

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии имени академика Е.И. Чазова» МЗ РФ
НИИ клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова
Отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца



Клинический разбор

Пациентка М., 40 лет

Докладчик: врач-кардиолог ОРВД,
соискатель отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца
Читанава В.Л.

Жалобы при поступлении

- одышка при минимальной физической нагрузке,
- боли в грудной клетке, возникающие при ходьбе до 100 м

Анамнез заболевания

Вирусный гепатит С

- Диагностирован в 2004 г.
- Проводилась противовирусная терапия
- Реконвалесцент: РНК ВГС < 50 копий/мл

Появление симптомов

- Одышка при подъёме на 2 этаж
- Отёки нижних конечностей, обмороки
- Госпитализация по м/ж.
- ЭхоКГ: признаки ЛГ.
- Терапия: Силденафил 20 мг/сут

Госпитализация
НМИЦК им. ак. Е.И.
Чазова

2004

2010

2018

2024

03.2025

ВИЧ-инфекция

- Половой путь заражения
- АРТ с момента постановки диагноза

Обследование по м/ж

- Дилатация правых отделов сердца
- СДЛА 65 мм рт.ст.
- Недостаточность ТК 3 ст.

ВИЧ- статус

Заключение инфекциониста:

Стадия 4А, ремиссия. РНК ВИЧ - 200 коп/мл, CD4 - 508 кл/мкл (23%)

АРТ: доравирин 100 мг + ламивудин 300 мг + тенофовир 245 мг (Делстриго)

Дополнительные данные анамнеза

- **Профессия:** Бухгалтер. Не работает с 2018 года
- **Инвалидность:** Группа II
- **Гинекологический анамнез:** 1 беременность и 1 роды (2004 год)
- **Аллергологический анамнез:** ампициллин – крапивница
- **Наследственность:** неотягощена
- **Вредные привычки:** отрицает

Объективный статус при поступлении

- Состояние относительно удовлетворительное
- Рост 152 см, вес 58 кг, ИМТ 25 кг/м²
- Кожные покровы чистые, физиологической окраски
- Периферических отеков нет, вены шеи не набухшие
- Грудная клетка не деформирована, пульсаций не выявлено
- Дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет
- Тоны сердца: выслушивается акцент и расщепление второго тона над легочной артерией, диастолический шум в точке аускультации клапана легочной артерии (шум Грэхема Стилла)
- Шумы над магистральными артериями не выслушиваются
- Ритм сердца правильный. ЧСС 80 уд/мин
- АД 107/60 мм рт. ст. на обеих руках
- Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень не увеличена.
- Мочеиспускание свободное, безболезненное. Дизурии нет.
- Очаговой неврологической симптоматики нет, органы чувств б/о.

Тест-6МХ: 375 м

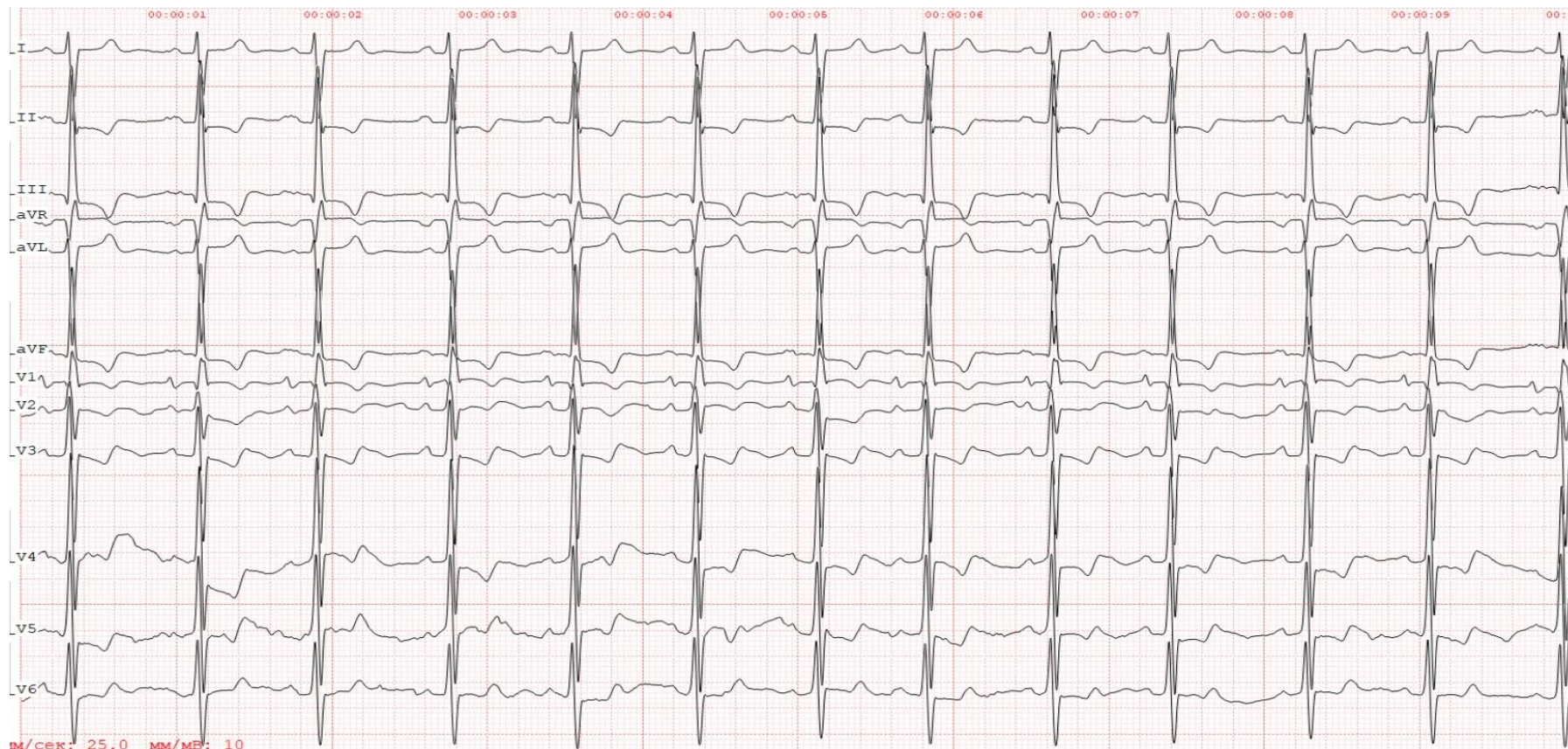
Одышка по Боргу: 5

SpO₂ до теста 96%, после 95%.

Данные лабораторной диагностики

Общий анализ крови				Биохимический анализ крови					
Название	Результат	Нормы	Ед. измерения	Название	Результат	Нормы	Ед. измерения		
Базофилы	0,02	0,00 - 0,20	тыс./мкл	Триглицериды	1,32	0,50 - 1,75	ммоль/л	D-димер	0,22 мкг/мл
Гематокрит	42,9	37,0 - 47,0	%	Глюкоза	4,80	3,50 - 5,80	ммоль/л		
Гемоглобин	14,00	12,00 - 16,00	г/дл	ЛПНП-холестерин	3,27	0,08 - 4,00	ммоль/л	NT-proBNP	3 469 пг/мл
Лейкоциты	4,9	4,8 - 10,8	10*9/л	АСТ	14,0	3,0 - 55,0	Ед/л		
Лимфоциты	1,0	0,9 - 5,2	тыс./мкл	Калий	4,4	3,5 - 5,3	ммоль/л	ТТГ	0,98 мМЕ/мл
Моноциты	0,24	0,20 - 1,00	тыс./мкл	Натрий	138,0	138,0 - 153,0	ммоль/л		
Нейтрофилы	1,9	1,9 - 8,0	тыс./мкл	Хлор	107,0	98,0 - 108,0	ммоль/л	Тироксин св.	18,01 пмоль/л
Средняя конц. гемогл.в эритроц	33	33 - 37	г/дл	Общий белок	74,7	64,0 - 83,0	г/л		
Среднее содержание гемоглобина	28,2	27,0 - 31,0	пг	Креатинин	67,6	50,0 - 98,0	мкмоль/л		
Средний объем эритроцита	85,8	81,0 - 99,0	фл	СКФ	90	≥ 90	мл/мин/1,73м²		
Тромбоциты	243	130 - 400	10*9/л	АЛТ	8,0	3,0 - 55,0	Ед/л		
Эозинофилы	0,09	0,00 - 0,80	тыс./мкл	Билирубин общий	23,4	1,7 - 20,5	мкмоль/л		
Эритроциты	4,97	4,20 - 5,40	10*12/л	Холестерин	4,98	3,50 - 5,20	ммоль/л		

ЭКГ при поступлении



Синусовый ритм.
ЧСС 76 уд в мин.
Отклонение ЭОС вправо.
Признаки гипертрофии ПЖ.

Суточное мониторирование ЭКГ

Время: 00ч04м35с (28е Февраля) 25 мм/с, 10мм/мВ. ЖЭС



Время: 23ч33м00с (27е Февраля) 25 мм/с, 10мм/мВ. *Пробежка наджелудочковой тахикардии, 6 комплексов.*



Время: 14ч21м41с (27е Февраля) 25 мм/с, 10мм/мВ. НЖЭС

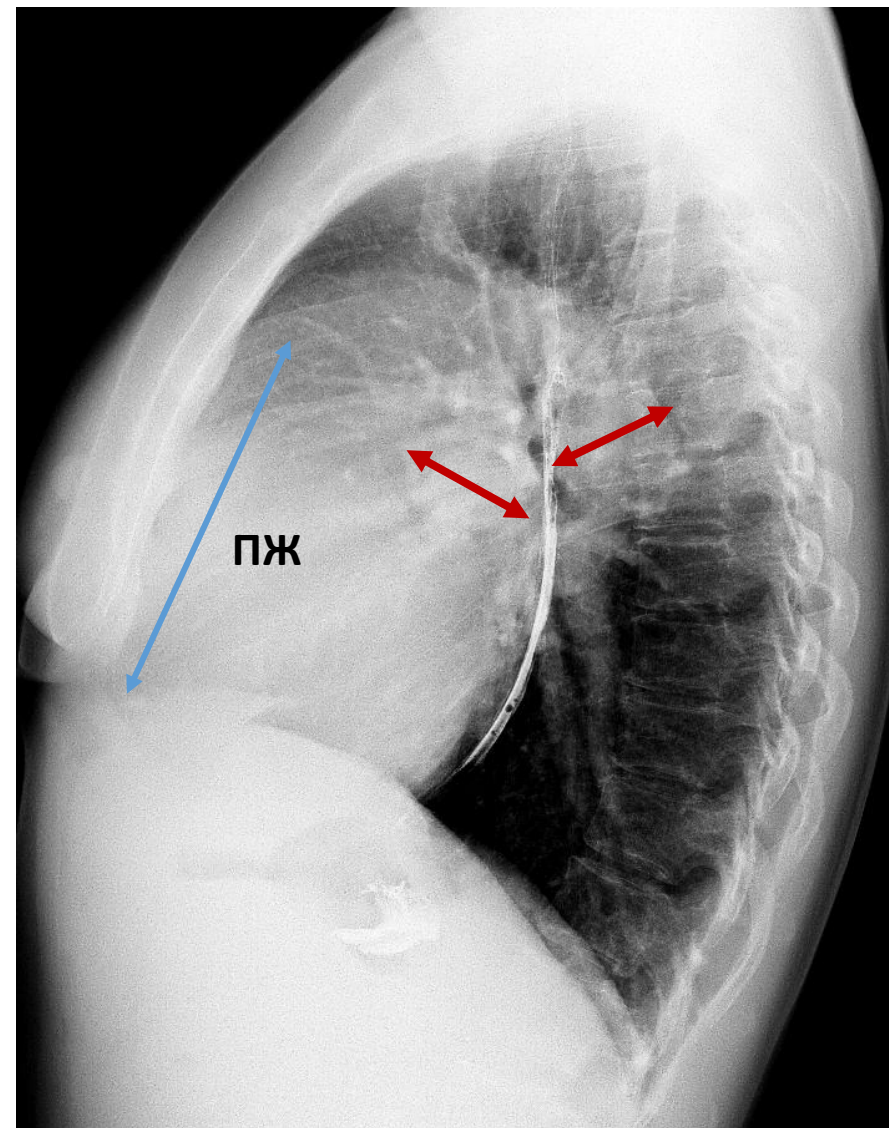
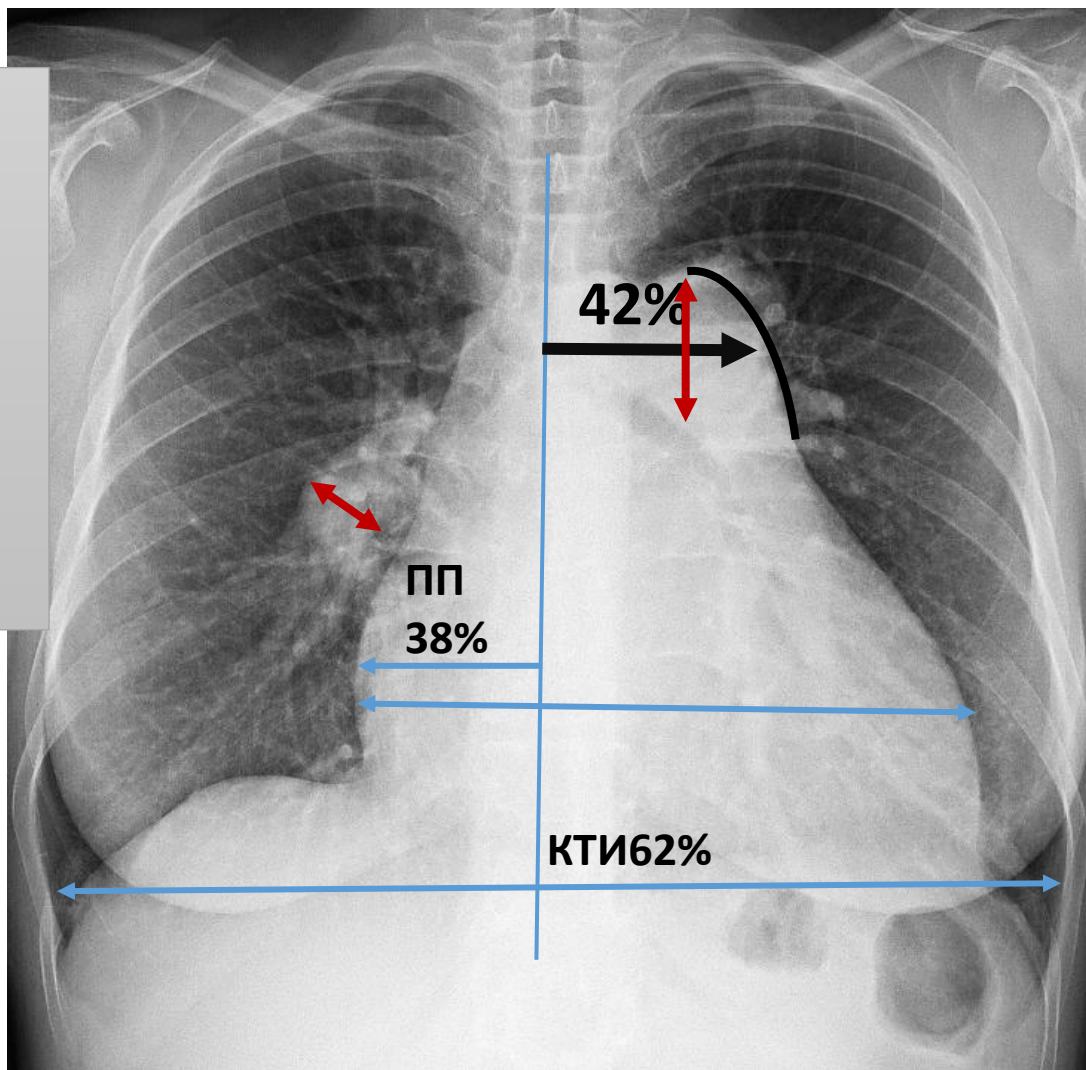


- Синусовый ритм со средней ЧСС 66 уд/мин (45 – 101 уд/мин.).
- Желудочковая эктопическая активность монофокусная. Одиночных ЖЭС -1, Бигеминия (число ЖЭС) -1.
- 13 одиночных наджелудочковых экстрасистол.
- 1 короткий пароксизм наджелудочковой тахикардии из 6 комплексов (макс. ЧСС 104 уд/мин).
- Ишемической динамики сегмента ST не отмечено.

Отмечала жалобы на одышку при минимальных физических нагрузках.

Рентгенография органов грудной клетки пациентки М. 40 лет, 03.2025г.

Ствол ЛА 52мм ($N \leq 35$ мм)
Коэфф. Мура 42% ($N < 30\%$)
Высота ЛС 15мм ($N < 1$ мм)
Правая ЛА 37мм ($N \leq 24$ мм)
Левая ЛА 35мм ($N \leq 24$ мм)
Правая корневая ветвь ЛА
20мм ($N \leq 16$ мм)
КТИ 62% ($N \leq 50\%$)
ППК 38% ($N \leq 30\%$)
Увеличены правые отделы
Сосудистый рисунок
обеднен



ЗАКЛЮЧЕНИЕ: признаки высокой артериальной легочной гипертензии. Аневризматическое расширение ствола ЛА. Кардиомегалия с увеличением правых отделов сердца. Верхняя полая вена не расширена.

Эхокардиография



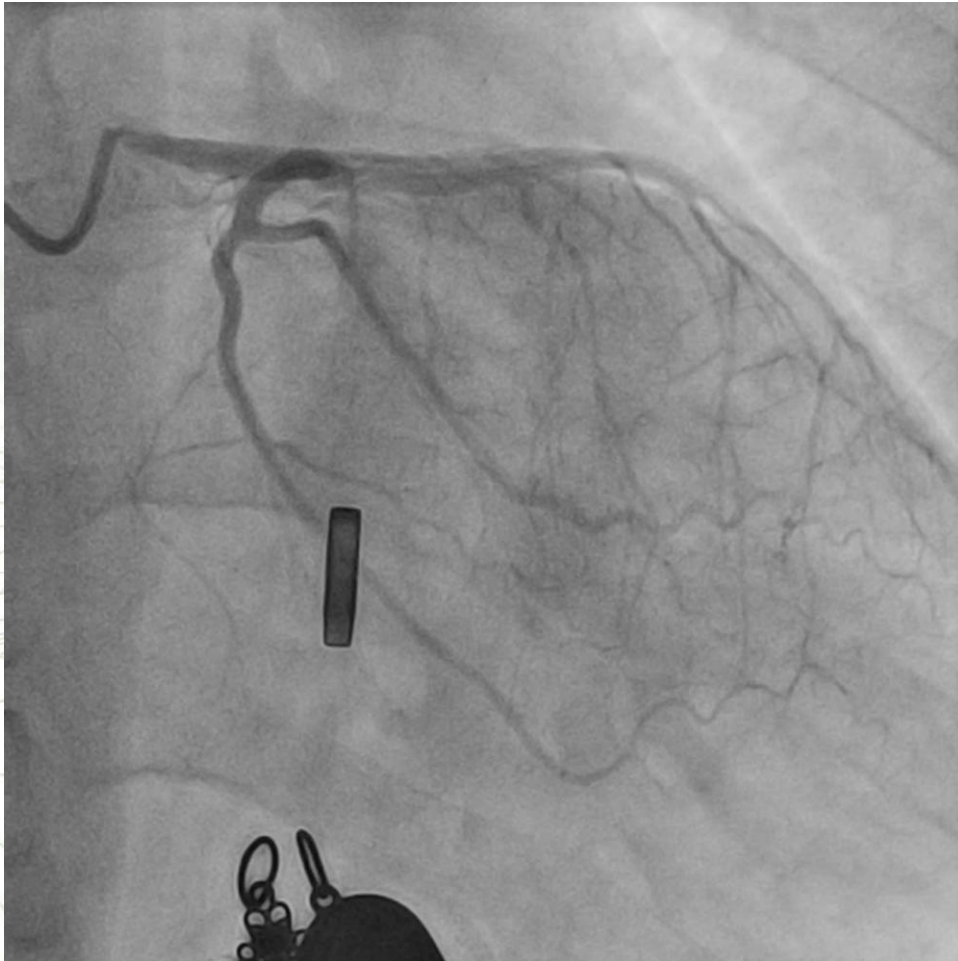
Показатели		03.2025г.
Корень аорты, см		2.0
ЛП, см		3.8
индекс объёма ЛП, мл/м ²		30.13
КДР, см		4.1
TAPSE, см		1.4
Фракционное изменение площади ПЖ, %		26
ПЖ, см (ап.)		3.9
СПП, см ²		29
ТПС ПЖ, см		0.6
СДЛА, мм рт.ст.		103
TAPSE/СДЛА, мм/мм рт.ст.		0.14
Ствол легочной артерии, см		4.7
Правая ветвь ЛА		Правая ветвь ЛА 2.5, левая ветвь ЛА 2.5
НЕДОСТАТОЧНОСТИ КЛАПАНОВ:		
Митрального: 1-2 ст.		
Трикуспидального: 3 ст.; vena contracta = 0,81 см		
Лёгочного: 2 ст.		
Нижняя полая вена не расширена 2.2 см, коллабирует >50%		
Сепарация листков перикарда по боковой стенке ЛЖ ~0,8 см		

Катетеризация правых отделов сердца

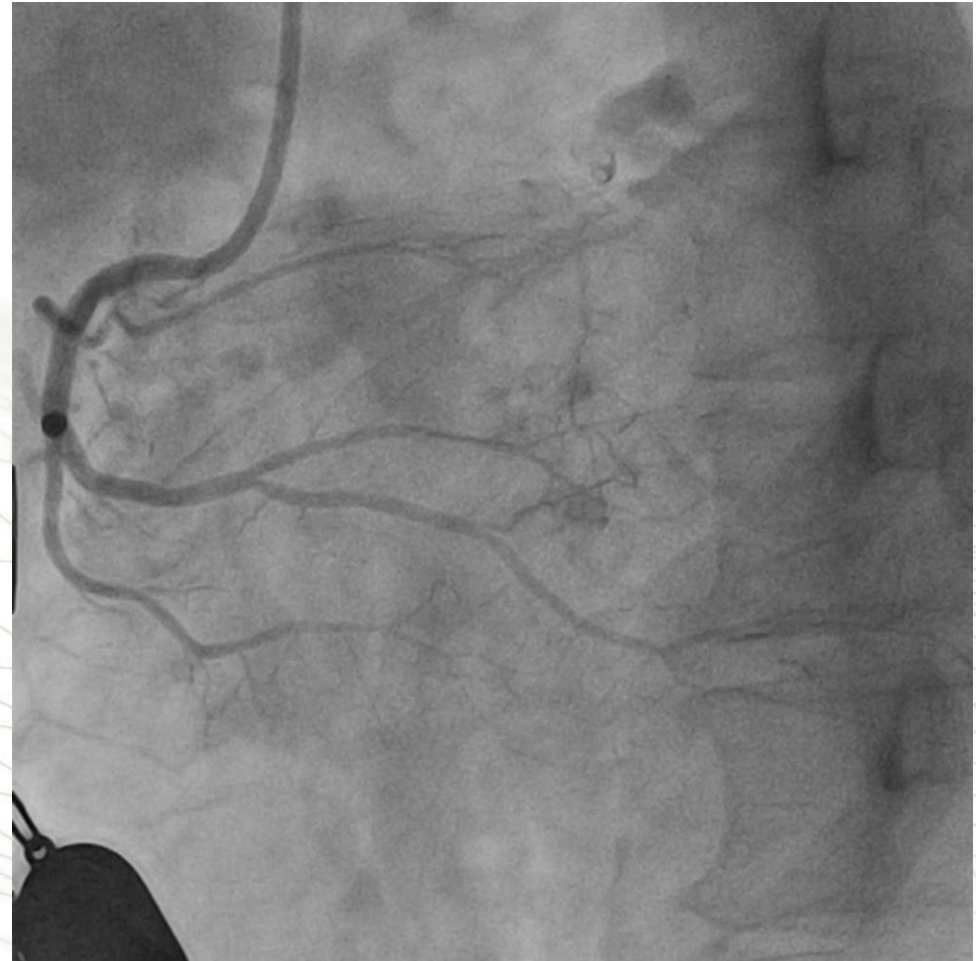
Параметр	Значение	Норма
Систолическое давление в легочной артерии, мм рт.ст.	96	15- 30
Среднее давление в легочной артерии, мм рт.ст.	66	< 20
Давление заклинивания легочной артерии, мм рт.ст.	10	≤ 15
Давление в правом предсердии (среднее), мм рт.ст.	16	< 5
Сердечный выброс, л/мин	4.38	4 – 8
Сердечный индекс, л/мин/м ²	2.88	2.5 – 4.0
Легочное сосудистое сопротивление, Ед.Вуда	19.6	< 2
SaO ₂ , %	98	95 – 100
SvO ₂ , %	56	65-80

Коронароангиография

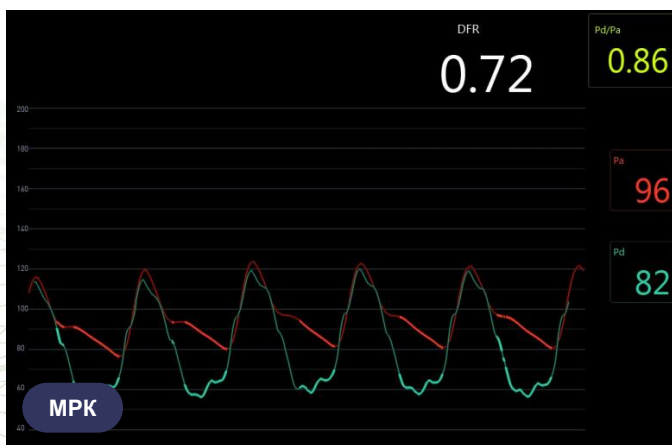
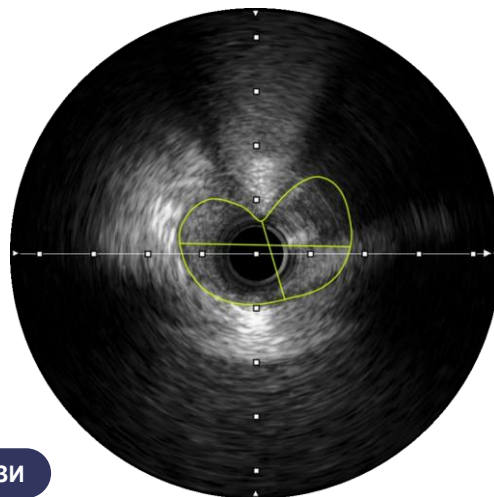
Левая коронарная артерия



Правая коронарная артерия



ВСУЗИ и физиологическая оценка



КЛЮЧЕВАЯ НАХОДКА

Выраженное сужение ствола ЛКА за счёт компрессии лёгочной артерией

Атеросклеротический компонент по данным ВСУЗИ отсутствует

ДО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

Внутрисосудистая визуализация и физиология

ВСУЗИ · МИНИМАЛЬНАЯ ПЛОЩАДЬ ПРОСВЕТА

5,35 мм²

1,51 × 3,15 мм

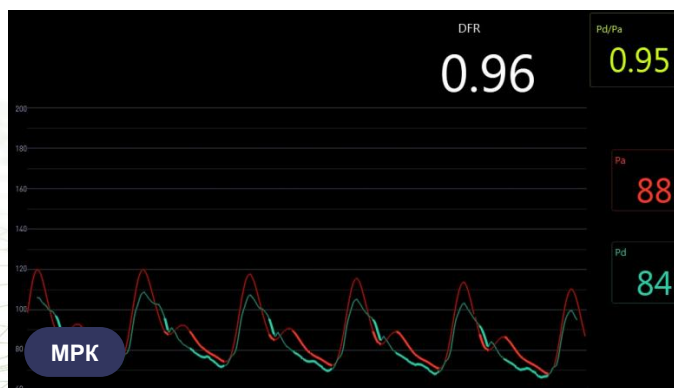
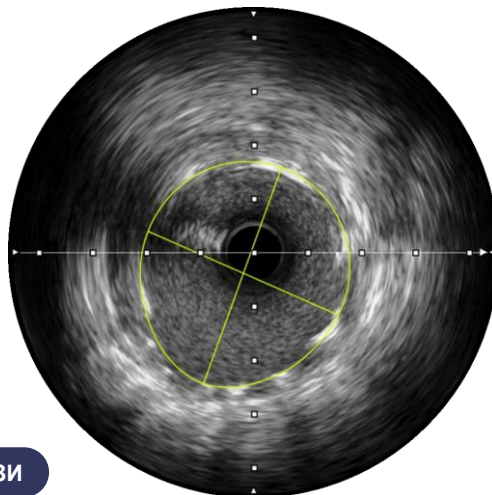
МОМЕНТАЛЬНЫЙ РЕЗЕРВ КРОВОТОКА

0,72

ишемия

Градиент давления в стволе ЛКА: МРК дистальнее стеноза подтверждает ишемию (порог $\leq 0,89$)

Результат после вмешательства



РЕЗУЛЬТАТ ВМЕШАТЕЛЬСТВА

По данным ВСУЗИ стент полностью расправлен, признаков тромбоза, мальаппозиции нет.

ПОСЛЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА

Контроль результата стентирования

ВСУЗИ · МИНИМАЛЬНАЯ ПЛОЩАДЬ СТЕНТА

12,76 мм²

3,87 × 4,27 мм. Полное раскрытие стента, без краевых диссекций и мальаппозиции

МОМЕНТАЛЬНЫЙ РЕЗЕРВ КРОВотоКА

0,96

оптимально

Оптимальный результат стентирования

ДО → ПОСЛЕ

Площадь, мм² 5,35 → **12,76**

МПК 0,72 → **0,96**

Лечение пациентов с ЛАГ-ВИЧ

❑ **Рекомендовано назначение ВААРТ всем пациентам с ЛАГ-ВИЧ для улучшения прогноза.**

ЕОК IА (УУР А, УДД 1)

*В современных рекомендациях высокоактивная антиретровирусная терапия рекомендуется всем пациентам с ВИЧ **вне зависимости от уровня CD4+ и вирусной нагрузки**. Применение высокоактивной антиретровирусной терапии не предупреждает развитие ЛАГ и не оказывает влияния на гемодинамические параметры. Анализ 509 случаев ЛАГ-ВИЧ за период 1987-2009гг. показал, что выживаемость была выше у пациентов, получающих антиретровирусную терапию (55% против 22%, $p < 0,01$), у пациентов, получающих только ЛАГ-специфическую терапию (76% против 32%), при сочетании антиретровирусной и ЛАГ-специфической терапии (69% против 38%, $p < 0,01$).*

❑ **Рекомендуется начальная монотерапия** пациентам с ЛАГ, ассоциированной с ВИЧ- инфекцией с дальнейшим назначением, при необходимости, последовательной комбинированной терапии с учетом сопутствующих заболеваний и межлекарственных взаимодействий.

ЕОК IIaC (УУР С, УДД 3)

Оценка риска летальности пациентки М.

Факторы прогноза (предполагаемая летальность в течение года)	Низкий риск (<5%)	Промежуточный риск (5 – 20 %)	Высокий риск (> 20 %)
<i>Клинические признаки и модифицируемые параметры</i>			
Признаки правожелудочковой сердечной недостаточности	Отсутствуют	Отсутствуют	Присутствуют
Прогрессирование симптомов	Нет	Медленное	Быстрое
Синкопе	Нет	Редкие ^a	Повторные ^b
Функциональный класс по ВОЗ	I, II	III	IV
Дистанция 6-минутной ходьбы ^c	>440 м	165–440 м	<165 м
Кардиопульмональный нагрузочный тест	VO ₂ пик. > 15 мл/мин/кг (>65% прогнозир.) VE/VCO ₂ slope <36	VO ₂ пик. 11-15 мл/мин/кг (35-65% прогнозир.) VE/VCO ₂ slope 36-44	VO ₂ пик. < 11 мл/мин/кг (<35% прогнозир.) VE/VCO ₂ slope >44
Уровни BNP/NT-proBNP в плазме крови ^d	BNP <50 нг/л NT-proBNP <300 нг/л	BNP 50-800 нг/л NT-proBNP 300-1100 нг/л	BNP >800 нг/л NT-proBNP >1100 нг/л
Данные ЭхоКГ	S ПП <18 см ² TAPSE/СДЛА > 0,32 мм/мм рт. ст. Перикардальный выпот отсутствует	S ПП 18-26 см ² TAPSE/СДЛА 0,19-0,32 мм/мм рт. ст. Перикардальный выпот минимальный	S ПП >26 см ² TAPSE/СДЛА < 0,19 мм/мм рт. ст. Перикардальный выпот умеренный или большой
Гемодинамические параметры	ДПП <8 мм рт. ст. СИ ≥2,5 л/мин/м ² SvO ₂ >65%	ДПП 8-14 мм рт. ст. СИ 2,0-2,4 л/мин/м ² SvO ₂ 60-65%	ДПП >14 мм рт. ст. СИ <2,0 л/мин/м ² SvO ₂ <60%

a Случайные синкопе во время тяжелой физической нагрузки или случайные ортостатические синкопе у стабильного пациента.
b Повторяющиеся эпизоды синкопе даже при незначительной или регулярной физической активности.
c Обратите внимание, что Д6МХ зависит от возраста, роста и тяжести сопутствующих заболеваний.
d Для согласования с моделью «4 страты», пороговые уровни BNP и NT-proBNP были обновлены по сравнению с версией 2015 г. на основе данных из регистра REVEAL

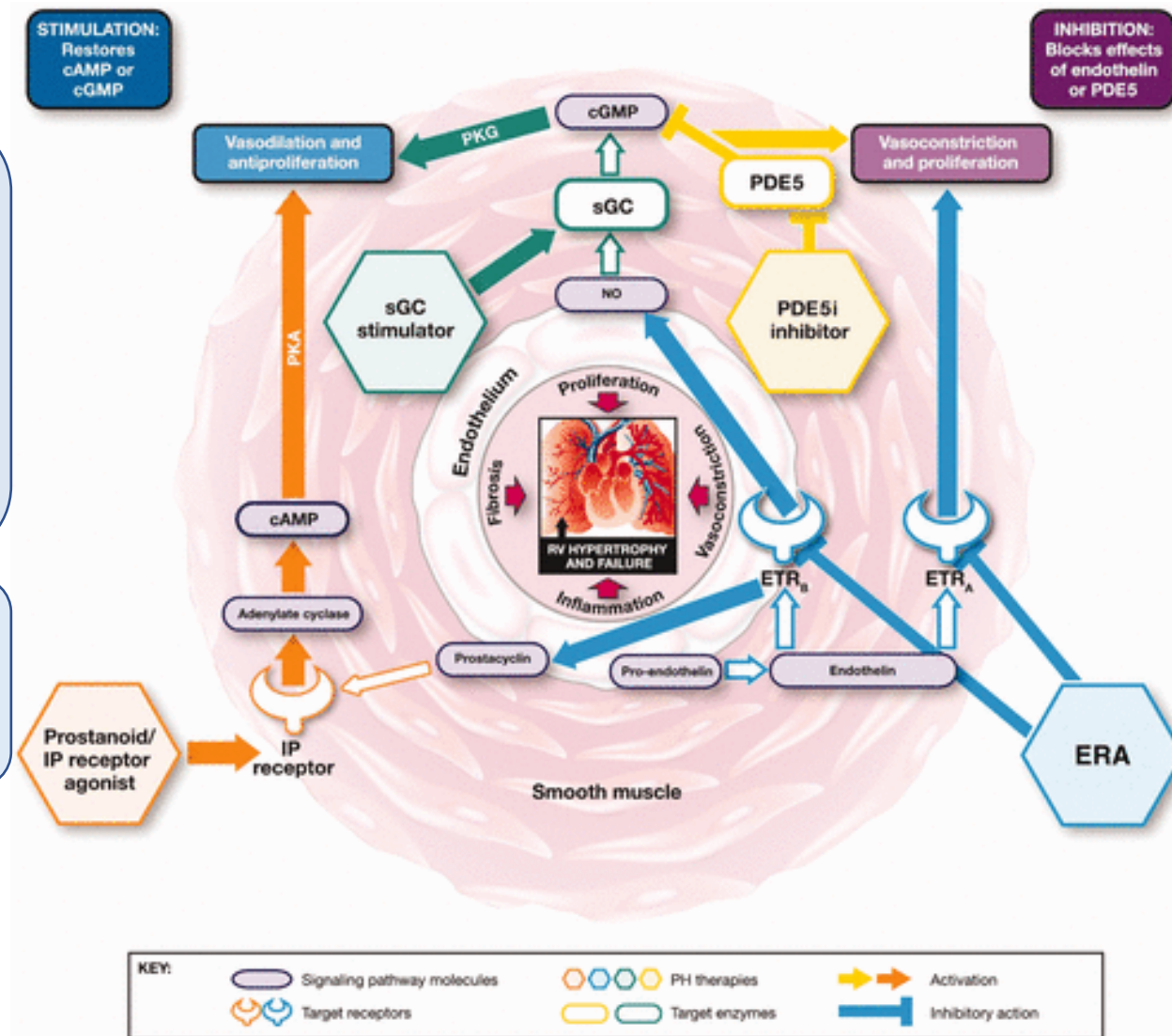
Патогенетические мишени и лекарственные препараты ЛАГ-специфической терапии

Простаноиды

- Берапрост*
- Эпопростенол в/в*
- **Илопрост** в/в,*
ингал.
- Трепростинил в/в,
п/к, ингал, per os*

Агонисты IP-рецепторов

- **Селексипаг**



Ингибиторы ФДЭ-5

- **Силденафил**
- **Тадалафил**

Стимуляторы рГЦ

- **Риоцигуат**

Антагонисты рецепторов эндотелина (АРЭ)

- **Амбризентан**
- **Бозентан**
- **Мацитентан**

* препарат не зарегистрирован в РФ

В рамках ЛАГ-специфической терапии был
инициирован прием **мацитентана** 10 мг в сутки.

Динамика заболевания: 2025–2026 гг.

Верификация диагноза ЛАГ-ВИЧ в НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова.

Терапия:

- Мацитентан 10 мг/сут
- Ацетилсалициловая кислота 100 мг/сут
- Клопидогрел 75 мг/сут
- Торасемид 5 мг/сут
- Спиронолактон 25 мг/сут
- АРТ

03.2025

Первый эпизод учащённого сердцебиения

- ЭКГ: пароксизм фибрилляции-трепетания предсердий. Купировался самостоятельно.
- Пароксизмы возникали ежемесячно.

10.2025

Радиочастотная абляция КТИ

- Вмешательство прошло без осложнений

01.2026

Коррекция ЛАГ-специфической терапии:

- Мацитентан 10 мг/сут
- Риоцигуат 0,5 мг 3 р/сут
- Селексилаг 200 мкг 2 р/сут

2026

Госпитализация в НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова, июль 2026 год

Жалобы на:

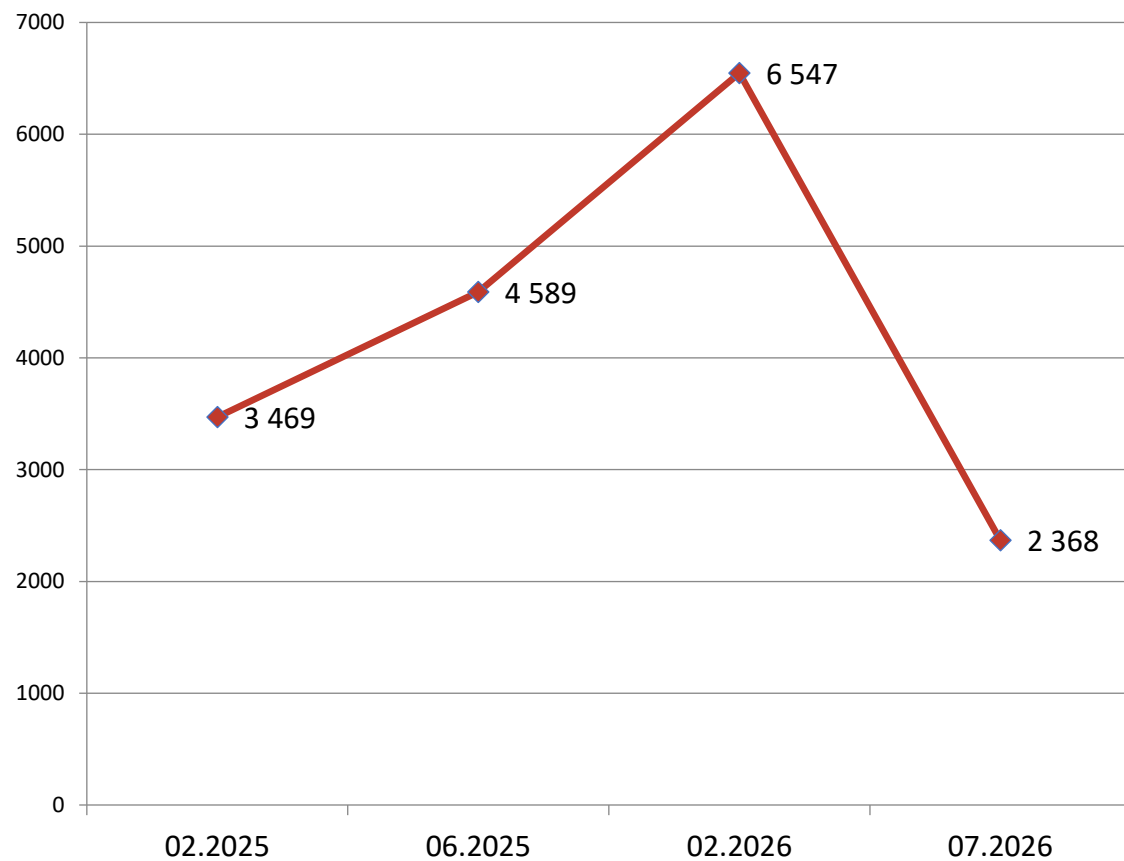
- одышку при низкоинтенсивных физических нагрузках (ходьба в пределах 300-500 метров, подъем до 1-2 лестничных пролетов)
- эпизоды головокружений

Терапия на момент госпитализации:

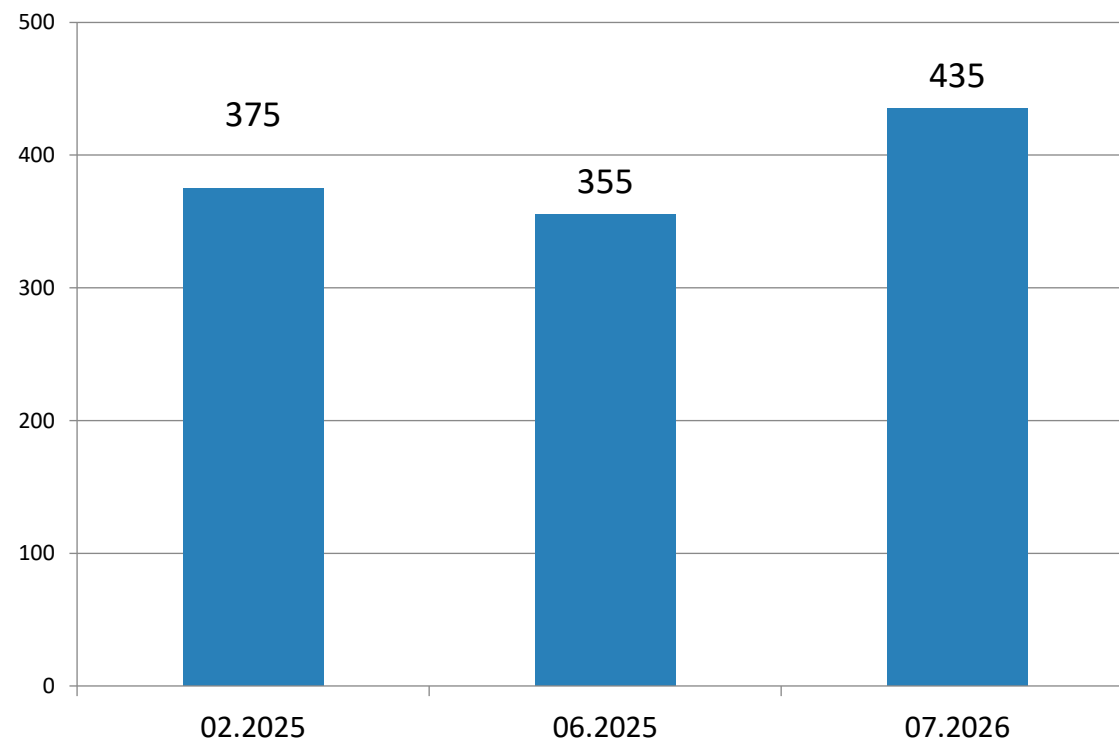
- Мацитентан 10 мг/сут
- Селексипаг 800 мкг 2р/сут
- Риоцигуат 0,5мг 3 р/сут
- Апиксабан 5 мг 2р/сут
- Бисопролол 2,5 мг 2 р/сут
- Торасемид 10 мг/сут
- Спиронолактон 25 мг/сут

Динамика NT-proBNP и теста 6-минутной ходьбы

NT-proBNP, пг/мл



Тест 6-минутной ходьбы, метры



Одышка по шкале Борга

02.2025 — 5 баллов

06.2025 — 5 баллов

07.2026 — 4 балла

Пациентка М. 41 года, 06.2026г

Данные лабораторной диагностики

Общий анализ крови

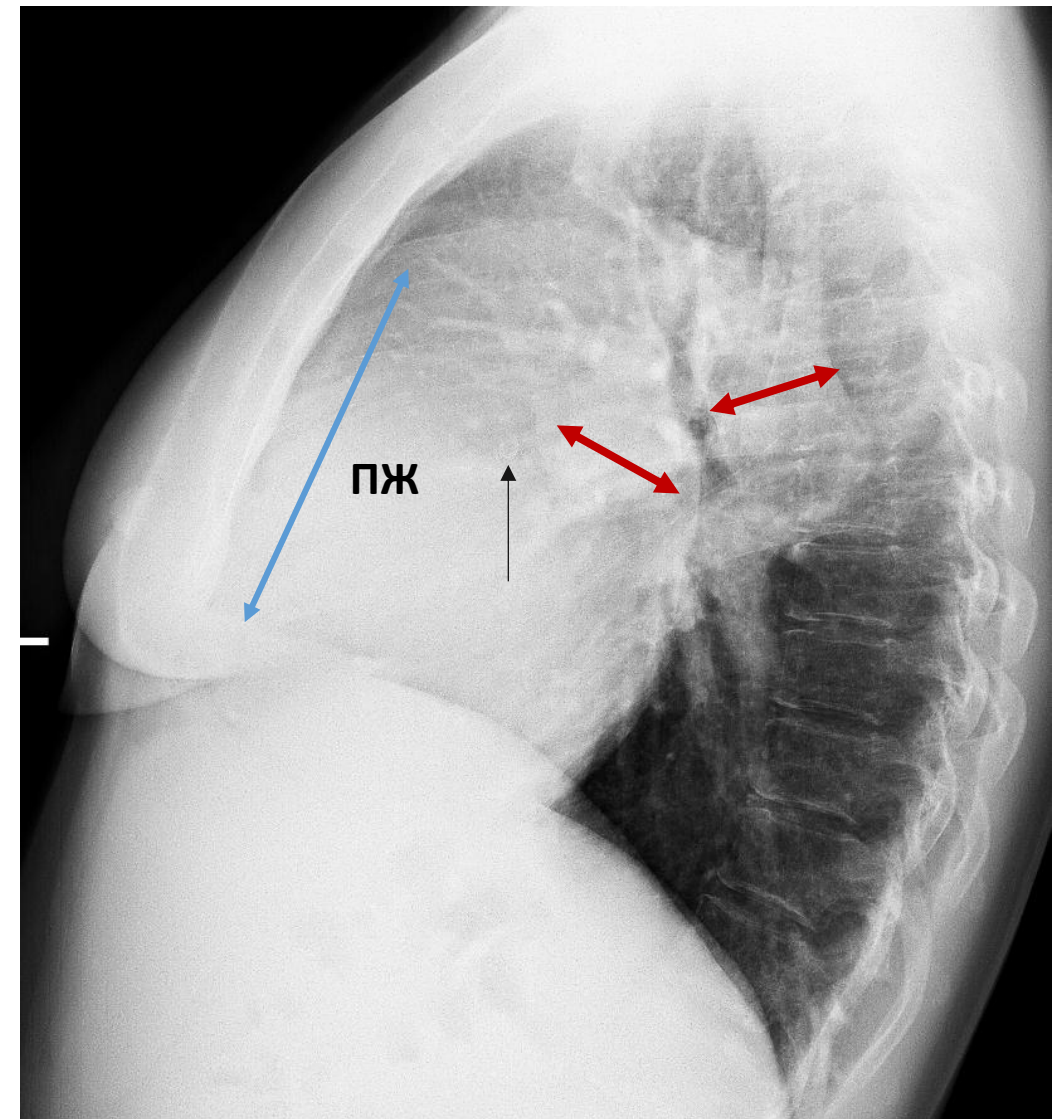
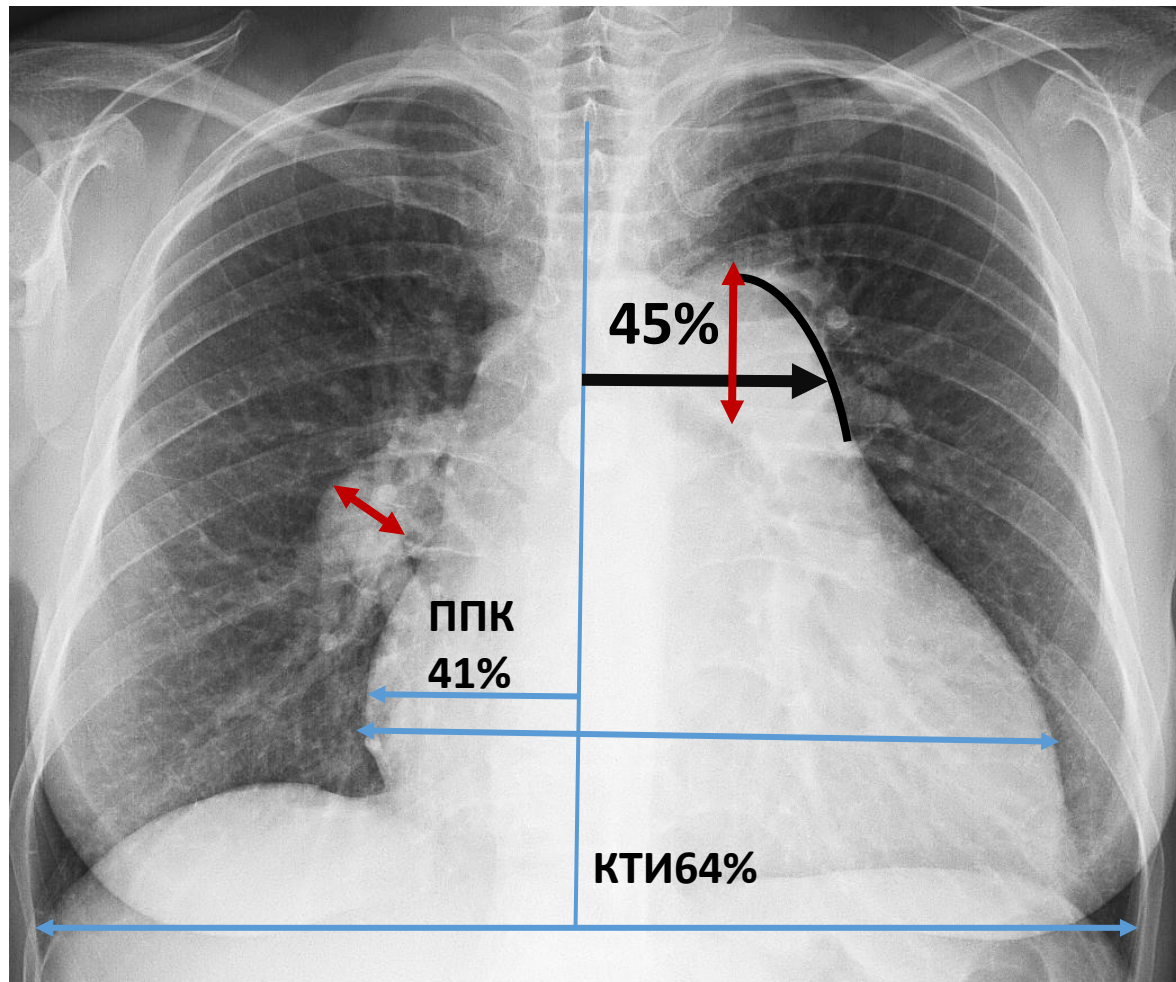
Название	Результат	Нормы	Ед. измерения
Базофилы	0,03	0,00 - 0,20	тыс./мкл
Гематокрит	46,4	37,0 - 47,0	%
Гемоглобин	14,00	12,00 - 16,00	г/дл
Лейкоциты	5,6	4,8 - 10,8	10*9/л
Лимфоциты	1,7	0,9 - 5,2	тыс./мкл
Моноциты	0,43	0,20 - 1,00	тыс./мкл
Нейтрофилы	3,3	1,9 - 8,0	тыс./мкл
Средняя конц. гемогл.в эритроц	33	33 - 37	г/дл
Среднее содержание гемоглобина	33,6	27,0 - 31,0	пг
Средний объем эритроцита	101,7	81,0 - 99,0	фл
Тромбоциты	251	130 - 400	10*9/л
Эозинофилы	0,11	0,00 - 0,80	тыс./мкл
Эритроциты	4,7	4,20 - 5,40	10*12/л

Биохимический анализ крови

Название	Результат	Нормы	Ед. измерения
Триглицериды	1,35	0,50 - 1,75	ммоль/л
Глюкоза	4,70	3,50 - 5,80	ммоль/л
ЛПНП-холестерин	2,15	0,08 - 4,00	ммоль/л
АСТ	29	3,0 - 55,0	Ед/л
Калий	4,0	3,5 - 5,3	ммоль/л
Натрий	143,0	138,0 - 153,0	ммоль/л
Хлор	106,0	98,0 - 108,0	ммоль/л
Общий белок	73,0	64,0 - 83,0	г/л
Креатинин	80,8	50,0 - 98,0	мкмоль/л
СКФ	93	≥ 90	мл/мин/1,73м²
АЛТ	17	3,0 - 55,0	Ед/л
Билирубин общий	32,1	1,7 - 20,5	мкмоль/л
Холестерин	3,63	3,50 - 5,20	ммоль/л
Д-димер	0,41	0,00 - 0,50	мкг/мл

Пациентка М. 41 года, 06.2026г

Рентгенография органов грудной клетки пациентки М. 41года, 06.2026г.



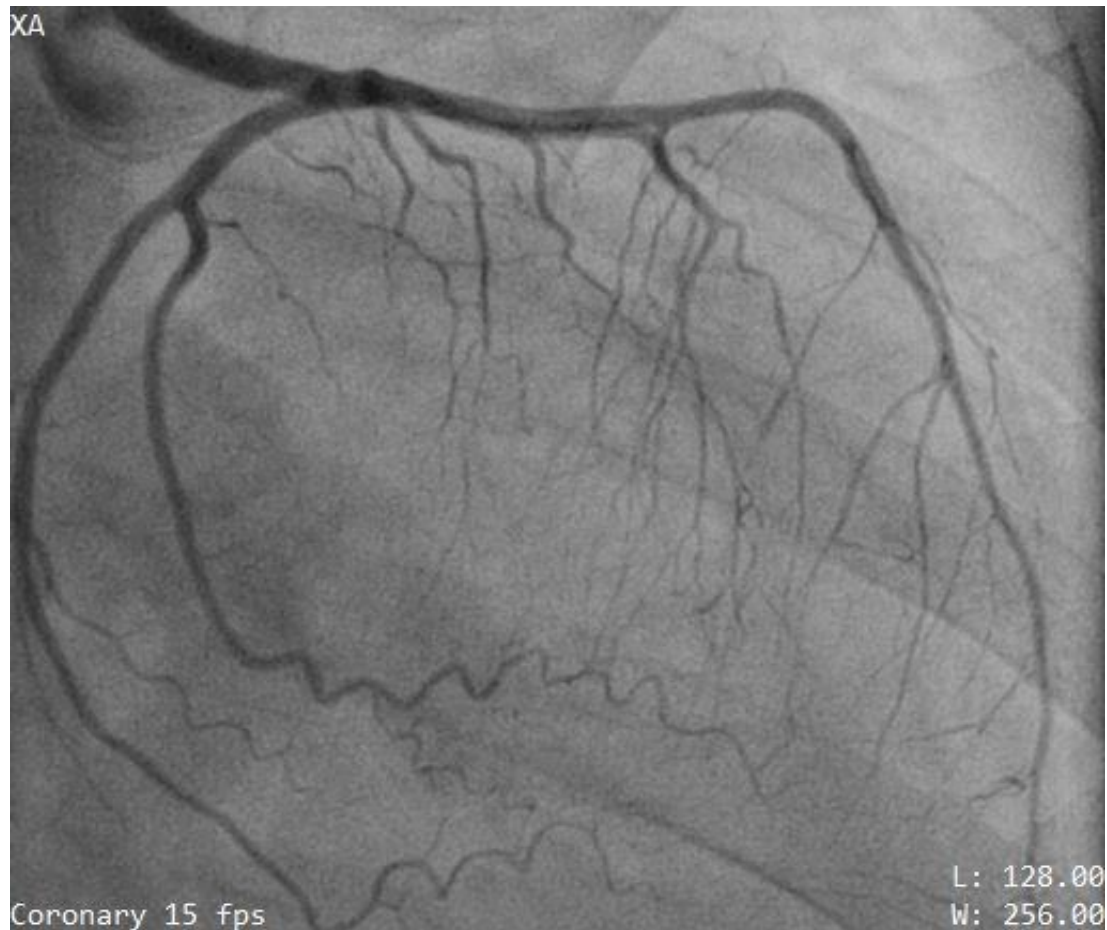
ЗАКЛЮЧЕНИЕ: признаки высокой артериальной легочной гипертензии. Аневризматическое расширение ствола ЛА. Кардиомегалия с увеличением правых отделов сердца. Тень стенки в ЛКА. Верхняя полая вена не расширена. По сравнению с данными от 03.25г. без существенной динамики.

Эхокардиография

Пациентка М. 41 года, 06.2026г

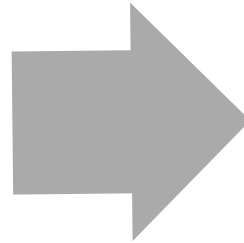
Показатели	2025	2026
Корень аорты, см	2.0	2.7
ЛП, см	3.8	4.0
индекс объёма ЛП, мл/м²	30.13	-
КДР, см	4.1	3.7
TAPSE, см	1.4	1.5
Фракционное изменение площади ПЖ, %	26	20
ПЖ, см (ап.)	3.9	4.6
СПП, см²	29	34
ТПС ПЖ, см	0.6	0.65
СДЛА, мм рт.ст.	103	110
TAPSE/СДЛА, мм/мм рт.ст.	0.14	0.14
Ствол легочной артерии, см	4.7 см	4.7
Правая ветвь ЛА 2.5 см, левая ветвь ЛА 2.5 см		Правая ветвь ЛА 3.2 см, левая ветвь ЛА 3.1 см
НЕДОСТАТОЧНОСТИ КЛАПАНОВ:		НЕДОСТАТОЧНОСТИ КЛАПАНОВ:
Митрального: 1-2 ст.		Митрального: 1 ст.
Трикуспидального: 3 ст.; vena contracta = 0,81 см		Трикуспидального: 3 ст.; vena contracta = 0,81 см
Лёгочного: 2 ст.		Лёгочного: 2 ст.
Нижняя полая вена не расширена 2.2 см, коллабирует >50%		Нижняя полая вена расширена 2.4 см, коллабирует <50%
Сепарация листков перикарда по боковой стенке ЛЖ ~0,8 см		Сепарация листков перикарда по задней стенке ЛЖ - 0,4см

Контрольная коронароангиография



Ранее установленный стент на всем протяжении ствола ЛКА проходим, без признаков рестеноза.

С учетом сохранения факторов риска неблагоприятного прогноза пациентке по жизненным показаниям необходимо усиление ЛАГ-терапии.



Принимая во внимание отсутствие приема целевой дозы риюцигуата и селексипага в анамнезе, принято решение продолжить прием **селексипага** с дальнейшей титрацией дозы в соответствии с алгоритмом до 1600 мкг 2 р/сут, **риюцигуата** с дальнейшей титрацией дозы до 7,5 мг/сут, продолжение приема **мацитентана** 10 мг/сут.

Сопутствующая терапия:

- Спиронолактон 50 мг/сут
- Торасемид 10 мг/сут
- Апиксабан 5 мг 2 р/сут
- Бисопролол 2,5 мг 2 р/сут

Заключительный диагноз

Основной диагноз: I27.8 Легочная артериальная гипертензия, функциональный класс III (ВОЗ).

Фоновые заболевания: ВИЧ-инфекция, 4А стадия вторичных заболеваний, фаза ремиссии на фоне приема антиретровирусной терапии. Хронический гепатит С, реконвалесцент.

Осложнения основного заболевания: Аневризма легочного ствола. Компрессия ствола левой коронарной артерии аневризмой легочной артерии до 80%. Транслюминальная баллонная ангиопластика со стентированием ствола левой коронарной артерии стентом Resolute 4.00x15 мм от 13.03.2025г. Нарушения ритма сердца: пароксизмальная форма фибрилляции-трепетания предсердий, риск тромбоэмболических осложнений по шкале CHA2DS2VASc-2 балла, риск кровотечений по шкале HAS BLED-2 балла, EHRA-III балла. Радиочастотная абляция кавотрикуспидального истмуса от 26.01.2026г. Пароксизм фибрилляции предсердий от 24.02.2026г. Восстановление синусового ритма ЭИТ от 24.02.2026г. Относительная недостаточность трикуспидального клапана 3 степени. Хроническая сердечная недостаточность III функционального класса.

Сопутствующие заболевания: Спленэктомия от 2007г. Язвенная болезнь желудка вне обострения.

Клиническая классификация легочной гипертензии



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ГРУППА 1: ЛЁГочная артериальная гипертензия (ЛАГ)

1.1. Идиопатическая (ИЛГ)

- 1.1.1. Отрицательный тест на вазореактивность
- 1.1.2. Положительный тест на вазореактивность

1.2. Наследственная

- 1.2.1. Отрицательный тест на вазореактивность
- 1.2.2. Положительный тест на вазореактивность

1.3. Индуцированная лекарственными препаратами и токсинами

- 1.3.1. Отрицательный тест на вазореактивность
- 1.3.2. Положительный тест на вазореактивность

1.4. Ассоциированная с:

- 1.4.1. врождёнными пороками сердца (простые системно-легочные шунты)
- 1.4.2. системными заболеваниями соединительной ткани

1.4.3. ВИЧ-инфекцией

1.4.4. портальной гипертензией

1.4.5. шистосомозом

1.5. ЛАГ с признаками поражения лёгочных вен/ капилляров (лёгочная веноокклюзионная болезнь/ лёгочный капиллярный гемангиоматоз)

1.6. Персистирующая ЛГ новорожденных

ГРУППА 2: ЛГ, СВЯЗАННАЯ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

2.1. Сердечная недостаточность:

- 2.1.1. с сохраненной фракцией выброса ЛЖ
- 2.1.2. со сниженной или умеренно сниженной фракцией выброса ЛЖ

2.2. Клапанная патология

2.3. Врождённая/ приобретённая сердечно-сосудистая патология, приводящая к посткапиллярной ЛГ

ГРУППА 3: ЛЁГочная гипертензия вследствие заболеваний лёгких и/или гипоксемии

3.1. ХОБЛ

3.2. Рестриктивные заболевания лёгких

3.3. Другие заболевания лёгких с рестриктивно-обструктивными нарушениями

3.4. Гиповентиляционный синдром

3.5. Гипоксия без заболеваний лёгких (высокогорная ЛГ)

3.6. Аномалии развития лёгких

ГРУППА 4: ЛЁГочная гипертензия вследствие обструкции лёгочной артерии

4.1. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ

4.2. Другие формы обструкции лёгочных артерий

ГРУППА 5: ЛЁГочная гипертензия НЕИЗВЕСТНОГО ИЛИ СМЕШАННОГО ГЕНЕЗА

5.1. Гематологические заболевания

5.2. Системные нарушения

5.3. Метаболические нарушения

5.4. Хроническая почечная недостаточность с/без гемодиализа

5.5. Тромботическая микроангиопатия лёгких вследствие эмболии опухолевыми клетками

5.6. Фиброзирующий медиастинит

5.7. Сложные врожденные пороки сердца

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека, ИЛГ – идиопатическая лёгочная гипертензия, ЛАГ – лёгочная артериальная гипертензия, ЛГ – лёгочная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь лёгких

Патогенез ЛАГ-ВИЧ

ВЛИЯНИЕ ВИЧ-ассоциированных белков *

gp120

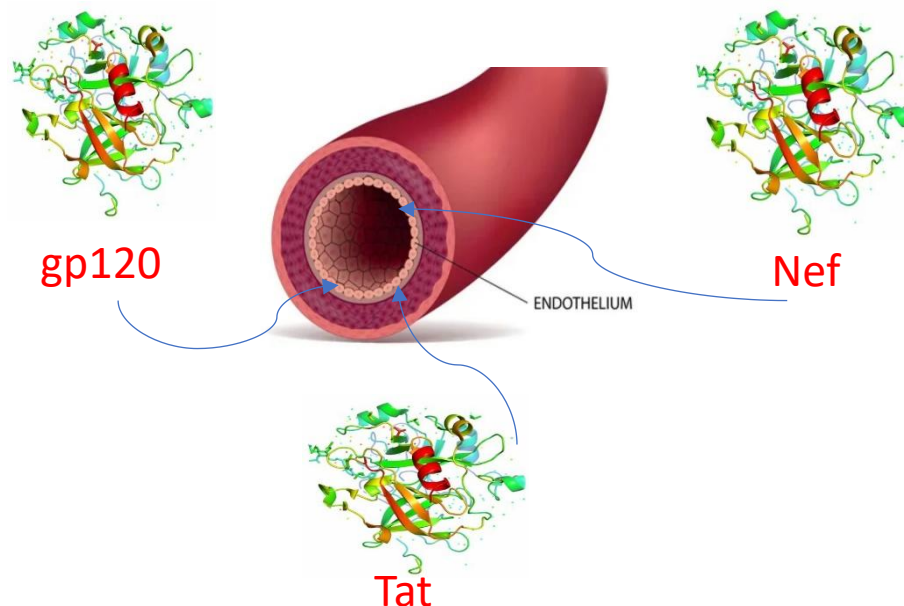
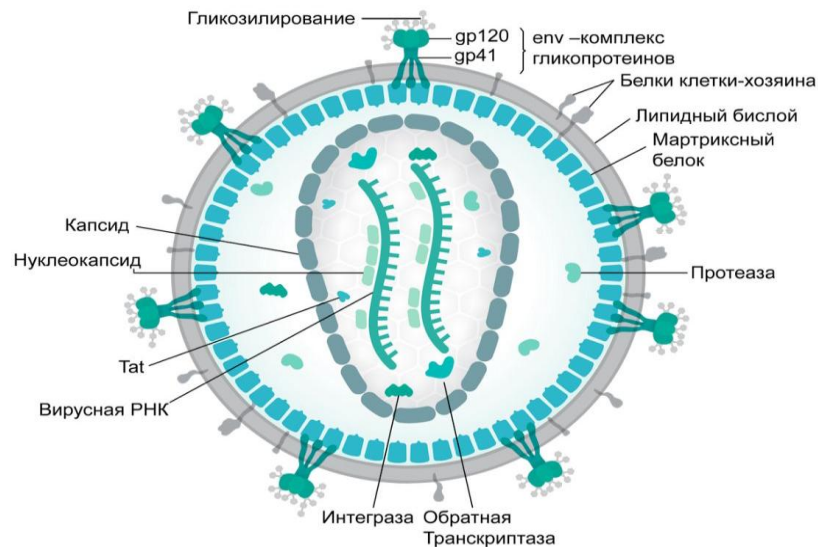
↓
высвобождение
эндотелина-1

Белок Nef → пролиферация и
апоптоз эндотелиальных клеток
легких → развитие тяжелых
комплексных поражений и
ремоделирование легочных
сосудов

Белок Tat →
высвобождение активных
форм кислорода ВИЧ-
инфицированными
клетками → повреждение
клеточных структур
легочных сосудов →
прогрессированию ЛАГ

**РАЗВИТИЕ
ЛЕГОЧНОЙ
ГИПЕРТЕНЗИИ
У ПАЦИЕНТА С
ВИЧ-ИНФЕКЦИЕЙ**

Структура ВИЧ **



* Hon SM, Alpizar-Rivas RM, Farber HW. Pulmonary Arterial Hypertension in Patients Infected with the Human Immunodeficiency Virus. Cardiol Clin. 2022;40(1):45-54. <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2021.08.004>

** Схема: Thomas Splettstoesser, 2014 (www.scistyle.com). Перевод: hiv.plus.

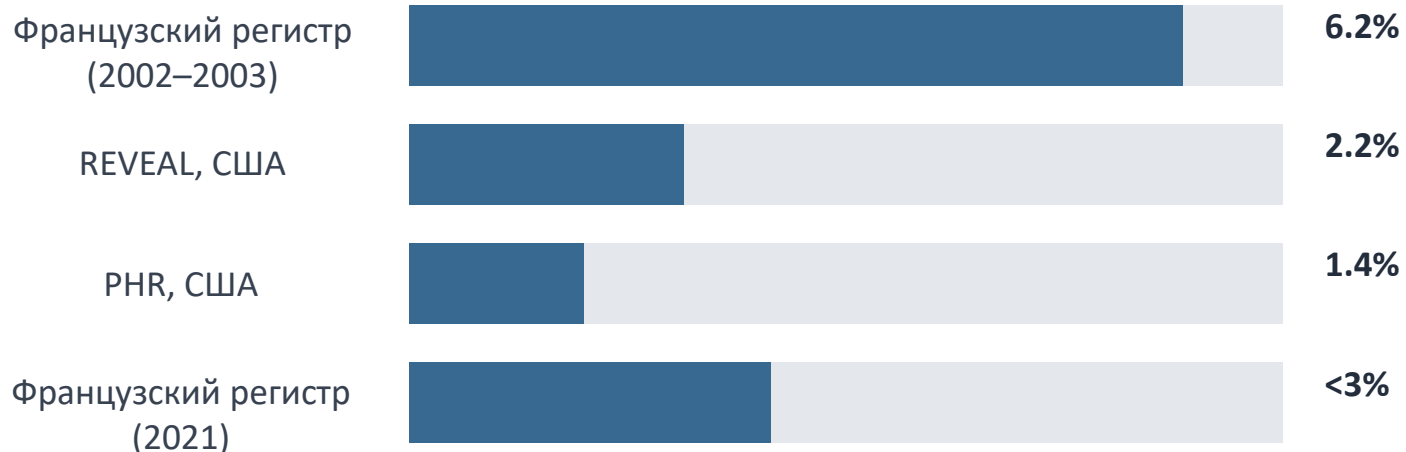
ЛАГ–ВИЧ: распространенность по данным международных регистров

≈0,46%

**распространенность ЛАГ
среди пациентов с ВИЧ**

Франция, 7 648 пациентов;
подтверждение
катетеризацией

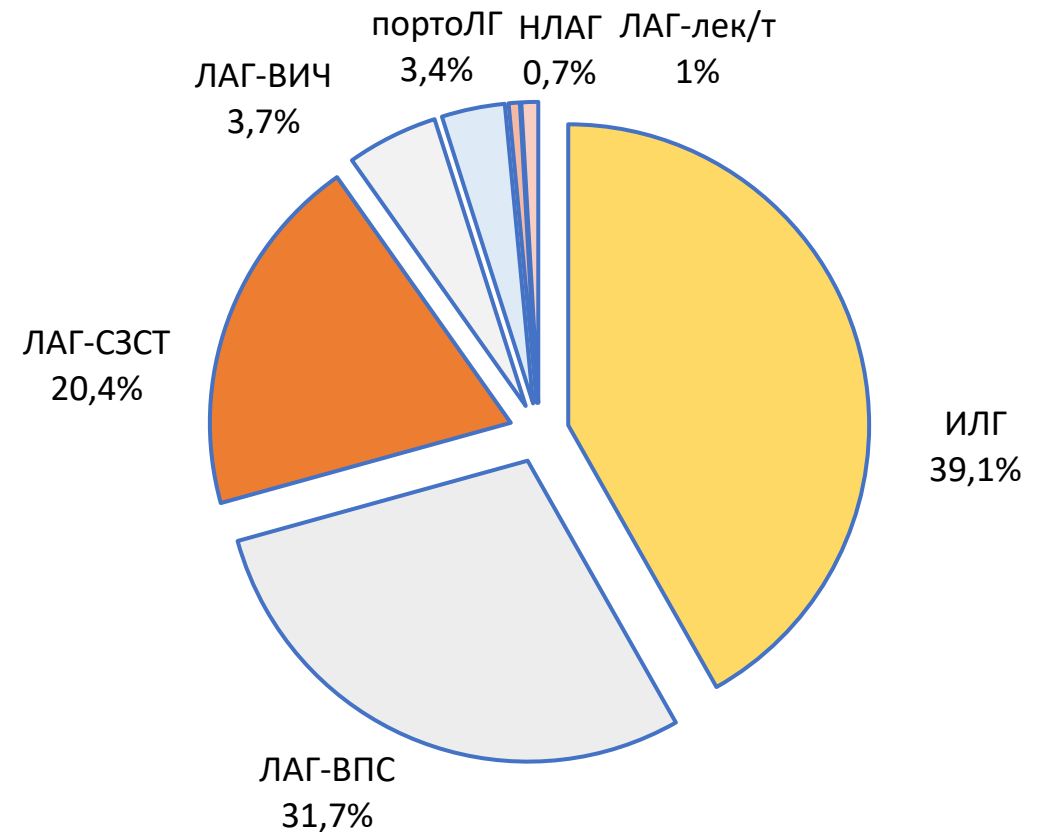
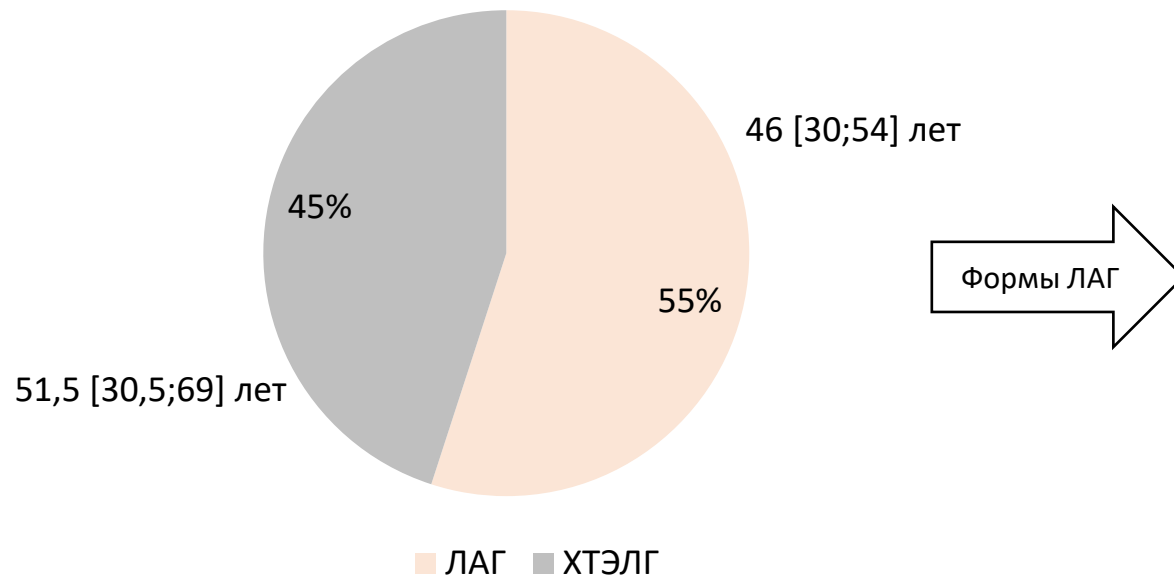
Доля ЛАГ–ВИЧ среди пациентов с ЛАГ в регистрах



ЛАГ–ВИЧ остается редкой, но клинически значимой формой ЛАГ. В современных данных из стран с доступной АРТ ее распространенность среди пациентов с ВИЧ составляет 0,5%; при этом доля среди всех случаев ЛАГ варьирует примерно от 1–2% в американских регистрах до ~6% в раннем французском регистре.

Данные Российского регистра

- 1488 больных с диагнозом ЛАГ/ ХТЭЛГ 2012 – 2026гг.
- 15 региональных центров
- Пациенты ≥ 18 лет с установленным диагнозом



804 пациентов с впервые установленной ЛАГ

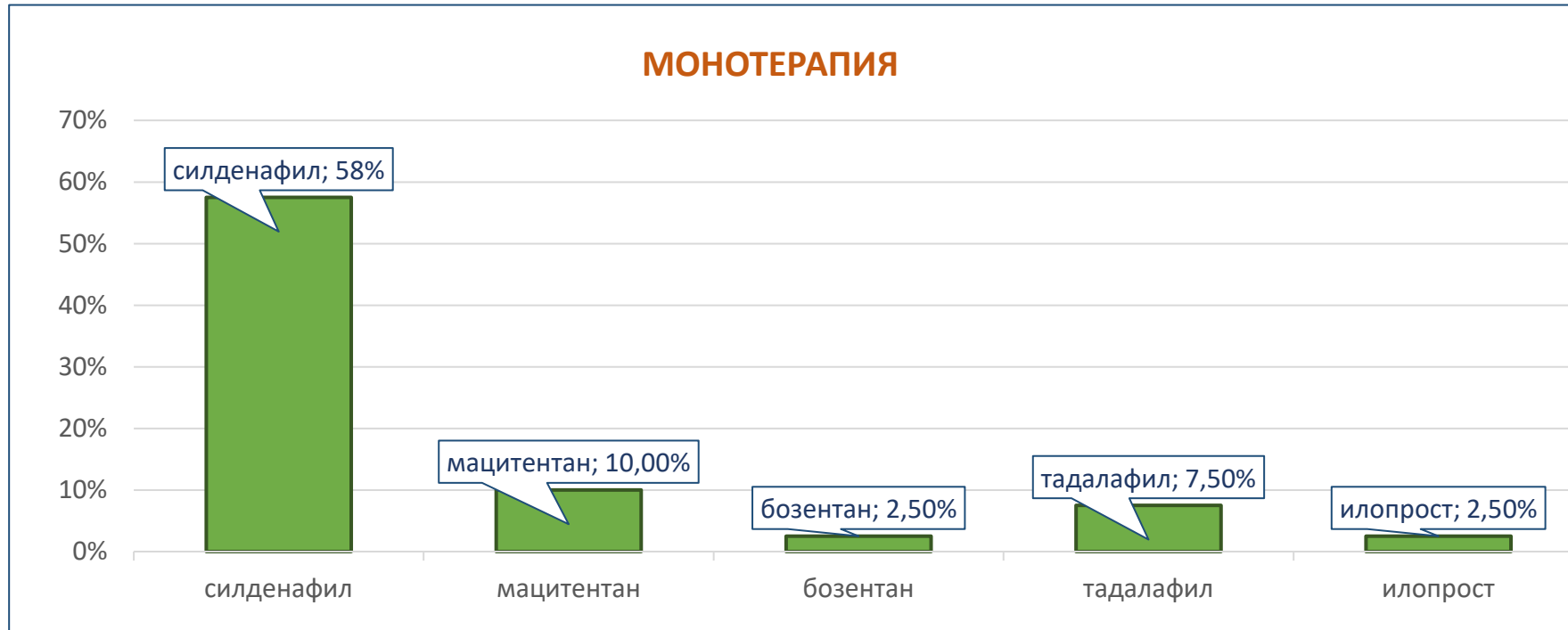
Собственный опыт НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова

Пациенты с ЛАГ-ВИЧ (n=40)

Возраст на момент установления диагноза, годы	40 [36;45]
Пол, м/ж (%)	27/ 73
ФК (I/II/III/IV),%	10/30/ 43 /17
Дистанция в Т6МХ, метры	332 [209;410]
Время от момента появления жалоб до верификации диагноза ЛАГ-ВИЧ, годы	2 [1;3]
Время от момента выявления ВИЧ-инфекции до верификации ЛАГ, годы	10 [2;15]
ЛАГ-специфическая терапия	Терапия не назначалась-2,5% Монотерапия-85% Комбинированная-12,5%
Антиретровирусная терапия	85% (n=34)

Лечение

Данные НМИЦК им.ак. Е.И.Чазова



МОНОТЕРАПИЯ-85%
КОМБИНИРОВАННАЯ-12,5%
ТЕРАПИЯ НЕ НАЗНАЧАЛАСЬ-2,5%

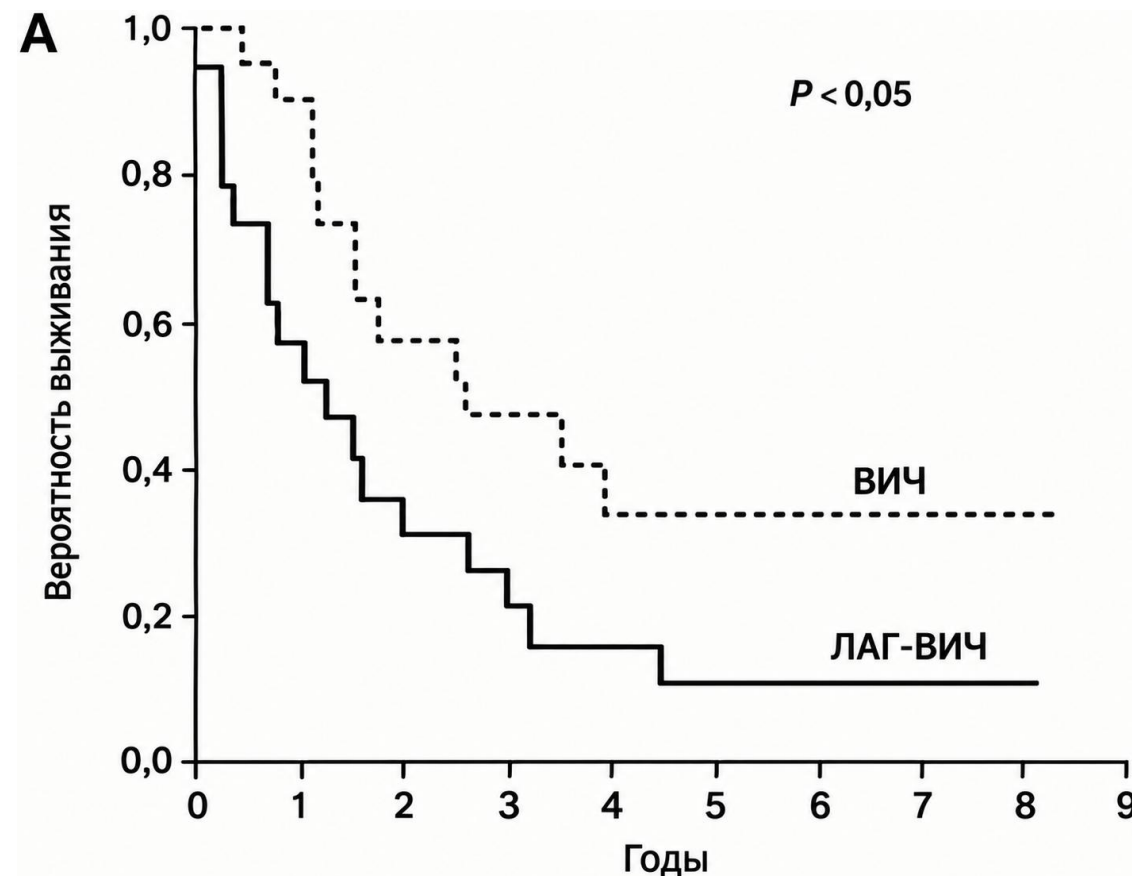


На контрольном визите:
МОНОТЕРАПИЯ-5%
КОМБИНИРОВАННАЯ-
ДВОЙНАЯ 75%
ТРОЙНАЯ ТЕРАПИЯ -20%

Важным аспектом в назначении ЛАГ-специфической терапии у данной категории больных является ее взаимодействие с антиретровирусной терапией !

Прогноз при ЛАГ-ВИЧ

- ЛАГ является независимым фактором риска смерти у ВИЧ-инфицированных больных: 1,3 года ЛАГ-ВИЧ против 2,6 лет ВИЧ без ЛАГ
- 3-летняя выживаемость составляет 21% у наиболее тяжелых больных с ФК III и IV (ВОЗ) и 70%- у больных с невыраженной симптоматикой при современных методах лечения



Независимый предиктор выживаемости:

✓ СИ > 2,8 л/мин/м²

✓ число лимфоцитов CD4 >200 клеток/мл

Вопросы для дискуссии

- 1) Имеются ли особенности течения лёгочной артериальной гипертензии у больных ВИЧ в зависимости от уровня вирусной нагрузки и приема антиретровирусной терапии?
- 2) Какой режим динамического наблюдения целесообразно рассматривать у данной пациентки (объем обследования, временной регламент)?
- 3) Оптимальна ли проводимая на данном этапе ЛАГ-специфическая и сопутствующая терапия?