

Особенности диагностического поиска и выбора стратегии лечения у пациентов с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией на фоне системной красной волчанки и антифосфолипидного синдрома: клинический случай

*Остраух А.В.¹, Зорин А.В.¹, Веселова Т.Н.¹, Данилов Н.М.¹, Мартынюк Т.В.^{1,2}, Шолкина П.А.³, Решетняк Т.М.^{3,4}

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Е.И. Чазова, д. 15А, г. Москва 121552, Российская Федерация;

²Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, ул. Островитянова, д. 1, г. Москва 117513, Российская Федерация;

³ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии имени В.А.Насоновой», Каширское ш., 34А, г. Москва 115522, Российская Федерация;

⁴ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования», ул. Баррикадная, д. 2/1, г. Москва 125993, Российская Федерация

Аннотация

Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия является жизнеугрожающей формой легочной гипертензии, вызванной обструкцией крупных и/или средних легочных артерий организованными тромбами. В настоящее время мультимодальный подход, включающий хирургическое и эндоваскулярное лечение, применение современных специфических препаратов, позволил улучшить результаты лечения. В статье представлен клинический случай успешного применения тройной ЛАГ-специфической терапии в сочетании с баллонной ангиопластикой легочной артерии у тяжелой пациентки с ХТЭЛГ на фоне системной красной волчанки и антифосфолипидного синдрома.

Ключевые слова: хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, системная красная волчанка, антифосфолипидный синдром, ЛАГ-специфическая терапия, баллонная ангиопластика легочных артерий, клинический случай

Источник финансирования. Работа выполнена без задействования грантов и финансовой поддержки от общественных, некоммерческих и коммерческих организаций.

Информация о конфликте интересов. Мартынюк Т.В. является членом редакционной коллегии журнала «Системные гипертензии», Данилов Н.М. является членом редакционного совета журнала «Системные гипертензии», но они не имеют никакого отношения к решению опубликовать эту статью. Статья прошла принятие в журнале процедуру рецензирования. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи. Об иных конфликтах интересов авторы не заявляли.

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Авторский вклад (по системе Credit): Остраух А.В. – создание черновика рукописи, непосредственно рукописи и ее редактирование; Зорин А.В. – создание черновика рукописи; Веселова Т.Н. – редактирование рукописи, ресурсы; Данилов Н.М. – ресурсы; Решетняк Т.М. – редактирование рукописи; Шолкина П.А. – ресурсы; Мартынюк Т.В. – редактирование рукописи, руководство исследованием, администрирование проекта.

***Автор, ответственный за переписку:** Остраух Анастасия Владимировна, врач-ординатор, отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, 15А, г. Москва 121552, Российская Федерация, тел.: 8-495-414-50-47, e-mail: ostrauchanastasiya@gmail.com, ORCID: 0009-0008-5359-4451

Зорин Андрей Владимирович, к.м.н., научный сотрудник, отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России, г. Москва, Российская Федерация, ORCID: 0000-0001-7067-8392

Веселова Татьяна Николаевна, д.м.н., ведущий научный сотрудник, лаборатория рентгеновской компьютерной томографии отдела томографии, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России, г. Москва, Российская Федерация, ORCID: 0000-0001-8319-3714

Данилов Николай Михайлович, д.м.н., ведущий научный сотрудник, отдел гипертензии, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России, г. Москва, Российская Федерация, ORCID: 0000-0001-9853-9087

Мартынюк Тамила Витальевна, д.м.н., руководитель отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России; профессор, кафедра кардиологии, факультет дополнительного профессионального образования, РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва, Российская Федерация, ORCID: 0000-0002-9022-8097

Шолкина Полина Андреевна, врач-ревматолог, лаборатория тромбовоспаления, ФГБНУ «НИИ ревматологии имени В.А. Насоновой»; профессор кафедры ревматологии ФГБОУ ДПО «РМАНПО», г. Москва, Российская Федерация, ORCID: 0009-0002-0634-5627

Решетняк Татьяна Магомедалиевна, д.м.н., ведущий научный сотрудник, лаборатория тромбовоспаления, ФГБНУ «НИИ ревматологии имени В.А. Насоновой»; профессор кафедры ревматологии, ФГБОУ ДПО «РМАНПО», г. Москва, Российская Федерация, ORCID: 0000-0003-3552-2522

Для цитирования: Остраух А.В., Зорин А.В., Веселова Т.Н., Данилов Н.М., Мартынюк Т.В., Шолкина П.А., Решетняк Т.М. Особенности диагностического поиска и выбора стратегии лечения у пациентов с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией на фоне системной красной волчанки и антифосфолипидного синдрома: клинический случай. Системные гипертензии. 2025;(3):19-24. <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2025-3-5-19-24>

CASE REPORT

Features of diagnostic search and choice of treatment strategy in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension associated with systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome: case report

*Anastasia V. Ostraukh¹, Andrey V. Zorin¹, Tatiana N. Veselova¹, Nikolay M. Danilov¹, Tamila V. Martynyuk^{1,2}, Polina A. Sholkina³, Tatiana M. Reshetnyak^{3,4}

¹E.I.Chazov National Medical Research Centre of Cardiology, 15A Academician Chazova str., Moscow 121552, Russian Federation;

²Pirogov Russian National Research Medical University, 1 Ostrovitianov str., Moscow 117997, Russian Federation;

³V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, 34A Kashirskoe hwy., Moscow 115522, Russian Federation;

⁴Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, 2/1 Barrikadnaia str., Moscow 125993, Russian Federation.

Abstract

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) is a life-threatening form of pulmonary hypertension, caused by obstruction of the large and/or medium pulmonary arteries by organized thrombi. Currently, a multimodal approach, including surgical and endovascular treatment, using modern specific drugs has improved treatment results. This clinical case demonstrates the successful treatment with triple PAH-specific therapy and balloon angioplasty of the pulmonary arteries in the patient with severe CTEPH associated with systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome.

Keywords: chronic thromboembolic pulmonary hypertension, systemic lupus erythematosus, antiphospholipid syndrome, PAH-specific therapy, balloon angioplasty of the pulmonary arteries, case report

Funding source. The work was carried out without attracting additional funding from third parties.

Conflict of Interest. Tamila V. Martynyuk and Nikolay M. Danilov are members of the editorial board of journal "Systemic Hypertension", but they have nothing to do with the decision to publish this article. The article passed the peer review procedure adopted in the journal. The authors declare no obvious or potential conflicts of interest related to the publication of this article. The authors did not declare any other conflicts of interest.

Authors' contributions. All authors confirm the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. CRediT author: statement: Anastasia V. Ostraukh – writing – original draft, review & editing; Andrey V. Zorin – writing – original draft; Tatiana N. Veselova – editing, resources; Nikolay M. Danilov – resources; Tatiana M. Reshetnyak – editing; Polina A. Sholkina – resources; Tamila V. Martynyuk – editing, supervision, project administration.

***Corresponding author: Anastasia V. Ostraukh**, resident of Department of pulmonary hypertension and heart disease, A.L.Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I.Chazov National Medical Research Centre of Cardiology, 15A Academician Chazova str., Moscow 121552, Russian Federation, e-mail: ostraukhanastasiya@gmail.com, ORCID: 0009-0008-5359-4451

Andrey V. Zorin, Cand. Sci. (Med.), Research Associate of Department of pulmonary hypertension and heart disease, A.L.Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I.Chazov National Medical Research Centre of Cardiology, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0000-0001-7067-8392

Tatiana N. Veselova, Dr. Sci. (Med.), Leading Research of Tomography Department, A.L. Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Centre of Cardiology, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0000-0001-8319-3714

Nikolay M. Danilov, Dr. Sci. (Med.), Leading Research of Hypertension Department, A.L. Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Centre of Cardiology, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0000-0001-9853-9087

Tamila V. Martynyuk, Dr. Sci. (Med.), Head of Department of pulmonary hypertension and heart disease, A.L. Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Centre of Cardiology; Professor, Department of Cardiology, Faculty of Continuing Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0000-0002-9022-8097

Polina A. Sholkina, rheumatologist, Laboratory of thromboinflammation, V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology; Professor, Department of Rheumatology Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0009-0002-0634-5627

Tatiana M. Reshetnyak, Dr. Sci. (Med.), Leading Research Associate of Laboratory of thromboinflammation, V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology; Professor, Department of Rheumatology Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0000-0003-3552-2522

For citation: Anastasia V. Ostraukh, Andrey V. Zorin, Tatiana N. Veselova, Nikolay M. Danilov, Tamila V. Martynyuk, Polina A. Sholkina, Tatiana M. Reshetnyak. Features of diagnostic search and choice of treatment strategy in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension associated with systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome: case report. *Systemic Hypertension*. 2025;22(3):19-24. <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2025-3-19-24>

Статья поступила в редакцию/ The article received: 05.08.2025

Статья принята к печати/ The article approved for publication: 06.10.2025

Введение

Легочная гипертензия (ЛГ) представляет собой группу заболеваний различной этиологии, характеризующихся прогрессирующим повышением давления в легочной артерии с последующим развитием правожелудочковой сердечной недостаточности [1, 2].

Одной из основных причин развития ЛГ являются системные заболевания соединительной ткани (СЗСТ) [1]. Многообразие клинических проявлений со стороны легких, тяжесть течения и неблагоприятный прогноз у пациентов с СЗСТ требуют проведения своевременной дифференциальной диагностики с целью определения дальнейшей тактики ведения [3]. Редкой формой ЛГ при СКВ является хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ), развивающаяся вследствие тромботического поражения легочных артерий и характеризующаяся наличием обструктивных изменений сосудистого русла в виде остаточных тромбов с развитием легочной микроваскулопатии [4].

Фактором риска, предрасполагающим к развитию ХТЭЛГ и утяжеляющим её течение, является наличие у пациентов антифосфолипидного синдрома (АФС), клиническим проявлением которого являются тромбозы сосудов любой локализации и калибра. Распространенность ХТЭЛГ среди пациентов с АФС составляет 3,8% [5].

Рассмотрим клинический случай молодой пациентки с тяжелой формой ХТЭЛГ на фоне СКВ и АФС, в котором показаны сложности диагностического поиска, а также подбора тройной ЛАГ-специфической терапии в сочетании с проведением транслюминальной баллонной ангиопластики легочной артерии (ТБА ЛА).

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Больная К., 19 лет, впервые госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России в феврале 2024 г. с жалобами на выраженную одышку, слабость, постоянную зависимость от кислородотерапии.

Из анамнеза известно, что с апреля 2023г. на фоне полного здоровья стала беспокоить выраженная одышка, в связи

с чем в тяжелом состоянии была госпитализирована в отделение реанимации по месту жительства. При обследовании отмечался высоко позитивный титр антинуклеарного фактора (АНФ), антитела к двуспиральной ДНК, пневмонит, ЛГ, на основании чего была диагностирована СКВ. В июле 2023г. консультирована ревматологом в ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А.Насоновой» г. Москва, был диагностирован АФС, не исключена СКВ (положительные антитела к кардиолипину - 50 ед/мл и бета-2-гликопротеину - 52,2 ед/мл), рекомендован прием метилпреднизолона 24 мг, мофетил микофенолата 2000 мг, бозентана 62,5 мг 2 раза/сутки, низкомолекулярные гепарины с дальнейшим переходом на варфарин, верошпирон 100 мг.

С января 2024г. стала отмечать ухудшение состояния, была госпитализирована в частную клинику, где при обследовании был подтвержден диагноз антифосфолипидного синдрома с развитием легочной гипертензии IV функционального класса (ФК) с поражением легких (пневмонит), кожи, тромбозом глубоких вен правой нижней конечности неизвестной давности. Ведущим в клинической картине были проявления тяжелой ЛГ, в связи с чем в феврале 2024 г. пациентка в тяжелом состоянии была переведена специализированным транспортом с использованием кислорода из частной клиники в отделение легочной гипертензии и заболеваний сердца ФГБУ «НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова». С целью установления диагностических критериев и клинической группы ЛГ, функционального и гемодинамического статуса больной проведено комплексное обследование.

При поступлении пациентка получала лекарственную терапию: ЛАГ-специфическая терапия (бозентан 62,5 мг 2 р/д, силденафил 20 мг 3 р/д, илопрост 7,5 мкг/сут); фуросемид 30 мг внутривенно, спиринолактон 25 мг 2 р/д; эноксапарин натрия 0,4 мл; ацетилсалициловая кислота 100 мг; метилпреднизолон 16 мг, гидроксихлорохин 200 мг; рабепразол 20 мг 2 р/д; фолиевая кислота 1 мг.

При объективном осмотре: состояние тяжелое, в легких дыхание жесткое, хрипов нет, сатурация на атмосферном воздухе 72%, на кислороде потоком 9-10 литров/мин – 90%; тоны сердца приглушены, ритмичные, акцент II тона над легочной артерией; живот напряженный, умеренно болезненный; пастозность нижней трети голени и стоп; индекс массы тела – 20,57 кг/м².

По результатам лабораторного обследования отмечалось повышение N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида (NT-proBNP) (4833 пг/мл (в норме < 150 пг/мл), уровня Д-димера (0,88 мкг/мл (в норме < 0,5 мкг/мл), С-реактивного белка (16,8 г/л (в норме < 5,0 г/л), снижение уровня гемоглобина (11,4 г/дл (в норме 12-16 г/дл); эритроцитов ($3,99 \times 10^{12}/л$ (в норме $4,2-5,4 \times 10^{12}/л$), общего белка (55,4 г/л (в норме 64,0-83,0 г/л), в остальном без существенных отклонений от нормальных значений.

В связи с тяжестью состояния пациентки проведение теста с 6-минутной ходьбой для оценки функционального статуса не представлялось возможным.

На электрокардиограмме регистрировалась синусовая тахикардия с ЧСС 100 уд/мин, отклонение электрической оси сердца вправо, признаки изменения миокарда вследствие гипертрофии правого желудочка, изменение

предсердного компонента (рис. 1). По данным эхокардиографии (Эхо-КГ) подтверждены признаки высокой прекапиллярной легочной гипертензии (табл. 1).

В связи с высокой вероятностью наличия ХТЭЛГ выполнена компьютерная томография легких по протоколу ангиопульмонографии (КТ-АПГ), выявлены признаки ЛГ, тромбоз легочной артерии (ЛА) и её ветвей, обширные участки консолидации паренхимы с перифокальной зоной "матового стекла", двусторонний гидроторакс, гидроперикард (рис. 2).

На ультразвуковом исследовании органов брюшной полости визуализировались признаки выраженного висцерального венозного застоя с портальной гипертензией, не напряженный асцит.

Для уточнения параметров центральной гемодинамики, оценки перфузии легких проведена инвазивная диагно-

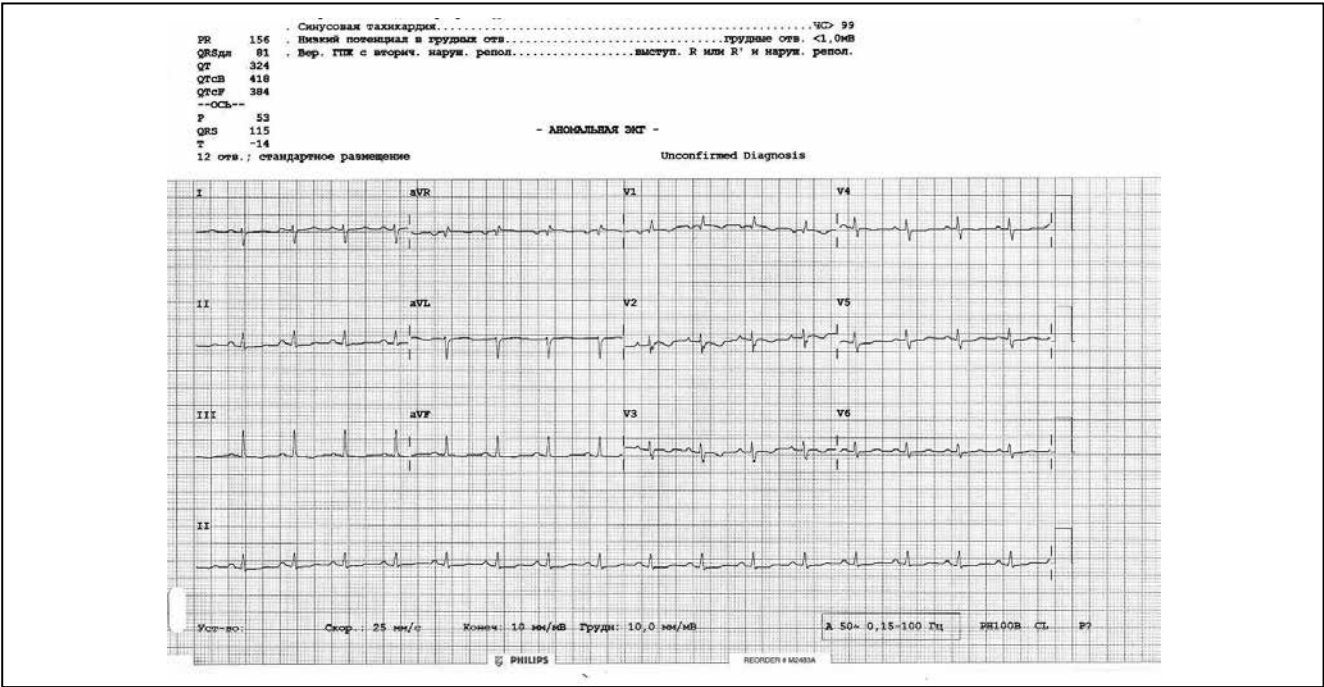


Рисунок 1. Электрокардиограмма [составлено авторами]
Figure 1. Electrocardiogram [compiled by the authors]

Таблица 1. Параметры эхокардиографии в динамике [составлено авторами]
Table 1. Dynamics of echocardiography indicators [compiled by the authors]

Показатели	Февраль 2024 г.	Март 2024 г.	Норма
КДР ЛЖ, см	2,3	3,2	3,8-5,2
ФВ ЛЖ, %	63	-	>57
СПП, см ²	27	18,3	≤18
ПЗР ПЖ, см	4,5	3,4	<3.1
TAPSE, см	0,7	1,4	>1,7
СДЛА, мм рт. ст.	97	60	≤35
ДЗЛА, мм рт.ст	8	-	≤15
Ствол ЛА, см	3,8	3,4	1,5-2,5
Трикуспидальная регургитация	3(+)	1-2(+)	0
Перикардиальный выпот	До 200 мл	Следовое количество	-

Примечания/ Notes: КДР ЛЖ – конечно-диастолический размер левого желудочка (end diastolic volume left ventricle); ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка (left ventricle ejection fraction); СПП – площадь правого предсердия (right atrial area); ПЗР ПЖ – переднезадний размер правого желудочка (basal right ventricular diameter); TAPSE – систолическая экскурсия кольца трикуспидального клапана (tricuspid annular plane systolic excursion); СДЛА – систолическое давление в легочной артерии (systolic pulmonary arterial pressure); ДЗЛА – давление заклинивания легочной артерии (pulmonary artery wedge pressure); Ствол ЛА – ствол легочной артерии (pulmonary trunk).

стика: чрезвенная катетеризация правых отделов сердца (КПОС) (табл. 2) и селективная АПГ, по результатам которой визуализировалось выраженное снижение перфузии в нижней и верхней долях с двух сторон.

Таблица 2. Параметры КПОС [составлено авторами]

Table 2. Indicators of right heart catheterization [compiled by the authors]

Показатели	Февраль 2024 г.	Норма
СДЛА/ДДЛА/ СрДЛА мм рт. ст.	89/31/51	<25 (СрДЛА)
СрДПП, мм рт. ст.	13	2-6
ДЗЛА, мм ст. ст.	8	1-15
СВ, л/мин	3,2	4,0-8,0
СИ, л/мин/м ²	2	2,5-4,0
SvO ₂ , %	89	60-80
ЛСС, ед. Вуда	13,3	<3

Примечания/ Notes: СДЛА – систолическое давление в легочной артерии (systolic pulmonary arterial pressure); ДДЛА – диастолическое давление в легочной артерии (diastolic pulmonary arterial pressure); СрДЛА – среднее давление в легочной артерии (mean pulmonary arterial pressure); СрДПП – среднее давление в правом предсердии (mean right atrial pressure); ДЗЛА – давление заклинивания легочной артерии (pulmonary artery wedge pressure); СВ – сердечный выброс (cardiac output); СИ – сердечный индекс (cardiac index); SvO₂ – сатурация венозной крови (mixed venous oxygen saturation); ЛСС – легочное сосудистое сопротивление (pulmonary vascular resistance).

В виду высоких периоперационных рисков от оперативного лечения в виде тромбэндартерэктомии принято решение отказаться. Больной выполнена ТБА ЛА: реканализация сегментарной ветви С8 с последующей ангиопластикой. С целью профилактики реперфузионного оте-

ка легких сразу после эндоваскулярного вмешательства инициирована СРАР-терапия (Continuous Positive Airway Pressure – метод создания постоянного положительного давления воздуха в дыхательных путях).

По данным контрольной Эхо-КГ и КТ органов грудной клетки (ОГК) визуализировалась отчетливая положительная динамика в виде признаков обратного ремоделирования правых отделов сердца (табл. 1), разрешения участков консолидации и гидроторакса (рис. 3).

Учитывая результаты проведенного комплексного обследования, была проведена эскалация ЛАГ-специфической терапии: отменен бозентан, инициирован мацитентан 10 мг/сутки, увеличена доза илопроста до 40 мкг/сутки ингаляционно, продолжен прием силденафила 20 мг 3 р/д. Скорректирована ритмоурежающая терапия: ивабрадин 2,5 мг 2 р/сутки; мочегонная терапия: торасемид 5 мг/сутки, верошпирон 50 мг/сутки; проведена коррекция антикоагулянтной терапии: отменены инъекции эноксапарина натрия, подобрана доза варфарина под контролем международного нормализованного отношения (МНО) в целевых значениях 2,5-3,5. Продолжен прием метилпреднизолона 16 мг/сут.

В стационаре пациентка была консультирована пульмонологом, по данным КТ ОГК не исключено проявление интерстициального поражения легких в рамках системного заболевания (волчаночный пневмонит?). В виду тяжести состояния от проведения спирометрии с целью исключения бронхиальной обструкции было принято решение отказаться, инициирована терапия ингаляционными глюкокортикостероидами.

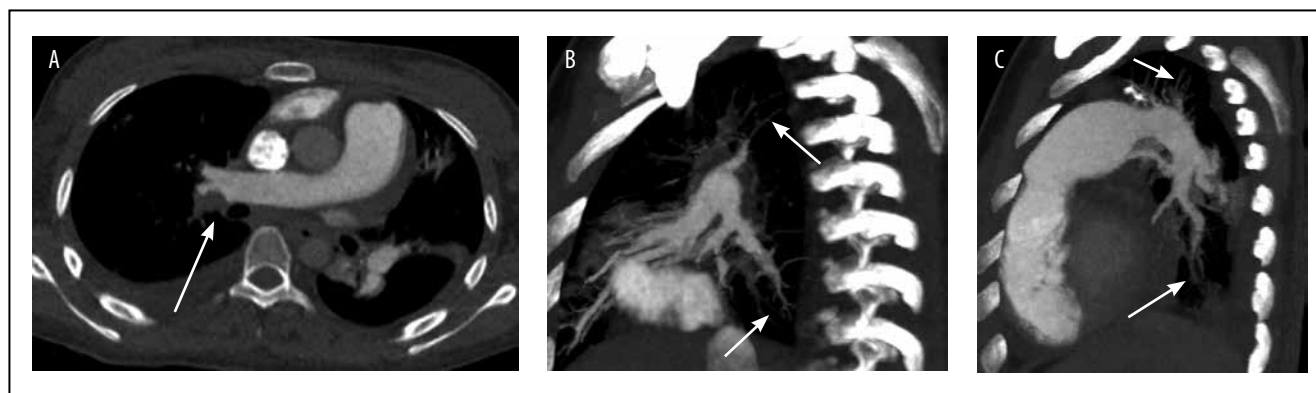


Рисунок 2. КТ-пульмонография. А – Пристеночный тромб в просвете правой легочной артерии. В – Окклюзия дистальных ветвей верхней и нижней долей правого легкого. С – Окклюзия дистальных ветвей верхней и нижней долей левого легкого [составлено авторами]

Figure 2. CT pulmonary angiogram. A – Right pulmonary artery thrombus. B – The occlusion of a distal branch of the right pulmonary artery. C – The occlusion of a distal branch of the left pulmonary artery [compiled by the authors]

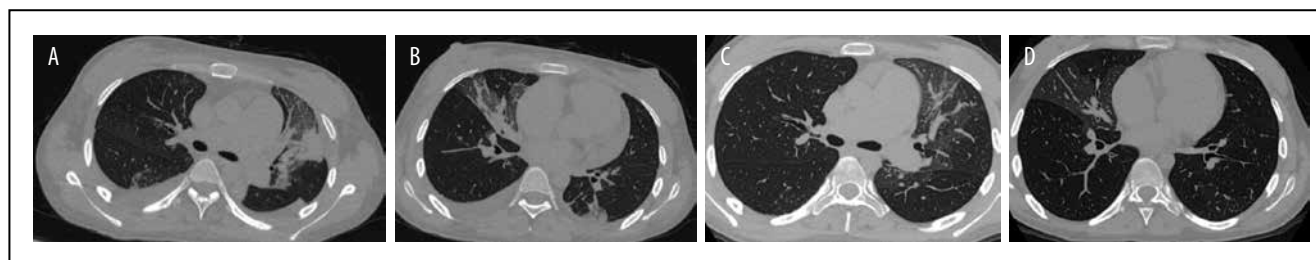


Рисунок 3. КТ органов грудной клетки до (А, В) и после (С, D) баллонной ангиопластики ветвей легочной артерии. А, В – Участки консолидации с перифокальной зоной матового стекла, двусторонний гидроторакс. С, D – Разрешение участков консолидации в легких с наличием зон матового стекла, разрешение двустороннего гидроторакса [составлено авторами]

Figure 3. Chest CT before (A, B) and after (C, D) balloon pulmonary angioplasty. A, B – Areas of consolidation, ground glass opacity, bilateral hydrothorax. C, D – Regress of consolidation, ground glass opacity and bilateral hydrothorax [compiled by the authors]

По результатам проведенного комплексного обследования пациентке был выставлен диагноз:

Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. ФК IV (ВОЗ). Транслуминальная баллонная ангиопластика С8 сегментарной ветви левой легочной артерии от 27.02.2024 г. Хроническое легочное сердце. Недостаточность трикуспидального клапана 3 степени.

Фоновый диагноз: Системная красная волчанка. Антифосфолипидный синдром

Осложнения: Хроническая сердечная недостаточность, ФК IV (NYHA). Асцит, гидроторакс, гидроперикард. Дыхательная недостаточность III степени.

Сопутствующие заболевания: Хронический очаговый антральный гастрит. Железодефицитная анемия легкой степени тяжести.

На фоне проведенной ТБА ЛА, коррекции ЛАГ-специфической терапии состояние со значительной положительной динамикой, компенсированы признаки недостаточности кровообращения. На момент выписки показатель сатурации на атмосферном воздухе 91-92%, пациентка была выписана с рекомендациями продолжить прием назначенных препаратов.

ОБСУЖДЕНИЕ

Тактика лечения пациентов с ХТЭЛГ предусматривает проведение тромбэндартерэктомии, что является «золотым стандартом» лечения. Однако в виду технических трудностей и высоких периоперационных рисков у части пациентов оперативное лечение противопоказано. В подобных случаях высокую эффективность доказали возможности эндоваскулярного вмешательства – проведение ТБА ЛА в несколько этапов [6].

Отдельное внимание уделяется медикаментозной терапии, которая предусматривает назначение ЛАГ-специ-

фических препаратов, используемых, в первую очередь, для лечения пациентов с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ) (группа I согласно клинической классификации ЛГ) [4].

В течение последних лет было проведено несколько пилотных и рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), которые продемонстрировали улучшение клинического статуса пациентов с неоперабельной и резидуальной ХТЭЛГ, толерантности к физическим нагрузкам, а также гемодинамических параметров, что способствовало замедлению темпов прогрессирования заболевания и снижению потребности в госпитализациях. Согласно Евразийским рекомендациям по диагностике и лечению ХТЭЛГ 2020 г. предпочтение в назначении комбинированной ЛАГ-специфической терапии имеют пациенты с неоперабельной и резидуальной ХТЭЛГ при невозможности выполнения эндоваскулярного лечения [6].

В нашем случае тяжесть состояния пациентки, наличие дисфункции правого желудочка, дыхательных нарушений потребовали назначения стартовой комбинированной ЛАГ-специфической терапии, которая была продолжена после первой сессии баллонной ангиопластики ЛА.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный клинический случай демонстрирует сложности диагностического поиска, а также необходимость комплексного подхода к лечению ХТЭЛГ, ассоциированной с СЗСТ, подбору комбинированной ЛАГ-специфической терапии с постепенным наращиванием дозировок до максимально переносимых, проведению профилактики тромбоэмболических осложнений, а также определению возможности и целесообразности проведения оперативного или эндоваскулярного вмешательства.

Список литературы/ References:

1. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Шмальц А.А., соавт. Евразийские рекомендации по диагностике и лечению лёгочной гипертензии (2023). Евразийский Кардиологический Журнал. 2024;(1):6-85. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2023-1-6-85> [Irina E. Chazova, Tamila V. Martynyuk, Anton A. Shmalts et al. Eurasian guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension (2023). Eurasian heart journal. February 2024;(1):6-85 (in Russ.) <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2023-1-6-85>]
2. Humbert M., Kovacs G., Hoeper M.M. et al. 2022 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2022;43:3618-3731. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
3. Решетняк Т.М., Лисицына Т.А., Чельдиева Ф.А., соавт. Сравнительная оценка чувствительности и специфичности трех вариантов классификационных критериев системной красной волчанки на когорте российских пациентов. Терапевтический архив. 2023;95(5):410-417. <https://doi.org/10.26442/00403660.2023.05.202201> [Reshetnyak T.M., Lisitsyna T.A., Cheldieva F.A. et al. Comparative assessment of sensitivity and specificity of three variants of classification criteria for systemic lupus erythematosus in a cohort of Russian patients. Terapevticheskiy Arkhiv (Ter. Arkh.). 2023;95(5):410-417. (In Russ.) <https://doi.org/10.26442/00403660.2023.05.202201>]
4. Мартынюк Т.В. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия: Руководство для врачей/ Под ред. Т.В. Мартынюк, акад. РАН И.Е. Чазовой. — Москва: Медицинское информационное агентство, 2023. С. 416. ISBN 978-5-907098-61-9 [Martynyuk T.V. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Guide for doctors/ Ed. Chazova I. E. — M: Medical Information Agency, 2023. P. 416 (In Russ.) ISBN 978-5-907098-61-9]
5. Zhu R., Cheng Gang-Yi, Denas G., Pengo V. Antiphospholipid antibodies in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. European Journal of Internal Medicine. 2023 May;111:1-4. <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2023.01.012>
6. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С. и соавторы. Евразийские рекомендации по диагностике и лечению хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (2020). Евразийский Кардиологический Журнал. 2021;(1):6-43. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2021-1-6-43> [Irina E. Chazova, Tamila V. Martynyuk, Zarina S. Valieva et al. Eurasian Guidelines for the diagnosis and treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension (2020). Eurasian heart journal. 2021;(1):6-43. (In Russ.) <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2021-1-6-43>]