МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
РОССИЙСКОЕ МЕДИЦИНСКОЕ ОБЩЕСТВО
ПО АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТОНИИ
ОБЩЕСТВО СПЕЦИАЛИСТОВ ПО ИЗУЧЕНИЮ ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ
ОБЩЕСТВО ВРАЧЕЙ РОССИИ

IX ВСЕРОССИЙСКИЙ КОНГРЕСС

ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ 2021

СБОРНИК ТРУДОВ КОНГРЕССА

14-15 декабря 2021 г.
ОНЛАЙН-ТРАНСЛЯЦИЯ

ISBN 978-5-6044347-6-5

НАУЧНО-ОРГАНИЗАЦИОННЫЙ КОМИТЕТ

СОПРЕДСЕДАТЕЛИ

Чазова И.Е.	Академик РАН, профессор, Президент Российского медицинского общества по артериальной гипертонии, заместитель генерального директора ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Минздрава России, руководитель отдела системных гипертоний института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Минздрава России
Чучалин А.Г.	Академик РАН, профессор, вице-президент Национальной медицинской палаты, заведующий кафедрой госпитальной терапии педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Чернявский А.М.	Д.м.н., профессор, директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. Академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России

ЗАМЕСТИТЕЛИ ПРЕДСЕДАТЕЛЯ

Наконечников С.Н.	Д.м.н., профессор, директор Российского медицинского общества по артериальной гипертонии
Мартынюк Т.В.	Д.м.н., профессор, 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 гипертонии
Гончарова Е.А.	Руководитель группы по организации конференций Российского медицинского общества по артериальной гипертонии

ЧЛЕНЫ НАУЧНО-ОРГАНИЗАЦИОННОГО КОМИТЕТА

Акчурин Р.С. (Москва)
Валиева З.С. (Москва)
Галявич А.С. (Казань)
Горбачевский С.В. (Москва)
Грамович В.В. (Москва)
Данилов Н.М. (Москва)
Кисляк О.А. (Москва)
Литвин А.Ю. (Москва)
Мершин К.В.(Москва)
Мукаров М.А. (Нур-Султан)
Насонов Е.Л. (Москва)
Невзорова В.А. (Владивосток)
Панченко Е.П. (Москва)
Перепеч Н.Б. (С.-Петербург)
Подзолков В.И. (Москва)
Праздников Э.Н. (Москва)
Сарыбаев А.Ш. (Бишкек)
Терновой С.К. (Москва)
Шмальц А.А. (Москва)
Юрасова Е.С. (Москва)
Янушевич О.О. (Москва)

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
РОССИЙСКОЕ МЕДИЦИНСКОЕ ОБЩЕСТВО
ПО АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТОНИИ
ОБЩЕСТВО СПЕЦИАЛИСТОВ ПО ИЗУЧЕНИЮ ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ
ОБЩЕСТВО ВРАЧЕЙ РОССИИ

IX Всероссийский конгресс «ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ 2021»

14-15 декабря 2021 г.
онлайн-трансляция

СОДЕРЖАНИЕ

СБОРНИКА ТЕЗИСОВ И КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ IX ВСЕРОССИЙСКОГО КОНГРЕССА «ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ – 2021» 14-15 ДЕКАБРЯ 2021 Г.

1.	**ДИНАМИКА СУТОЧНОЙ ВАРИАБЕЛЬНОСТИ СИНУСОВОГО РИТМА КАК ОТРАЖЕНИЕ ДИНАМИКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ БОЛЬНОЙ С НЕОПЕРАБЕЛЬНОЙ ХТЭЛГ**	Курбонбекова Н. Х., Соболев А. В., Кожемякина Е. Ш., Мартынюк Т. В.	7
2.	**ИЗУЧЕНИЕ ОСОБЕННОСТЕЙ ПРЕКАПИЛЛЯРНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПАЦИЕНТОВ, ПРОЖИВАЮЩИХ В УСЛОВИЯХ НЕБЛАГОПРИЯТНОГО ПРОМЫШЛЕННОГО УГОЛЬНОГО РЕГИОНА –КУЗБАССА**	Дрень Е. В. Ляпина И. Н., Зверева Т. Н., Барбараш О. Л.	7
3.	**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГИБРИДНОГО ПОДХОДА ЛЕЧЕНИЯ ХТЭЛГ**	Марукян Н. В.	8
4.	**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЛИТЕЛЬНОГО НАБЛЮДЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ВТОРИЧНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ В РЕЗУЛЬТАТЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ИДИОПАТИЧЕСКОГО ЛЁГОЧНОГО ФИБРОЗА И ДИНАМИКА ЕЁ ТЕЧЕНИЯ НА ФОНЕ АНТИФИБРОТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ**	Спиридонова Д. О., Воронкова О.О., Буянова О. Е., Рогова Е. Ф., Цветкова О.А.	9
5.	**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИНФАРКТА МИОКАРДА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ПАЦИЕНТКИ С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**	Резухина Е. А., Стукалова О .В., Грамович В. В., Коробкова И. З., Мартынюк Т. В.	10
6.	**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ НА ФОНЕ ВРОЖДЕННОЙ МИОПАТИИ**	Тимерьянова С. Р., Давлетбаева А. И., Гареева Н. Х.	11
7.	**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТКИ С ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ, АССОЦИИРОВАННОЙ С ТЯЖЕЛОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ ГИПОКСЕМИЕЙ НА ФОНЕ МИОПАТИИ**	Малишевская Д. С., Лапшин К. Б., Зайцев В. В., Рыжков А. В., Гончарова Н. С.	13
8.	**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ПРЕКАПИЛЛЯРНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПАЦИЕНТКИ С СИНДРОМОМ ГОШЕ 1 ТИПА**	Аллахвердиев Э. С., Родненков О. В., Мартынюк Т. В.	14
9.	**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЭФФЕКТИВНОСТИ РАННЕЙ КОМБИНИРОВАННОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ**	Аманжол Т. Т., Тайжанова Д. Ж., Романов В. О., Тастамбеков А. С.	15
10.	**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: СЛОЖНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ**	Остапенко О. А., Каньязова Л. А., Мартыненко С. А., Рудан Л. И.	15
11.	**ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ В ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ У ПАЦИЕНТА С ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ**	Тайжанова Д. Ж., Аманжол Т. Т., Тастамбеков А. С., Романов В. О.	16
12.	**ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ В КРИТИЧЕСКОМ СОСТОЯНИИ, СВЯЗАННАЯ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА**	Гасымова Е. А., Азизова Н. А., Салехова Г. Б., Акбарова У. К.	17
13.	**ОПЫТ ВЕДЕНИЯ БОЛЬНОГО С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ III ФК И НОВОЙ КОРОНОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ COVID19**	Королькова О. М.	17
14.	**ОПЫТ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ В БЕЛАРУСИ**	Лазарева И. В., Медведева Е. А., Севрук Т. В., Ильина Т. В., Кузнецова Т. В., Коваленко Д. В., Пашкевич С. Ф.	18

15.	**ОПЫТ НАБЛЮДЕНИЯ ЗА ПАЦИЕНТКОЙ С ХТЭЛГ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ**	Грехова Л. В.	19
16.	**ОСОБЕННОСТИ ГЕМОДИНАМИКИ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ У МУЖЧИН МОЛОЖЕ 60 ЛЕТ ПРИ ИНФАРКТЕ МИОКАРДА, ОСЛОЖНЕННОМ ОСТРЫМ ПОВРЕЖДЕНИЕМ ПОЧЕК**	Сотников А. В., Меньшикова А. Н., Тасыбаев Б. Б., Гордиенко А. В., Носович Д. В., Балабанов А. С., Гончаров С. А., Ковалев С. В., Зива И. И.	20
17.	**ОСОБЕННОСТИ РЕГИОНАЛЬНОГО СЕГМЕНТА ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ ФЕДЕРАЛЬНОГО РЕГИСТРА БОЛЬНЫХ С ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**	Королькова О. М., Шилкина Е. З.	21
18.	**ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ПАЦИЕНТА С КОМБИНИРОВАННОЙ ПРЕ-ПОСТКАПИЛЛЯРНОЙ ФОРМОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПОСЛЕ УСПЕШНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ МИТРАЛЬНОГО ПОРОКА СЕРДЦА**	Теплова Ю. Е., Ляпина И. Н., Евтушенко А. В., Барбараш О. Л.	21
19.	**ОЦЕНКА КАТЕТЕРИЗАЦИИ ПРАВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА В СТРУКТУРЕ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**	Глинкин В. В., Джорджикия Р. К., Калимуллина Г. Х., Рахматуллин Ф. М., Глинкина А. В.	22
20.	**ОЦЕНКА ПЕЧЕНОЧНОГО КРОВОТОКА ПРИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ, АССОЦИИРОВАННОЙ С ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**	Кушнир В. В.	23
21.	**ПРИЧИНЫ ФОРМИРОВАНИЯ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПАЦИЕНТОВ, ПЕРЕНЕСШИХ COVID-19**	Немирова С. В.	23
22.	**РЕЗУЛЬТАТЫ БАЛЛОННОЙ АНГИОПЛАСТИКИ ВЕТВЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У 65 ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**	Марукян Н. В., Симакова М. А., Моисеева О. М.	24
23.	**СЛУЧАИ СЕМЕЙНОЙ АГГРЕГАЦИИ ТРОМБОФИЛИЧЕСКИХ СОСТОЯНИЙ С ФОРМИРОВАНИЕМ ХТЭЛГ**	Клименко А. А., Шостак Н. А.	25
24.	**СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ КОМБИНИРОВАННОЙ ПРЕ/ ПОСТКАПИЛЛЯРНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У БОЛЬНОЙ С ПЕРЕНЕСЕННОЙ ТРОМБОЭМБОЛИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И ИНФАРКТОМ МИОКАРДА РАСПРОСТРАНЕННОЙ ПЕРЕДНЕЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ**	Закиев В. Д., Резухина Е. А., Мартынюк Т. В.	25
25.	**СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ ВНУТРИСЕРДЕЧНОЙ ГЕМОДИНАМИКИ У МУЖЧИН МОЛОЖЕ 60 ЛЕТ С ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ, РАЗВИВШЕЙСЯ В ПОДОСТРОМ ПЕРИОДЕ ИНФАРКТА МИОКАРДА**	Сотников А. В., Меньшикова А. Н., Шихвердиев Н. Н., Гордиенко А. В., Носович Д. В., Година З. Н., Измуханов А. С., Ковалев С. В., Биялилов Э. К.	26

ПАРТНЁРЫ КОНГРЕССА

Генеральные партнеры

Информационные партнеры

1. ДИНАМИКА СУТОЧНОЙ ВАРИАБЕЛЬНОСТИ СИНУСОВОГО РИТМА КАК ОТРАЖЕНИЕ ДИНАМИКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ БОЛЬНОЙ С НЕОПЕРАБЕЛЬНОЙ ХТЭЛГ

Курбонбекова Н. Х., Соболев А. В., Кожемякина Е. Ш., Мартынюк Т. В.
ФГБУ НМИЦ кардиологии Минздрава России, г. Москва

Введение (цели/ задачи):
У пациентов с неоперабельной формы хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (ХТЭЛГ) преимущественно имеется дистальный субсегментарный тип поражения до 3 мм в диаметре и/или дистальная васкулопатия с ремоделированием легочного сосудистого русла диаметром 0,1-0,5 мм подобно идиопатической легочной гипертензии (ИЛГ).
С момента появления специфической терапии, доказавшей свою эффективность у пациентов с неоперабельными и резидуальными/персистирующими формами ХТЭЛГ, прогноз у данной категории пациентов улучшился. При многих заболеваниях низкая вариабельность синусового ритма (ВСР) пациента отражает его плохое функциональное состояние, а нарастание исходно низкой ВСР – улучшение этого состояния. Одним из видов ВСР являются быстрые изменения величин интервалов RR, проявляющиеся в виде двойных изломов ритмограммы (ДИР).
Материал и методы:
Представляем клинический случай динамики суточной вариабельности синусового ритма в зависимости от изменений клиника – функциональных и гемодинамических параметров пациентки 53 года, поступившей впервые в отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца Института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова с предварительным диагнозом ХТЭЛГ функционального класса (ФК) III (ВОЗ), в мае 2018г, и в последующих госпитализациях (2018-2021г).
Результаты:
По данным проведения комплексного обследования, включая КПОС с селективной ангиопульмонографией, у пациентки подтвержден дистальный тип поражения. При всех госпитализациях помимо стандартного обследования больной выполнялось холтеровское мониторирование ЭКГ с анализом суточной ВСР. При первой госпитализации состояние пациентки было средне - тяжелым и сопровождалось низкой ВСР, как суточной, так и на временных промежутках с ДИР и без ДИР. На фоне проводимой двойной комбинированной ЛАГ-специфической терапии (риоцигуат 5 мг/сут, ингаляционный илопрост 60 мкг/сут) состояние пациентки улучшилось на каждой госпитализации по сравнению с предыдущей госпитализацией. Улучшение состояния сопровождалось нарастанием процента участков с ДИР и повышением исходно низкой ВСР, как суточной, так и на участках с ДИР и без ДИР.
Заключение:
Таким образом, можно предположить, что повышение доли участков с ДИР и нарастание ВСР, как суточной, так и на участках с ДИР и без ДИР, является отражением улучшения функционального состояния пациентов с ХТЭЛГ.

2. ИЗУЧЕНИЕ ОСОБЕННОСТЕЙ ПРЕКАПИЛЛЯРНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПАЦИЕНТОВ, ПРОЖИВАЮЩИХ В УСЛОВИЯХ НЕБЛАГОПРИЯТНОГО ПРОМЫШЛЕННОГО УГОЛЬНОГО РЕГИОНА –КУЗБАССА

Дрень Е. В. Ляпина И. Н., Зверева Т. Н., Барбараш О. Л.
Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», г. Кемерово

Введение (цели/ задачи):
Во всем мире активно продолжается поиск новых предикторов тяжести состояния и неблагоприятного исхода у пациентов с прекапиллярной легочной гипертензией (ЛГ). Согласно Национальным и Европейским рекомендациям для стратификации риска летального исхода пациентов с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ) учитываются параметры клинико-функционального статуса, характера прогрессирования заболевания, особенностей ремоделирования сердца и гемодинамики. Помимо этого, в ряде отечественных работ и в зарубежной литературе акцентируется внимание и на необходимость учета демографического статуса (пол, возраст на момент верификации диагноза), характера коморбидной патологии, как дополнительных маркеров, определяющих характер течения легочной гипертензии (ЛГ). В условиях неблагоприятного промышленного угольного региона – Кузбасса актуальным представляется изучение особенностей социального статуса, образа жизни, условий проживания, характера коморбидной патологии и их вклада в тяжесть состояния пациентов с прекапиллярной легочной гипертензией.
Цель исследования. Изучить особенности социального статуса, образа жизни, условий проживания, характера коморбидной патологии и их вклада в тяжесть состояния и риск летального исхода пациентов с прекапиллярной легочной гипертензией, проживающих на территории Кузбасса.
Материал и методы:
С 2010 по 2019 год на территории Кузбасса осуществлялся амбулаторный прием пациентов с ЛГ силами одного профильного специалиста по проблеме ЛГ. С 2020 года на территории Кузбасса создан региональный экспертный центр ЛАГ.
В экспертном центре ЛАГ на ноябрь 2021 года наблюдается 57 совершеннолетних пациентов (медиана возраста на момент верификации диагноза - 39 [36;50,8] лет) с прекапиллярной легочной гипертензией, из них 25 с идиопатической легочной гипертензией (45,6%), 9 с ЛАГ, ассоциированной с врожденными пороками сердца (15,8%), 6 с ЛАГ, ассоциированной с системными заболеваниями соединительной ткани (10,5%), 1 пациентка (1,8%) с ЛАГ, ассоциированной с ВИЧ-инфекцией, 16 пациентов с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (ХТЭЛГ) (26,3%). Из пациентов с ХТЭЛГ -3-е наблюдаются после операции легочной тромбэндартерэктомии, 2-а пациента после балонной ангиопластики легочных артерий.
На момент верификации диагноза ретроспективно с использованием стационарной медицинской документации и проспективно методом телефонных контактов с пациентами проведен анализ социального статуса и образа жизни пациентов, анализ анамнеза заболевания, клинико-функционального статуса, параметров инструментальных и лабораторных методов обследования: трансторакальная

эхокардиография, данные катетеризации правых отделов сердца, уровень N-терминального промозгового натрийуретического пептида; проведена оценка риска летального исхода по шкале стратификации риска для пациентов с ЛАГ.

Результаты:

Большинство из представленной когорты пациентов с прекапиллярной ЛГ (n=57) являются женщинами (n=45; 78,9%) (среди пациентов с ЛАГ -женщин n=35 ;85,4%, среди пациентов с ХТЭЛГ – n=10; 62,5%).

На момент верификации диагноза среди пациентов с ЛАГ/ХТЭЛГ превалировали лица с III функциональным классом ЛГ (согласно классификации ВОЗ)- n=37 (65%).

Изучая особенности образа жизни, выяснилось, что всего курят 15 пациентов (26,3%). Отмечено, что среди всех пациентов алкоголь употребляют в умеренных количествах -20 (35,1%), при этом в основном жители сельской местности, остальные пациенты отрицают употребление алкоголя. Достоверных различий в характере приверженности к вредным привычкам в зависимости от этиологии ЛГ не выявлено.

При анализе социального статуса, отмечено, что преобладающее количество пациентов состоят в зарегистрированном браке 31 (54,4%). В городской местности всего проживает 35 (61,4%) пациентов, в сельской местности – 22 (38,6%). В квартирах проживает превалирующее число пациентов - 32 (56,1%). Высшее образование имеют 25 (43,9%), нет образования у одного пациента (1,8%), большая часть пациентов имеют среднее образование - 31 (54,4%). Выявлено, что достоверно большее количество пациентов в обеих группах -неработающие -n=33; 57,9% (p=0,03).

При анализе коморбидной патологии отмечено, что ишемическую болезнь сердца имеют в общей группе 4 пациента (7%), в основном за счет пациентов с ХТЭЛГ (n=3; 18,7%) (p=0,03). Гипертоническая болезнь присутствует у 15 пациентов (26,3%) общей группы, при этом наблюдается практически у половины пациентов с ХТЭЛГ (n=7; 43,75%), что достоверно отличает данных пациентов от пациентов с ЛАГ (p=0,03). Сахарный диабет имеется у 4 пациентов (7%) (без достоверных различий в зависимости от этиологии ЛГ). Ожирением страдают в общей группе 8 (14%) пациентов и 1 пациент имеет избыточную массу тела (1,8%), что без достоверных различий в зависимости от этиологии ЛГ. Фибрилляция предсердий имеется у 7 пациентов (12,3%) в общей группе, при этом, среди пациентов с ХТЭЛГ наблюдается достоверно чаще (n=4; 25%) при сравнении с пациентами с ЛАГ (p>0,04), что в свою очередь объясняется более выраженным ремоделированием левого желудочка с повышением конечно-диастолического давления левого желудочка на фоне присутствующей гипертонической болезни. У трех пациентов (8,57%) с ЛАГ имеет место бронхиальная астма, у двух пациентов (12,5%) с ХТЭЛГ имеет место хроническая обструктивная болезнь легких.

Оценивая риск летального исхода у пациентов с ЛАГ, и в том числе у пациентов с ХТЭЛГ на момент верификации диагноза согласно шкале стратификации риска, (представленной в Национальных и Европейских рекомендациях для пациентов с ЛАГ), выяснилось, что у лиц, проживающих в городе на момент верификации диагноза (n=35), достоверно чаще превалировал промежуточный риск летального исхода – 19 пациентов (54,2%) (p<0,05), а у лиц, проживающих в сельской местности (n=22), преимущественно наблюдался высокий риск летального исхода 12 (54,6%) (p<0,05).

Период времени с момента возникновения жалоб до верификации диагноза у всех пациентов составил 36 [16;48] месяцев. Также выяснилось, что лица, проживающие в сельской местности, в большинстве случаев обращались за помощью, когда с момента возникновения симптомов проходило более 24 месяцев (61,3%). При этом выяснилось, что из тех, кто обращался за помощью позднее 24 месяцев с момента возникновения симптомов преобладали лица со средним образованием (62%). Однако достоверных различий во времени с момента появления первых жалоб до верификации диагноза в общей группе пациентов в зависимости от места проживания (городская/сельская местность), уровня образования выявлено не было.

Заключение:

Характер сопутствующей патологии пациентов Кузбасса с прекапиллярной легочной гипертензией значимо не отличается от коморбидного статуса пациентов других регионов Российской Федерации. Однако, особенности пациентов Кузбасского региона, представленные в виде большего количества пациентов без высшего образования, более трети пациентов, проживающих вдали от учреждений со специализированной медицинской помощью, отражаются в более длительном промежутке времени до обращения за консультацией и обследованием с момента появления первых симптомов, а как следствие и пролонгировании верификации корректного диагноза. Более позднее обращение пациентов сельской местности за медицинской помощью с момента появления первых жалоб отразилось и на более частом выявлении высокого риска летального исхода на момент верификации диагноза.

Работа регионального экспертного центра ЛАГ Кузбасса с наличием команды квалифицированных специалистов на настоящий момент направлена на более раннюю верификацию диагноза и более тщательный динамический контроль статуса пациентов с ЛГ, что подразумевает информирование не только специалистов областного центра, но и различных лечебно-профилактических учреждений региона, а также и работу с оповещением самих жителей области.

3. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГИБРИДНОГО ПОДХОДА ЛЕЧЕНИЯ ХТЭЛГ

Марукян Н. В.
НМИЦ им В.А. Алмазова, г. Санкт-Петербург

Введение (цели/ задачи):

Оценка возможностей гибридного подхода в лечении пациента с ХТЭЛГ. Апробация нового метода баллонной ангиопластики легочной артерии при тотальных окклюзиях ветвей без антеградного кровотока на периферии.

Материал и методы:

Пациент 1979 года рождения, в 2005г перенес билатеральный тромбоз глубоких вен нижних конечностей с последующим тромболизисом стрептокиназой. С 2010 г признаки одышки инспираторного характера при ФН с дальнейшим постепенным снижением толерантности к физической нагрузке. В октябре 2016г обследован и по данным катетеризации правых камер сердца верифицирована легочная гипертензия, давление в ЛА до 85 мм.рт.ст. По результатам обследования верифицирована ХТЭЛГ с проксимальным типом поражения русла ЛА. Начата терапия силденафилом и антикоагулянтная терапия. В 2017г выполнена тромбэн-

дартерэктомия из легочной артерии в условиях ИК и циркуляторного ареста. В 2020г стационарное лечение в НМИЦ им ВА Алмазова. При поступлении явления ХСН на уровне 2 ФК. При манометрии правых камер сердца систолическое давление в ЛА до 75 мм.рт.ст., ЛСС 8 ед.Вуда. Инициирована ЛАГ-спицифическая терапия риоцигуатом. После выполнения МСКТ и ангиопульмонографии пациент отобран на этапную баллонную ангиопластику ЛА. Пациенту с 2020 по 2021г выполнено 6 этапов баллонной ангиопластики ветвей легочной артерии

Результаты:

У пациента после 6 этапов БАП ЛА отмечено снижение давления в ЛА с 100/32/61 мм.рт.ст до 48/19/32 мм.рт.ст. и снижение ЛСС с 11.5 ед. Вуда до 3.8 ед. Вуда. (P=0.002). Сердечный индекс возрос 1.63 до 2.78 л/мин/м2. Минимизировать риск интраоперационных геморрагических осложнений позволила разработанная нами методика ретроградной ангиографии периферии окклюзированных ветвей.

Заключение:

БАП ЛА при резидуальной ЛГ у пациентов перенесших ТЭЭ эффективная опция для снижения ФК ЛГ. Применение методики ретроградной ангиографии периферии окклюзированных ветвей значительно снижает риск фатальных осложнений.

4. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЛИТЕЛЬНОГО НАБЛЮДЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ВТОРИЧНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ В РЕЗУЛЬТАТЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ИДИОПАТИЧЕСКОГО ЛЁГОЧНОГО ФИБРОЗА И ДИНАМИКА ЕЁ ТЕЧЕНИЯ НА ФОНЕ АНТИФИБРОТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ

Спиридонова Д. О., Воронкова О. О., Буянова О. Е.,
Рогова Е. Ф., Цветкова О. А.
ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова, г. Москва

Материал и методы:

Женщина 75 лет, пенсионерка, наблюдалась в пульмонологическом отделении Университетской клинической больницы №1 с 2011г (2014г) по 2019 год с диагнозом: Идиопатический легочный фиброз (обычная интерстициальная пневмония), стабилизация. Трахеобронхиальная дискинезия II степени. Вентиляционные нарушения по рестриктивному типу. Вторичная легочная гипертензия. Хроническое легочное сердце в стадии компенсации. Беспокоила одышка при небольшой физической нагрузке (спокойная ходьба 10м), малопродуктивный кашель, быструю утомляемость. Впервые отметила одышку при физической нагрузке, быструю утомляемость в декабре 2010 года. Кардиальная патология была отвергнута. При компьютерной томографии органов грудной клетки (КТ ОГК) от декабря 2010 года отмечалось «выраженное усиление и ячеистая деформация легочного рисунка за счет преобладания соединительно-тканного компонента – картина фиброзирующего альвеолита. В феврале 2011 года была госпитализирована в пульмонологическое отделение Университетской клинической больницы №1. Несмотря на выявленные нормальные показатели ФВД: ЖЕЛ 2,87л (106%), ОФВ1 2,42л (109%), индекс Тиффно 76%) уже тогда впервые определялись по данным бодиплетизмографии рестриктивные изменения в виде незначительного снижения остаточного объема легких (ООЛ) до 85%, несмотря на нормальные значения ЖЕЛ и общей емкости легких (ОЕЛ) и сатурации в покое (SpO2=97%), а также снижение диффузионной способности легких: DLCOspb 75%. При этом за год по данным КТ ОГК стала нарастать отрицательная динамика в виде наличия множественных участков повышения плотности по типу «матового стекла» в обоих легких, преимущественно в субплевральных отделах, выраженного утолщения интерстиция (в основном внутридолькового и перибронховаскулярного); наличия небольших участков консолидации и зоны формирования сотового легкого в базальных отделах легких. По данным ЭхоКГ среднее давление в легочной артерии составляло 18,7 мм.рт.ст. АД 120/70мм рт. ст. Была проведена торакоскопическая биопсия легкого, по данным которой были выявлены характерные для идиопатического фиброзирующего альвеолита гистологического изменения. По данным исследования: ткань легкого с признаками центролобулярной эмфиземы; в межальвеолярных перегородках местами определяются очаги лимфомакрофагальной инфильтрации и начинающийся фиброз; субплеврально определяются относительно многочисленные небольших размеров очаги фиброза легочной ткани; очаговая эмфизема легких, мелкие кисты под висцеральной плеврой в зоне ее фиброза, признаки артериальной легочной гипертензии, периваскулярный склероз. На основании данной гистологической картины, данных бодиплетизмографии и КТ ОГК был поставлен диагноз: Идиопатический легочный фиброз (обычная интерстициальная пневмония), стабилизация. На тот момент была рекомендована антиоксидантная терапия большими дозами ацетилцистеина. Пациентка принимала флуимуцил 1200 мг/сут. При последующих исследованиях: ФВД от декабря 2011 года отмечалась положительная динамика - увеличение показателей ФЖЕЛ, ОФВ1 , однако, картина КТ ОГК – без изменений и продолжала медленно ухудшаться диффузионная способность легких DLCO 65%. По данным ЭхоКГ: среднее давление в легочной артерии составило 21 мм.рт.ст. Клинически при этом состояние пациентки субъективно оставалось без изменений. При осмотре отмечается цианоз губ, сатурация 90%, формирование дистальных фаланг пальцев по типу барабанных палочек, ногтей по типу часовых стекол; аускультативно над нижними отделами легких выслушивалась звучная крепитация. Пациентке также был рекомендован прием флуимуцила. В июле 2014 года при обследовании в пульмонологическом отделении стало обращать на себя внимание уменьшение остаточной ёмкости легких ОЕЛ с 87% до 76% и дальнейшее прогрессирование снижения диффузионной способности DLCO до 61% при сравнении с предыдущим исследованием. При КТ органов грудной клетки также была заметна отрицательная динамика - отмечалось увеличение степени и расширение зон утолщения интерстиция, появление множественных участков повышения плотности по типу «матового стекла». Отмечено увеличение среднего давления в легочной артерии до 30 мм.рт.ст. При обследовании в ноябре 2017 года: в ходе бодиплетизмографии сохранялись прежние рестриктивные изменения: ОЕЛ (76% от должн.) и ООЛ (40% от должн.) и дальнейшее прогрессирвоание падения диффузионной способности легких DLCO 50%. Также клинически на этом фоне пациентка стала отмечать прогрессирование одышки при незначительной физической нагрузке с десатурацией до 89%, потребовалось использование концентратора кислорода для малопоточной оксигенотерапии в ночной период. На этот момент по данным ЭХО-КГ стала развиваться перегрузка правых отделов сердца: умерен-

ный гиперкинез свободной стенки правого желудочка, расширение ствола лёгочной артерии d 2,9 см, Рсист. в ПЖ 32 мм рт.ст. Проводилась терапия серетидом, флуимуцилом, гепарином п/к, малопоточной оксигенотерапией. При КТ отмечались признаки легочной гипертензии. В декабре 2017 года несмотря на прежние показатели бодиплетизмографии (рестриктивные вентиляционные нарушения легкой степени ОЕЛ= 75%, ОО/ОЕЛ=0,26), выявлено прогрессирование снижения диффузной способности легких тяжелой степени (DLCOcorr 39%). При КТ ОГК: диффузно в обоих легких, преимущественно в субплевральных отделах, сохраняются участки утолщения внутридолькового и междолькового интерстиция, а также зоны формирования сотового легкого и участки фиброза: по сравнению с исследованием от июля 2014 года данные изменения стали более выражены (особенно в верхних отделах). Учитывая прогрессирование идиопатического фиброза, одышки с десатурацией и появлением возможности применять антифибротическую терапию (впервые в отечественных рекомендациях появился опыт использования пирфенидона) пациентке также была начала антифибротическая терапия пирфенидоном. В ноябре 2018 года при поступлении в клинику SatO2 83%. При КТ органов грудной клетки по сравнению с данными от декабря 2017 года отмечена отрицательная динамика в виде появления новых участков и увеличения в размерах выявленных ранее участков утолщения внутридолькового и междолькового интерстиция в обоих лёгких, больше в верхних долях, зон формирования «сотового лёгкого» и участков фиброза, количество и размеры лимфоузлов прежние, признаки легочной гипертензии (лёгочный ствол d 41 мм, ПЛА – 24 мм, ЛЛА – 25 мм). При бодиплетизмографии рестриктивные вентиляционные нарушения легкой степени ОЕЛ=55%, ОО/ОЕЛ=0,19, снижение диффузной способности легких тяжелой степени (DLCOcorr 28% от. долж), при ЭхоКГ: давление в легочной артерии составляло 26 мм.рт.ст.. Пациентка продолжала терапию пирфенидоном 2400 мг/сут, к терапии добавлен амлодипин в дозе 5 мг/сут (более высокие дозы амлодипина не применялись из-за невысоких цифр АД-110/70мм рт.ст.) При последней госпитализации в сентябре 2019г при осмотре в отделении: Кожные покровы бледно-розовые, обычной влажности, чистые, цианоз губ. Формирование дистальных фаланг пальцев рук по типу «барабанных палочек», ногти - по типу «часовых стёкол». ЧД 22 в мин. SatO2 90% при вдыхании атмосферным воздухом. Перкуторный звук легочный. Аускультативно дыхание ослаблено, над нижними отделами легких сохраняется звучная крепитация. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. ЧСС 68 уд. в мин. АД 100/65 мм рт. ст. При исследовании функции внешнего дыхания: ЖЕЛ 2,13л (75%), ОФВ1 1,94л (86,6%), индекс Тиффно 124,33%, МОС25 133,45%, МОС50 33,45%, МОС75 119,41%. Нарушения вентиляции легких по обструктивному типу. ФЖЕЛ снижена до 79% от должн. При бодиплетизмографии: структура легочных объемов - рестриктивный вентиляционный дефект (ОЕЛ 62%, ОО 40%, ОО/ОЕЛ 0,29). Диффузионная способность легких: снижение тяжелой степени (DLco corr 27%). По сравнению с данными от 11.2018г. – без значимой положительной динамики. При КТ органов грудной клетки: По сравнению с данными КТ-исследованием от ноября 2018 года без существенной динамики: в обоих легких сохраняются небольшие участки уплотнения паренхимы по типу «матового стекла». Сохраняется выраженное уплотнение внутридолькового и междолькового интерстиция, зоны формирования «сотового легкого» и участки фиброза, более выражено в субплевральных отделах. Стенки бронхов утолщены, уплотнены. Жидкости в плевральных полостях нет. Трахея и крупные бронхи свободно проходимы, не деформированы. Лимфатические узлы средостения не увеличены (размером до 10 мм). Легочный ствол диаметром 40 мм, ПЛА – 23 мм, ЛЛА – 25 мм. Листки перикарда тонкие, жидкости в полости перикарда нет. В стенках аорты – кальцинаты. При ЭХО – КГ отмечается умеренное снижение диастолической функции обоих желудочков, умеренное расширение полости ЛЖ и ствола легочной артерии, атеросклеротические изменения стенок аорты, створок аортального клапана и фиброзных колец, МН, ТН и ЛН 1 степени. Давление в легочной артерии составило 24 мм.рт.ст. Пациентка продолжает наблюдается с диагнозом: Идиопатический легочный фиброз (обычная интерстициальная пневмония), стабилизация. Трахеобронхиальная дискинезия II степени. Вентиляционные нарушения по рестриктивному типу. Вторичная легочная гипертензия. Хроническое легочное сердце в стадии компенсации. Продолжалась терапия пирфенидоном, к терапии добавлен амлодипин 5 мг.

Заключение:

Особенностью данного клинического случая является наличие стабилизации динамического течения легочной гипертензии несмотря на увеличение диаметра ствола легочной артерии за счет медикаментозного замедления прогрессирования фиброза в капиллярном русле при идиопатическом легочном фиброзе заболевания.

5. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИНФАРКТА МИОКАРДА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ПАЦИЕНТКИ С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Резухина Е. А., Стукалова О .В., Грамович В. В.,
Коробкова И. З., Мартынюк Т. В.
НМИЦ кардиологии Минздрава России, г. Москва

Введение (цели/ задачи):

Острый инфаркт миокарда правого желудочка – это редкое, в большинстве случаев летальное осложнение легочной гипертензии (ЛГ), которое обнаруживается при аутопсии у пациентов с выраженной гипертрофией правого желудочка (ПЖ) при отсутствии гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий. В литературе описаны единичные летальные клинические случаи у больных с ЛГ.

Материал и методы:

Представляем клинический случай прижизненного инфаркта миокарда правого желудочка пациентки 34 лет, поступившей впервые в отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца Института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова с предварительным диагнозом идиопатическая легочная гипертензия (ИЛГ) функционального класса (ФК) III (ВОЗ), в декабре 2019г. Из анамнеза известно, что одышка беспокоила в течение двух лет, получала терапию дилтиаземом 180 мг/ сутки.

Результаты:

По данным рентгенографии органов грудной клетки определялись признаки высокой лёгочной артериальной гипертензии (ЛАГ). При эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлена дилатация правых отделов сердца с перегрузкой ПЖ давлением, расширение ствола и ветвей легочной артерии, трикуспидальная регургитация 3-4 степени, повышение систолического давления в легочной артерии (СДЛА) до

113 мм рт.ст., снижение систолической экскурсии кольца трикуспидального клапана до 1,5 см. В связи со вторичным открытием овального окна с право-левым сбросом крови произошло снижение насыщения крови кислородом (SpO2) по данным пульсоксиметрии до 84% (на фоне инсуфляции увлажненного кислорода со скоростью 4 д/мин – увеличение сатурации до 93-95%).

Планировалось проведение катетеризации правых отделов сердца (КПОС) у больной с подозрением на ИЛГ с острой фармакологической пробой (ОФП), что потребовало отмены дилтиазема: доза препарата была постепенно снижена с 180 мг/сут до 90 мг/сут. На 2-е сутки снижения дозы дилтиазема у пациентки возник эпизод типичной боли ангинозного характера за грудиной, сопровождавшейся тахипноэ и десатурацией до 74%. В течение суток после начала симптомов у больной возникло два эпизода гипотонии до 70/45 мм рт.ст. На электрокардиограмме (ЭКГ) помимо имевшейся ранее блокады правой ножки пучка Гиса, характерной для пациентов с ЛАГ, обращало на себя внимание появление элевации сегмента ST в передних грудных отведениях. В анализах крови отмечалось повышение уровня высокочувствительного тропонина до 15000 пг/мл. Заподозрено острое повреждение миокарда, в связи с чем была выполнена коронароангиография, по данным которой коронарные артерии интактны. По данным однофотонной эмиссионной компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии (МРТ) был выявлен изолированный инфаркт миокарда свободной стенки правого желудочка, соотношение Qp/Qs = 1:1. Начата комбинированная ЛАГ-специфическая терапия (силденафил 30 мг/сут, мацитентан 10 мг/сут, ингаляционный илопрост 60 мкг/сут), антикоагулянтная терапия эноксапарином натрия в лечебной дозе с переходом на прием варфарина, диуретическая терапия (торасемид 2,5 мг/сут, спиронолактон 50 мг/сут), возобновлен прием дилтиазема,. По результатам контрольной ЭхоКГ отрицательной динамики объемных показателей ПЖ, его сократительной способности и показателей центрального венозного давления выявлено не было. В течение четырех дней интенсивной терапии удалось добиться значительного улучшения состояния пациентки: снизилась выраженность одышки, повысилась толерантность к физической нагрузке, нормализовались показатели сатурации артериальной крови (SaO2 = 95-97%). После выписки из стационара на фоне проводимой тройной комбинированной ЛАГ-специфической терапии (силденафил 60 мг/сут, мацитентан 10 мг/сут, ингаляционный илопрост 60 мкг/сут) состояние пациентки оставалось стабильным. На момент повторной госпитализации в ИКК в апреле 2021г. по результатам лабораторной диагностики, ЭКГ, ЭхоКГ, КПОС отрицательной динамики в состоянии больной выявлено не было. В тесте 6-минутной ходьбы пройденная дистанция составила 520м, выраженность одышки по шкале Борга 4 балла. Таким образом, данные комплексного обследования свидетельствовали о значительном улучшении состояния больной на фоне тройной комбинированной ЛАГ-специфической терапии в виде повышения толерантности к физической нагрузке, увеличения ФК (ВОЗ) до II. Рекомендовано продолжить проводимую терапию в прежнем объеме.

Заключение:

Данный клинический случай свидетельствует о том, что раннее направление пациентов с ЛАГ в экспертные центры способствует своевременной постановке диагноза с подбором необходимой терапии. У пациентов с ИЛГ отмена специфической терапии может приводить к развитию осложнений основного заболевания и возникновению ишемии правого желудочка. Следует уделять внимание ранней диагностике ЛАГ, профилактике ее осложнений, регулярной тщательной оценке состояния больных и своевременной коррекции проводимой ЛАГ-специфической терапии.

6. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ НА ФОНЕ ВРОЖДЕННОЙ МИОПАТИИ

Тимерьянова С. Р.[1,2], Давлетбаева А. И.[1], Гареева Н. Х.[1]
[1]ГБУЗ РКЦ, г. Уфа, [2]БГМУ, г. Уфа

Введение (цели/ задачи):

Нервно-мышечные заболевания – условно выделяемая группа заболеваний, которые характеризуются нарушением функции мышц, прежде всего диффузной мышечной слабостью и снижением мышечного тонуса, выраженность которых значительно варьирует в зависимости от вида миопатии. В большинстве случаев врожденная миопатия характеризуется доброкачественным течением со слабым прогрессированием или вовсе без него. Наибольшая опасность врожденной миопатии связана со слабостью дыхательной мускулатуры. Рестриктивная дыхательная недостаточность с развитием альвеолярной гиповентиляции и гипоксии - основная причина заболеваемости и смертности при нервно-мышечных заболеваниях. Воздействие гипоксии вызывает сужение и ремоделирование сосудов легких. Данные изменения в небольшом проценте случаев вызывают повышение давления в легочной артерии и легочного сосудистого сопротивления. Легочная гипертензия, ассоциированная с гипоксемией, относится к прекапиллярным формам. Основным лечением для больных с нарушениями дыхания во сне при нервно-мышечных расстройствах является изолированное применение ночной неинвазивной вентиляции легких с положительным давлением.

Материал и методы:

Клинический случай. Пациент А. 33 лет был госпитализирован в ГБУЗ РКЦ г. Уфа в сентябре 2021 года с жалобами на общую слабость, одышку при незначительных физических нагрузках, пробуждение по ночам с чувством удушья и снижение сатурации кислорода при этом до 60%, отеки нижних конечностей, учащенное сердцебиение, дневную сонливость. Из анамнеза жизни и болезни известно, что пациент с 4-хлетнего возраста отставал в физическом развитии от сверстников, состоял на учете у невролога по поводу врожденной миопатии. Имеет инвалидность 3 группы по данному заболеванию. Генетическое обследование не проходил. По достижении совершеннолетия наблюдаться перестал. Специфическое лечение не получал. Одышку и отечность нижних конечностей впервые отметил в июле 2020 г. Стационарное лечение в июле 2020 года по месту жительства с диагнозом: Экссудативный плеврит. Постмиокардитический кардиосклероз.При эхокардиографии выявлены признаки легочной гипертензии, увеличение правых камер сердца (ПП 4,8х4,2см, ПЖ 2,7 см),TAPSE 2,0, СДЛА 44 мм рт. ст., диффузный гипокинез передне-перегородочной области миокарда левого желудочка, наличие выпота в плевральных полостях.Проведена плевральная пункция с обеих сторон, получена серозная жидкость, объем неизвестен. Легочная гипертензия расценена как проявление поражения миокарда. В декабре 2020 г. перенес

двустороннюю полисегментарную пневмонию, вызванную новой коронавирусной инфекцией (объем поражения КТ-4 - 78%). В связи с выраженной дыхательной недостаточностью находился на искусственной вентиляции легких, накладывалась временная трахеостома. После выписки из ковид- госпиталя пациент приобрел пульсоксиметр и самостоятельно зафиксировал эпизоды ночных десатураций. В течение 2021 года трижды (в феврале, июне и сентябре) госпитализировался в кардиологическое отделение по месту жительства в связи с прогрессирующим ухудшением состояния (нарастание отеков, одышки). По данным Эхо-КГ (07.2021г.) – увеличение правых отделов сердца, парадоксальное движение МЖП, СДЛА 80 мм рт. ст., выпот в плевральной полости справа 180 мл, по данным УЗИ ОБП признаки асцита, при пульсоксиметрии SpO2 88%. При объективном осмотре состояние больного средней тяжести, ИМТ 19,59 кг/м2. Кожные покровы бледные, акроцианоз. Нервная система: глотание и фонация не нарушены. Снижение мышечной силы в шее, в мышцах рук и ног. Ахилловы рефлексы снижены. Походка утиная, ходьба на носках удовлетворительная. Нарушена ходьба на пятках. Гипотрофия мышц плечевого и тазового пояса. Аускультативно дыхание везикулярное, проводилось во все отделы, хрипов нет. ЧДД 18 в минуту. Сатурация в покое 87%. Границы относительной сердечной тупости расширены вправо: верхняя - третье межреберье, правая – на 2 см кнаружи от правого края грудины, левая – на 1,5 см кнутри от левой среднеключичной линии. Верхушечный толчок в норме. Тоны сердца приглушены. Ритм сердца правильный. Акцент II тона над легочной артерией. ЧСС 90 ударов в минуту. АД 120/80 мм рт. ст. Живот активно участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги. Край печени плотный и ровный. Селезенка не пальпируется. Пастозность стоп. По данным электрокардиографии регистрировалась синусовая тахикардия с ЧСС 103 удара в минуту. Отклонение ЭОС резко вправо. Признаки гипертрофии правого желудочка. При Эхо-КГ было выявлено увеличение правых отделов сердца: ПП 5,5х4,8 см, ПЖ 3,0 см, толщина передней стенки ПЖ 0,45 см, TAPSE 1,9; отмечался умеренный гипокинез боковой стенки ПЖ и парадоксальное движение МЖП; расширение ствола легочной артерии 3,0 см; недостаточность трикуспидального клапана 2 степени; расчетное давление в правом желудочке составило 85 мм рт. ст. Сепарация листков перикарда за ПЖ 0,2 см. В плевральных полостях выпот справа 300 мл, слева незначительное количество в синусе. Нижняя полая вена (НПВ) 2,1 см, коллабирование менее 50%. При оценке функции внешнего дыхания: Резко выраженный рестриктивный вариант изменений механики дыхания сочетающийся с резким нарушением легочного газообмена в покое. ОЕЛ резко снижена (3,7 л, 54%Д), в ее структуре ЖЕЛ резко снижена(1,7 л, 32%Д), ООЛ в пределах нормы (2,0л, 123%Д). Диффузионная способность легких при задержке дыхания резко снижена (с коррекцией по гемоглобину – 24%Д). По данным УЗДС вен: проходимость вен нижних конечностей сохранена. Уровень Д-димера в пределах нормальных значений. Показатели общего и биохимического анализов крови в пределах допустимых значений. По данным перфузионной сцинтиграфии легких: сцинтиграфических признаков ТЭЛА, очаговых зон гипоперфузии не выявлено. По результатам КТ-ангиопульмонографии: данных за ТЭЛА не получено. Косвенные признаки легочной гипертензии. Для оценки легочной гемодинамики пациенту была проведена катетеризация правых камер сердца: среднее давление в легочной артерии (Ср. ДЛА) составило 52 мм рт. ст., ДЗЛК 15 мм рт. ст., ЛСС 12 единиц Вуда, сердечный выброс снижен до 3,0 л/мин., давление в ПП 14 мм рт. ст. Полученные данные свидетельствуют о наличии прекапиллярной легочной гипертензии. Проведена острая фармакологическая проба с илопростом, значимого снижения давления в легочной артерии не было - вазореактивный тест отрицательный. Уровень NT-pro BNP в плазме крови составил 639,3 пг/мл. В тесте с 6-минутной ходьбой пациент прошел 200 м. Учитывая жалобы больного на удушье и ночные десатурации, проведено кардиореспираторное мониторирование. Во время полноценного респираторного мониторирования с оценкой спирограммы, пневмограммы, пульсоксиметрии и храпа выявлено 276 эпизодов нарушения дыхания длительностью от 10 до 51 секунд (индекс апноэ/гипопноэ 37, что соответствует тяжелой степени синдрома апноэ сна). Средние показатели сатурации во время сна 62,1% - резко снижены, минимальный уровень гипоксемии 50%. Проведена заочная консультация с НМИЦ им. В.А. Алмазова В качестве базовой терапии рекомендована неинвазивная вентиляция легких (CPAP-терапия). Пациент консультирован генетиком. Проведена энзимодиагностика гликогеноза 2 типа (болезнь Помпе) в лаборатории Медико-генетического научного центра им. акад. Н.П.Бочкова: активность альфа-глюкозидазы в пределах нормы (7,14 мкмоль/л/ч). ДНК-диагностика методом NGSна 10 частых метаболических миопатий – в работе. Учитывая полученные данные, был выставлен диагноз: Легочная гипертензия вследствие гипоксии (нарушение дыхания во время сна, альвеолярная гиповентиляция). Осл.: ХСН 2А ФК3 ТШХ 200м. Плевральный выпот справа, стадия разрешения. Соп.: Миопатия, неуточненный тип, с умеренно выраженным, преимущественно проксимальным тетрапарезом, со слабостью мышц шеи, дыхательной мускулатуры, медленно прогрессирующее течение. Астенический синдром. Реконвалесцент вирусной двусторонней полисегментарной пневмонии (COVID-19 подтвержденная, 12.2020г.) Согласно рекомендациям МЗ РФ от 2020 г. «Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия» пациентам с легочной гипертензией вследствие заболеваний легких и хронической гипоксемией рекомендуется оптимальное лечение основного заболевание и не рекомендуется рутинно использовать одобренную специфическую терапию антигипертензивными препаратами для лечения ЛАГ. В соответствии с этим, при выписке пациенту была рекомендована неинвазивная вентиляция легких во время сна в домашних условиях, дилтиазем 90 мг 2 раза в день, фуросемид 20 мг 1 раз в день, спиронолактон 25 мг 1 раз в день. Через 3 месяца (в декабре 2021 г.) планируется повторная госпитализация для комплексного обследования, включая катетеризацию правых камер сердца, и решения вопроса о дальнейшей тактике ведения пациента и назначении ЛАГ-специфической терапии.

Результаты:

Нарушение дыхания во сне может возникать при большом количестве нервно-мышечных синдромов и может проявляться различными, часто изолированными, симптомами или находками, такими как чрезмерная дневная сонливость, легочная гипертензия, застойная сердечная недостаточность, утренние головные боли или ночные судороги, вызванные гипоксией (4-5,9-10). В результате

нарушения дыхательной функции развивается тяжелая и длительная гипоксемия, которая ослабляет эндотелий-зависимую легочную вазодилатацию (1,11). Указанные изменения, в свою очередь, вызывают выраженное ремоделирование артериол и капилляров легких и, как следствие, легочную гипертензию. По данным ряда авторов, у людей гипоксическая вазоконстрикция может полностью отсутствовать примерно в четверти случаев, но подниматься до высоких значений (среднее давление в легочной артерии более40 мм рт. ст.) в 1-2% случаев (6). Легочная гипертензия, ассоциированная с заболеваниями легких и артериальной гипоксемией, относится к прекапиллярным формам и характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии ≥25 мм рт. ст., увеличением ЛСС более 3 ед. Вуда и давлением заклинивания легочной артерии ≤15 мм рт. ст. (1,8) Лечение таких больных – крайне сложная задача для врача в связи со сложностью патогенеза заболевания. Центральная роль артериальной гипоксемии определяет подходы к лечению легочной гипертензии у данных пациентов: длительная кислородотерапия (ДКТ) и неинвазивная респираторная поддержка. Использование долгосрочной оксигенотерапии в качестве поддерживающей терапии у пациентов с легочной артериальной гипертензией и системной гипоксемией имеет рекомендацию уровня IC в Российских рекомендациях 2020 года и уровня C в последних рекомендациях ESC/ERS (1,8). Обоснование ДКТ при ЛАГ проистекает из исследований, проведенных у пациентов с умеренной и тяжелой ХОБЛ, в которых у тех, кто проходил гемодинамическую оценку, наблюдалось снижение давления в легочной артерии после продолжительности кислородной терапии в течение нескольких месяцев. В этих исследованиях снижение давления в легочной артерии происходило за счет селективной кислород-индуцированной легочной вазодилатации, предполагающей ауторегуляцию системных уровней кислорода за счет гипоксической вазоконстрикции легких как ключевого медиатора в патогенезе легочной гипертензии. Наблюдаемые изменения легочного давления, тем не менее, были умеренными по сравнению с теми, которые достигаются при лечении ЛАГ современными легочными вазодилататорами, и улучшения сердечного выброса не наблюдалось. (12) Held и соавт. сообщают о 18 пациентах с тяжелой легочной гипертензией из-за альвеолярной гиповентиляции, состояние которых заметно улучшилось после 3 месяцев неинвазивной двухуровневой вентиляции с положительным давлением (NIPPV). У этих пациентов отмечалось снижение среднего давления в легочной артерии и легочного сосудистого сопротивления, улучшение показателей функции правого желудочка, снижение уровня N-концевого про-мозгового натрийуретического пептида и увеличение дистанции в тесте 6-минутнойходьбы на 80 м, однако легочная гипертензия не была полностью устранена. (7) Существует предположение, что гиперреактивность легочных сосудов в ответ на гипоксию детерминирована генетически, что можно рассматривать как фактор риска развития легочной гипертензии. В настоящее время широко обсуждаются возможности использования ЛАГ-специфических препаратов при легочной гипертензии вследствие респираторных заболеваний. Пациенты с выраженными рестриктивными или обструктивными нарушениями и тяжелой легочной гипертензией могут быть рассмотрены для назначения ЛАГ-специфической терапии при условии тщательного мониторирования газообмена. Во время данной терапии возможно, как ухудшение параметров газообмена (вмешательство в механизм гипоксической вазоконстрикции), так и их улучшение (нормоксическая вазодилатация и улучшение насыщения кислородом центральной венозной крови вследствие повышения сердечного выброса).

Заключение:

Таким образом, пациенты с нервно-мышечными заболеваниями, при выявлении легочной гипертензии должны быть комплексно обследованы, включая оценку легочной гемодинамики, для подбора индивидуальной терапии, которая существенно влияет на прогноз у этих пациентов.

7. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТКИ С ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ, АССОЦИИРОВАННОЙ С ТЯЖЕЛОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ ГИПОКСЕМИЕЙ НА ФОНЕ МИОПАТИИ

Малишевская Д. С., Лапшин К. Б., Зайцев В. В.,
Рыжков А. В., Гончарова Н. С.
ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России,
г. Санкт-Петербург

Введение (цели/ задачи):

Цель: описать клинический случай пациентки с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ), ассоциированной с тяжелой хронической гипоксемией на фоне миопатии.

Материал и методы:

Пациентка 26 лет с повышением расчетного давления в легочной артерии (ЛА) по данным эхокардиографии и анамнезом миопатии. Пациентка обследована согласно алгоритму диагностики легочной гипертензии.

Результаты:

Анамнез одышки при физической нагрузке в течение 2х лет, сухой кашель, отеки ног в течение 1 года. Впервые цианоз губ и снижение сатурации после пробуждения заметила 2 года назад. При расспросе у невролога: слабость в стопах, периодические боли в икроножных мышцах, затруднения при ходьбе, подъеме по лестнице, часто спотыкается. Анамнез заболевания: с детства слабость в ногах, диагноз прогрессирующей миопатии подтвержден электронейромиографией. При осмотре общее состояние удовлетворительное, индекс массы тела 17,5 кг/м2. Цианоза в покое нет. Дыхание везикулярное, ЧДД 18 в минуту. АД 100/60 мм рт.ст., ЧСС 90 уд/мин. Гепатомегалии, отеков нет. Атрофия мышц голеней. Мышечный тонус в конечностях снижен. Снижена мышечная сила в сгибателях стопы, снижены глубокие карпорадиальные рефлексы, резко снижены коленные рефлексы. Походка “шлепающая”. Снижение экскурсии грудной клетки при дыхании; в покое SpO2 92%, при гипервентиляции SpO2 99%, выраженная мышечная слабость. NT-proBNP 477,9 пг/мл (норма до 130 пг/мл). Антинуклеарный фактор: титр 1:160. ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 66 уд/мин. ЭхоКГ: расчетное систолическое давление в ЛА 75 мм рт. ст, легочный ствол 24 мм, правый желудочек 43 мм, правое предсердие (ПП) 41х45 мм; TAPSE > 1,7 см, нижняя полая вена 21 мм, спадение на вдохе <50%. Фракция выброса левого желудочка 71%, клапаны без особенностей. По данным комплексной оценки функции внешнего дыхания на фоне значительного увеличения и преобладания остаточного объема легких в структуре общей емкости легких (более 210%) выявлены резкие смешанные нарушения вентиляционной функции легких (обструктивно-рестриктивные нарушения), бронхиальное сопротивление умеренно повышено на выдохе. Представленные результа-

ты могут свидетельствовать о сочетании эмфиземы легких (остаточный объем легких 184%, доля остаточного объема легких в структуре общей емкости легких 252%) и рестриктивных нарушений (общая емкость легких 73%, жизненная емкость легких 28%), генез которой требует уточнения и верификации (вероятнее всего на фоне наличия у пациентки миопатии). Данных за нарушения бронхиальной проходимости на момент исследования не получено. По данным мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной клетки данных за эмфизему легких, пневмофиброз нет. При контрастировании ЛА тромбоэмболии ЛА, врожденных пороков сердца нет. Тест 6-минутной ходьбы: 432 метра, одышка по шкале Борга 8 баллов. Десатурация по данным пульсоксиметрии с исходной 92% до 83% в конце нагрузки. Выполнена катетеризация правых камер сердца: среднее давление в ЛА 54 мм рт.ст, давление в ПП 5 мм рт.ст., давление заклинивания ЛА 12 мм рт.ст, легочное сосудистое сопротивление (ЛСС) 9,7 ед.Вуда, сердечный выброс 6,27 л/мин, сердечный индекс 4,21 л/мин/м^2, сатурация артериальной крови 85,8%, смешанная венозная сатурация 66%. Во время кардиореспираторного мониторирования зарегистрировано 28 эпизодов апноэ и гипопноэ (индекс апноэ-гипопноэ 14/час), 35 эпизодов десатурации (среднее значение SpO2 64%, минимальное значение SpO2 50%). Выполнено МРТ мышечных лож, обнаружено диффузное жировое перерождение мышечных волокон мышц бедер, данных за миозит нет. Таким образом, выраженная десатурация при ФН и во время сна на фоне миопатии с поражением дыхательных мышц (неуточненный генетический вариант), вероятно, является основной причиной формирования прекапиллярной ЛГ. Основным методом лечения в данном случае является СИПАП-терапия, рекомендовано использование концентратора кислорода для коррекции гипоксемии. Учитывая крайне высокое среднее давление в ЛА и повышение ЛСС была инициирована монотерапия риоцигуатом. Для оценки прогноза заболевания и верификация миопатии взят анализ крови на генетическое исследование.

Заключение:

На примере редкого клинического случая тяжелой прекапиллярной ЛГ, ассоциированной с хронической гипоксемией на фоне миопатии, продемонстрирована необходимость выполнения всего диагностического алгоритма лёгочной гипертензии и тщательной интерпретации полученных данных.

8. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ПРЕКАПИЛЛЯРНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПАЦИЕНТКИ С СИНДРОМОМ ГОШЕ 1 ТИПА

Аллахвердиев Э. С., Родненков О. В., Мартынюк Т. В.
ФГБУ «НМИЦ Кардиологии» МЗ РФ, г. Москва

Введение (цели/ задачи):

Болезнь Гоше (БГ) - наиболее распространенный вариант наследуемых ферментопатий, которые входят в группу лизосомальных болезней накопления, в основе заболевания – дефект глюкоцереброзидазы – ответственного за катаболизм липидов. Одним из нетипичных проявлений и прогрессирования БГ является поражение легких с развитием прекапиллярной легочной гипертензии , особенно у пациентов после спленоэктомии.

Материал и методы:

Клинический случай. Данный случай демонстрирует развитие ЛАГ у пациентки 30 лет с синдромом Гоше 1 типа на фоне спленоэктомии от 1995 года , которая была впервые госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ Кардиологии» МЗ РФ в июле 2021 года с жалобами на одышку при нагрузке, учащенное сердцебиение. На момент госпитализации пациентка находилась на двойной ЛАГ -специфической терапии Мацитентаном в дозе 5 мг*1 раз в сутки и Риоцигуатом в дозе 0,5 мг* 1 раз в сутки.

Результаты:

По результатам электрокардиографии - признаки изменения миокарда вследствие гипертрофии правого желудочка. Рентгенография органов грудной клетки - изменения соответствовали высокой артериальной легочной гипертензии, отмечались признаки увеличения правых отделов сердца. По данным эхокардиографии - выявлены признаки умеренной прекапиллярной легочной гипертензии (СДЛА= 62 мм рт. ст.), со снижением сердечного индекса (1,7 л/мин/м^2), а также с начальными проявлениями гипертрофии правого желудочка. По данным сцинтиграфии легких данных за очаговые перфузионные изменения в легких и шунта справа-налево выявлено не было, что в свою очередь исключает наличие тромбоэмболического генеза развития легочной гипертензии. Было принято решение о проведении катетеризации правых отделов сердца (ДЛА(систол/диастол/средн): 76/30/47 мм рт. ст.). Учитывая наличие у пациентки аппарата Илизарова проведение теста 6 минутной ходьбы не проводилось. В ходе анализа, принимая во внимание данные анамнеза пациентки и выполненного комплекса диагностических мероприятий был выставлен диагноз- прекапиллярная легочная гипертензия вследствие болезни Гоше.

Таким образом, в ходе проведенного консилиума, было принято решение о замене Риоцигуата на Силденафил в дозе 20 мг 3 раза в сутки, а также увеличение дозы Мацитентана до 10 мг в сутки. На фоне приема данной терапии пациентка отметила субъективное улучшение самочувствия. Переносимость данной терапии удовлетворительная. С целью профилактики тромбоэмболических осложнений на фоне перенесенного перелома пациентке показан прием антикоагулятной терапии, после многооскольчатого перелома диафиза большеберцовой кости пациентке по месту жительства инициирована терапия Ривароксабаном 5 мг, в связи с недостаточной дозой ранее назначенного Ривароксабана и невозможностью титрации дозы до субмаксимальной, ввиду эпизода кровотечения, было принято решение о замене данного препарата на Апиксабан в дозе 2,5 мг 2 раза в сутки (под контролем уровня Анти-Ха активности).

Заключение:

Мы демонстрируем редкий случай развития прекапиллярной ЛГ у больной с БГ. Представлены данные обследования, определена тактика по эскалации двойной ЛАГ-специфической терапии с заменой Риоцигуата на Силденафил.

9. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЭФФЕКТИВНОСТИ РАННЕЙ КОМБИНИРОВАННОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Аманжол Т. Т., Тайжанова Д. Ж., Романов В. О., Тастамбеков А. С.
НАО «Медицинский университет Караганды», г. Караганда, Республика Казахстан

Введение (цели/ задачи):
Идиопатическая легочная гипертензия (ИЛАГ) – орфанное заболевание, характеризующееся наличием прекапиллярной легочной гипертензии при отсутствии других причин повышения среднего давления в легочной артерии, таких как заболевания легких, хронической тромбоэмболии легочной артерии и т.д., в том числе редких болезней. В силу неизвестности этиологии, прогрессирующего течения заболевания с развитием декомпенсации правого желудочка, неблагоприятного прогноза и ранним летальным исходом, ИЛАГ до сегодняшнего дня оставляет открытыми вопросы поиска оптимальных путей диагностики и лечебной тактики. ИЛАГ составляет 41,5% от всех форм ЛАГ. Ранняя и правильная диагностика ИЛАГ является важным фактором для увеличения продолжительности жизни. Своевременная диагностика и назначение специфической терапии позволит значительно улучшить выживаемость больных. Цель наблюдения: Оценить эффективность ранней комбинированной ЛАГ специфической терапии при ИЛАГ.

Материал и методы:
Клинический случай. Пациентка А., 1990 года рождения, наблюдается с 2017г. с диагнозом идиопатической легочной гипертензии. Из анамнеза известно, что первые жалобы появились с февраля 2016г., когда стала отмечать одышку при умеренной физической нагрузке, однако пациентка не акцентировала внимания на симптомах. В в декабре месяце 2016г. отмечено беспричинное повышение температуры тела, нарастание одышки, в связи с чем была госпитализирована в стационар, где инфекционные процессы были исключены. Однако, учитывая изменения на ЭКГ, проведена эхокардиография (ЭхоКГ) с выявлением повышения систолического давления в легочной артерии (СДЛА) до 80 мм.рт.ст. В феврале месяце 2017г. направлена в высокоспециализированный стационар для установления клинического диагноза. В процессе дифференциально-диагностических обследовании были исключены: ВПС, заболевания легких, системные заболевания соединительной ткани, портопульмональная гипертензия. В связи с отсутствием артерио-венозных тромбозов, тромбоцитопении, изменении в коагулограмме, не обоснован антифосфолипидный синдром. При ЭхоКГ определены: фракция выброса-64%, СДЛА-71 мм рт.ст. По данным катетеризации полостей сердца (от 03.02.2017г.) определены давление до пробы: ПЖ-86/3 мм.рт.ст., КДД ПЖ-7 мм.рт.ст., ЛА-85/40-52 мм.рт.ст., ДЗЛК-10 мм.рт.ст., Ао 102/66-79 мм.рт.ст., ЛЖ-110/0-10 мм.рт.ст., ПП (ср.)-4 мм.рт.ст., ВПВ (ср.) 4 мм.рт.ст., НВП (ср.)-4 мм.рт.ст. Гемодинамические расчеты до пробы: PVR 13 WU, SVR (I) 37,89 WU, SVR 24,19 WU, PVR/SVR 0,53, CO (по Фику) 3,1 л/мин, CI (по Фику) 1,9 л/мин\м2; с пробой NO2: ПЖ-76/3 мм.рт.ст., КДД ПЖ- 6 мм.рт.ст., ЛА 74/32-45 мм.рт.ст., ДЗЛК-10 мм.рт.ст., Ао 96/63-77 мм.рт.ст., ЛЖ 98/0-9 мм.рт.ст., ПП (ср.) 4, ВПВ (ср.) 4 мм.рт.ст., НВП (ср.)- 4 мм.рт.ст.. Гемодинамические расчеты после пробы: PVR 10 WU, SVR (I) 37,76, SVR 22,12 WU, PVR/SVR 0,45, CO (по Фику) 3,3 л/мин, CI (по Фику) 2,1 л/мин/м2. Обоснован клинический диагноз: ИЛАГ, ФК II (ВОЗ). Учитывая отрицательный вазореактивный тест с NO, рекомендована комбинированная медикаментозная терапия ИЛАГ: силденафил (целевая доза - 100 мг/сутки), вентавис (целевая доза - 40 мг/сутки) и траклир (целевая доза - 250 мг/сутки).

Результаты:
На фоне назначенной терапии состояние пациентки с положительной динамикой, одышка беспокоила только при умеренно/тяжелых физических нагрузках. В феврале месяце 2020г. пациентке проведен мониторинг гемодинамических показателей. По данным ЭхоКГ: СДЛА 80 мм.рт.ст., степень ТР (+), ПЖ 4,3 – 3,2 – 6,2см. При компьютерной томографии с ангиопульмонографией: ст.ЛА-3,5см; NT-proBNP: 40,7pg/mL. Учитывая клинические данные, результаты предыдущих исследований, согласно критериям ISHLT (2014) пациентке рекомендована «трансплантация донорских легких», от которой пациентка воздержалась. Пациентка отказалась также от проведения катетеризации полостей сердца и становления в лист ожидания «трансплантации легких», аргументируя психологической не готовностью. В этой связи рекомендована продолжить комбинированную медикаментозную терапию: Риоцигуат (Адемпас) 3,75мг/сут, Бозентан (Траклир) 250мг/сут., Вентавис (Илопрост) 20 мкг ингаляционно. Так же с пациенткой проведена беседа о выполнении немедикаментозных мероприятий: избегать физические нагрузки, ухудшающие самочувствие, авиаперелёты, нахождения в высокогорной местности, не планировать беременность, проводить профилактику ОРВИ и респираторных инфекций, вакцинацию от гриппа и пневмококковой инфекции. В 2021г. осуществлена плановая госпитализация в высокоспециализированный стационар для мониторинга. По данным зондирования правых отделов сердца: PA – 75/35 – 48 mmHg; PVR – 6,4 WoodUnits.

Заключение:
Симптомы легочной гипертензии у пациентки были неоднозначны, но в клинической симптоматике превалировала одышка при физической нагрузке, что по данным литературы является наиболее распространённой жалобой. В течение 4 лет наблюдения и приверженности пациента к таргетной терапии, отмечается улучшение показателей легочно - сосудистого сопротивления (PVR): снизилось с 13 WUдо 6,4 WU., уровень NT- proBNP с 2483 pg/ml до 28,67 pg/ml. При этом уровень СДЛА практический остается не измененным (85/40-52 - 75/35/-48 мм.рт.ст). Таким образом, ранняя диагностика и своевременное начало длительной, непрерывной комбинированной ЛАГ специфической терапии способствовало стойкому положительному клиническому эффекту и стабилизации гемодинамических показателей. Значимую роль в достижении стабильного клинического результата имело включение пациента в программу бесплатного лекарственного обеспечения и высокая степень приверженности к лечению.

10. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: СЛОЖНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ

Остапенко О. А., Каньязова Л. А., Мартыненко С. А., Рудан Л. И.
ГБУЗ АО «Областной кардиологический диспансер», г. Астрахань

Введение (цели/ задачи):
Показать на примере клинического случая дифференциальную диагностику легочных гипертензий.

Материал и методы:
Пациент Н., 34 года, впервые начал отмечать одышку при физической нагрузке в 2009г. В августе 2009г повысилась температура тела, появились боли в левой половине грудной клетки, по поводу чего в сентябре 2009г получал стационарное лечение в терапевтическом отделении, где выставлен диагноз: пневмония. В октябре 2009г выполнено КТ ОГК, выявлены интерстициальные изменения по типу «матового стекла», пациент лечился в пульмонологическом отделении с диагнозом: пневмонит. Был выписан с рекомендациями приема преднизолона, после выписки одышка сохранялась. 09.11.2009г резкое ухудшение состояния: одышка при малейшей физической нагрузке, чувство нехватки воздуха при принятии горизонтального положения. Экстренно госпитализирован в БИТ кардиологического отделения, по данным ЭХО-КГ от 12.11.2009г: дилатация правых отделов сердца, ТР 3 ст, СДЛА 46 мм рт ст, выпот в плевральной полости. Выставлен диагноз: идиопатический фиброзирующий альвеолит. ДН 2 ст. Рекомендована госпитализация в НИИ пульмонологии г. Москва. В декабре 2009г госпитализирован в НИИ пульмонологии. Проведена КТ ангиография легких, исключены интерстициальные изменения и ТЭЛА. По данным ЭХО-КГ от 12.2009г в НИИ пульмонологии: дилатация правых отделов сердца, ТР 2-3 ст, СДЛА 96-100 мм рт ст, ДЛА 69 мм рт ст. Катетеризация правых отделов сердца не проводилась. Пациенту выставлен диагноз: идиопатическая легочная гипертензия. Назначена ЛАГ – специфическая терапия: траклир 250 мг в сутки. На фоне приема траклира одышка уменьшилась, снизились показатели СДЛА. Каждые 6 месяцев пациент наблюдался в НИИ пульмонологии. В 2015г в НИИ пульмонологии к траклиру добавлен селексипаг в дозе 1600 мкг в сутки, отмечал улучшение. 10.01.2016г декомпенсация по малому кругу кровообращения, сатурация 91%. ЭХО-КГ от 18.03.2016г: СДЛА 87-90 мм рт ст. ТР 2 ст. ЭХО-КГ от 15.09.2016г: СДЛА 86 мм рт ст. ТР 2 ст. Консультирован 16.02.2018г в ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России, рекомендовано заменить прием бозентана на мацитентан 10 мг в сутки, продолжить прием верошпирона 100 мг в сутки, торасемид 10 мг, селексипаг 1600 мкг. ЭХО-КГ от 13.05.2019г: СДЛА 95-106 мм рт ст. С рекомендациями по приему мацитентана 10 мг и селексипага 1600 мкг пациент направлен по месту жительства. Пациенту неоднократно предлагалось направить документы в НМИЦ кардиологии г. Москва, однако пациент категорически отказывался. В связи с трудностями получения селексипага в рамках ДЛО в январе-июне 2020г пациент получал только мацитентан 10 мг в сутки и спиронолактон 25 мг в сутки. ЭХО-КГ от 09.07.2020г: СДЛА 85 мм рт ст. ТР 2 ст. В июле 2020г вновь инициирована терапия селексипагом с титрацией суточной дозы до 1600 мкг в сутки. ЭХО-КГ от 30.10.2020г: СДЛА 85 мм рт ст. В ноябре 2020г пациент переболел новой коронавирусной инфекцией в легкой форме. В ноябре – декабре 2020г в рамках ДЛО пациент не получал мацитентан и селексипаг и в течение 2-х месяцев находился без ЛАГ специфической терапии, на фоне чего снизилась толерантность к физической нагрузке. По данным ЭХО-КГ от 14.01.2021г: отрицательная динамика, рост СДЛА 113 мм рт ст, ср ДЛА 57 мм рт ст. Сатурация 95%. В январе – феврале 2021г начат прием ЛАГ специфической терапии, однако пациент отмечает усиление одышки, возникновение тахикардии до 120 уд/мин при подъеме по лестнице на 1 лестничный пролет. ЭХО-КГ от 15.03.2021г: СДЛА 120 мм рт ст. Сатурация 95%. В тесте 6 минутной ходьбы от 25.03.2021г пациент проходил 156 метров. Одышка по Боргу 7 баллов. Каждые 3 месяца с января 2020г осуществляется контроль уровня NTproBNP, полученные результаты не превышают референтные значения. Пациенту предложено направить документы в ФГБУ «НМИЦ кардиологии».

Результаты:
В мае 2021г пациент находился на госпитализации в ФГБУ НМИЦ кардиологии г. Москва, где проведена катетеризация правых отделов сердца, при попытке измерения ДЗЛА выявлены тромботические изменения. Выполнена ангиопульмонография, при которой выявлено двустороннее дистальное поражение периферических артерий. Пациенту выставлен диагноз: хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. Отменена терапия селексипагом, инициирована ЛАГ – специфическая терапия Риоцигуатом, продолжен прием мацитентана 10 мг, начата антикоагулянтная терапия. На фоне данного лечения, по данным ЭХО-КГ от 09.2021г: СДЛА 101 мм рт ст. Тест с 6 -минутной ходьбой 540 м, одышка по Боргу 3 балла.

Заключение:
Таким образом, данный клинический случай еще раз доказывает, что катетеризация правых отделов сердца является золотым стандартом диагностики легочных гипертензий. На фоне установленного диагноза и смены ЛАГ – специфической терапии, назначении антикоагулянтной терапии, у пациента отмечается положительная динамика.

11. ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ В КРИТИЧЕСКОМ СОСТОЯНИИ, СВЯЗАННАЯ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Гасымова Е. А., Азизова Н. А., Салехова Г. Б.,
Акбарова У. К.
НИИ Педиатрии им.К.Фараджевой, г. Баку, Азербайджан

Введение (цели/ задачи):
Ежегодно в мире около 10 миллионов новорожденных нуждаются в оказании реанимационной медицинской помощи в связи с критическими состояниями вследствие врожденных пороков развития. Среди врожденных аномалий врожденные пороки сердца (ВПС) наиболее частая причина перевода новорожденных в отделение реанимации и интенсивной терапии. У новорожденных с ВПС персистирующая легочная гипертензия занимает ведущее место в структуре неонатальной смертности и инвалидизации, вследствие повышения легочного сосудистого сопротивления, развития право-левого шунта с правожелудочковой сердечной недостаточностью и рефрактерной артериальной гипоксемией. Цель исследования: Выявить частоту развития легочной гипертензии у новорожденных в критическом состоянии, вследствие врожденных пороков сердца.

Материал и методы:
В исследование было включено 68 новорожденных детей в критическом состоянии с ВПС, которые были транспортированы в отделение реанимации и интенсивной терапии из родильных домов I и II уровня. Дети были обследованы клинически и с помощью лабораторно-инструментальных методов исследования.

Результаты:
При обследовании у новорожденных по данным эхокардиографии были выявлены следующие пороки сердца:

открытый артериальный проток у 26,4 % (n=18), дефект межпредсердной перегородки - у 30,8 % (n=21) , дефект межжелудочковой перегородки - у 19,1 % (n=13), тетрада Фалло - у 2,9 % (n=2), транспозиция магистральных сосудов - у 1,4 % (n=1), коарктация аорты - у 1,4 % (n=1), стеноз легочной артерии - у 1,4 % (n=1), стеноз устья аорты - у 1,4 % (n= 1), общий артериальный ствол - у 1,4 % (n= 1); у 13,2 % (n=9) были комбинированные пороки сердца. Эхокардиография выявила выраженное повышение давления в легочной артерии у 39 детей (57,3 %), в среднем до 75 мм рт.ст. (норма до 35 мм рт.ст.). У этих детей легочная гипертензия сопровождалась снижением сатурации кислорода, которая не компенсировалась ингаляцией 100% кислородом, а также признаками дыхательных расстройств и правожелудочковой сердечной недостаточностью.

Заключение:

Таким образом, врожденные пороки сердца в большинстве случаев сопровождаются легочной гипертензией. Повышенное давление в легочных артериях вызывает гипертрофию гладкой мускулатуры в стенках небольших легочных артерий и артериол, шунтирование крови справа налево через артериальный проток или овальное отверстие, что приводит к системной гипоксемии, резистентной к лечению и развитию правосторонней сердечной недостаточности.

12. ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ В ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ У ПАЦИЕНТА С ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Тайжанова Д. Ж., Аманжол Т. Т., Тастамбеков А. С., Романов В. О.
НАО «Медицинский университет Караганды», г. Караганда, Республика Казахстан

Введение (цели/ задачи):

Легочная гипертензия (ЛАГ) – это гетерогенное, часто многофакторное состояние, которое может быть как самостоятельной, изолированной патологией, так и осложнением большого спектра заболеваний, включая врожденные пороки сердца (ВПС), заболевания соединительной ткани, бронхолегочные патологии, генетические заболевания и другое. В половине случаев при естественном течении ВПС с лево-правым шунтированием развивается осложнение в виде ЛАГ. Ранняя диагностика с применением современных методов исследования и адекватная тактика ведения детей с ВПС значительно улучшает прогноз при взрослении пациентов, у которых ремоделирована анатомическая структура сердца. По отдельным данным около 10% взрослого населения после коррекции ВПС в детском возрасте, страдают ЛАГ-ВПС.

Материал и методы:

Клинический случай. Пациентка Е., 1993 года рождения, наблюдается с диагнозом: ВПС Вторичный дефект межпредсердной перегородки. Пластика ДМПП заплатой из аутоперикарда (2006г.). Резидульная легочная гипертензия. ХСН ФК 2. Впервые ВПС диагностирован в 13 лет при плановом прохождения эхокардиографии (ЭхоКГ). Тогда же (2006г.) осуществлена хирургическая операция с проведением пластики дефекта межпредсердной перегородки заплатой из аутоперикарда в условиях искусственного кровообращения. Послеоперационный период протекал без особенностей. В 2015г. впервые появились жалобы на одышку при физической нагрузке, головокружения. Направлена на стационарное лечение по программе легочная гипертензия в высокоспециализированный кардиохирургический центр. По данным ЭхоКГ показатель расчета систолического давления в легочной артерии (РСДЛА) 45 мм.рт.ст., по спирометрии VO2max -18.5ml/kg/min. Катетеризация полостей сердца (КПОС) не проводилась. Рекомендован прием препарата Синегра 75мг/сут., однако в последующем пациентка назначенное лечение не принимала. В феврале месяце 2019г. в связи с жалобами на одышку при обычной физической нагрузке, потемнение в глазах при беге, быструю утомляемость направлена на госпитализацию в высокоспециализированный кардиохирургический центр. При обследовании на ЭхоКГ: ФВ 65%, РСДЛА-65 мм.рт.ст., Ствол легочной артерий (ЛА)- 2,5см., трикуспидальная регургитация (ТР) ++; КПОС (от 15.01.19г.): правый желудочек (ПЖ)– 66/0 мм.рт.ст., ЛА – 64/25-38 мм.рт.ст., ЛА сатурация О2- 68,3 %, PVR 8,7 WU, Qp/Qs – 1,0, systemic flow (Qs) – 3,3 L/min/m2. Тест 6 минутной ходьбы при поступлении - 420м. С учетом отсутствия ранее ЛАГ специфической терапии, признаков ХСН 2 ФК (NYHA), рекомендована медикаментозная терапия: Синегра с титрованием до 75 мг/сут., Бозентан-до 250мг/сут., дополнительно назначен антикоагулянт – Дабигатран 220мг/сут.

Результаты:

В декабре месяце 2019г. осуществлена повторная плановая госпитализация. По результатам обследования: ЭхоКГ – ФВ-63%, РСДЛА-69 мм.рт.ст.. ствол ЛА 2,8см., ТР +/++; КПОС (от 23.12.2019г): ПЖ – 52/0 мм.рт.ст., ЛА 49/19-29 мм.рт.ст., ЛА сатурация О2-76,8%, PVR 4,4 WU, Qp/Qs – 1,0, systemic flow (Qs) – 4,5 L/min/m2. Тест 6 минутной ходьбы в динамике - 450м. При последующем мониторинге в амбулаторных условиях констатировано улучшение состояния с уменьшением одышки, повышения переносимости физической нагрузки, отсутствие ограничении в выполнении повседневных функции. На ЭхоКГ отрицательной динамики не зарегистрировано. Показатель РСДЛА 55-65 мм.рт.ст.

Заключение:

В течение 11 месяцев ЛАГ специфической терапии при стабильно высокой приверженности пациентки к лечению, отмечено клиническое улучшение, сочетаемое со снижением легочно - сосудистого сопротивления (PVR) в два раза от исходного (с 8,7 до 4,4), снизилось СДЛА (с 38 до 29мм рт.ст.), увеличилась толерантность к физической нагрузке. Таким образом, достижение у пациентки высокой приверженности и соответственно обеспечение непрерывной ЛАГ специфической терапии, способствовало улучшению качества жизни пациента наряду со стабилизацией гемодинамических показателей.

13. ОПЫТ ВЕДЕНИЯ БОЛЬНОГО С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ III ФК И НОВОЙ КОРОНОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ COVID19

Королькова О. М.
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н. Н. Бурденко, г. Воронеж

Введение (цели/ задачи):

Лечение легочной гипертензии III –ФК (функциональный класс) до сих пор является трудной задачей. Особенно тяжело такие пациенты могут переносить новую коронавирусную инфекцию (НКИ) – COVID19.

Материал и методы:

Анамнез заболевания: Больная Р, 1977 г. рождения, проживающая на территории г. Воронежа, наблюдается в Во-

ронежском областном кардиологическом диспансере с Диагнозом: I27.0 Идиопатическая легочная гипертензия. ФК III (ВОЗ). Легочное сердце: относительная недостаточность трикуспидального клапана 2-3 ст. Относительная недостаточность клапана легочной артерии 1-2 ст. Хроническая сердечная недостаточность IIа стадии. Поступила по направления скорой помощи 18.08.2021 г. в отделение COVID19 №5 БУЗ ВО ВОКБ № 1 с жалобами на сильную общую слабость, повышение температуры, кашель. Считает себя больной с 15.08.2021г., когда появились вышеописанные жалобы. 16.08.21 сдала тест ПЦР на COVID19.17.08.21 получила положительный результат теста. 17.08.21 г. – усиление кашля, нарастание общей слабости. В порядке скорой помощи 18.08.21 госпитализирована в БУЗ ВО ВОКБ№ 1 ПЦ II COVID19 №5. Диагноз при поступлении: Двухсторонняя полисегментарная внебольничная пневмония средней степени тяжести, ассоциированная с НКИ COVID19 (U07.01) ДН –1. I27.0 Идиопатическая легочная гипертензия. ФК III (ВОЗ). Анамнез ЛГ: С января 2018 года отмечает появление одышки при физической нагрузке выше средней. С июля 2018г одышка стала беспокоить при умеренных физических нагрузках (ускорение темпа ходьбы, подъем по лестнице на 2 этаж), появился сухой кашель, эпизоды учащенного сердцебиения. В августе 2018 года проходила обследование амбулаторно, проведена ЭхоКГ, патологии не выявлено, назначен бисопролол, прием которого затем самостоятельно отменила в связи со снижением АД до 90/60 мм рт. ст. и появлением головокружений. Ухудшение состояния с ноября 2018г в виде постепенного усиления одышки, снижения толерантности к физической нагрузке, появления отеков голеней, стоп. Госпитализирована в Воронежскую ГКБ, где при проведении ЭхоКГ выявлено повышениеСДЛА до 93 мм рт.ст. Проведена КТ органов грудной полости: КТ-признакоа ТЭЛА невыявлено. Двусторонний гидроторакс. Очаг нижней доли правого легкого. Гидроперикард. При УЗИ ОБП: гепатомегалия, диффузные изменения печени. В анализах крови отмечалось снижение гемоглобина до 87 г/л, эритроцитов до 3,42 *10*9/л, повышение СОЭ до 30 мм/ч, СРВ до 18,3, Проводилась диуретическая терапия, на фоне которой пациентка отметила улучшение состояния: уменьшение одышки при физической нагрузке, исчезновение отеков ног, уменьшение сердцебиения, вес снизился на 8 кг. Выписана с рекомендациями постоянного приема: силденафил 25 мг 3 р/'д, кардиомагнил 75 мг, верошпирон 25 мг. диувер 5 мг, ивабрадин 7,5 мг 2 р/д. Силденафилпринимает 2 раза в день, диувер с пропусками, остальную терапию принимала регулярно. Для верификации диагноза был направлен НМИЦ кардиологии им. А. Л. Мясникова, где впервые обследован в январе 2018 г. Выставлен диагноз I27.0 Идиопатическая легочная гипертензия. ФК III (ВОЗ). Легочное сердце: относительная недостаточность трикуспидального клапана 2-3 ст. Относительная недостаточность клапана легочной артерии 1-2 ст. Учитывая факторы неблагоприятного прогноза, больному была рекомендована ЛАГ – специфическая терапия (риоцигуат по схеме до достижения дозы 7.5 мгсутки). В феврале 2019 года проведен протокол ВК БУЗ Во ВОКБ№1, который подтвердил назначение риоцигуата. С марта 2019 больная получала риоцигуат в дозе 7,5 мг/сутки. В отделении COVID-19 Начато лечение противовирусными препаратами, антикоагулянтами, антибиотиками. Также больная продолжала получать базный препарат ЛАГ-специфической терапии - риоцигуат в дозе 7,5 мг/сутки. 20.08.21 проведена КТВР грудной клетки: Двухсторонняя полисегментарная пневмония с высокой вероятностью коронавирусная, объем поражения –КТ2. Медиастинальная лимфоаденопатия. 22.08.21 переведена в ОРИТ № 10 на НИВЛ, 24.08.21 введен тоцилизумаб – 400 мг в/в капельно. Получена положительная динамика, на КП (кислородная маска) с 26.08.2021. 28.08.2021 наросла одышка, снизилась сатурации до 86-88% без КП, SpO2 90-91% на 7-10 л О2. 28.08.2021 переведена в ОРИТ № 10, где находила на лечение с 28.08.2021 по 10.09.2021. Респираторная поддержка – НИВЛ. Продолжено лечение: противовирусное (фавипиравир - по схеме в зависимости от веса тела); антибактериальная терапия - с учетом высокой вероятности бактериальных осложнений. (цефоперазон/сульбактам, меропенем, линезолид); профилактика венозных тромбоэмболических осложнений – гепарин под контролем АЧТВ); противовоспалительная терапия (дексаметазон,затем – пульс-терапия метилпреднизолоном); профилактика стрессовых язв желудка – омез); муколитики (амброксол при помощи небулайзера); бронолитики (будесонид при помощи небулайзера), инфузионная терапия. Неоднократно проводился рентген – контроль грудной клетки, УЗДС сосудов нижних конечностей, УЗИ брюшной полсти, передней брюшной стенки. ЭХОКГ, динамический контроль клинико-лабораторных показателей.

Результаты:

На фоне проводимой терапии состояние больной улучшилось, повысилась сатурация до 95 – 96% , что позволило перевести ее на масочный кислород, а затем отказаться от кислородотерапии. 17.09 2021 г. больная была выписана на амбулаторное лечение с рекомендациями: метилпреднизолон 12 мг/сутки с постепенным снижением дозы на 0,5 т в неделю, Эликвис 5 мг -2 раза в день, риоцигуат 7.5 мг,сутки. В течение последующих 2х недель состояние больной стабилизировалось, однако, сохранялась одышка, явно превышающая уровень «Доковидного» периода, отеки на уровне стоп. При контрольной ЭХОКГ выявлена отрицательная динамика в виде увеличения цифр СЛАД, увеличения полости ПЖ. Консилиумом на базе областного кардиодиспансера больной была рекомендована двойная ЛАГ-специфическая терапия: Риоцигуат + амбризентан 10 мг/сутки. На этом фоне в течение последующего месяца получена положительная динамика: уменьшилась одышка, исчезли отеки.

Заключение:

С учетом данного клинического случая показаны особенности течения НКИ (COVID19) у больных с ЛАГ. Тяжелое течение COVID19 может усугублять степень тяжести ЛАГ и ее функциональный класс. В свою очередь, COVID19 у таких больных протекает с большим риском различных осложнений.

14. ОПЫТ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ В БЕЛАРУСИ

Лазарева И. В., Медведева Е. А., Севрук Т. В., Ильина Т. В., Кузнецова Т. В., Коваленко Д. В., Пашкевич С. Ф.
РНПЦ «Кардиология», г. Минск, Республика Беларусь

Введение (цели/ задачи):

Оценить исходные данные 50 пациентов с идиопатической легочной артериальной гипертензией (ИЛАГ), проходивших диагностику и лечение в РНПЦ «Кардиология» в 2009-2021 г.г.

Материал и методы:
В исследование включено 50 пациентов с ИЛАГ (43 женщины, 7 мужчин) в возрасте от 22 до 56 лет. Всем пациентам проводили физикальный осмотр и измерением массы тела, электрокардиографию (ЭКГ), эхокардиографию (ЭхоКГ), компьютерную томографию (КТ) органов грудной полости, тест 6-минутной ходьбы, оценивали функциональный класс (ФК) по ВОЗ. До 2017 г. в Беларуси не был зарегистрирован ни один препарат для лечения ИЛАГ, пациенты получали силденафил off-label, часть пациентов получали мацитентан и селексипаг в рамках участия в международных многоцентровых исследований. С 2019г Беларуси пациенты с ИЛАГ имеют возможность бесплатно получать бозентан и силденафил по назначению консилиума. В мае 2021 г. на базе РНПЦ «Кардиология» организован Республиканский центр легочной гипертензии, куда будут направляться из всех районов республики вновь выявленные пациенты для подтверждения диагноза и коррекции лечения, а также пациенты, требующие коррекцию терапии.
Результаты:
Время до установления диагноза ИЛАГ у пациентов, включенных в исследование, составило от 6 до 30 месяцев. Исходно 19 (38%) пациентов имели II ФК по ВОЗ, 26 (52%)- III ФК по ВОЗ , 5 (10%)- IV ФК по ВОЗ. У всех пациентов на ЭКГ имели место различные изменения, характерные для перегрузки правых отделов. На ЭХоКГ исходно нормальный размер ствола легочной артерии (ЛА) (до 25 мм) имели лишь 5 пациентов (10%), 10 (20%) -до 30 мм, 27 (54%) -до 40 мм, 8 (16%)пациентов уже исходно имели признаки аневризматической трансформации ствола ЛА.У 26 пациентов (52%) обнаружена дополнительная жидкость в полсти перикарда. Из 50 пациентов умерли в разные сроки от включения в исследование 10 человек (20%), все умершие пациенты имели размеры ствола ЛА выше нормы, 9 из 10 -дополнительную жидкость в перикарде
Заключение:
ИЛАГ- орфанное непрерывно-прогрессирующее заболевание, часто поздно диагностируемое; требующее регулярной оценки риска и эффективности терапии, обязательную эскалацию терапии или переключение на другой препарат в рамках одной патогенетической группы с целью улучшения качества жизни и переносимости физических нагрузок, увеличения продолжительности жизни.

15. ОПЫТ НАБЛЮДЕНИЯ ЗА ПАЦИЕНТКОЙ С ХТЭЛГ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Грехова Л. В.
КОГКБУЗ «ЦКиН», кардиологический диспансер, г. Киров, РФ

Введение (цели/ задачи):
Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ) является тяжелой и недостаточно диагностируемой патологией. Данная форма легочной гипертензии является потенциально излечимой с помощью хирургического вмешательства – легочной тромбэндартерэктомии. Однако, согласно литературным данным, около трети пациентов оцениваются как неоперабельные. В соответствии с клиническими рекомендациями, у таких пациентов необходимо рассмотреть возможность проведения баллонной ангиопластики легочной артерии (БАП ЛА) и/или назначение медикаментозной терапии. Несмотря на то, что в настоящее время единственным препаратом с высоким классом доказательности в отношении данной группы пациентов является риоцигуат, имеет место быть практика назначения оффлейбл терапии силденафилом. Целью данной работы является описание клинического случая ведения пациентки с неоперабельной ХТЭЛГ, у которой осуществлялась смена терапии с силденафила на риоцигуат.
Материал и методы:
Пациентка 63 лет с неоперабельной ХТЭЛГ. ТЭЛА в 2015 году. В 2004 году выявлена варикозная болезнь нижних конечностей.
Результаты:
Считает себя больной с сентября 2015 года, когда появились жалобы на одышку, онемение ног и выраженную слабость. Была госпитализирована в центральную районную больницу с диагнозом: ТЭЛА мелких ветвей легочной артерии, легочная гипертензия. Получала терапию препаратами: варфарин, кораксан, диуретики. После выписки из стационара сохранялись жалобы на одышку и повышенную утомляемость. Принимала эпизодически варфарин без достижения целевого МНО. За медицинской помощью самостоятельно не обращалась. В июле 2017 года, в связи с сохраняющимися жалобами на выраженную одышку при незначительной физической нагрузке и выраженной утомляемости, была госпитализирована в кардиологическое отделение Кировской областной клинической больницы. По данным эхокардиографии впервые была определена высокая вероятность наличия легочной гипертензии (систолическое давление в легочной артерии – 80 мм рт. ст., дилатация правых отделов сердца, диаметр нижней полой вены 21 мм, коллабирование на вдохе менее 50%). У пациентки была выявлена тромбофилия, гипергомоцистеинемия, мутация гена ингибитора активатора плазминогена и гена тромбоцитарного рецептора фибриногена гликопротеина. По результатам проведения рентгенографии органов грудной клетки выявлено увеличение размеров сердца, патологических изменений в легких не обнаружено. МСКТ с контрастированием: немассивная ХТЭЛГ. Рекомендовано обследование в Федеральном экспертном центре легочной гипертензии. В ноябре 2017 года в связи с нарастанием одышки (дистанция в тесте шестиминутной ходьбы (Д6МХ) составила 387 м, индекс одышки по Боргу (ИОБ) 4 балла) состоялась плановая госпитализация в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» МЗ РФ. Во время пребывания в стационаре была выполнена КПОС, по данным которой была верифицирована прекапиллярная ЛГ (систолическое/среднее/диастолическое давление в легочной артерии 105/35/64 мм рт. ст). Посредством визуализационных исследований (Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия, КТ-ангиография) был подтвержден диагноз ХТЭЛГ с преимущественно дистальным типом поражения, что послужило причиной для определения пациентки, как неоперабельной. В дальнейшем была успешно выполнена транслюминальная баллонная ангиопластика сегментарных легочных артерий (БАП ЛА) справа. Инициирована ЛАГ-специфическая терапия препаратом риоцигуат в дозировке согласно инструкции (до 2,5 мг 3 р/сут). Назначена антикоагулянтная (ривароксабан 20 мг/сут) и симптоматическая (спиронолактон 50 мг/сут, торасемид 5 мг/сут, рамиприл) терапия. Рекомендована повторная госпитализация через 3-4 месяца для оперативного лечения. После выписки из стационара пациентка не получала терапию риоцигуатом в связи с организационными сложностями (не имела право на льготное лекарственное обеспечение). В апреле 2018 года пациентка повторно госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ

ССХ им. А. Н. Бакулева» МЗ РФ, где ей была успешно проведена вторая сессия БАП ЛА справа. Отмечалась положительная динамика в отношении переносимости физической нагрузки (Д6МХ 408 м, ИОБ 4 балла, ФК II) Рекомендовано начать терапию риоцигуатом, но ввиду того, что препарат не был доступен к получению по месту жительства пациентки, назначен оффлейбл силденафил (20 мг 3 р/сут) до возможности получения риоцигуата. Продолжена поддерживающая терапия. В дальнейшем на амбулаторном этапе наблюдения отмечается клиническое ухудшение на фоне оффлейбл терапии силденафилом, выраженное снижение переносимости физической нагрузки (сентябрь 2018 – Д6МХ 363 м, ИОБ 4 балла; январь 2019 – Д6МХ 326 м, ИОБ 5 баллов, ФК III). С ноября 2019 года пациентка начала получать терапию риоцигуатом, после периода титрации была достигнута дозировка 2,5 мг 3 р/сут. Уже через 3 месяца терапии, в январе 2019 года отмечалась положительная динамика на фоне смены терапии: Д6МХ 380 м, ИОБ 2 баллов, ФК II. По Эхо-КГ : тенденция к уменьшению размеров и давления в правых отделах (систолическое давление в легочной артерии – 64 мм рт. ст.,диаметр нижней полой вены 20 мм, коллабирование на вдохе более 50%). В течение года наблюдалась положительная динамика клинического состояния пациентки. В январе 2021 года, вследствие проблем с лекарственным обеспечением, пациентка самостоятельно снизила дозу риоцигуата и нарушила режим приема препарата. На момент последнего посещения врача у пациентки отмечались неудовлетворительный функциональный статус (Д6МХ 346 м, ИОБ 5 баллов, ФК III), что соответствует промежуточному риску смерти в соответствии с классификацией ESC/ERS 2015. От дальнейшего оперативного вмешательства (БАП ЛА) пациентка в настоящий момент отказывается, в связи с чем рассматривается вопрос о назначении комбинированной ЛАГ-специфической терапии, а также вопрос стабилизации лекарственного обеспечения.

Заключение:

В представленном клиническом случае у пациентки с неоперабельной ХТЭЛГ переключение с силденафила на риоцигуат продемонстрировало благоприятный клинический эффект. Также стоит отметить положительное воздействие транскатетерного метода лечения - поэтапной БАП ЛА, выполнение которой привело к улучшению ряда показателей функционального статуса у пациентки. Положительная динамика на фоне терапии риоцигуатом отмечалась в течение года, до момента нарушения режима лечения. Данное наблюдение согласуется с результатами ранее опубликованных исследований.

16. ОСОБЕННОСТИ ГЕМОДИНАМИКИ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ У МУЖЧИН МОЛОЖЕ 60 ЛЕТ ПРИ ИНФАРКТЕ МИОКАРДА, ОСЛОЖНЕННОМ ОСТРЫМ ПОВРЕЖДЕНИЕМ ПОЧЕК

Сотников А. В.[1], Меньшикова А. Н. [1], Тасыбаев Б. Б. [1], Гордиенко А. В. [1], Носович Д. В. [1], Балабанов А. С. [2], Гончаров С. А. [1], Ковалев С. В. [3], Зива И. И.[1]
[1]Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова МО РФ, г. Санкт-Петербург, [2]ЦВКГ им. А.А. Вишневского, г. Москва, [3]Филиал №4 1586 ОВКГ, г. Смоленск

Введение (цели/ задачи):

Изучить особенности легочной циркуляции у мужчин моложе 60 лет с острым повреждением почек (ОПП) при инфаркте миокарда (ИМ) для улучшения понимания механизмов компенсации, совершенствования профилактики сердечной недостаточности (СН) и улучшения исходов.

Материал и методы:

Оценены результаты стационарного лечения 511 мужчин 19-60 лет с ИМ I типа. Пациенты разделены на две группы: I – исследуемая, с ОПП – 25 пациентов (средний возраст 50,6 ± 5,3 года); II – контрольная, без ОПП – 486 пациентов (51,0 ± 6,7 лет, p=0,4). При комплексной эхокардиографии оценивали среднее давление в легочной артерии (СДЛА) (A. Kitabatake). Общее легочное сопротивление (ОЛС) рассчитано Ю.Н. Шишмареву. ОПП верифицировали при увеличении уровня креатинина на 26,5 мкмоль/л на протяжении не менее двух суток (и/или в 1,5 раза в течение семи суток) по сравнению с его исходным уровнем в первые 48 часов ИМ. Выполнена сравнительная оценка показателей легочной циркуляции в выделенных группах, а также их динамики между точками исследования (первые 48 часов и завершение третьей недели ИМ). Значимость различий в группах определяли с помощью критериев Манна-Уитни, Вилкоксона, Хи-квадрат. Методом многофакторного дисперсионного анализа (ANOVA) оценено их воздействие на риск развития хронической СН (II функционального класса и выше (NYHA)) в завершении 56 суток наблюдения.

Результаты:

Исследуемая группа отличалась меньшей частотой сердечных сокращений (ЧСС)1 (66,3±12,2 от контрольной (75,8±18,8; p=0,003). В ней отмечена тенденция к меньшим значениям среднего давления в легочной артерии (СДЛА) и общего легочного сопротивления (ОЛС) в обеих точках исследования. В обеих группах отмечена сходная динамика уменьшения уровней СДЛА и ОПС, более выраженная в контрольной группе (СДЛАII: -14,3%; СДЛАI: -6,1%; ОЛСII: -29,9%; ОЛСI: -21,8%; p<0,0001) и разнонаправленная – для ЧСС: в I группе отмечено повышение ЧСС на 0,9% (p<0,0001), а во II – ее снижение на 8,4% (p<0,0001). По результатам оценки данных ANOVA маркерами риска развития ОПП оказались СДЛА1<30,4 мм рт.ст. (абсолютный риск (АР): 19,3%; относительный (ОР) – 3,95; p=0,004), ЧСС1<67 в мин (АР: 22,4%; ОР: 2,96; p=0,004) и ОЛС1<622,8 дин•с•см-5 (АР: 16,8%; ОР: 7,06; p=0,01), наличие хронической СН в анамнезе (АР: 20,7%; ОР: 3,01; p=0,005) и сердечной астмы (АР: 23,3%; ОР: 2,33; p=0,02) среди осложнений заболевания. Предикторами формирования хронической СН в исследуемой группе по результатам оценки данных ANOVA стали СДЛА1≥26,9 мм рт.ст. (АР: 100,0%; ОР: 1,78; p=0,02) и ЧСС1≥62 в мин (АР: 85,7%; ОР: 1,93; p=0,04).

Заключение:

Мужчины моложе 60 лет с ИМ, осложненным ОПП, характеризуются меньшими уровнями СДЛА, ОЛС и ЧСС и меньшей их динамикой за период наблюдения. Для них также характерно преобладание по частоте наблюдения хронической СН, в том числе выявленной впервые после ИМ. Маркерами риска развития ОПП оказались уровни СДЛА1<30,4 мм рт.ст., ЧСС1<67 /мин и ОЛС1<622,8 дин•с•см-5, наличие хронической СН в анамнезе и сердечной астмы среди осложнений ИМ. Предикторами формирования хронической СН II ф.к. и выше (NYHA) в случаях ОПП – СДЛА1≥26,9 мм рт.ст. и ЧСС1≥62 в мин.

17. ОСОБЕННОСТИ РЕГИОНАЛЬНОГО СЕГМЕНТА ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ ФЕДЕРАЛЬНОГО РЕГИСТРА БОЛЬНЫХ С ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Королькова О. М. [1], Шилкина Е. З. [2]
[1]ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н. Н. Бурденко, [2]БУЗ ВО ВОКБ №1

Введение (цели/ задачи):
Легочная артериальная гипертензия (идиопатическая) включена в список орфанных заболеваний с мая 2014 г.
Материал и методы:
Региональный сегмент федерального регистра больных с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ) ведется в Воронежской области с июля 2014 года. Всего было включено 17 больных с диагнозом «Легочная артериальная гипертензия (идиопатическая)» I 27.0. За время наблюдения (с июля 2014 по ноябрь 2021 г.г.) умерло 5 больных. Среднее время нахождения в регистре составило 3 года. Функциональный класс ЛГ в год смертельного исхода – 3–4. В настоящее время наблюдается 12 больных (среднее время наблюдения – 5 лет). Двое больных имеют 2ФК легочной гипертензии (ЛГ), 8 больных – 3 ФК ЛГ и 2 пациента – 3 – 4 ФК ЛГ. 6 пациентов получают монотерапию ЛАГ – специфическими препаратами: силденафил -2; бозентан – 3; амбризентан – 1. 6 пациентов получают двойную ЛАГ – специфическую терапию в различных комбинациях: 1 –бозентан +силденафил; 1 – мацитентан + силденафил; 1 – сиденафил + илопрост; 1 – риоцигуат+ амбризентан; 1 – мацитенатн + илопрост; 1 – илопрост + амбтизентан.
Результаты:
Отмечена удовлетворительная эффективность двойной ЛАГ-специфической терапии. Комбинации препаратов назначаются с учетом назначений федеральных центров, а также возможностей региона. Один раз в полгода больные осматриваются в областном кардиологическом диспансере, где проводятся контрольные ЭКГ, ЭХОКГ, УЗДС сосудов нижних конечностей по показаниям. При необходимости ставится вопрос об интенсификации терапии, госпитализации или направлении в один из Федеральных центров.
Заключение:
Регистр пациентов с ЛАГ позволяет отследить распространенность, эффективность терапии легочной гипертензии, вовремя скорректировать дозу препарата, решить вопрос о сочетанной терапии.

18. ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ПАЦИЕНТА С КОМБИНИРОВАННОЙ ПРЕ-ПОСТКАПИЛЛЯРНОЙ ФОРМОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПОСЛЕ УСПЕШНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ МИТРАЛЬНОГО ПОРОКА СЕРДЦА

Теплова Ю. Е., Ляпина И. Н., Евтушенко А. В.,
Барбараш О. Л.
ФГБНУ НИИ КПССЗ, г. Кемерово

Введение (цели/ задачи):
Легочная гипертензия (ЛГ), ассоциированная с поражением клапанов левых отделов сердца, относится ко второй группе ЛГ и встречается в зависимости от типа гемодинамических нарушений: при митральном стенозе – в 38 %, а при недостаточности митрального клапана – в 23 % случаев [1]. Основным методом лечения клапанной болезни сердца (КБС) остаётся протезирование или пластика пораженного клапана. Однако, у пациентов с наличием ЛГ до операции послеоперационный период даже успешно проведенного кардиохирургического лечения сопровождается риском сохранения высокой резидуальной ЛГ, что напрямую связано с выживаемостью больных [2]. Несмотря на то, что большинство клинических исследований, изучающих возможность применения ряда ЛАГ-специфических препаратов у больных с ЛГ группы 2, в том числе на фоне КБС, не показало внушительных результатов по ее эффективности и безопасности, не прекращается изучение эффекта ЛАГ-специфической терапии для когорты пациентов с хронической сердечной недостаточностью с сохранной фракцией выброса (СНсФВ) и ЛГ [3, 4, 5, 6]. Это актуально и для пациентов с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции приобретенных пороков митрального клапана сердца. В нижепредставленном клиническом случае будет продемонстрирован эффект современного ЛАГ-специфического препарата - риоцигуата - у пациента с резидуальной ЛГ, имеющей пре-посткапиллярную форму, после успешной хирургической коррекции митрального порока сердца.
Материал и методы:
Клинический случай. Пациент Т., мужчина, 1958 года рождения, 29.08.2018 после стационарного лечения по месту жительства по поводу декомпенсации бивентрикулярной хронической сердечной недостаточности (ХСН) направлен к кардиологу в поликлинику ГБУЗ «ККД им. Л.С.Барбараша» с жалобами на инспираторную одышку при физической нагрузке (ФК ХСН III NYHA), возникшую в течение 1 года, и отеки нижних конечностей, возникшие в течение последних 3-х месяцев, ИМТ 26,1 кг/м2. В анамнезе пациента имеются гипертоническая болезнь в течение 10 лет; пароксизмальная форма фибрилляции предсердий с 2014 года, на момент осмотра вне пароксизма; курение (35 пачка/лет). По результатам трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) от 29.08.2018: ФВ 64%, выраженная гипертрофия (0,6 см) и дилатация правого желудочка (ПЖ; 4,3 см), дилатация левого (ЛП; 5,3 см) и правого (ПП; 7*7,4 см) предсердий; митральная недостаточность IV ст. на фоне частичного отрыва хорд передней створки митрального клапана (ПСМК), размер фиброзного кольца (ФК) 4,2*4,3 см; недостаточность трикуспидального клапана (ТК) IV ст., размер ФК 4,8 см; систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) 120 мм рт.ст. Ствол легочной артерии расширен до 4,4 см. Признаки соединительно-тканной дисплазии МК, ТК. Врожденных пороков сердца нет. Пациенту определены показания к хирургической коррекции митральной и трикуспидальной недостаточности. 05.09.2018 выполнены протезирование МК механическим протезом Меднж-2 и пластика ТК опорным кольцом Неокор 34. Послеоперационный период осложнился фиксацией катетера Сван-Ганца в верхнюю полую вену и пневмомедиастинумом (катетер удален в условиях операционной), минимальным левосторонним гидротораксом, не потребовавшим пункции, и срывом ритма на фибрилляцию-трепетание предсердий, восстановленным медикаментозно. По ЭхоКГ СДЛА на 2-е сутки после операции – 80 мм рт.ст., а на 9-е ¬– 70 мм рт.ст. Пациент выписан на 14-е сутки в удовлетворительном состоянии с рекомендациями по лечению ХСН. В 2019-2020 гг у пациента сохраняются жалобы на одышку при ходьбе с ускорением (ФК II NYHA), но признаков прогрессирования ХСН нет, по ЭхоКГ сохраняется высокая ЛГ (СДЛА 105-120 мм рт.ст.) 05.06.2021 пациент экстренно госпитализирован с тахисистолической формой трепетания предсердий и де-

компенсацией СН (одышка при минимальной физической нагрузке и покое в течение 1 месяца и эпизоды удушья в горизонтальном положении в течение 3х дней), ИМТ 27,4 кг/м2. Лабораторно выявлены железодефицитная анемия средней степени (Hb 87 г/л), причины которой не ясны (данных за микро- и макрокровотечения нет), и повышение уровня D-димера в 2 раза выше нормы. ЭХО-КГ от 07.06.2021: ФВ ЛЖ 57 % по Симпсону, ЛП 5,5 см, ПП 6,4*7,2 см, ПЖ 3,6 см, ТПСПЖ 0,8 см, МК: дисфункции протеза нет; ТК: регургитация 3-4 ст. несколькими потоками, в т.ч. в области комиссур; ДЛА среднее 75 мм рт.ст., СДЛА 120 мм рт.ст., TAPSE 0,7 см. Консилиумом в составе кардиолога, кардиохирурга, рентген-хирурга определена консервативная тактика, учитывая нормальную функцию протеза МК и выраженность ЛГ. Учитывая ранее неуспешные попытки восстановления ритма, принята стратегия контроля частоты желудочковых сокращений. Достигнута средняя ЧСЖ 85 уд в мин. Рекомендована терапия железосодержащим препаратом (сорбифер 320 мг 2 раза в день в течение 1 мес). Ввиду эпидемиологической обстановки выписан как контактный, достигнута относительная компенсация ХСН. Результат теста 6-минутной ходьбы (ТШХ) на момент выписки – 180 м, одышка по Боргу 5 баллов. На амбулаторном этапе исключены причины ЛГ: по данным спирометрии обструктивно-рестриктиных нарушений нет, по данным мультиспиральной компьтерной томографии легких с ангиопульмонографией - данных за тромботические поражения ветвей легочных артерий не получено, анализ крови на антинуклеарный фактор - отрицательный. Кроме того, компенсирована анемия (Hb 146 г/л). В течение плановой госпитализации 22.09.2021 выполнена катетеризация правых отделов сердца (КПОС) на фоне стабильной диуретической терапии: выявлено наличие и пре-, и посткапиллярного компонентов ЛГ (давление в ЛА 120 мм рт.ст., сердечный выброс 3,0 л/мин, сердечный индекс 1,58 л/мин/м2, ДЛА ср 77 мм рт.ст., давление заклинивания легочной артерии 25 мм рт.ст., транспульмональный градиент 53 мм рт.ст., легочное сосудистое сопротивление 17 ед. Вуда). По данным ЭхоКГ от 09.2021: ФВ ЛЖ 60% по Симпсону, ЛП 4,7 см, ПП 6,1*6,7 см, ПЖ 4 см, FAC ПЖ 27 %, TAPSE 0,9 см, ТПСПЖ 0,8 см; НПВ 2,7 см, не коллабирует; дисфункции протеза МК нет; ТК: регургитация 3-4 ст.; ДЛА ср 75 мм рт.ст., СДЛА 100 мм рт.ст. После проведенного консилиума специалистами ЛАГ-центра НИИ КПССЗ в стационаре начата терапия стимулятором растворимой гуанилатциклазы (Риоцигуат) 0,5 мг 3 раза в сутки с последующим увеличением до 1 мг 3 раза в день. Переносимость терапии хорошая, на 3-е сутки отмечено улучшение толерантности к нагрузке и уменьшение выраженности одышки. На момент осмотра пациента 28 октября 2021г отмечается положительная динамика на фоне 1 месяца приема риоцигуата в дозе 1 мг 3 раза в сутки – повышение толерантности к физической нагрузке (результат ТШХ увеличился со 180 до 264 м, одышка по Боргу 4), по данным ЭХО-КГ от 10.2021: FAC ПЖ увеличилась с 27 до 30%, TAPSE с 0,9 до 1,2 см, НПВ 2,5 см, ТК: регургитация 3 ст., СДЛА снизилось с 100 до 86 мм рт.ст.), по рентгенографии органов грудной клетки - нет признаков нарастания венозного застоя, гидроторакса нет.

Обсуждение и выводы:

У пациента имеет место комплексный механизм развития ЛГ. Особый вклад в развитие ЛГ ранее оказывал митральный порок сердца и наличие фибрилляции предсердий, диастолической дисфункция ЛЖ на фоне анамнеза гипертонической болезни. Однако после хирургической коррекции митрального порока при отсутствии нарушений функции протеза митрального клапана, сохранение высокой резидуальной ЛГ у данного пациента связано не только с посткапиллярным компонентом (фибрилляция предсердий, диастолическая дисфункция). Доказанное по данным катетеризации правых отделов сердца наличие пре-посткапиллярной ЛГ (среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст., давление заклинивания легочной артерии > 15 мм рт.ст., ЛСС ≥ 3 ед. Вуда [7]) подразумевало необходимость поиска других причин, способствующих развитию поражения прекапиллярного легочного сосудистого русла. Однако причина наличия прекапиллярного компонента на настоящий момент остается неизвестной (исключена патология легких, обструктивно-рестриктивные нарушения, врожденные пороки сердца, системные заболевания соединительной ткани, ВИЧ-инфекция, портальной гипертензии нет, исключена хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия). Сохранение резидуальной ЛГ после успешной коррекции порока митрального клапана сердца, наличие пре-посткапиллярного компонента ЛГ, невозможность компенсации ЛГ путем стандартной терапии ХСН явились причиной назначения ЛАГ-специфической терапии риоцигуатом off-label. Применение риоцигуата в минимальной дозе способствовало клиническому улучшению (прирост в дистанции ТШХ на 84 метра), уменьшению выраженности ЛГ и улучшению систолической функции правого желудочка. Рассмотренный клинический случай еще раз подтверждает важность персонифицированного подхода к пациентам с ЛГ.

19. ОЦЕНКА ПЕЧЕНОЧНОГО КРОВОТОКА ПРИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ, АССОЦИИРОВАННОЙ С ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Кушнир В. В.
ФГБУ «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ, г. Москва

Введение (цели/ задачи):

Показать диагностическую важность ультразвуковой допплерографии печеночного кровотока в оценке тяжести нарушений гемодинамики при ассоциации легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) с портальной гипертензией (ПГ).

Материал и методы:

В ФГБУ «НМИЦ кардилогии» МЗ РФ поступила пациентка Р.31 г. с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ), ассоциированной с портальной гипертензией (ПГ) для коррекции ЛАГ-специфической терапии. Из анамнеза известно, что ЛАГ клинически проявилась через 22 года после операции мезентерико-кавального шунтирования в связи с кровотечением из вен пищевода на фоне обструкции воротной вены в детском возрасте. Для оценки состояния легких и легочной гемодинамики выполнены: электрокардиография (ЭКГ), рентгенография органов грудной клетки, спирометрия, эхокардиография (ЭХО-КГ), катетеризация правых отделов сердца. Ассоциация ЛАГ с ПГ явилась показанием к обследованию печеночного кровотока, которое ранее не проводилось. Информация о печеночной гемодинамике получена при УЗИ с допплерографией и МСКТ брюшной полости с внутривенным контрастированием.

Результаты:

По результатам выполненного обследования со стороны легочной гемодинамики ухудшения по сравнению с предыдущими данными не было выявлено. Оценка печеночного

кровотока при УЗИ органов брюшной полости с допплерографией показала отсутствие ствола воротной вены и наличие множественных мелких сосудов с артериальным типом кровотока в воротах печени, что свидетельствовало о полной депортализации печени, наиболее вероятно в результате посттромботической окклюзии воротной вены. Были выявлены УЗ-признаки феномена буфера печеночной артерии: печеночная артерия на всем протяжении была расширена до 7 мм, в режиме ЦДК просвет артерии полностью заполнялся цветом, направление кровотока было правильным, в сторону печени. Спектрограммы кровотока соответствовали нормальному для печеночной артерии низкорезистивному типу. Максимальные систолические скорости кровотока превышали норму – Vmax до 120см/с (норма до 70 м/с). Признаков застоя в кавальной системе печени не было отмечено, печеночные вены и печеночный сегмент нижней полой вены в пределах верхней границы нормы с правильным направлением кровотока. Эхокартина печени характеризовалась нормальными размерами, диффузными изменениями эхоструктуры паренхимы без нарушения ровности контуров. В паренхиме печени определялись два образования, которые были выявлены при предыдущих исследованиях. Визуализирован мезентерико-кавальный шунт с правильным направлением кровотока в сторону нижней полой вены. Размеры селезенки соответствовали норме. Селезеночная и верхняя брыжеечная вены не расширены с правильным направлением кровотока, что свидетельствовало о нормальной проходимости шунта. Асцита не было выявлено. Желчный пузырь, желчные протоки и поджелудочная железа не имели патологических изменений. Заключение МСКТ брюшной полости с внутривенным контрастированием подтвердило функционирующий мезентерико-кавальный шунт, окклюзию воротной вены на всем протяжении вероятнее посттромботического генеза и компенсаторные изменения печеночной артерии. Два васкуляризированных образования в паренхиме печени было рекомендовано дообследовать гепатотропным МР-контрастированием.

Заключение:

1. Важной особенностью данного клинического случая явилось формирование ЛАГ в исходе операции портосистемного шунтирования в детском возрасте, которая была выполнена с целью профилактики пищеводных кровотечений на фоне внепеченочной обструкции воротной вены. 2. Обследование больной включало оценку легочного и печеночного кровообращения для установления тяжести нарушений гемодинамики, обусловленных ассоциацией ЛАГ и портальной гипертензией. 3. Применение УЗИ с допплерографией позволило выявить отсутствие портальной перфузии печени на фоне функционирующего мезентерико-кавального шунта, обеспечивающего сброс мезентериальной крови в системный кровоток, минуя печень и компенсаторное усиление артериального печеночного кровотока.

20. ОЦЕНКА КАТЕТЕРИЗАЦИИ ПРАВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА В СТРУКТУРЕ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Глинкин В. В. [1], Джорджикия Р. К. [1], Калимуллина Г. Х. [1], Рахматуллин Ф. М. [1], Глинкина А. В. [2]
[1]ГАУЗ Межрегиональный клинико-диагностический центр, [2]Казанский Государственный Медицинский Университет им. С.В. Курашова

Введение (цели/ задачи):

Оценить качество и перспективы развития службы РХМ-ДиЛ в экспертном центре (IB) по лечению пациентов с ЛГ.

Материал и методы:

В отделении РХМДиЛ ГАУЗ МКДЦ за период 2017-2021 годов проведено 196 катетеризации правых отделов сердца (КПОС) пациентам с подозрением на легочную гипертензию (ЛГ) по данным ЭХО-КС. У 119 пациентов (60,7%), по данным КПОС, выявлено повышение среднего показателя давления в легочной артерии (СДЛА) более 27 мм.рт.ст. Мужчин /женщин: 53/66. Из них, 41 пациент (34,4%) исключены из-за отсутствия электронных данных медицинской карты в архиве. Экспертное заключение специалистов ГАУЗ МКДЦ и определение дальнейшей тактики лечения проведено у 78 пациентов.

Результаты:

Учитывая, данные за предыдущий период 2015 – 2017 годов, диагностический показатель ЭХО-КС «СДЛА≥ 27 мм.рт.ст.» улучшился с 73,1% до 60,7 % за счет ранней выявляемости пациентов с начальными признаками ЛГ, где СДЛА <27 мм.рт.ст. Данной группе, n=41, пациентов проводятся регулярные консультации кардиолога в условиях ГАУЗ МКДЦ. На основании данных КПОС, в профильных отделениях ГАУЗ МКДЦ лечение (коррекция пороков сердца, имплантация CRT-D, ангиопластика коронарных артерий, трансплантация сердца) провели у 23(19,3%) пациентов, где среднее арифметическое простое (с/а) СДЛА равнялось 50,8 мм.рт.ст. 27(22,6%) пациентам назначена ЛАГ-специфическая терапия, где с/а СДЛА=39,8 мм.рт.ст. Из них, 9 пациентов с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (ХТЭЛГ) проходили лечение методом тромбоэндарэктомии из легочной артерии (ТЭЭ ЛА) и баллонные ангиопластики (БАП ЛА) в ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова МЗ России (ФЦ). 28(23,5%) пациентам, где с/а СДЛА=42,1 мм.рт.ст., назначена поддерживающая консервативная терапия, с регулярной консультацией в ГАУЗ МКДЦ каждые 1-3 месяца.

Заключение:

1. Продолжить совершенствование методики КПОС.2. Пройти обучение мультидисциплинарной командой в ФЦ по применению методики БАП у пациентов с ХТЭЛГ.

21. ПРИЧИНЫ ФОРМИРОВАНИЯ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПАЦИЕНТОВ, ПЕРЕНЕСШИХ COVID-19

Немирова С. В.
ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России,
г. Нижний Новгород

Введение (цели/ задачи):

Распространение новой коронавирусной инфекции и сроки, прошедшие с момента первого выявления этого заболевания актуализирует анализ ближайших и отдаленных результатов лечения данной патологи, в том числе – в

фокусе выявления возможных проявлений постковидного синдрома. Цель работы: Выявить вероятные причины формирования легочной гипертензии у пациентов, перенесших COVID-19.

Материал и методы:

Обследованы 34 пациента (11 мужчин, 23 женщины, средний возраст – 64,12±5,07 лет) с легочной гипертензией, впервые выявленной при эхокардиографии после перенесенного COVID-19. У 19 пациентов вирусное поражение протекало с выраженной клинической симптоматикой, подтвержденной при компьютерной томографии двусторонней полисегментарной пневмонией (КТ 2-3), вызванной SARS-CoV-2, 7 из них проводилась неинвазивная искусственная вентиляция легких, в 1 случае потребовалась интубация. Еще 13 пациентов не имели столь значимых изменений в легких с более легким течением заболевания (КТ 1-2). У 3х поражений легких выявлено не было. Всем пациентам проводилась комплексная терапия, соответствующая Временным методическим рекомендациям «Профилактика, диагностика и лечение новой коронавирусной инфекции (COVID-19)» 10-12 версии. Антикоагулянтную терапию до обращения в клинику получали 30 больных, у 2 она была прервана за 2 недели до выявления легочной гипертензии, 4 пациентам антикоагулянты не назначались. При обращении пациентам, в зависимости от превалирующей клинической картины, жалоб, данных анамнеза и физикального обследования исследовали показатели функции внешнего дыхания, оценивали наличие воспалительной реакции и изменения коагулограммы, биохимические параметры, регистрировали ЭКГ, проводили комплексный тест 6-минутной ходьбы (респираторный тест), КТ легких, ультразвуковое триплексное исследование вен нижних и/или верхних конечностей.

Результаты:

У 3 больных основным фактором, повлиявшим на повышение давление в системе легочных артерий было признано развитие левожелудочковой недостаточности с картиной прогрессирования ишемии миокарда без увеличения степени и протяженности поражения коронарных артерий. В 4 случаях при расширенном обследовании верифицированы признаки тромбоэмболии легочных артерий и найдены источники эмболии: у 3 – вены нижних конечностей (общая бедренная, большая подкожная и расширенная перфорантная по 1 наблюдению; у всех были нарушения антикоагулянтной терапии) и у 1 пациентки – подключичная вена (область постановки подключичного катетера на фоне максимально допустимой дозы антикоагулянтов). В ходе опроса пациентки 29 лет внимание было акцентировано не наличии в ее анамнезе 4 прервавшихся беременностей, а также семейном анамнезе тромбозов у 2 братьев, и назначено дополнительное обследование с целью выявления тромбофилии, которая была подтверждена. Пациентке была назначена терапия, впервые включающая антикоагулянты, что привело к быстрой положительной динамике. В качестве причины роста легочной гипертензии в данной ситуации наиболее вероятен тромбоз легочных артерий in situ. У 26 пациентов не было выявлено никаких остро возникших состояний, помимо воспалительных изменений в легочной ткани и КТ-картины фиброза легкого, возникших после перенесенного COVID-19. У 12 из них имелись предшествовавшие заболевания бронхолегочной системы, у 5 – сахарный диабет, у 9 – артериальная гипертензия и у 6 – ишемическая болезнь сердца, 4 пациентов были курильщиками с более, чем 15-летним стажем.

Заключение:

При перенесенном COVID-19 причиной формирования тромбоза крупных сосудов и клинически значимой тромбоэмболии может быть недооценка факторов риска их возникновения венозных тромбоэмболических осложнений, а также нарушение или отсутствие антикоагулянтной профилактики. Не смотря на высокий риск возникновения ТЭЛА, в развитии легочной гипертензии у этой группы пациентов ведущую роль играет эндотелиальная дисфункция с тромбозом периферических сосудов, их ремоделирование при фиброзе легких, а также «срыв компенсации» при наличии предшествующей сердечно-легочной патологии и микроангиопатии.

22. РЕЗУЛЬТАТЫ БАЛЛОННОЙ АНГИОПЛАСТИКИ ВЕТВЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У 65 ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Марукян Н. В., Симакова М. А., Моисеева О. М.
НМИЦ им В.А. Алмазова, г. Санкт-Петербург

Введение (цели/ задачи):

Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ) - один из вариантов легочной артериальной гипертензии (ЛАГ), развивающейся вследствие неполного разрешения эпизода тромбоэмболии легочной артерии. Золотым стандартом в лечении таких пациентов является тромбэндартерэктомия из легочной артерии, при этом, по данным международных регистров, до 36% больных, с так называемым “дистальным” типом поражения легочной артерии, признаются неоперабельными и пятилетняя выживаемость в этой группе крайне низкая и составляет 30-40%. Альтернативой медикаментозной терапии в случае неоперабельных пациентов с ХТЭЛГ является транскатетерная баллонная ангиопластика легочной артерии (БАП ЛА) с уровнем рекомендаций на сегодняшний момент II (класс рекомендаций В). Согласно японским данным, выполнение этой процедуры в нескольких последовательных сессиях позволяет достигнуть значительного снижения среднего давления в легочной артерии вплоть до его нормализации с уменьшением функционального класса легочной гипертензии при летальности всего 1.5%. Таким образом, транскатетерная баллонная ангиопластика является современным, перспективным интервенционным методом лечения ХТЭЛГ, являющимся альтернативой дорогостоящей медикаментозной ЛАГ-специфической терапии.

Материал и методы:

В исследование включены 65 пациентов с ХТЭЛГ (39 мужчин, средний возраст 56±10 лет), с дистальным типом поражения, которым было отказано в выполнении тромбэндартерэктомии из легочной артерии и, выполнена этапная БАП ЛА. Все пациенты исходно получают специфическую терапию силденафилом и риоцигуатом. Оперативное вмешательство на окклюзированных сегментарных артериях выполнено по запатентованной нами методике, с помощью ретроградной ангиографии постокклюзионного русла из бассейнов бронхиальных артерий.

Результаты:

По данным манометрии правых камер сердца у пациентов выраженная прекапиллярная легочная гипертензия с ДЛА сист 92±9.7 мм.рт.ст. Всем пациентам выполнено 4-6 этапов баллонной ангиопластики ветвей легочной артерии со снижением функционального класса легочной гипертензии

с 3.4±0.5 до 1.8±0.2 (p <0.001). В послеоперационном течении отмечено снижение среднего давления в ЛА с 54±12.8 мм.рт.ст до 30 ± 8.7 мм.рт.ст. (P=0.002) и снижение ЛСС с 13±3.1 ед. Вуда до 2.4±0.8 ед. Вуда. (P=0.002) Частота возникших осложнений (реперфузионный отек легкого) не превысил 25%.

Заключение:

БАП ЛА – эффективная и безопасная процедура при соблюдении алгоритма отбора пациента и методологии выполнения процедуры.

23. СЛУЧАИ СЕМЕЙНОЙ АГГРЕГАЦИИ ТРОМБОФИЛИЧЕСКИХ СОСТОЯНИЙ С ФОРМИРОВАНИЕМ ХТЭЛГ

Клименко А. А., Шостак Н. А.
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, г. Москва

Введение (цели/ задачи):

В 2019 г. был опубликован консенсус по тестированию на тромбофилию, где определены пять клинических ситуаций, требующих обследования как на аутоиммунную, так и наследственную тромбофилию: 1) спровоцированная венозная тромбоэмболия (ВТЭ), 2) неспровоцированная венозная тромбоэмболия; 3) у родственников больных тромбозом; 4) у родственниц больных тромбозом с учетом применения эстрогенов; 5) у родственниц пациенток с тромбозом, рассматривающих возможность беременности. Поэтому выделение семейных случаев наследственной тромбофилии, а также изучение особенностей формирования хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (ХТЭЛГ) в семьях пробандов является очень актуальным.

Материал и методы:

Среди 77 обследованных больных ХТЭЛГ нами описано 2 случая семейной тромбофилии. При этом тромбофилию определяли, как множественные тромботические состояния, которые, по крайней мере, в одном случае были спонтанными, или был единичный спонтанный эпизод ТГВ/ТЭЛА у родственника первой степени родства или начало анамнеза ТЭО в возрасте младше 45 лет. Всего обследовано 11 человек на основании выявленного тромбофильного пробанда в семье: 6 и 5 человек на каждую семью. Родословная составлена на 3 поколения. Средний возраст пациентов составлял 38,4 [28,4;61,6] лет. Эпизоды ТЭО подтверждены медицинской документацией.

Результаты:

У большинства пациентов начало ТЭО было в возрасте до 45 лет (ср. возраст 27,9+5,7 лет), имелись указания на ТГВ – 9 случаев, ТЭЛА – 3 случая в дебюте, рецидивирующий характер - у 7 больных, тромбофлебит – 5 случаев, транзиторную ишемическую атаку – 5, тромбоз селезеночной артерии – 1 и инфаркт миокарда - 2 случая. Нами определены связи между выявленными генетическими факторами тромбофилии и особенностями тромбоза. В случаях рецидивирующих ТГВ/ТЭЛА у 6 (85,7%) пациентов выявлены полиморфизмы гена фактора II (FII) свертывающей системы крови, у 7 (100%) - полиморфизмы гена метилентетрагидрофолатредуктазы (МТГФР) в сочетании с гипергомоцистеинемией у 6 (85,7%) пациентов, а также у 5 (71,4%) пациентов – полиморфизмы гена фактора V (FV) свертывающей системы крови. Анализ случаев артериального тромбоза (n=8 чел.) показал, что гипергомоцистеинемия встречалась в 7 (87,5%) случаев, тогда как полиморфизмы генов МТГФР лишь в 4 (50%) случаях. В группе пациентов (n=12 чел.), имевших ТГВ/ТЭЛА в дебюте заболевания, имели полиморфизмы гена FII (8 чел., 66,7%) и FV (7 чел., 58,3%) свертывающей системы крови, а также у 6 (50%) пациентов выявлена гипергомоцистеинемия.

Заключение:

Наиболее четкая ассоциация артериального тромбоза в семьях пробандов по тромбофилии выявлена с гипергомоцистеинемией, а также рецидивирующего характера тромбоза с полиморфизмами в генах FII и МТГФР, что делает необходимость включения данных показателей в перечень обследований семей с тромбофилическим анамнезом. Причем в исключительном случае необходимо оценивать вне генетической панели тромбофилии уровень гомоцистеина, который оказался повышенным практически у всех пациентов, включенных в анализ семейных особенностей тромбофилии.

24. СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ КОМБИНИРОВАННОЙ ПРЕ/ ПОСТКАПИЛЛЯРНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У БОЛЬНОЙ С ПЕРЕНЕСЕННОЙ ТРОМБОЭМБОЛИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И ИНФАРКТОМ МИОКАРДА РАСПРОСТРАНЕННОЙ ПЕРЕДНЕЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ

Закиев В. Д., Резухина Е. А., Мартынюк Т. В.
ФГБУ НМИЦ кардиологии Минздрава России, г. Москва

Материал и методы:

Пациентка Ж., 58 лет, поступила в сентябре 2019г. в НМИЦ кардиологии с жалобами на одышку при умеренной физической нагрузке, проходящую в покое, и сухой кашель в утреннее время.

В мае 2018г. пациентка перенесла распространенный передний инфаркт миокарда и стентирование ствола ЛКА, в июне 2018 г. – массивную двухстороннюю ТЭЛА, был проведен системный тромболизис. После этого была неоднократно госпитализирована с декомпенсацией ХСН, выполнялись плевральные пункции. По результатам МСКТ-ангиопульмонографии от марта 2019г. выявлялись дефекты контрастирования нижнедолевой ЛА слева. В апреле 2019г. была госпитализирована в НМИЦ кардиологии, где был поставлен диагноз легочной гипертензии, рекомендована терапия эноксипарином натрия в течении 3 месяцев. В июле 2019г. была выполнена повторная МСКТ-ангиопульмонография: определялся пристеночный тромб в С7 правого легкого, выраженное обеднение сосудистого рисунка в периферических отделах обоих легких.

В сентябре 2019 была повторно госпитализирована НМИЦ кардиологии для проведения КПОС и решения вопроса о проведении баллонной ангиопластики легочной артерии. По данным первичного обследования (данные осмотра, анализы крови, ЭКГ, рентгенография ОГК, ФВД, ЭхоКГ, суточное мониторирование ЭКГ) у пациентки имело место ХСНнФВ (ФВ 34-35%) вследствие перенесенного инфаркта миокарда, недостаточность митрального клапана 3 ст., высокая легочная гипертензия, двусторонний гидроторакс. Для оценки легочной гемодинамики пациентке была проведена КПОС, по данным которой выявлялась комбинированная пре/посткапиллярная легочная гипертензия (ср.ДЛА 51 мм рт.ст., ДЗЛА 37 мм рт.ст., ЛСС 3 ед. Вуд). Была также выполнена коронарография: в стволе ЛКА ранее установленный стент проходим, без признаков рестенозирования. В среднем сегменте ПНА выявлялся стеноз

на 70-80%, в дистальном сегменте – 95%. ПКА в устье стенозирована на 50%, в проксимальном сегменте – на 60%. Для оценки наличия жизнеспособного миокарда была проведена МРТ сердца, данных за наличие жизнеспособного миокарда ЛКА, ПНА не получено. Для оценки значимости стенозов ПКА было выполнено измерение фракционного резерва кровотока ПКА по методике iFR (3-х кратно «pullback»), по результатам которого данных за значимость стенозов получено не было (индекс: 0.94).

Результаты:

Таким образом, у пациентки имеет место хроническая сердечная недостаточность IIБ стадии, II-III ФК (NYHA), комбинированная пре/посткапиллярная легочная гипертензия, развившаяся вследствие обширного инфаркта миокарда, осложнённого митральной недостаточностью умеренно-тяжелой степени, а также вследствие последствий перенесенной ТЭЛА. По результатам проведенного обследования показаний к реваскуляризации миокарда не было, кроме этого, в связи с выраженным посткапиллярным компонентом ЛГ проведение баллонной ангиопластики ЛА не целесообразно. Проведение операции пластики митрального клапана было сопряжено с высоким риском, в качестве возможной альтернативы рассматривалась эндоваскулярная реконструкция митрального клапана с помощью системы MitraClip. На 2019г. пациентка получала оптимальную медикаментозную терапию [1]: карведилол 6,25 мг/сут., фуросемид 40 мг/сут., спиронолактон 50 мг/сут., сакубитрил+валсартан 100 мг/сут., амиодарон 200 мг/сут., омепразол 20 мг/сут. К аторвастатину 80 мг/сут. был добавлен эзетимиб 10 мг/сутки, эноксапарин натрия был заменен на апиксабан в дозе 10 мг/сут. Согласно текущим клиническим рекомендациям ХСН к данной терапии возможно добавить дапаглифлозин 10 мг/сут или эмпаглифлозизин 10 мг/сут. [2]. Назначение ЛАГ-специфической терапии противопоказано [3]. Кроме этого, рекомендована имплантация кардиовертера-дефибриллятора для первичной профилактики внезапной сердечной смерти в плановом порядке. С целью дальнейшего улучшения клинического состояния и качества жизни пациентке может быть имплантирован модулятор сердечной сократимости [2].

Заключение:

Данный случай демонстрирует, как современные методы диагностики, помогают выбрать оптимальную тактику лечения и позволяют избежать ненужных методов лечения, сопряженных с рисками (в данном случае – баллонной ангиопластики ЛА и реваскуляризации миокарда).

25. СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ ВНУТРИСЕРДЕЧНОЙ ГЕМОДИНАМИКИ У МУЖЧИН МОЛОЖЕ 60 ЛЕТ С ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ, РАЗВИВШЕЙСЯ В ПОДОСТРОМ ПЕРИОДЕ ИНФАРКТА МИОКАРДА

Сотников А. В. [1], Меньшикова А. Н. [1], Шихвердиев Н. Н. [1], Гордиенко А. В.[1], Носович Д. В. [1], Година З. Н. [2], Измуханов А. С. 1, Ковалев С. В. [3], Биялилов Э. К. [1]
[1]Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова МО РФ, г. Санкт-Петербург, [2]ЛРКЦ МО РФ, г. Москва, [3]Филиал №4 1586 ОВКГ, г. Смоленск

Введение (цели/ задачи):

Цель. Сравнить показатели внутрисердечной гемодинамики у мужчин моложе 60 лет с инфарктом миокарда (ИМ) в зависимости от изменений легочной циркуляции в остром и подостром его периодах для улучшения профилактики и исходов.

Материал и методы:

Изучены результаты стационарного лечения мужчин 20-60 лет с верифицированным ИМ I типа (IV универсальное определение, 2018). Всем пациентам в первые 48 часов и в конце третьей недели заболевания при комплексной эхокардиографии определяли: индексы конечных систолического (КСО/S) и диастолического (КДО/S) объемов левого желудочка (ЛЖ), массы миокарда (ИММЛЖ), ударный (УИ) и сердечный (СИ), толщину его нижней стенки (НС ЛЖ) и фракцию выброса (ФВ) (по J.S. Simpson), а также – скорости трансмитрального кровотока (VE – фазы быстрого наполнения ЛЖ, VA – систолы предсердия), среднее давление в легочной артерии (СДЛА) (по A. Kitabatake). В зависимости от его динамики пациентов разделили на четыре группы. Исследуемая (I) – 84 пациента (средний возраст 50,4±7,1 лет) с легочной гипертензией (ЛГ), развившейся в подостром периоде ИМ (нормальные величины СДЛА в первые 48 часов и повышение более 25 мм рт.ст. в конце третьей недели ИМ); вторая (II) – 88 пациентов (52,1±6,6 лет) с нормальным уровнем СДЛА в обе точки исследования; третья (III) – 184 пациента (51,2±5,5 лет) с повышенным уровнем СДЛА в обе точки исследования; четвертая (IV) – 94 пациента (50,1±6,8 лет) с нормализацией СДЛА к концу третьей недели ИМ. Выделенные группы не отличались по возрасту пациентов. Сравнение показателей выполнено по Краскеллу-Уоллису.

Результаты:

Установлены различия по следующим параметрам первых 48 часов ИМ: КСО/S – I группа 32,5±16,6 мл/м2, II группа 30,7±15,9 мл/м2, III группа 42,3±23,7 мл/м2, IV группа 35,5±19,1 мл/м2 (p=0,001); НС ЛЖ – I группа 11,2±2,1 мм, II группа 11,5±2,6 мм, III группа 11,5±2,6 мм, IV группа 12,3±2,3 мм (p=0,01); ФВ ЛЖ – I группа 49,4±12,1%, II группа 53,1±11,4%, III группа 44,5±13,7%, IV группа 47,9±12,9% (p<0,0001); УИ – I группа 30,7±10,8 мл/м2, II группа 35,6±12,1 мл/м2, III группа 30,7±11,9 мл/м2, IV группа 28,6±11,7 мл/м2 (p=0,0005); СИ – I группа 1,9±0,8 л/мин*м2, II группа 2,2±0,7 л/мин*м2, III группа 2,5±1,1 л/мин*м2, IV группа 2,2±0,9 л/мин*м2 (p=0,001); ИММЛЖ – I группа 143,8±38,9 г/м2, II группа 145,7±41,1 г/м2, III группа 163,3±49,4 г/м2, IV группа 162,9±43,1 г/м2 (p=0,003). В конце третьей недели ИМ, получены следующие отличия: НС ЛЖ – I группа 11,2±2,0 мм, II группа 11,7±2,5 мм, III группа 11,5±2,6 мм, IV группа 12,4±2,4 мм (p=0,007); VA – I группа 0,7±0,2 см/с, II группа 0,8±0,1 см/с, III группа 0,7±0,1 см/с, IV группа 0,8±0,1 см/с (p=0,03); ИММЛЖ – I группа 151,5±44,8 г/м2, II группа 152,9±44,1 г/м2, III группа 166,5±47,1 г/м2, IV группа 165,8±45,1 г/м2 (p=0,02).

Заключение:

Пациенты с ЛГ, развившейся в подостром периоде ИМ, в первые 48 часов заболевания занимают промежуточное положение между II и IV группами по выраженности гипертрофии и дилатации ЛЖ, а также нарушению систолической его функции. В конце третьей недели ИМ – в этой группе отмечены минимальные признаки гипертрофии и дилатации ЛЖ, и максимальные диастолической его дисфункции. Перечисленные показатели целесообразно использовать для выделения группы риска развития ЛГ при ИМ, что позволит вести динамическое наблюдение и проводить своевременное ее лечение.

ДОБАВЬТЕ | Апбрави
селексипаг

ЛАГ прогрессирует незаметно[1]

ВРЕМЯ БЕСЦЕННО...
ДОБАВЬТЕ АПБРАВИ

На **42%** снижает риск прогрессирования заболевания/смерти у пациентов с ЛАГ при добавлении в качестве второго препарата к монотерапии иФДЭ-5[2,3]

На **64%** снижает риск прогрессирования заболевания/смерти у пациентов с ЛАГ при раннем добавлении* в тройной комбинированной терапии[4]

5-летняя выживаемость пациентов составляет **72,7%**[5]

CP-232489

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ АПБРАВИ[6]

Регистрационный номер: ЛП-005577. **Торговое наименование:** Апбрави. **Международное непатентованное наименование:** селексипаг. **Лекарственная форма:** таблетки, покрытые плёночной оболочкой. **Показания:** Апбрави показан для длительного лечения лёгочной артериальной гипертензии у взрослых пациентов (ЛАГ, группа I по классификации ВОЗ) II-IV ФК по классификации ВОЗ, с целью замедления прогрессирования заболевания. Прогрессирование заболевания включало: смерть, госпитализацию по поводу ЛАГ, начало внутривенного или подкожного введения простаноидов, или другие случаи прогрессирования заболевания (снижение дистанции в тесте 6-минутной ходьбы, ассоциированное с ухудшением симптомов ЛАГ или необходимостью в дополнительной ЛАГ-специфической терапии). Апбрави эффективен в комбинации с АРЭ или иФДЭ-5, или в составе тройной терапии с АРЭ и иФДЭ-5, или в монотерапии. Эффективность Апбрави доказана в отношении идиопатической и наследственной ЛАГ, ЛАГ, ассоциированной с заболеваниями соединительной ткани, ЛАГ, ассоциированной с компенсированным простым врождённым пороком сердца. **Противопоказания:** повышенная чувствительность к действующему и вспомогательным веществам; тяжёлая ишемическая болезнь сердца или нестабильная стенокардия; инфаркт миокарда, перенесённый в течение предшествующих 6 месяцев; декомпенсированная сердечная недостаточность при отсутствии пристального наблюдения врача; тяжёлые нарушения сердечного ритма; цереброваскулярные заболевания (например, преходящее нарушение мозгового кровообращения, инсульт), перенесённые в течение предшествующих 3 месяцев; врождённые или приобретённые пороки сердца с клинически значимыми нарушениями функции миокарда, не связанными с ЛАГ; совместное применение с мощными ингибиторами CYP2C8 (например, гемфиброзилом); 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 венооклюзионной болезнью лёгких, у пациентов старше 75 лет (ограниченный опыт применения), у пациентов с нарушением функции печени тяжёлой степени (класс С по классификации Чайлд-Пью), у пациентов с нарушением функции почек тяжёлой степени (рСКФ < 30 мл/мин/1,73 м2), у пациентов с гипертиреозом и у женщин детородного возраста. **Способ применения и дозы:** Апбрави применяют внутрь два раза в сутки (утром и вечером), запивая водой. *Титрование дозы.* Для каждого пациента с помощью титрования дозы должна быть подобрана индивидуальная максимальная переносимая доза, в диапазоне от 200 мкг два раза в день до 1600 мкг два раза в день (индивидуальная поддерживающая доза). Рекомендуемая начальная доза – 200 мкг два раза в день с интервалом примерно 12 ч между приёмами. Дозу увеличивают с шагом 200 мкг два 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 челюсти, миалгия, боль в конечностях, артралгия, приливы крови к лицу и верхней половине тела. Данные реакции наиболее часто наблюдаются во время титрования дозы. Также отмечались: анемия, снижение гемоглобина, гипертиреоз, снижение концентрации ТТГ в крови, снижение аппетита, снижение веса, синусовая тахикардия, артериальная гипотензия, назофарингит, заложенность носа, боль в животе, кожная сыпь, крапивница, эритема, боль. **Особые указания:** Селексипаг обладает вазодилатирующими свойствами, которые могут приводить к снижению давления крови в сосудах. До назначения Апбрави следует оценить, могут ли определённые патологические состояния у пациента ухудшаться вследствие вазодилатирующих эффектов селексипага. В случае появления симптомов гипертиреоза рекомендованы исследования функции щитовидной железы. В случае появления признаков отёка лёгких при приёме Апбрави, пациент должен быть обследован на предмет венооклюзионной болезни лёгких. У пациентов с нарушением функции печени средней степени Апбрави должен применяться один раз в день. Женщины детородного возраста должны применять надёжные методы контрацепции во время приёма селексипага.

ПОЖАЛУЙСТА, ОЗНАКОМЬТЕСЬ С ПОЛНОЙ ИНСТРУКЦИЕЙ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ПЕРЕД НАЗНАЧЕНИЕМ ПРЕПАРАТА.

Литература: 1. Lau EMT et al. Nat Rev Cardiol 2015; 12(3): 143-155. **2.** Lang IM et al. Paper presented at: European Society of Cardiology International Congress 2015; August 29-September 2, 2015; London, United Kingdom. Abstract P-2365. **3.** Sitbon O et al; GRIPHONInvestigators. N Engl J Med. 2015;373:2522-2533. **4.** Coghlan JG, Channick R, Chin K, et al. Targeting the prostacyclin pathway with selexipag 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. **5.** Galiè N. Presentation "Long-term survival and safety with selexipag in patients with pulmonary arterial hypertension: Results from the GRIPHON study and its open-label extension", Department of Experimental, Diagnostic, and Specialty Medicine Alma Mater Studiorum, University of Bologna on behalf of the GRIPHON steering committee, 2018. **6.** Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Апбрави от 19.03.2021. Регистрационный номер ЛП-005577. * при добавлении пациентам с ФК II.

ООО «Джонсон & Джонсон», Россия
121614, г. Москва, ул.Крылатская д.17, корп. 2
Тел.: +7 495 755-83-57 Факс: (495) 755-83-58
Эл.почта:drugsafety@its.jnj.com

janssen | PHARMACEUTICAL COMPANIES OF Johnson&Johnson

Один для ЛАГ и ХТЭЛГ

Адемпас®
риоцигуат

АДЕМПАС®. Международное непатентованное наименование: риоцигуат. **Лекарственная форма:** таблетки, покрытые пленочной оболочкой. Одна таблетка, покрытая пленочной оболочкой, содержит 0,50; 1,00; 1,50; 2,00 или 2,50 мг риоцигуата микронизированного. **Показания к применению:** хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ, группа 4 по классификации ВОЗ): для лечения взрослых пациентов при: неоперабельная ХТЭЛГ, персистирующая или рецидивирующая ХТЭЛГ после оперативного 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 антагонистами рецепторов эндотелина или простаноидами): идиопатическая ЛАГ, наследственная ЛАГ, ЛАГ, ассоциированная с болезнями соединительной ткани. **Противопоказания:** одновременное применение с ингибиторами ФДЭ-5 (такими как силденафил, тадалафил, варденафил); тяжелые нарушения функции печени (класс С по классификации Чайлд-Пью); повышенная чувствительность к риоцигуату или любому другому компоненту, входящему в состав препарата; беременность и период грудного вскармливания; одновременный прием с нитратами или донаторами оксида азота (такими как амилнитрит) в любой лекарственной форме; легочная гипертензия, ассоциированная с идиопатическими интерстициальными пневмониями (ЛГ-ИИП); возраст до 18 лет; врожденный дефицит лактазы, непереносимость лактозы, 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 легочной 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 CYP и P-gp/BCRP, такими как азоловые противогрибковые средства (например, кетоконазол, итраконазол) или ингибиторами протеазы ВИЧ (например, ритонавир), в связи с выраженным увеличением экспозиции риоцигуата; при одновременном применении с сильными ингибиторами изофермента CYP1A1, такими как ингибитор тирозинкиназы эрлотиниб, и сильными ингибиторами P-gp/BCRP, такими как иммуносупрессивный препарат циклоспорин А, может увеличиваться экспозиция риоцигуата; 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). **Побочное действие:** очень часто – головокружение, головная боль, диспепсия, диарея, тошнота, рвота, периферические отеки, часто – гастроэнтерит, анемия (включая соответствующие лабораторные показатели), учащенное сердцебиение, снижение артериального давления, кровохарканье, носовое кровотечение, заложенность носа, гастрит, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, дисфагия, боль в разных отделах ЖКТ, запор, вздутие живота. **Регистрационный номер:** ЛП-002639. Актуальная версия инструкции от 23.09.2020. **Производитель:** Байер АГ, Германия. Отпускается по рецепту врача. Подробная информация (включая информацию о способе применения и дозы) содержится в инструкции по применению.

Инструкция по медицинскому применению препарата Адемпас®. Материал для специалистов здравоохранения.
ЛАГ – легочная артериальная гипертензия; ХТЭЛГ – хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия; РГЦ – растворимая гуанилатциклаза.

РЕКЛАМА

АО «БАЙЕР». 107113, Москва, 3-я Рыбинская ул., д. 18, стр. 2. Тел.: +7 (495) 231 1200. www.pharma.bayer.ru

PP-ADE-RU-0079-1 от 07 октября 2020 года