составляет 62 года. Примерно 65% пациентов имеют возраст 60 лет и старше. Показатель летальности от лёгочной эмболии в острых случаях заболевания составляет от 7 до 11%. Большинство смертей (>90%) возникает у нелечённых пациентов по причине нераспознанной лёгочной эмболии. Суточная летальность составляет 12% при лёгочной эмболии. На летальность оказывают влияние возраст, сопутствующие онкологические и сердечно-сосудистые заболевания. Могут внести ясность в наши представления о заболеваемости лёгочной эмболией исследования с использованием популяционных регистров с

длительным сбором информации. Цель исследования: оценка заболеваемости лёгочной эмболией ликвидаторов последствий аварии на Чернобыльской АЭС, работников атомной промышленности за период 1988 – 2017 гг.

**Материал и методы:**

В работе использована информационная база Отраслевого регистра лиц, подвергшихся воздействию радиации в результате аварии на Чернобыльской АЭС. Исследование охватывает период наблюдения 1988 - 2017 гг. В регистре за этот период накоплено 355984 человеко/лет наблюдения (мужчин – 304023, женщин – 51961). Большую часть регистра составляют мужчины: в 1986 г. они составляли 84,7% ликвидаторов, женщины – 15,3%. Соотношение мужчин и женщин за это время практически не изменилось. Средний возраст мужчин – ликвидаторов на момент нахождения в 30-километровой зоне ЧАЭС составлял  $36,0 \pm 0,1$  лет, женщин –  $39,0 \pm 0,2$  лет. К 2017 г. произошло постарение контингента, средний возраст мужчин составил  $63,4 \pm 0,1$  года, женщин –  $66,7 \pm 0,3$  лет. Необходимо принять во внимание, что в 30-км зону Чернобыльской АЭС направлялись, в основном, практически здоровые лица. Для повышения достоверности результатов, исследование проводилось по пятилетним циклам. Расчёт заболеваемости проведён на 1000 человеко/лет наблюдения.

**Результаты:**

За весь период наблюдения в базе регистра зарегистрировано 86 (мужчины - 81, женщины - 5) впервые выявленных диагнозов лёгочной эмболии (МКБ10: I26,0-I26,9). В структуре диагнозов «Лёгочное сердце и нарушения лёгочного кровообращения» (МКБ10: I26,0-I28,9) лёгочная эмболия (МКБ10: I26,0-I26,9) занимает первое ранговое место – 53,8%. Заболеваемость лёгочной эмболией ликвидаторов мужчин и женщин за весь период наблюдения составила  $0,24 \pm 0,03$  на 1000 человек. При этом уровень заболеваемости ликвидаторов мужчин ( $0,27 \pm 0,03$ ) был выше уровня заболеваемости ликвидаторов женщин ( $0,1 \pm 0,04$ ). Заболеваемость ликвидаторов лёгочной эмболией постепенно возрастает от начала исследования  $0,04 \pm 0,03$  (1988-1992 гг.), достигая своего максимума в цикле исследования 2008-2012 гг. –  $0,4 \pm 0,1$ , при среднегодовом темпе прироста 50,8%. У мужчин этот показатель несколько выше: среднегодовой темп прироста составил 52,1%. Эти показатели у женщин не рассчитывали из-за малого количества заболевших. Распределение заболеваемости лёгочной эмболией по возрастным группам (оба пола) было следующее: 18-29 лет -  $0,0 \pm 0,0$ ; 30-39 лет -  $0,05 \pm 0,03$ ; 40-49 лет -  $0,10 \pm 0,03$ ; 50-59 лет -  $0,31 \pm 0,05$ ; 60-69 лет -  $0,4 \pm 0,1$ ; 70 и более лет -  $0,7 \pm 0,2$ . Наблюдается постоянное повышение заболеваемости этой нозологией по возрастным группам.

**Заключение:**

Результаты исследования показали, что заболеваемость лёгочной эмболией ликвидаторов последствий аварии на ЧАЭС, работников атомной промышленности за период 1988 – 2017 гг. имеет постоянный положительный тренд. В структуре этой заболеваемости основную часть составляет лёгочная эмболия. Заболеваемость повышается по возрастным группам. Хотя заболеваемость этой нозологией достаточно низкая, постоянный её рост требует внимательного отношения к проведению диспансерного наблюдения этой когорты лиц и необходимость проведения дальнейших эпидемиологических исследований.

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТКИ С ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ КАК ПРИЧИНЫ ВЫСОКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**

СИМАКОВА М.А., КАРЕЛКИНА Е.В., МАРУКЯН Н.В., МОИСЕЕВА О.М.

ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава РФ

**Введение (цели/ задачи):**

Задачей данного клинического случая является демонстрация трудностей дифференциального диагноза у пациента с легочной гипертензией.

**Материал и методы:**

При обследовании пациентки применялся алгоритм обследования пациента с легочной гипертензии, модифицированный с учетом наличия беременности у больной.

**Результаты:**

Пациентка Г. 31 года поступила в перинатальный центр ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» в июле 2019 года на сроке беременности 24 недели. Из анамнеза известно, что одышка и рецидивирующие кровохарканье беспокоят больную с 2012 года. По м/ж пациентка неоднократно лечилась с диагнозом внебольничная пневмония с несколькими сменами антибактериальных препаратов без достижения клинического эффекта. При выполнении МСКТ в 2012 году была выявлена полость в нижней доле правого легкого; трактовка клинико-инструментальной картины в пользу инфильтративного туберкулеза легких с последующим лечением четырьмя АБ препаратами в течение двух месяцев. При контроле МСКТ - увеличение размеров полости. В 2013 году выполнена резекция S8 правого легкого, при гистологическом исследовании выявлен только пневмофиброз и эмфизема, данных за туберкулез не получено. В дальнейшем: рецидивы кровохарканья, прогрессирование одышки. В 2015г. Наступление первой беременности. При обследовании при ЭХОКГ выявлена высокая ЛГ. В феврале 2016г. родоразрешение кесаревым сечением (30/31 недели) в связи с нарастанием ЛГ. После родоразрешения выполнена перфузионная сцинтиграфия легких: «правое легкое резко уменьшено, визуализируется только часть верхней доли, контуры левого легкого неровные, в нижней половине накопление РФП диффузно снижено, нечеткий краевой дефект по латеральному краю». Снижена диффузионная способность легких (DLCO 51,7%Д, DLCO/VA 62,7%). По данным МСКТ грудной клетки с контрастным усилением от апреля 2016г. описаны «признаки тромбоэмболии ЛА с обеих сторон, пневмофиброз справа». Назначена терапия ривароксабаном 20 мг/сут. Консультирована заочно пульмонологом: представление в пользу ХТЛГ IV ФК (WHO). Без выполнения катетеризации камер сердца рекомендована терапия бозентаном 125мг 2р/д, риоцигутом 1мг 3 р/д, верошпирон 100мг/д. Обследована гематологом: тромбофилия исключена. Лабораторно: ANCA - отрицательные, LE 59.4 МЕ/мл (норма <20), антиядерные антитела - 1,7 (норма до 1,0), иммуноблот — AMA-M2 +. При ЭХОКГ от 2017г. в динамике увеличение правых камер сердца, СДЛА 102 мм рт.ст. ТН 3 ст. ЛАГ-специфическую терапию пациентка получала до марта 2019г., когда наступила вторая беременность; далее бозентан и риоцигуат были отменены. От прерывания беременности больная отказалась, подписав по месту жительства отказ от прерывания беременности. В июле 2019г. пациентка госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» в отделение патологии беременности. По ЭХОКГ дилатация правых камер сердца (ПЖ парастеральная позиция 39 мм; 4-камерная 44 мм; передняя стенка 6 мм; СПП 35 см<sup>2</sup>); глобальная

систолическая функция правого желудочка снижена (FAC 28%), на уровне базальных отделов сохранена на нижней границе нормы (TAPSE 17 мм, TAVs 0,10 м/с); легочная артерия: 31 мм; расчётное систолическое давление 143 мм рт. ст.; выпота в перикарде не выявлено. Инициирована ЛАГ-специфическая терапия илопростом, силденафилом, получала НМГ в лечебной дозе. 29.08.2019 в связи с нарастанием проявлений СН (рост натриуретического пептида, расширение правых камер) родоразрешена по решению консилиума на сроке 29 4/7 недели путем кесарева сечения. В п/о периоде потребовалась инотропная и вазопрессорная поддержка в течение недели. ЛАГ-специфическая терапия: амбризентан+силденафил+оксид азота с последующим переходом на ингаляционный илопрост и постепенной оптимизацией явления правожелудочковой СН на уровне III ФК, сохранялась стойкая тенденция к системной гипотонии. Послеоперационный период осложнился развитием внутрибольничной пневмонии (двойная АБ терапия) и постгеморрагической анемии легкой степени. В последующем для дообследования переведена в кардиологическое отделение НМИЦ. По данным МСКТ-ангиографии легких выраженное расширение ствола и главных ветвей легочной артерии с резким сужением ряда долевых ветвей и окклюзией некоторых из них: легочной ствол 38мм, правая ЛА 27мм, левая ЛА 28мм; резкое сужение долевых ветвей легочных артерий от устьев: правая верхнедолевая до 6 мм, среднедолевая до 3,4 мм, правая нижнедолевая ветвь окклюзирована, левая верхнедолевая до 7,5мм, левая нижнедолевая до 9мм; данных за ЧАДЛВ не получено. При сопоставлении с данными МСКТ от 2016 года: без существенной динамики по сравнению с 2016 г. Уже на данном этапе диагноз ХТЭЛГ, с учетом МСКТ-картины представлялся сомнительным. При осмотре обращал на себя внимание систолический шум во 2 м/р справа от грудины, не характерный для патологии АК, без изменений АК при ЭХОКГ, снижение АД на правой руке, в связи с чем выполнено УЗ-исследование БЦА – выявлен стеноз правой ПкЛА до 90%. При УЗДГ БЦА почечных, мезентериальных артерий и артерий нижних конечностей: без стенозирующего поражения, вариант отхождения висцеральных артерий. Выполнена катетеризация правых камер сердца с верификации прекапиллярного характера легочной гипертензии с крайне низким значением СИ и высоким легочным сосудистым сопротивлением: КДД ЛЖ 16 мм рт. ст. ДЛА: 98\30\59 мм рт.ст., ПП 20 мм рт.ст., СВ: 3.2 л/мин, ЛСС 19.6 ед.Вуда, СИ 1,59 л/мин/м<sup>2</sup>. При ангиопульмонографии: правая легочная артерия представлена сегментарными артериями А5 и А6, верхнедолевая и нижнедолевые ветви отсутствуют; слева - гипоплазия нижнедолевой ветви. Одновременно для оценки коллатерального кровотока выполнена аортография: от правой подключичной артерия и аорты отходят множество крупных легочный коллатералей к правой легочной артерии; стеноз подмышечной артерии справа до 90%. Таким образом в ходе обследования данных за ХТЛГ не получено, представление в пользу врожденной аномалии развития ЛА (картина не типична с учетом отсутствия вовлечения ствола и главных ветвей). Проводился дифференциальный диагноз с васкулитом, убедительных данных за васкулит не получено, осмотрена ревматологом, рекомендовано через 6 месяца повторение анализа на АНФ и ANCA. Пациентка обсуждена мультидисциплинарной командой центра с включением детских кардиохирургов: на данном этапе представление в пользу наличия врожденной аномалии легочной артерии с развитием высокой ЛГ вследствие массивного системно-легочного шунтирования, показаний к какому-либо виду хирургической коррекции в настоящее время нет. Выполнена отмена антикоагулянтной терапии и продолжена тройная ЛАГ-специфическая

терапия, с достижением стабильной сатурации периферической крови (SatO<sub>2</sub> 96% на атм. воздухе), сохранением тенденции к системной гипотензии с удовлетворительной клинической переносимостью.

**Заключение:**

Данный клинический случай демонстрирует важность своевременного и полного выполнения алгоритма диагностики пациента при выявлении легочной гипертензии для правильной постановки диагноза и назначения таргетной терапии; наглядно продемонстрирован пример возможного ложноположительного результата планарной перфузионной сцинтиграфии легких. Кроме того, приведенный клинический случай ярко иллюстрирует сложности в ведении беременных пациенток с легочной гипертензией и необходимость наличия в центре ЛАГ мультидисциплинарной команды специалистов с опытом ведения пациентов всех классов легочной гипертензии.

---

---

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПАЦИЕНТКИ С ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИЕЙ**

Мосейчук К.А., Филиппов Е.В.  
ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России

**Введение (цели/ задачи):**

Истинная полицитемия (ИП) — миелопролиферативное новообразование, характеризующееся значительны увеличением количества эритроцитов, часто с сопутствующей усиленной продукцией лейкоцитов и тромбоцитов. Болезнь развивается в результате опухолевой пролиферации мутировавшего клона, происходящего от плюрипотентной гемопоэтической стволовой клетки костного мозга. У больных отмечается склонность к образованию тромбов вследствие повышенной вязкости крови, тромбоцитоза и изменениями сосудистой стенки. Лейкоцитоз и тромбоцитоз могут приводить к нарушениям микроциркуляции и развитию тромбозов. На фоне течения ИП тромбозы развиваются у 10,3 % – 25 % больных. Большинство венозных тромбозов при истинной полицитемии происходит в системах вен нижних конечностей или легких. Цель работы – описать клинический случай развития хронической тромбоэмболической легочной гипертензии у пациентки с истинной полицитемией.

**Материал и методы:**

Пациентка 3., 64 лет госпитализирована в кардиологическое отделение с жалобами на выраженную одышку, усиливающуюся в горизонтальном положении и при минимальной физической нагрузке, сухой кашель.

**Результаты:**

Считает себя больной с 34 лет, когда на фоне полного здоровья перенесла острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) с правосторонним гемипарезом, затем в возрасте 35 и 55 лет — повторные нарушения мозгового кровообращения. С 59 лет при обследовании выявлено повышение уровня гемоглобина (Hb) до 196 г/л, появляются и стремительно нарастают боли в нижних конечностях с развитием сухой гагрены. В 2013 году пациентке выполнена ампутация обеих нижних конечностей (на уровне правой голени и левого бедра). В 2014 году консультирована гематологом, проведено молекулярное исследование, по результатам

которого обнаружена мутация гена JAK2:V617F, также обнаружено снижение концентрации эритропоэтина в крови; пациентке был установлен диагноз: Истинная полицитемия, назначена циторедуктивная терапия препаратом гидроксимочевины. В настоящее время пациентка продолжает прием препарат в поддерживающей дозе 500 мг/сут. Ухудшение состояния в течение полугода: появилась одышка, субфебрилитет, проходила лечение по поводу внебольничной пневмонии с небольшим положительным эффектом. В связи с сохранением одышки пациентке выполнена ЭхоКГ, где выявлена высокая легочная гипертензия. Пациентка направлена на стационарное лечение. При поступлении общее состояние удовлетворительно. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 18 в минуту. Границы относительной тупости сердца расширены влево. Тоны сердца ослаблены, ритм правильный. ЧСС 70 уд/мин. АД 150/90 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Край печени +4 см из-под края реберной дуги, мягкий, безболезненный при пальпации. Ампутационные культы верхней трети голени справа и нижней трети бедра слева. Периферических отеков нет. По результатам дополнительного обследования в общем анализе крови уровень эритроцитов -  $4,13 \cdot 10^{12}/л$ , Hb - 141 г/л, Ht 46,3%, тромбоцитов -  $884 \cdot 10^9/л$ . По данным ЭхоКГ: КДР 4,83 см, КСР 3,0 см. ПЗР правого желудочка 2,9 см. ФВ 68%. Увеличение полостей ЛП, ПП, ПЖ. Расчетное СДЛА 85 мм рт.ст. Нарушение диастолической функции ЛЖ. Недостаточность ТК (регургитация 2-3 степени), МК (регургитация 2 степени). НПВ 1,5 см, неполностью спадается на вдохе. При компьютерной томографии органов грудной клетки с контрастированием выявлены признаки двухсторонней тромбоэмболии мелких ветвей легочной артерии. По данным ультразвукового исследования вен нижних конечностей данных за тромбоз не получено. Пациентке была назначена терапия силденафилом, верапамилом, фозиноприлом, эноксапарином с последующим переходом на варфарин, на фоне чего отмечалось уменьшение одышки, исчезновение кашля.

**Заключение:**

Представленный клинический случай демонстрирует вариант развития хронической тромбоэмболической легочной гипертензии у пациентки на фоне истинной полицитемией в связи с повышенным риском тромбообразования. Врачу следует проявить осторожность и провести своевременный диагностический поиск у данной категории пациентов при внезапном появлении и сохранение в течение длительного времени одышки.

---

---

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ, ДЕМОНСТРИРУЮЩИЙ СЛОЖНОСТЬ ОПРЕДЕЛЕНИЯ ЭТИОЛОГИЧЕСКОГО ФАКТОРА В РАЗВИТИИ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПАЦИЕНТКИ С КОМОРБИДНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ**

Андреева А.В., Фомина В.А., Молодцова А.А., Глазкова Е.А.,  
Мараховская И.Л., Сухова Н.А.

ГБУ Рязанский кардиологический диспансер

**Введение (цели/ задачи):**

Легочная гипертензия- это патофизиологическое состояние, которое может включать разнообразные клинические состояния и осложнять течение большинства сердечнососудистых заболеваний и патологий легких. Диагностика ЛГ складывается из

клинического предположения, описания этиологии, функциональной и гемодинамической тяжести состояния, физикальных методов исследования. Интерпретация полученных результатов требует экспертных значений в кардиологии. Такой подход важен в идентификации пациентов, которые имеют более одной причины возникновения ЛГ. Цель: продемонстрировать сложность выявления причины развития легочной гипертензии у пациентки с коморбидной патологией.

### **Материал и методы:**

Больная Т., 66 лет, поступила в ГБУ РО ОКД в августе 2019г. с жалобами на частые перебои в работе сердца, выраженную одышку, чувство нехватки воздуха, приступы потери сознания, повышение цифр АД. Анамнез: в течение нескольких лет персистирующая форма фибрилляции предсердий, частые пароксизмы, принимала карведилол. В июне эпизод потери сознания. По месту жительства обследована. На ХМ-ЭКГ выявлена частая НЖЭ, паузы ритма свыше 2500 мс. На ЭХО-КГ выявлена дилатация камер сердца, высокая легочная гипертензия (СДЛА 88 мм рт ст). Дано направление в РОККД для дальнейшей диагностики и лечения. Госпитализирована. При обследовании выявлено: ЭКГ- синусовый ритм. Отклонение ЭОС влево. Блокада ПВ ЛНПГ. Увеличение ЛП. ЭХО-КГ – высокая легочная гипертензия (СДЛА-90 мм рт ст). Дилатация полости ЛП, ЛЖ, ПЖ. Гипертрофия МЖП. Недостаточность МК, ТК. Атеросклероз аорты. РКТ легких с контрастированием: КТ-признаков тромбоэмболии легочных артерий не выявлено. Картина нарушения легочной перфузии, признаки легочной гипертензии. Рентгенограмма ОГК – В легочной ткани без очагово-инфильтративных теней. Средостение без особенностей. Диафрагма четко очерчена. ХМ-ЭКГ – частая НЖЭ. АВ-блокада 2 ст, 2 типа. Эпизоды СА-блокады 2 ст. Ишемических изменений не выявлено. Консультация пульмонолога: Диагноз: Хронический простой бронхит с преходящей обструкцией в стадии умеренно обострения. Диффузный пневмосклероз. В лабораторных анализах обращает на себя внимание снижение СКФ по СКД-ЕР1 30 мл/мин/1.73м<sup>2</sup>, калий-5,45 ммоль/л, ТТГ-0,098 мкМЕ/мл, Т4св.-24,3 пмоль/л. Консультация эндокринолога: Узловой зоб 1 ст, гипертиреоз. АИТ? Исследование крови (13.08.2019): Антитромбин III – 116 % ( норма 83-128), Скрининговый тест с ядом гадюки Рассела -2,74 (норма менее 1,2), Подтверждающий тест с ядом гадюки Рассела -1,97, Нормализованное отношение-1,39(норма менее 1,2), Волчаночный антикоагулянт-обнаружен, эффект слабо выражен, Антиядерные антитела (IgG скрининг) отрицательный, Протеин С -106%( норма 70-140%); Антитела к кардиолипину -2,88 ед/мл (норма менее 12). Проведено лечение: Режим 2, диета ОВД. Внутрь: вальсакор, диурет, тирозол, ксарелто. Планируется имплантация ЭКС.

### **Результаты:**

На фоне лечения сохраняется выраженная одышка, приступы сердцебиения. Состояние удовлетворительное. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. АД-120/60 мм.рт.ст., ЧСС 80-90 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Стул, диурез в норме. Отеков нет. Сформулирован диагноз: Основной: Гипертоническая болезнь 3 стадии риск 4. ГМЖП. ИБС: Стенокардия напряжения 2 ФК. Атеросклероз аорты. Недостаточность МК с рег 2 ст, ТК с рег 2-3 ст. Осложнения: СССУ: Персистирующая часто рецидивирующая форма фибрилляции предсердий, частая одиночная, парная, групповая наджелудочковая экстрасистолия, пробежки НЖТ. Паузы асистолии от 1500 до 1948 мс, обусловленные АВ блокадой 2 ст 2 типа, блокированными экстрасистолами, эпизодами СА

блокады 2 ст по ХМЭКГ (13.08.2019). Приступы МЭС. ХСН 2А ст ФК 3-4 ФВЛЖ -60%. Высокая легочная гипертензия (СДЛА 90 мм.рт.ст.). Сопутствующий: ЦВБ: ХИМ 2 ст. Узловой зоб 1 ст, гипертиреоз. Хронический простой бронхит с преходящей обструкцией в стадии умеренно обострения. Диффузный пневмосклероз. Эмфизема легких. ДН 0 ст. ХБП С 3Б. Документы больной направлены в НИИЦ им. А.Л.Мясникова для лечения в отделении легочной гипертензии. Ответ получен. Отправлены контакты больной. Ждет вызова.

**Заключение:**

Данный клинический случай демонстрирует сложность этиологической диагностики ЛГ. При подтверждении заболеваний левых камер сердца или заболевании легких, признаках тяжелой ЛГ/ПЖ дисфункции необходимо направлять пациентов в экспертный центр ЛГ.

---

---

## **ЛЕГЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖЕЙ**

САЛЕХОВА Г.Б., ГАСЫМОВА Е.А., ГУЛИЕВА Г.М.

НИИ ПЕДИАТРИИ ИМ. К ФАРАДЖЕВОЙ

**Введение (цели/ задачи):**

Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) – врожденный порок развития новорожденных, при котором в связи с дефектом в области диафрагмы происходит перемещение органов брюшной полости в грудную клетку, что приводит к сдавлению легкого и его не доразвитию во внутриутробном периоде. После рождения ребенка ВДГ проявляется тяжелыми дыхательными и гемодинамическими нарушениями. Степень гипоплазии легких и выраженность легочной гипертензии, являются важными факторами, определяющими летальность у новорожденных с ВДГ. Выявить степень легочной гипертензии у новорожденных детей с врожденной диафрагмальной грыжей.

**Материал и методы:**

В ходе данного исследования обследовалось 30 новорожденных детей с врожденной диафрагмальной грыжей, у которых были признаки легочной гипертензии различной степени выраженности.

**Результаты:**

При обследовании у всех новорожденных (100%) по данным эхокардиографии, выявлены признаки перегрузки правых отделов сердца. При эхокардиографии у 3 детей (10,0%), была выявлена легочная гипертензия I степени, расчетное давление в легочной артерии в среднем составило 43-45 мм.рт.ст. (норма до 35мм рт.ст.). II степень легочной гипертензии была выявлена у 13 детей (43,3%), расчетное давление в легочной артерии в среднем составило 60-65 мм рт. ст. У 14 детей (46,6%), расчетное давление в легочной артерии в среднем составило более 75 мм. рт.ст.

**Заключение:**

Выявить степень легочной гипертензии у новорожденных детей с врожденной диафрагмальной грыжей.

**ОСОБЕННОСТИ ФЕНОТИПА БОЛЬНЫХ ЛЕГочНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА ПРИ НАЛИЧИИ В ГЕНОТИПЕ ПАТОГЕННЫХ ВАРИАНТОВ, АССОЦИИРОВАННЫХ С РАЗВИТИЕМ КАРДИОМИОПАТИЙ**

Данковцева Е.Н.<sup>1,2</sup>, Минушкина Л.О.<sup>2</sup>, Спешилов Г.И.<sup>3</sup>, Тенчурина В.И.<sup>2</sup>,  
Осипова Н.Б.<sup>2</sup>, Черткова С.А.<sup>2</sup>, Затеищikov Д.А.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>ГБУЗ «ГКБ №51 ДЗМ»,

<sup>2</sup>ФГБУ «ЦГМА» УД ПРЕЗИДЕНТА РФ,

<sup>3</sup>ИНСТИТУТ ПРОБЛЕМ ПЕРЕДАЧИ ИНФОРМАЦИИ ИМ. А.А. ХАРКЕВИЧА

**Введение (цели/ задачи):**

Секвенирование нового поколения (NGS) позволяет выявить значительное число редких генетических вариантов различной значимости за пределами генов, участие которых в развитии заболевания доказано, однако, значение этого феномена остается неясным. Целью исследования было выявление фенотипических особенностей больных легочной артериальной гипертензией (ЛАГ), носителей патогенных вариантов, ассоциированных с развитием кардиомиопатий (КМП).

**Материал и методы:**

Обследовано 69 больных с ЛАГ: 40 - с идиопатической легочной артериальной гипертензией (ИЛАГ) (средний возраст 49,3±15,23, женщин - 87,5%) и 29 - с ЛАГ, ассоциированной с врожденными пороками сердца (ЛАГ-ВПС) (средний возраст 39,9±16,23, женщин - 69%). Из 29 больных с ЛАГ-ВПС 8 имели дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), 9 – ДМЖП с транспозицией или аномалиями крупных артерий, 8 – дефект межпредсердной перегородки, 3 – другие пороки сердца (корригированная тетрада Фалло, корригированная полная транспозиция магистральных сосудов, левосформированное праворасположенное сердце с аномалией строения и впадения полых вен). Проведено обследование, включавшее ЭхоКГ, тест 6-минутной ходьбы, катетеризацию правых отделов сердца, и NGS с использованием расширенной кардиологической панели.

**Результаты:**

Редкие варианты различной значимости в генах, ассоциированных с развитием КМП, были выявлены у 44 больных. Генетические варианты выявлены в генах A2ML1, ANO5, CASQ2, COL7A1, CRYAB, CSR3, DMD, HCN4, HFE, JUP, KCNH2, LDB3, MYBPC3, MYH7, MYRN, NOTCH1, RYR2, SCN5A, SLC22A5, SYNE1, TMEM43, TNNC1, TNNT2, TTN, DSC2, LAMA4, PKP2, RBM20, MIB1, SDHA, TBX20, UPF3B, VCL. У 6 больных (5 больных из группы пациентов с ЛАГ-ВПС (17,2%) и у 1 больного с ИЛАГ (ген ANO5) (2,5%), p=0,0336) выявленные варианты оказались патогенными (в генах ANO5, COL7A1, MYH7, SDHA, TTN и TNNC1). Ни в одном случае не было указаний на семейный характер болезни. Среднее значение фракции выброса левого желудочка у больных с ЛАГ-ВПС, носителей патогенных вариантов, ассоциированных с КМП, оказалось значимо ниже по сравнению с остальными больными с ЛАГ-ВПС (48,3 ± 16,90% против 60,5±7,43%, p=0,017). Частота встречаемости доброкачественных вариантов и вариантов с неизвестной значимостью между группами не отличалась.

**Заключение:**

У значительного числа больных с ЛАГ-ВПС отмечено накопление патологических вариантов генов, ассоциированных с развитием КМП, при этом функция левого желудочка у них была снижена.

---

---

**ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ НЕОПЕРАБЕЛЬНОЙ ХТЭЛГ ТРАНСЛЮМИНАЛЬНОЙ БАЛЛОННОЙ АНГИОПЛАСТИКОЙ ЛЕГОЧНЫХ АРТЕРИЙ**

КАРАБАШЕВА М.Б., ДАНИЛОВ Н.М., САГАЙДАК О.В., МАТЧИН Ю.Г., ЧАЗОВА И.Е.

ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова

**Введение (цели/ задачи):**

Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ) – прекапиллярная форма легочной гипертензии, которая развивается вследствие обструкции легочных артерий тромботическими массами. Транслюминальная баллонная ангиопластика (ТЛА) – альтернативный метод лечения неоперабельной ХТЭЛГ, который продемонстрировал хорошие гемодинамический и клинический эффекты. В данной работе изучаются результаты транслюминальной баллонной ангиопластики легочных артерий в отдаленном периоде.

**Материал и методы:**

В исследование включено 22 пациента с неоперабельной ХТЭЛГ, которым проведено поэтапное лечение методом ТЛА по 6 (5;8) вмешательств на пациента. Общая продолжительность наблюдения за включенными больными составила 32 (26; 36) месяцев, отдаленные результаты ангиопластики легочных артерий оценивались по прошествии 18 (12; 18) месяцев после завершающей ТЛА.

**Результаты:**

После проведения ТЛА показано значимое улучшение всех важных гемодинамических и функциональных показателей с сохранением достигнутого результата в отдаленном периоде. Из 22 включенных больных за время проведения исследования умерло 2 больных, в одном случае причиной смерти послужил геморрагический инсульт вследствие разрыва аневризмы мозговой артерии, который развился спустя 3 недели после 2 этапа ТЛА, во втором случае смерть наступила от прогрессирования недостаточности кровообращения у больной с крайне тяжелым и агрессивным течением заболевания через 2,5 недели после 4 этапа ТЛА. При анализе данных выявлено достоверное улучшение всех гемодинамических и функциональных показателей через 2 месяца после окончательной процедуры ТЛА с сохранением достигнутых результатов в отдаленном периоде (через 18 (12; 18) месяцев). Так медиана систолического давления легочной артерии (СДЛА) исходно составляла 86 (74; 93) мм рт. ст., после серий ТЛА она снизилась до 56 (48; 69) мм рт. ст., а по прошествии 18 (12; 18) месяцев незначительно выросла и составила 66 (53; 76) мм рт. ст. ( $p < 0,001$ ). Статистически значимым была разница СДЛА до проведения вмешательства со значениями после ТЛА (через 2 месяца) ( $p < 0,001$ ) и в отдаленном периоде (по прошествию 18 (12; 18) месяцев) ( $p = 0,022$ ), разницы между показателями после операции и в отдаленном периоде выявлено не было ( $p = 0,4$ ). Аналогичная картина была для показателей среднего ДЛА, ЛСС, ДДЛА, давления в правом

предсердии (ДПП), сатурации артериальной крови, дистанции пройденной в тесте 6-минутной ходьбы (Т6МХ), уровню BNP. Несмотря на прослеживающуюся положительную динамику, достоверной разницы в динамике таких важных прогностических показателей как сатурация венозной крови и сердечного индекса (СИ) выявлено не было ( $p=0,08$ ;  $p=0,4$ , соответственно). Разделение пациентов на группы с прогрессирующим заболеванием в отдаленном периоде и без, позволило выявить факторы определяющие эффективность вмешательства. К ним были отнесены: повышенный вес, количество проведенных ТЛА на одного пациента, общее количество пролеченных сегментарных артерий и наличие в сопутствующем диагнозе ИБС, ХОБЛ, а также не назначение сопутствующей ЛАГ-специфической терапии.

#### **Заключение:**

Результаты данного исследования продемонстрировали стойкий положительный гемодинамический и функциональный ответ на лечение неоперабельной ХТЭЛГ методом ТЛА в отдаленном периоде. Для достижения лучшего эффекта от вмешательства рекомендован прием сопутствующей патогенетической терапии ЛАГ. Для оптимального клинического и гемодинамического результата в отдаленном периоде, рекомендовано восстановление кровотока во всех технически операбельных транслюминальной баллонной ангиопластикой поражениях. Наличие сопутствующей ИБС, ожирения, а также ХОБЛ усложняет лечения таких пациентов, тем самым ухудшает течение заболевания и прогноз.

---

### **ПРЕДВЕСТНИКИ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ЛЕГочной ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ ИНФАРКТЕ МИОКАРДА У МУЖЧИН МОЛОЖЕ 60 ЛЕТ**

Сотников А.В.<sup>1</sup>, Гордиенко А.В.<sup>1</sup>, Носович Д.В.<sup>1</sup>, Кудинова А.Н.<sup>1</sup>, Епифанов С.Ю.<sup>2</sup>, Чертищева А.А.<sup>3</sup>, Година З.Н.<sup>4</sup>, Балтабаева А.М.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБВОУВО «Военно-медицинская академия имени С.М. Кирова» МО РФ,

<sup>2</sup>ФГБУ «Клиническая больница» «Управления делами Президента РФ,

<sup>3</sup>ГБУЗ «Токсовская»,

<sup>4</sup>ФГБУ «ЛРКЦ» МО РФ

#### **Введение (цели/ задачи):**

Оценить значимость различных факторов для возникновения легочной гипертензии (ЛГ) у мужчин моложе 60 лет в подострый период инфаркта миокарда (ИМ) для улучшения возможностей профилактики.

#### **Материал и методы:**

Изучены результаты стационарного лечения 451 мужчины моложе 60 лет по поводу ИМ (тип I по IV универсальному определению, 2018). В работе с больными учитывали факторы, способствующие развитию ИМ или провоцирующие его возникновение. При комплексной эхокардиографии определяли индексы конечных систолического (КСО/S), диастолического (КДО/S) объемов левого желудочка (ЛЖ) методом Simpson и среднее давление в легочной артерии (СДЛА) (по А. Kitababatake). Показатели изучали дважды, в первые 48 часов (1) и в конце третьей недели ИМ (2). Пациентов разделили на три группы: I – исследуемую, с возникшей в период наблюдения ЛГ (СДЛА2 25 и более мм рт.ст) (84 пациента, средний

возраст  $50,4 \pm 7,1$  год) при нормальном уровне СДЛА1, II группу – с нормальным уровнем СДЛА2 (183 пациента,  $50,7 \pm 6,8$  лет) (менее 25 мм рт.ст) и III группу – с повышенными уровнями СДЛА в обе точки исследования (184 пациента,  $51,2 \pm 5,5$  лет;  $p > 0,05$ ). Показатели сравнивали на основе критериев Краскела-Уолеса и Хи-квадрат. Достоверными признавали различия при уровне значимости ( $p$ ) менее 0,05.

### **Результаты:**

За время наблюдения в течение острого и подострого периодов ИМ ЛГ возникла у 18,6% обследованных, у 40,8% – СДЛА оставалось повышенным. У оставшихся пациентов СДЛА нормализовалось к завершению третьей недели ИМ. В III группе (ЛГ в течение всего периода наблюдения) оказалось больше больных с q-ИМ (58,7; 44,0 и 46,4% соответственно;  $p$ -III, II-III<0,05), отеком легких (14,7; 0; 6,0%;  $p$  I-II, I-III, II-III<0,05) и – периферическими отеками (16,8; 10,7; 7,7%;  $p$ -III<0,05), признаками острой (II функциональный класс по Т. Killip и выше) сердечной недостаточности (СН) (19,6; 4,8; 7,0%;  $p$ -III, II-III<0,05) в начальные часы ИМ и хронической СН – в завершении подострого периода ИМ (44,8; 30,5 и 31,5%;  $p$ -III, II-III<0,05) с застойными хрипами в легких в (16,2; 8,8; 7,5%;  $p$ -III<0,05), чем в исследуемых (I и II) группах пациентов. В III группе чаще, чем во II группе наблюдали повторные (47,3; 45,2; 36,1%;  $p$ -III<0,05) и рецидивирующие (6,0; 3,6; 3,3%;  $p$ -III<0,05) ИМ, а также – смешанные (с проявлениями СН) (33,2; 17,9; 9,9%;  $p$ -III, II-III<0,05) и реже – ангинозные (54,3; 75,0; 76,4%;  $p$ -III, II-III<0,05) формы ИМ, с более высокими уровнями прогностических индексов GRACE ( $128,6 \pm 40,9$ ;  $117,7 \pm 37,4$ ;  $114,5 \pm 33,7$ ;  $p$ -III<0,05) и NORRIS ( $8,4 \pm 3,5$ ;  $7,7 \pm 2,9$ ;  $7,3 \pm 2,7$ ;  $p$ -III<0,05). В III группе оказалась выше частота пациентов с длительным (более пяти лет) анамнезом ИБС (47,8; 38,1; 32,2%;  $p$ -III<0,05), артериальной гипертензии (более семи лет) (45,1; 44,0; 33,3%;  $p$ -III<0,05), хронической СН (более года) (25,5; 14,3; 13,7%;  $p$ -III, II-III<0,05), наличием макроангиопатий (69,0; 64,3; 58,2%;  $p$ -III<0,05), курением табака без фильтра (19,0; 9,5; 12,6%;  $p$ -III<0,05), частыми простудными заболеваниями (21,7; 11,9; 11,5%;  $p$ -III<0,05), связью ухудшений ИБС с респираторными инфекциями (27,2; 13,1; 10,4%;  $p$ -III, II-III<0,05) и сезоном года (59,8; 50,0; 39,9%;  $p$ -III<0,05). Эти пациенты отличались от других групп большими значениями КСО1/S ( $42,3 \pm 23,7$ ;  $32,6 \pm 16,6$ ;  $33,0 \pm 17,6$  мл/м<sup>2</sup>;  $p$ -III, II-III<0,05) и КДО1/S ( $74,5 \pm 27,0$ ;  $64,2 \pm 17,9$ ;  $66,9 \pm 22,7$  мл/м<sup>2</sup>;  $p$ -III, II-III<0,05). В исследуемой (I) группе оказалось больше пациентов с длительным (более 10 лет) ожирением (19,0; 12,0; 17,4%;  $p$ -III<0,05), ИМ в осеннее время (31,0; 15,3; 21,7%;  $p$ -III, II-III<0,05); выраженной одышкой среди жалоб больного в первые часы ИМ (57,1; 41,2; 50,5%;  $p$  I-II<0,05). Во II группе преобладали пациенты с риском профессиональных заболеваний (10,4; 3,6; 3,8%;  $p$ -III<0,05) и злоупотреблением алкоголем (35,5; 29,8; 21,2%;  $p$  II-III<0,05) в анамнезе.

### **Заключение:**

Группа обследованных (I), у которых в период наблюдения возникла ЛГ, существенно не отличалась по большинству клинико-анамнестических параметров от пациентов с нормализацией СДЛА к концу третьей недели ИМ, занимая по их значениям промежуточное положение между пациентами II и III групп. На риск возникновения ЛГ в завершении подострого периода ИМ указывает наличие popQ-ИМ, ожирения давностью более 10 лет, выраженной одышки в первые часы ИМ и уровней КСО1/S  $32,6 \pm 16,6$  и КДО1/S  $64,2 \pm 17,9$  (мл/м<sup>2</sup>). При выявлении ЛГ в конце подострого периода ИМ (18,6%) требуется углубленное обследование для верификации ее генеза и коррекции.

**ПРИМЕНЕНИЕ СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ЛАГ У БОЛЬНОЙ С ТРАНСПОЗИЦИЕЙ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ**

ДЕВЕТЬЯРОВА Е.А., ДЮЖИКОВ А.А., ДЮЖИКОВА А.В., СОБИН С.В., ПОПОВЯН Е.В.  
ГБУ РО РОКБ

**Введение (цели/ задачи):**

Представлен клинический случай пациентки с легочной артериальной гипертензией ФК III (ВОЗ) на фоне врожденного порока сердца (ВПС), этапы лечения пациентки в разные периоды ее жизни (в т.ч. социальная адаптация пациентки) и переход на комбинированную ЛАГ- специфическую терапию.

**Материал и методы:**

Пациентке Б., 1988 г.р. при рождении диагностирован ВПС: Транспозиция магистральных сосудов, открытый артериальный проток (ОАП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Сразу же она была консультирована кардиохирургом в кардиохирургическом центре ГБУ РО РОКБ (г. Ростов-на-Дону), оперативное лечение было отложено в виду маленького веса (вес при рождении 2500 кг). В возрасте 8 месяцев пациентка была консультирована в ЦССХ им. А.Н. Бакулева (г. Москва), диагностирована высокая легочная гипертензия, в связи с чем, в виду высокого риска неблагоприятного исхода, оперативное лечение не представлялось возможным. До 7 лет пациентка наблюдалась у детского кардиолога и кардиохирурга в ГБУ РО РОКБ, получала терапию эналаприлом (каптоприлом), аспирином. Росла и развивалась соответственно возрасту, ходила в обычную школу с освобождением от уроков физкультуры. В 2000 году пациентка была направлена на консультацию в ЦССХ им. А.Н. Бакулева, где при дообследовании выявлены коррегированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС), ДМЖП (16\* 17 мм), ОАП (> 6 мм), НАК I-II степени, расширение ЛА, НЛА II степени. Высокая легочная гипертензия (диастолическое ДЛА 65-70 мм.рт.ст., Sat O2 94%). Выполнена катетеризация полостей сердца: Давление в ЛА (легочная артерия) =Ao (аорта)= 122 мм.рт.ст, при системном артериальном давлении 90/60 мм.рт.ст). Выполнен тест на вазореактивность – проба отрицательная. Назначена терапия энапом 2,5 мг утром, 1,25 мг вечером. Далее пациентка наблюдается в кардиоцентре г. Ростова-на-Дону к терапии добавлен Варфарин. Пациентка учится в школе, окончила 9 классов, поступила в колледж, успешно его окончила и вышла на работу по специальности. В возрасте 21 года вышла замуж. В 2010 году снова обследуется в ЦССХ им А.Н. Бакулева, ОАП 6-7 мм, ДМЖП 22 мм, ДДЛА 72 мм.рт.ст., впервые рекомендована терапия Силденафилом (Виагра) по 25 мг 3 раза в сутки + Варфарин под контролем МНО, которую принимала до 2013 года. В 2012 году снова была консультирована в ЦССХ им. А.Н. Бакулева, давление в ПЖ увеличилось до 95 мм.рт.ст., ДЛА более 70 мм.рт.ст., в связи с чем к терапии рекомендовано добавить препарат Бозентан (Траклир) начиная с дозы 62,5 мг 2 раза в сутки и увеличением до 125 мг 3 раза в сутки. В 2013 году в жизни пациентки происходят изменения: она уходит с работы и вместе с мужем усыновляют новорожденного ребенка. С 2013 года к терапии Силденафилом (Ревацио) добавлен препарат Дилтиазем по 45 мг 2 раза в сутки, в связи со сложными экономическими сложностями в регионе, бозентан (Траклир) не был получен. Пациентка стала постепенно отмечать ухудшение состояния в виде появления одышки при нагрузке, акроцианоз, слабость, появились эпизоды кровохарканья на фоне терапии Варфарином. Пациентка была вынуждена обратиться в суд для получения терапии

препаратом Траклир, однако 2 судебных процесса она проиграла. С 2015 года появились боли в сердце, усилилась одышка при нагрузке, появились НМЦ с ациклическими кровотечениями. По данным ЭХ КГ от 2015 года отмечается ДМЖП (20 мм, сброс перекрестный), давление в ПЖ 96 мм.рт.ст., давление в ЛА среднее 72 мм.рт.ст. К терапии Силденафилом 20 мг 3 раза в сутки, Дилтиаземом 45 мг 2 раза в сутки, Варфарином 2,5 мг 1 раз в сутки добавлены Дигоксин 0,125 мг 2 раза в сутки, Врошпирон 50 мг 2 раза в сутки и Бритомар + Панангин 2 раза в неделю. В 2016 году пациентка направлена в РКНПК для определения дальнейшей тактики ведения. При поступлении жалобы на одышку, преимущественно инспираторного характера (подъем 3 этаж), сухой кашель при физической нагрузке, сердцебиение, сжимающие боли за грудиной без связи с физической нагрузкой, чаще в ночное время лежа. На эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлены признаки легочной гипертензии: повышение давления в ПЖ до 90-95 мм рт.ст.; ЛА 42 мм; расчетное ср.ДЛА 60-65 мм рт.ст.; недостаточность ЛА II степени, ТК I-II степени; ДМЖП 20-21 мм; ОАП 6,7 мм; ФВ 60%. Т6МХ 357 м, Sat O2 75%. Пациентке был поставлен диагноз: Высокая легочная гипертензия. Функциональный класс III (ВОЗ). ВПС. КТМС с ДМЖП. ОАП. НК 2А. Пациентке рекомендовано начать ЛАГ-специфическую терапию препаратом Бозентан 62,5 мг 2 раза в сутки с последующим увеличением дозы до 125 мг 2 раза в сутки; Силденафил 20 мг 3 раза в сутки; Дилтиазем 45 мг 2 раза в сутки; Торасемид 2,5-5 мг в сутки; Верошпирон 50 мг 2 раза в сутки, Ацетилсалициловая кислота 100 мг в сутки. С 2016 года пациентка начинает получать комбинированную ЛАГ- специфичную терапию Бозентан 62,5 мг 2 раза в сутки + Силденафил 20 мг 3 раза в сутки. В 2017 году на эхокардиографии (ЭхоКГ) давление в ПЖ до 98 мм рт.ст.; ЛА 42 мм; расчетное ср.ДЛА 64 мм рт.ст.; недостаточность ЛА I-II степени, ТК I степени; ДМЖП 20 мм; ОАП 4-5 мм; ФВ 60%. Т6МХ 418 м, Sat O2 74%. Продолжена комбинированная ЛАГ специфичная терапия с увеличением дозы Бозентана до 125 мг 2 раза в сутки + Силденафил 20 мг 3 раза в сутки. 2018г: По данным ЭхоКГ давление в ПЖ до 85 мм рт.ст.; ЛА 45 мм; расчетное ср.ДЛА 63 мм рт.ст.; недостаточность ЛА I степени, ТК II степени; ДМЖП 20 мм; ОАП 5 мм; ФВ 55%. Т6МХ 430 м, Sat O2 88%. За 2 года комбинированной терапии прирост в Т6МХ + 73 м, Sat O2 выросла с 75% до 88%. Продолжена комбинированная ЛАГ специфичная терапия с увеличением дозы Бозентана до 125 мг 2 раза в сутки + Силденафил 20 мг 3 раза в сутки. Субъективно пациентка сообщала об улучшении общего состояния, особенно в виде увеличения переносимости физической нагрузки. На фоне увеличенной дозы Бозентана в течение последнего года не было ни одной госпитализации по поводу ухудшения состояния. Пациентка регулярно наблюдается у кардиолога по месту жительства и в кардиоцентре ГБУ РО РОКБ, живет полноценной жизнью, занимается домашними делами, воспитывает ребенка. На сегодняшний день малышке уже 5 лет. Данный клинический случай – это результат эффективно подобранной комбинированной ЛАГ-специфичной терапии у достаточно тяжелой категории пациентов с ЛГ на фоне некорректированных ВПС. Это позволило пациентке с тяжелым пороком сердца при невозможности хирургического лечения жить полной жизнью, быть социально адаптированной и быть счастливым человеком, у которого есть полноценная семья.

**Заключение:**

При отсутствии должного лечения пациенты с ЛГ на фоне ВПС, как описано в нашем клиническом случае, погибают в возрасте 20-30 лет от прогрессирующей правожелудочковой недостаточности. Такие пациенты требуют регулярного мониторинга, качественного и своевременного обследования; высокой осведомленности и профессионализма врачей;

соответствующей клинической базы для того, чтобы как можно раньше осуществлялась диагностика и своевременно оказывалось хирургическое лечение. При невозможности выполнить радикальную коррекцию ВПС, цель применения ЛАГ специфичных препаратов предотвращать прогрессирование заболевания, развитие нежелательных явлений, улучшить качество и продолжительность жизни таких пациентов. Лечение данной патологии осложняется множественными проблемами лекарственного обеспечения. У данной пациентки из-за тяжелого течения заболевания, невозможности выполнить радикальную коррекцию порока было принято решение о назначении ЛАГ специфичной комбинированной терапии бозентаном + силденафил. Данное практическое решение требует дальнейшего наблюдения за пациенткой, мониторинга основных клинических и лабораторных показателей. Подобную тактику комбинированной терапии необходимо дальше изучать у пациентов, в том числе с ЛГ на фоне ВПС в дальнейших клинических исследованиях.

---

---

### **РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ НАРУШЕНИЙ РИТМА СЕРДЦА У ПАЦИЕНТА С ДЛИТЕЛЬНЫМ АНАМНЕЗОМ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ**

АЛЕЕВСКАЯ А.М., ВЫБОРОВ О.Н., ГРАМОВИЧ В.В., МАРТЫНЮК Т.В.  
ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России

#### **Материал и методы:**

Пациент С., 37 л. с длительным анамнезом идиопатической легочной гипертензии (ИЛГ) поступил в 07.2019г. в НИИ клинической кардиологии ФГБУ «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ в связи с кратковременными эпизодами учащенного ритмичного сердцебиения, возникающими при физическом и психоэмоциональном перенапряжении до 5 раз в день и сопровождающимися предобморочными состояниями. Из анамнеза: С 1990г. неоднократно возникали эпизоды потери сознания на фоне чрезмерной физической нагрузки. В 2002г. при проведении катетеризации правых отделов сердца (КПОС) обнаружено повышение систолического давления в легочной артерии (СДЛА) до 140 мм рт.ст.; выставлен диагноз ИЛГ. В связи отсутствием ЛАГ- специфической терапии в РФ в тот период времени, в качестве паллиативного вмешательства была выполнена предсердная септостомия. В 2007г., в связи с клиническим ухудшением, была инициирована терапия силденафилом; с 2009г. присоединен бозентан. С 2015г. у больного регистрируются желудочковые нарушения ритма сердца. При проведении холтеровского мониторирования ЭКГ (ХМ ЭКГ) в течение 24 часов зарегистрировано 6026 желудочковых экстрасистол (ЖЭС), в том числе парасистолы, пробежка желудочковой тахикардии (ЖТ) из 3 комплексов с ЧСС 124 уд/мин. Больному был назначен карбамазепин 200 мг/сут с положительным эффектом в виде уменьшения количества ЖЭС и парасистол, отсутствия пробежек ЖТ при повторных ХМ ЭКГ. В 2016 г. у пациента развилось ОНМК в бассейне корковых ветвей левой средней мозговой артерии. Вероятно, произошла парадоксальная эмболия вследствие наличия межпредсердного сообщения с двунаправленным сбросом крови. Учитывая предрасположенность к тромбозам, анамнестические указания на геморрагические осложнения на фоне приема варфарина и ацетилсалициловой кислоты, был рекомендован апиксабан в дозе 5 мг/сут. В 11.2018г. были

выявлены признаки ухудшения течения ИЛГ, в связи с чем бозентан заменен на мацитантан в дозе 10 мг/сут, доза силденафила оставлена прежней. Принимая во внимание возобновление желудочковых нарушений ритма сердца до данным ХМ ЭКГ (в течение 24 ч: 14763 одиночных ЖЭС, 164 куплета ЖЭС; пробежек ЖТ не зарегистрировано), доза карбамазепина была увеличена до 300 мг/сут, с положительным эффектом. Причина настоящей госпитализации – появление вышеописанных жалоб.

**Результаты:**

При поступлении в стационар объективно состояние тяжелое. В легких дыхание с жестким оттенком, хрипов нет, ЧДД 14 в минуту. Тоны сердца ясные. Акцент 2 тона над легочной артерией. Шумов нет. Ритм правильный с ЧСС 67 уд/мин. АД 100/70 мм рт.ст. По другим системам органов без особенностей. Объективных данных за застойную хроническую сердечную недостаточность не получено. На ЭКГ регистрировался синусовый ритм с ЧСС 62 уд/мин. Выраженное отклонение электрической оси сердца вправо. Атриовентрикулярная (АВ) блокада I степени (PQ = 240 мс). Блокада правой ножки пучка Гиса (ПНПГ). Признаки изменения миокарда ПЖ. Выполненное в рамках госпитализации лабораторное и инструментальное обследование не выявило признаков прогрессирования ЛГ. При проведении ХМ ЭКГ в течение 24 ч на фоне терапии карбамазепином 300 мг/сут была зарегистрирована пробежка мономорфной ЖТ из 9 комплексов с ЧСС 175 уд/мин, сопровождавшаяся предобморочным состоянием. Пациенту с диагнозом: «ИЛГ. Функциональный класс III (ВОЗ). Состояние после предсердной септостомии (2002 г.). Нарушение ритма и проводимости сердца: пробежки ЖТ, частая ЖЭС, парасистолия; АВ блокада I степени, полная блокада ПНПГ. ОНМК в корковых ветвях левой средней мозговой артерии от 2016г.», в связи с частыми симптомными пароксизмами ЖТ с высокой ЧСС, по жизненным показаниям была выполнена имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) «Inogen EL ICD DR». Оперативное вмешательство прошло без осложнений. Инициирована терапии амиодароном в насыщающей дозе 400 мг/сут в течение 2 недель с последующим переходом на поддерживающую дозу - 200 мг/сут; прием карбамазепина продолжен в прежней дозе. После имплантации ИКД на фоне расширения режима физической активности по данным ЭКГ и ХМ ЭКГ в динамике пробежки ЖТ не регистрировались, а также не были индуцированы при проведении пробы с физической нагрузкой (тредмил-тест).

**Заключение:**

Данный клинический случай демонстрирует формирование жизнеугрожающего нарушения ритма сердца у больного с длительным анамнезом ИЛГ, а также подчеркивает необходимость тщательного выбора тактики лечения нарушений ритма сердца с учетом гемодинамических особенностей.

---

---

**УСПЕШНОЕ ПРИМЕНЕНИЕ ВЕНО-ВЕНОЗНОЙ ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНОЙ МЕМБРАННОЙ ОКСИГЕНАЦИИ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ТРОМБОЭМБОЛИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ**

Мутькова К.А.

НМИЦ ССХ им. А.Н. БАКУЛЕВА

**Введение (цели/ задачи):**

Хроническая тромбоемболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ) - одно из наиболее

тяжелых осложнений тромбоза легочной артерии (ТЭЛА), характеризующееся стойким повышением давления в легочной артерии (ЛА) с развитием тяжелой дисфункции правых отделов сердца и сердечной недостаточности. ХТЭЛГ является уникальной формой легочной гипертензии (ЛГ), поскольку она потенциально излечима с помощью хирургического лечения. Клинический случай демонстрирует современные методы лечения больных с ХТЭЛГ.

### **Материал и методы:**

Пациентка 58-ти лет была госпитализирована в «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева «Минздрава РФ с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, общую слабость, кашель со скудной слизистой мокротой. В 2010г. – впервые выявлен тромбоз легочной артерии (ТЭЛА). ЛГ. Недостаточность трикуспидального клапана (ТК) 3ст. По результатам ультразвуковой доплерографии (УЗДГ) нижних конечностей – гетерогенные тромботические массы в просвете подколенной вены (ПВ), поверхностной бедренной вены (ПБВ), малой подкожной вены (МПВ). В 05. 2018г. ухудшение состояния – рецидив ТЭЛА нижней доли ветви левой ЛА. В рамках крайней госпитализации в 07. 2018г. по данным ЭКГ (02.07.18) – ритм синусовый с ЧСС 96 уд/мин. ЭОС отклонена вправо. Признаки гипертрофии правого желудочка (ПЖ). На эхокардиографии (ЭХО-КГ): Левый желудочек (ЛЖ): КДР 4.7 см, конечно-систолический объем (КСО) 26 мл, конечно-диастолический объем (КДО) 103 мл, ФВ 74%. ПЖ: КДР 5.7 см, КСО 79 мл, КДО 143 мл, фракция выброса (ФВ) 44%. ТК – регургитация 2 ст. В правой легочной артерии (ПЛА) лоцируется добавочный Эхо-сигнал d-4,3\*2,7 см (тромб?). Выполнена АКГ ВПС (03.07.18): ХТЭЛГ с массивными тромбами в центральных отделах ПЛА и ЛЛА, высокая ЛГ. Принято решение о проведении тромбэндартерэктомии из ЛА в условиях искусственного кровообращения (ИК) (Время ИК 205 мин, время п/Аорты 105 мин) (09.07.18). В раннем п/о периоде отмечалась тяжелая гипоксемия. рН 7,26, РаО<sub>2</sub> – 50 мм.рт.ст. РаСО<sub>2</sub> – 48 мм.рт.ст. SaO<sub>2</sub> 69%. По данным общего анализа крови сохранялась тромбоцитопения – 85\*10<sup>9</sup>/л, лейкоцитоз – 17,6\*10<sup>9</sup>/л. Гемодинамика не стабильная. АД 90/46 мм.рт.ст на фоне КТП адреналина 0,07 мкг/кг/мин, норадреналин 0,3 мкг/кг/мин, добутамин 7мкг/кг/мин. По данным ЭХО-КГ: КДО ЛЖ 62 мл, КСО 19 мл, ФВ ЛЖ 69%, недостаточность митрального клапана (НМК) 1+, КДО ПЖ 97мл, ФВ ПЖ 45%, давление в ПЖ по НТК 60 мм.рт.ст, было принято решение о подключении вено-венозного ЭКМО (Общая бедренная вена (ОБВ) слева – правое предсердие). На 2-е сутки состояние больной тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью. Гемодинамика стабилизировалась. По-прежнему сохранялась выраженная гипоксемия. РаО<sub>2</sub> – 55 мм.рт.ст. РаСО<sub>2</sub> – 35 мм.рт.ст. SaO<sub>2</sub> 88%. По результатам ЭХО КГ: КДО ЛЖ 87мл, КСО 36 мл, ударный объем (УО) 51 мл, ФВ ЛЖ 59%. 5-е сутки в ОРИТ- газово-электролитный состав крови: рН 7.50, рСО<sub>2</sub> 33.5, рО<sub>2</sub> 49, sO<sub>2</sub> 83.7, К 3.3, Na 142, Clu 8.3, BE 3.5. По данным ОАК: сохраняется тромбоцитопения, с целью коррекции проводится трансфузия тромбоцитарноо концентрата. К 10 суткам газово-электралитный состав рН 7.41, рСО<sub>2</sub> 40.8, рО<sub>2</sub> 104, sO<sub>2</sub> 98.2, К 3.8, Na 139, Clu 9.4, BE 1.6. 15 сутки: рН 7.37, рСО<sub>2</sub> 34.3, рО<sub>2</sub> 68, sO<sub>2</sub> 93.5, К 3.4, Na 137, Clu 6.4, BE -4.9 тромбоцитопения 141, лейкоцитоз 30.31, лимфопения. гемоглобин 72 20 сутки: рН 7.43, рСО<sub>2</sub> 30.6, рО<sub>2</sub> 168, sO<sub>2</sub> 99.5, К 4.6, Na 134, Clu 9.8, BE -2.6 На 21 сутки в ОРИТ по результатам КЩС рН 7.42, рСО<sub>2</sub> 30.7, рО<sub>2</sub> 155, sO<sub>2</sub> 99.3, К 4.2, Na 131, Clu 11.3, BE -3.7 было принято решение об отключении аппарата ЭКМО. Состояние пациентки стабильное, гипоксия не нарастала. Отмечалась положительная динамика, пациентка в сознании. На 24 сутки в связи с длительным пребыванием на ИВЛ пациентке была установлена трахеостома.

На 29 сутки после операции пациентка была переведена в отделение. На 36 сутки было произведено удаление трахеостомы.

**Результаты:**

По результатам рентгеновского исследования отмечалась положительная динамика. Пациентка в стабильном состоянии была выписана на 44 сутки из стационара. При выписке рекомендован прием ЛАГ-специфической терапии. Следующая госпитализация пациента в НМИЦ ССХ им.А.Н.Бакулева для оценки динамики и решения вопроса о необходимости коррекции терапии запланирована через 6 месяцев.

**Заключение:**

Таким образом, в рамках данного клинического случая продемонстрирована важность динамического наблюдения и возможности использования системы ЭКМО у пациентов с ТЭЛА.

---

---

**ЭФФЕКТИВНОСТЬ АМБРИЗЕНТАНА У ПАЦИЕНТОВ С ЛЕГочНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ II – III ФК С УЧЕТОМ ДАННЫХ РЕГИСТРА ПО ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ**

Королькова О.М.

ВГМУ им. Н. Н. Бурденко

**Введение (цели/ задачи):**

В лечении идиопатической легочной гипертензии (ЛГ) II – III ФК (функциональный класс) препараты группы ингибиторов эндотелиновых рецепторов являются средством первого ряда. Целью исследования явилось изучить эффективность применения препарата амбризентан у больных с ИЛГ II – III ФК по данным регистра Воронежской области.

**Материал и методы:**

Наблюдались 2 больных с ИЛГ II – III ФК и одна пациентка с ЛГ, ассоциированной с системной склеродермией. Диагноз подтвержден на уровне НМИЦ кардиологии им. А. Л. Мясникова. Мониторировался комплекс показателей, включая ЭХОКГ, тест с 6-ти минутной ходьбой, комплекс клинико-лабораторных показателей. Доза амбризентана составляла 10 мг/сутки. Длительность применения – от 2-х до 3-х лет.

**Результаты:**

Отмечена хорошая эффективность терапии по улучшению физической переносимости (увеличение теста с 6-ти минутной ходьбой в среднем на 150 м); уменьшение отеков; стабилизация гемодинамических показателей (уменьшение признаков перегрузки правого желудочка). Зафиксирована удовлетворительная переносимость препарата. У 2-х пациентов наблюдались периферические отеки на уровне голеней, что не явилось показанием к отмене препарата. Уровень билирубина и печеночных ферментов не превышал нормальных значений при контроле 1 раз в месяц. У одного пациента с III ФК после 1 года применения в связи с недостаточной эффективностью был добавлен адемпас в дозе 7,5 мг/сутки. Это позволило стабилизировать стояние пациента, увеличить тест с 6-ти минутной ходьбой с 250 м до 400 м.

**Заключение:**

Таким образом, препарат амбризентан показал достаточную эффективность при II ФК ИЛГ, а также в составе комбинированной терапии при III ФК ЛГ. Показана хорошая переносимость препарата.

**ВОЗМОЖНОСТИ СИНТЕЗИРОВАННОЙ ВЕКТОРКАРДИОГРАММЫ В ВЫЯВЛЕНИИ ГИПЕРТРОФИИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА У БОЛЬНЫХ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**

Сахнова Т.А., Блинова Е.В., Рябыкина Г.В., Юрасова Е.С., Мартынюк Т.В.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский

центр кардиологии» Минздрава России, г. Москва

**Введение (цели/ задачи):**

Цель: изучить возможности синтезированной векторкардиограммы (ВКГ) в выявлении гипертрофии правого желудочка (ГПЖ) у больных разными формами прекапиллярной легочной гипертензии (ЛГ).

**Материал и методы:**

Для оценки чувствительности ВКГ показателей в сравнении с традиционными критериями ГПЖ на электрокардиограмме в 12 отведениях (ЭКГ-12) были изучены 116 больных ЛГ (17% мужчин и 83% женщин, возраст  $46,8 \pm 13,4$  лет), в том числе 40 идиопатической ЛГ (ИЛГ), 40 хронической тромбоэмболической ЛГ (ХТЭЛГ), 18 легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с врожденными пороками сердца (ЛАГ-ВПС) и 18 легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с системной склеродермией (ЛАГ-ССД). Специфичность показателей была оценена у 140 больных с низкой вероятностью наличия ЛГ по данным трансторакальной эхокардиографии (49 больных ИБС и 91 больной артериальной гипертензией; 21% мужчин и 79% женщин, возраст  $58,4 \pm 13,2$  лет). Были проанализированы параметры ЭКГ-12 и синтезированной ВКГ: амплитуды зубцов  $R_{aVR}$ ,  $R_{V1}$ ,  $S_{V5}$ , суммарный показатель  $R_{V1} + S_{V5}$ , амплитуда зубца S в отведении X, площадь петли QRS в правых квадрантах в горизонтальной плоскости (QRS-XZ), площадь петли QRS в правых квадрантах во фронтальной плоскости (QRS-XY).

**Результаты:**

Чувствительность различных критериев ГПЖ на ЭКГ-12 составила от 33% до 50% в группе ИЛГ, от 20% до 55% в группе ХТЭЛГ, от 61% до 83% в группе ЛАГ-ВПС, от 11% до 44% в группе ЛАГ-ССД. Во всех группах наибольшей чувствительностью обладал критерий  $R_{V1} + S_{V5} > 11$  мм. Хотя бы один критерий ГПЖ на ЭКГ-12 присутствовал в 60% случаев в группе ИЛГ, в 68% в группе ХТЭЛГ, в 83% в группе ЛАГ-ВПС, в 67% в группе ЛАГ-ССД. Чувствительность различных ВКГ критериев ГПЖ составила от 90% до 98% в группе ИЛГ, от 83% до 85% в группе ХТЭЛГ, от 83% до 100% в группе ЛАГ-ВПС, от 94% до 100% в группе ЛАГ-ССД. Наибольшей чувствительностью в разных группах обладали разные критерии. Хотя бы один ВКГ критерий ГПЖ присутствовал в 100% случаев в группе ИЛГ ( $p < 0,01$  по сравнению с ЭКГ-12), в 90% в группе ХТЭЛГ ( $p < 0,05$  по сравнению с ЭКГ-12), в 100% в группе ЛАГ-ВПС, в 100% в группе ЛАГ-ССД ( $p < 0,05$  по сравнению с ЭКГ-12).

Специфичность различных критериев ГПЖ на ЭКГ-12 составила 99-100%, ни одного критерия ГПЖ на ЭКГ-12 не было в 98% случаев группы контроля. Специфичность различных ВКГ критериев ГПЖ составила 95-99%, ни одного ВКГ критерия ГПЖ не было в 93% случаев группы контроля.

**Заключение:**

Использование синтезированной ВКГ позволило достоверно чаще по сравнению с ЭКГ-12 выявить признаки ГПЖ у больных ИЛГ, ХТЭЛГ и ЛАГ-ССД, без значимой потери специфичности.

## **ТИП QRS КАК ПОКАЗАТЕЛЬ ТЯЖЕСТИ ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЦА У БОЛЬНЫХ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**

Блинова Е.В., Сахнова Т.А., Рябыкина Г.В., Белевская

А.А., Мартынюк Т.В., Саидова М.А.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский

центр кардиологии» Минздрава России, г. Москва

### **Введение (цели/ задачи):**

Цель работы – сопоставить тип петли QRS в горизонтальной плоскости с выраженностью поражения сердца по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) у больных идиопатической легочной гипертензией (ИЛГ) и хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (ХТЭЛГ).

### **Материал и методы:**

У 40 больных ИЛГ и 40 больных ХТЭЛГ в возрасте  $45 \pm 12$  лет при ЭхоКГ оценивали систолическое давление в легочной артерии (СДЛА); размеры камер сердца, показатели систолической и диастолической функции правого желудочка (ПЖ). Тип петли QRS определяли на векторкардиограмме (ВКГ), пересчитанной из цифровой ЭКГ в 12 отведениях. Выделяли три типа петли QRS: тип А - смещение петли QRS вперед и вправо с записью по часовой стрелке; тип В - смещение петли QRS вперед с записью против часовой стрелки; тип С - смещение петли QRS назад и вправо с записью против часовой стрелки.

### **Результаты:**

У всех пациентов СДЛА было больше 40 мм рт.ст. (в среднем  $83 \pm 18$  мм рт.ст.), параметры ЭхоКГ свидетельствовали о гипертрофии и дилатации ПЖ, нарушении его систолической и диастолической функции; дилатации правого предсердия (ПП). У значительной части больных наблюдались прогностически неблагоприятные изменения ЭхоКГ: наличие перикардального выпота у 35 (44%) пациентов, площадь ПП больше  $26 \text{ см}^2$  у 18 (23%) пациентов; TAPSE меньше 1,5 см у 37 (46%) больных. Тип А ВКГ наблюдался у 32 (40%) больных, тип В ВКГ - у 24 (30%) больных, тип С ВКГ - у 24 (30%) больных. У больных с типом А ВКГ по сравнению с типами В и С были достоверно больше СДЛА, размеры ПЖ и ПП, достоверно меньше размеры и фракция выброса левого желудочка, больше индекс эксцентричности, более выражены нарушения систолической и диастолической функции ПЖ; достоверно чаще присутствовали прогностически неблагоприятные изменения ЭхоКГ.

### **Заключение:**

У больных ИЛГ и ХТЭЛГ тип А петли QRS сопряжен с более тяжелым поражением сердца по сравнению с типами В и С.

**«ПОРТРЕТ» ПАЦИЕНТКИ С ЛЕГочной ГИПЕРТЕНЗИЙ НА ФОНЕ РЕВМАТИЧЕСКОГО ПОРОКА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА СЕРДЦА: ЭФФЕКТ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ И РАЗРАБОТАННОЙ ПЕРСОНАЛИЗИРОВАННОЙ ТРЕХЭТАПНОЙ ПРОГРАММЫ РЕАБИЛИТАЦИИ**

Таран И.Н., Теплова Ю.Е., Помешкина С.А.

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение  
«Научно-исследовательский институт комплексных проблем  
сердечно-сосудистых заболеваний», г. Кемерово, Россия

Актуальность. Активизация больного с первых суток после операции на сердце с быстрым расширением режимов двигательной активности является одним из главных принципов реабилитации. На настоящий момент не разработан единый алгоритм ранней реабилитации пациентов после коррекции клапанных пороков сердца как на территории Российской Федерации, так и за рубежом, не изучено влияние ранней реабилитации, инициированной в первые сутки после кардиохирургического лечения, на особенности течения послеоперационного периода и отдаленный прогноз данной когорты пациентов, в особенности у пациентов, имеющих сложный коморбидный статус.

В рамках ниже представленного клинического случая продемонстрированы особенности течения заболевания, эффективность кардиохирургического лечения и разработанной персонализированной программы трехэтапной реабилитации, включающей первый стационарный этап ранней реабилитации, второй стационарный этап реабилитации (санаторий), третий амбулаторный этап с домашними тренировками и дистанционным наблюдением у пациентки с легочной гипертензией (ЛГ) на фоне ревматического порока - стеноза митрального клапана сердца.

Анамнез заболевания. Пациентка Р. 67 лет с осени 2018 года после перенесенной ангины отметила возникновение инспираторной одышки при умеренных физических нагрузках. С этого же времени впервые верифицирована фибрилляция предсердий (ФП) – тахисистолический вариант. Пациентка отметила прогрессирование одышки с февраля 2019 года при бытовых нагрузках, появление отеков голеней. По данным ЭХО-КГ амбулаторно выявлен ревматический порок – стеноз митрального клапана (МК) с площадью открытия МК 0,9 см, увеличение левого предсердия (ЛП) до 7,3 см, ФВ левого желудочка (ЛЖ) составила 62%, выявлены признаки ЛГ с систолическим давлением в легочной артерии (СДЛА) 50 мм рт.ст., дилатацией правых отделов сердца с регургитацией на трикуспидальном клапане (ТК) II степени, нарушением систолической функции правого желудочка (ПЖ) (FAC ПЖ=34%, TAPSE =1,3 см), расширением ствола ЛА до 3,5 см. По боковой стенке ЛП выявлены массивные тромботические наложения, толщиной до 3,3 см, занимающие 1/2 площади ЛП. Консультирована кардиохирургом - рекомендована коррекция стеноза МК. До операции дистанция в тесте 6 –минутной ходьбы (Т6МХ) составила 253 метров, одышка по 20-балльной шкале Борга 14. По данным опросника качества жизни SF-36 физический и психический компонент здоровья составил 33 и 32,72, соответственно. По данным психологических опросников при определении стресс-преодолевающей стратегии у пациентки преобладали непродуктивные копинг стратегии -редкое использование планирования решения проблем

(32 балла), частое дистанцирование (68 баллов).

В НИИ КПССЗ 03.07.2019 проведено протезирование МК биологическим протезом Юнилайн 30, тромбэктомия из ЛП. В связи с высоким периоперационным риском радиочастотная абляция легочных вен по поводу ФП не проводилась.

После проведенной хирургической коррекции порока МК по данным ЭхоКГ на 5 сутки функция протеза удовлетворительная, выявлен минимальный гидроперикард.

Разработка программы реабилитации. После проведенного кардиохирургического вмешательства на 6 сутки пациентка имела III ФК (NYHA) (по данным Т6МХ дистанция составила 270 метров, одышка по Боргу 13), на 7 сутки при проведении спировелоэргометрии (СВЭМ) на 2-ой минуте нагрузки при достижении 20 Вт достигнут анаэробный порог, значение пикового потребления кислорода ( $VO_2\text{peak}$ ) составило 5,2 мл /кг/мин, что составило 33% от должного, у пациентки не изменились параметры опросника качества жизни, сохранялся минимальный гидроперикард по ЭхоКГ, в связи с чем было принято решение о включении пациентки в программу ранней реабилитации с аэробными физическими нагрузками на тредмиле.

На 7 сутки после операции на фоне стандартной медикаментозной терапии, реабилитационных мероприятий, включающих дозированную ходьбу и лечебную физкультуру (ЛФК), после проведения СВЭМ проводился расчет параметров тренировки с использованием показателя  $VO_2\text{ peak}$ , целевое потребление кислорода ( $VO_2\text{ dest}$ ) составляло 65% от  $VO_2\text{ peak}$ . Расчет скорости беговой дорожки осуществляется с помощью формулы:  $U = 0.06 * (VO_2\text{d-est} - 3.5) / 0.1 + 0.018 * \alpha$ , где  $U$  – скорость тредмила, определенная в км/ч,  $\alpha$  – угол наклона дорожки в градусах. Исходя из полученных значений  $VO_2\text{dest}$  определялся угол наклона беговой дорожки. У пациентки значение  $VO_2\text{dest}$  составило 3,12 мл/кг/мин, соответственно, скорость беговой дорожки 2,0 км/час с углом наклона 0. По данным СВЭМ ЧСС на максимуме нагрузки составила 132 уд/мин, что явилось максимально допустимой ЧСС при тренировках. В рамках первого этапа реабилитации с 8 –х суток после операции проводились ежедневные физические тренировки на тредмиле дополнительно к занятиям ЛФК, с удовлетворительной переносимостью и пройденным расстоянием за 15 минут тренировки до 460 метров, достижением 11 баллов одышки по шкале Борга. По данным Т6МХ к моменту выписки пациентки из стационара на 11 сутки дистанция составила 359 метров, одышка по Боргу 10. После выписки из стационара пациентка была переведена на второй двухнедельный этап реабилитации на базе отделения кардиологии и реабилитации, где продолжались вышеописанные тренировки. На 25 сутки после операции по данным ЭхоКГ функция протеза на МК удовлетворительная со средним градиентом на МК 2, 4 мм рт.ст., выявлено снижение СДЛА до 36 мм рт.ст. с обратным ремоделированием ПЖ, улучшением его систолической функции - FAC ПЖ 44%, TAPSE =1,6 см, уменьшением диаметра ствола ЛА до 2,3 см. По данным Т6МХ выявлено увеличение дистанции до 435 метров при одышке по Боргу 10. По данным опросника качества жизни SF-36 выявлено улучшение физического и психического компонента здоровья до 37,4 и 47,13, соответственно. По данным психологических опросников при оценке стресс-преодолевающей стратегии выявлено более редкое использование непродуктивной копинг стратегии – конфронтации (уменьшение ее с 50 до 28 баллов), более редкое использование дистанцирования (уменьшение до 50 баллов), увеличение использования планирования решения проблем до 40 баллов.

После выписки из санатория пациентка включена в дистанционную программу реабилитации, где с помощью телефонных визитов осуществляется онлайн консультирование квалифицированными специалистами (кардиолог и врач ЛФК) с назначением ими корректирующих мероприятий по домашним тренировкам и образу жизни. В рамках крайнего визита от 24.10.2019 по данным ЭхоКГ функция протеза удовлетворительная. Наблюдается регресс ЛГ - СДЛА 27 мм рт.ст. По данным Т6МХ дистанция составила 460 метров, одышка по Боргу 10. Качество жизни сохраняется на прежнем уровне.

**Заключение:**

Таким образом, применение комплексной трехэтапной персонифицированной программы реабилитации у пациентки после коррекции приобретенного порока митрального клапана сердца с легочной гипертензией и сложным коморбидным статусом, которая включает два стационарных этапа реабилитации с ранними аэробными нагрузками и дистанционную реабилитацию, способствовало улучшению толерантности к физическим нагрузкам и качества жизни.

# АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ АВТОРОВ

- А**  
 Алеевская А.М. .... 5, 21  
 Александрова И.В. .... 7  
 Андреева А.В. .... 12
- Б**  
 Балтабаева А.М. .... 17  
 Белевская А.А. .... 26  
 Бернс С.А. .... 6  
 Блинова Е.В. .... 25, 26
- В**  
 Валиева З.С. .... 5  
 Выборов О.Н. .... 21
- Г**  
 Гасымова Е.А. .... 14  
 Глазкова Е.А. .... 12  
 Година З.Н. .... 17  
 Гордиенко А.В. .... 17  
 Грамович В.В. .... 21  
 Гулиева Г.М. .... 14
- Д**  
 Данилов Н.М. .... 16  
 Данковцева Е.Н. .... 15  
 Деветьярова Е.А. .... 19  
 Дюжиков А.А. .... 19  
 Дюжикова А.В. .... 19
- Е**  
 Епифанов С.Ю. .... 17
- З**  
 Затейщиков Д.А. .... 15  
 Зверев Д.А. .... 4
- Зиятдинов М.Н. .... 7
- К**  
 Карабашева М.Б. .... 16  
 Карелкина Е.В. .... 9  
 Королькова О.М. .... 24
- М**  
 Мамчур И.Н. .... 6  
 Мараховская И.Л. .... 12  
 Мартынюк Т.В. .... 5, 21,  
 25, 26  
 Марукян Н.В. .... 4, 9  
 Матчин Ю.Г. .... 16  
 Минушкина Л.О. .... 15  
 Моисеева О.М. .... 4, 9  
 Молодцова А.А. .... 12  
 Мосейчук К.А. .... 11  
 Мутькова К.А. .... 22
- Н**  
 Неешпапа А.Г. .... 6  
 Носович Д.В. .... 17
- О**  
 Орлов Ю.В. .... 7  
 Осипова Н.Б. .... 15
- П**  
 Помешкина С.А. .... 27  
 Поповян Е.В. .... 19  
 Потапенко А.А. .... 6  
 Прохорова О.Н. .... 7
- Р**  
 Родненков О.В. .... 5
- Рябыкина Г.В. .... 25, 26
- С**  
 Сагайдак О.В. .... 16  
 Саидова М.А. .... 26  
 Салехова Г.Б. .... 14  
 Сахнова Т.А. .... 25, 26  
 Симакова М.А. .... 4, 9  
 Собин С.В. .... 19  
 Сотников А.В. .... 17  
 Спешиллов Г.И. .... 15  
 Сухова Н.А. .... 12
- Т**  
 Таран И.Н. .... 27  
 Тенчурина В.И. .... 15  
 Теплова Ю.Е. .... 27  
 Туков А.Р. .... 7
- Ф**  
 Филиппов Е.В. .... 11  
 Фомина В.А. .... 12
- Ч**  
 Чазова И.Е. .... 16  
 Чертищева А.А. .... 17  
 Черткова С.А. .... 15
- Ш**  
 Шмидт Е.А. .... 6
- Ю**  
 Юрасова Е.С. .... 25



# I ВСЕРОССИЙСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ «КАРДИОГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ»

МОСКВА, РОССИЯ

**18 МАРТА 2020 Г.**

**[WWW.CARDIO-EUR.ASIA](http://WWW.CARDIO-EUR.ASIA)**





XVI ВСЕРОССИЙСКИЙ  
КОНГРЕСС

# АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТОНΙΑ 2020

11 МАРТА - 12 МАРТА 2020 ГОДА,  
РОССИЯ, ЯРОСЛАВЛЬ

ТЕЗИСЫ ПРИНИМАЮТСЯ ДО 30 ЯНВАРЯ 2020 Г.

**[WWW.GIPERTONIK.RU](http://WWW.GIPERTONIK.RU)**



Один для ЛАГ и ХТЭЛГ



# Стимулятор



Научный прогресс для возвращения  
к полноценной жизни

 **Адемпас®**  
риоцигуат

**АДЕМПАС®.** Международное непатентованное наименование: риюцигуат. Лекарственная форма: таблетки, покрытые пленочной оболочкой. Одна таблетка, покрытая пленочной оболочкой, содержит 0,50, 1,50, 2,00 или 2,50 мг риюцигуата микроинкапсулированного. Показания к применению: хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ), группа 4 по классификации ВОЗ; непереносимость ХТЭЛГ; персистирующая или рецидивирующая ХТЭЛГ после апертивного лечения; для улучшения переносимости физической нагрузки, улучшения функционального класса по ВОЗ; легочная артериальная гипертензия (ЛАГ), группа 1 по классификации ВОЗ; для лечения взрослых пациентов с ЛАГ для улучшения переносимости физической нагрузки, функционального класса ВОЗ и задержки клинического ухудшения. II-III ФК по классификации ВОЗ (в монотерапии либо в комбинации с сальтатами рецепторов эндотелина или простагландинов); идиопатическая ЛАГ, наследственная ЛАГ, ЛАГ, ассоциированная с болезнями соединительной ткани. Противопоказания: одновременное применение с ингибиторами ФДЭ-5 (тамоксилен, тadalafil, vardenafil); тяжелые нарушения функции печени (класс С по классификации Чайлд-Пью); повышенная чувствительность к риюцигуату или любому другому компоненту, входящему в состав препарата; беременность и период грудного вскармливания; одновремен-

ный прием с нитратами или донаторами оксида азота (тамоксилен, вилантрил) в любой лекарственной форме; легочная гипертензия, ассоциированная с идиопатическими интерстициальными пневмониями (ЛГ-ИМП); возраст до 18 лет; врожденный дефицит лактазы, непереносимость лактазы, глюкозо-галактозная мальабсорбция (в связи с наличием в составе лактозы); тяжелая артериальная гипотензия на момент начала терапии (систолическое артериальное давление менее 95 мм рт.ст., опыт клинического применения отсутствует); тяжелые нарушения функции почек (клиренс креатинина менее 15 мл/мин) и применение у пациентов, находящихся на гемодиализе (опыт клинического применения отсутствует). С осторожностью: необходимо соблюдать дополнительную осторожность при назначении препарата в следующих ситуациях: у пациентов с легкой гипертензией, имеющих дополнительные факторы риска кровотечения из дыхательных путей, особенно у тех, кто получает антикоагулянтную терапию; у пациентов, получающих гипотензивную терапию или имеющих исходную артериальную гипотензию, гиповолемию, либо тяжелую обструкцию путей оттока из левого желудочка или вегетативную дисфункцию; при одновременном применении с сильными ингибиторами изоферментов СYP и P-gp/BCRP, такими как азольные противогрибковые средства (например, итраконазол, итраконазол) или ингибиторами

протеазы ВИЧ (например, ритонавир), в связи с выраженным одновременным экспозиции риюцигуата; при одновременном применении с сильными ингибиторами изоферментов СYP1A2, такими как ингибитор тирозиназы эрлетиниб, и сильными ингибиторами P-gp/BCRP, такими как иммуноустойчивый препарат циклоспорин А, может увеличиваться экспозиция риюцигуата; у пациентов с нарушениями функции почек (клиренс креатинина менее 80 мл/мин, но более 15 мл/мин); у пациентов с умеренным нарушением функции печени (класс В по шкале Чайлд-Пью); у пациентов пожилого возраста (65 лет и старше). Побочные действия: очень часто – головкружение, головная боль, диспепсия, диарея, тошнота, рвота, периферические отеки, часто – гастроинтерит, анемия (включая соответствующие лабораторные показатели), учащенное сердцебиение, снижение артериального давления, кровоизлияние, носовое кровотечение, заложенность носа, гестит, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, дисфония, боль в разных отделах ЖКТ, запор, вздутие живота. Регистрационный номер: ЛП-002639. Актуальная версия инструкции от 10.10.2019. Производитель: Байер АГ, Германия. Отпускается по рецепту врача. Подробная информация (включая информация о способах применения и дозе) содержится в инструкции по применению.

Инструкция по медицинскому применению препарата Адемпас®. Материал для специальной здравоохранения.  
ЛАГ – легочная артериальная гипертензия; ХТЭЛГ – хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия; РПЦ – растворимая гуанилатциклаза.  
АО «БАЙЕР», 107113, Москва, 3-я Рыбинская ул., д. 18, стр. 2, Тел.: +7 (495) 231 1200, факс: +7 (495) 231 1202, www.pharma.bayer.ru

PKUJAMA  
LRU/MKT.02.2017.0004

# Первый и единственный пероральный селективный агонист IP-рецепторов простаглицина<sup>1</sup>

# БУДЬ ВПЕРЕДИ

На **64%** снижает риск прогрессирования заболевания/смерти у пациентов с ЛАГ на ранней стадии в тройной комбинированной терапии<sup>2</sup>



На **40%** снижает риск прогрессирования заболевания/смерти у всех пациентов с ЛАГ независимо от линии терапии<sup>2</sup>

## Апбраву селективар

#### КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ АПБРАВУ<sup>4</sup>

Регистрационный номер: ЛП-005577. Торговое наименование: Апбраву. Международное непатентованное наименование: селективар. Лекарственная форма: таблетки, покрытые пленочной оболочкой. Показания: Апбраву показан для длительного лечения лёгочной артериальной гипертензии у взрослых пациентов (ЛАГ, группа I по классификации ВОЗ) с целью предотвращения прогрессирования заболевания. Апбраву эффективен в комбинации с АРЗ или ИФДЗ-5, или в составе тройной терапии с АРЗ и ИФДЗ-5, или в монотерапии. Эффективность Апбраву доказана в отношении идиопатической ЛАГ, ЛАГ, ассоциированной с заболеваниями соединительной ткани, ЛАГ, ассоциированной с комбинированными простыми врожденными пороками сердца. Противопоказания: повышенная чувствительность к действующему и вспомогательным веществам; тяжёлая ишемическая болезнь сердца или нестабильная стенокардия; инфаркт миокарда, перенесённый в течение предшествующих 6 месяцев; двусторонняя сердечная недостаточность при отсутствии пристального наблюдения врача; тяжёлые нарушения сердечного ритма; цереброваскулярные заболевания (например, прошедшие нарушения мозгового кровообращения, инсульт); перенесённое в течение предшествующих 3 месяцев; врожденные или приобретённые пороки сердца с клинически значимыми нарушениями функции миокарда, не связанными с ЛАГ; совместное применение с мощными ингибиторами СУР2СВ (например, гемфиброзином); беременность и период грудного вскармливания; детский возраст до 18 лет (эффективность и безопасность не изучены). С осторожностью: у пациентов с артериальной гипотензией, у пациентов с анемоксигенированной базальной лёгочной, при совместном применении с умеренными ингибиторами изофермента СУР2СВ (например, клопидогрелем, деферазироксом, терифлуноцидом), у пациентов старше 75 лет (ограниченный опыт применения), у пациентов с нарушениями функции печени тяжёлой степени (класс С по классификации Чайлд-Пью), у пациентов с нарушениями функции почек тяжёлой степени (СКФ < 30 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>), у пациентов с гипертермией и жёлтым детородного возраста. Способ применения и дозы: Апбраву принимают внутрь 2 раза в сутки (утром и вечером), натощак, необходимым количеством воды. Титрование дозы. Для каждого пациента с помощью титрования дозы должна быть подобрана индивидуальная максимальная переносимая доза, в диапазоне от 200 мг 2 раза в день до 1600 мг 2 раза в день (индивидуальная поддерживающая доза). Рекомендуемая начальная доза – 200 мг 2 раза в день с интервалом примерно 12 ч между приёмами. Дозу увеличивают с шагом 200 мг 2 раза в день, обычно с периодичностью 1 раз в неделю. В начале терапии и в начале каждого этапа повышения дозы рекомендуется принимать первую дозу вечером. Побочное действие: наиболее часто отмечавшимися нежелательными реакциями являются головная боль, диарея, тошнота, рвота, боль в конечностях, артралгия, приливы крови к лицу и верхней половине тела. Данные реакции наиболее часто наблюдаются по время титрования дозы. ПОЖАЛУЙСТА, ОЗНАКОМЬТЕСЬ С ПОЛНОЙ ИНСТРУКЦИЕЙ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ПЕРЕД НАЗНАЧЕНИЕМ ПРЕПАРАТА.

**Сокращения:** АРЗ – антагонисты рецепторов эндотелина, ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения, ИФДЗ-5 – ингибиторы фосфодиастеразы 5-го типа, ЛАГ – лёгочная артериальная гипертензия, ОК – функциональный класс.

**Литература:** 1. Noor ZR et al. Seliciclib for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *Am J Health-Syst Pharm.* 2017; 74:1135-41. 2. Silben O, Channick R, Chin KM, et al. for the GRIPHON Investigators. Seliciclib for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med.* 2015; 373(24):2522-2533. 3. Coghlan JG, Channick R, Chin K, et al. Targeting the prostacyclin pathway with seliciclib in patients with pulmonary arterial hypertension receiving double combination therapy: insights from the randomized controlled GRIPHON study. *Am J Cardiovasc Drugs.* 2018; 18(1):37-47. 4. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Апбраву. Регистрационный номер ЛП-005577.