



Саратовский государственный
медицинский университет
имени В. И. Разумовского

приоритет2030[^]
лидерами становятся

Кафедра госпитальной терапии

Идиопатическая легочная гипертензия: современные возможности терапии (клиническое наблюдение)



Вирясова К.С*., Пономарева Е.Ю.**

*-ординатор 1 года обучения кафедры госпитальной
терапии СГМУ, специальность «Терапия»

** - доцент кафедры госпитальной терапии СГМУ,
кандидат медицинских наук

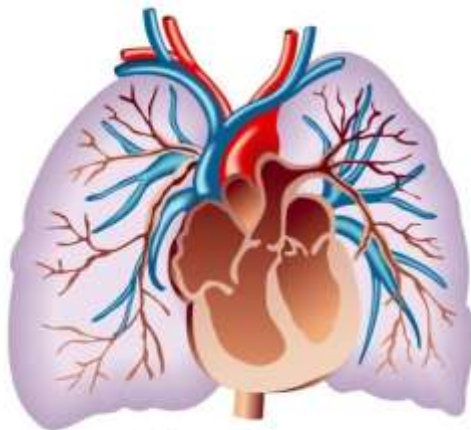


Международная научно-практическая конференция «Некоронарогенные заболевания миокарда»
ФГБОУ ВО ДОНГМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО Минздрава России
Донецк, 27.02. 2026

Актуальность проблемы

Легочная гипертензия (ЛАГ) – гемодинамическое и патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии (ДЛА) > 20 мм рт.ст. в покое, измеренного при чрезвенозной катетеризации сердца (ЧВКС).

ЛАГ является глобальной проблемой здравоохранения: встречается примерно у 1% жителей мира, а в возрастных группах старше 65 лет – в 10% случаев в связи с высокой распространенностью патологии сердца и легких.



Pulmonary Hypertension



Normal Heart



Идиопатическая легочная артериальная гипертензия (ИЛАГ): распространенность и место среди других вариантов ЛАГ

ЛГ обычно является синдромом, ассоциированным с различными сердечно-сосудистыми и респираторными заболеваниями, и **редко представляет собой самостоятельное заболевание, как в случае идиопатической (ИЛАГ)** или наследственной легочной артериальной гипертензии (НЛАГ).

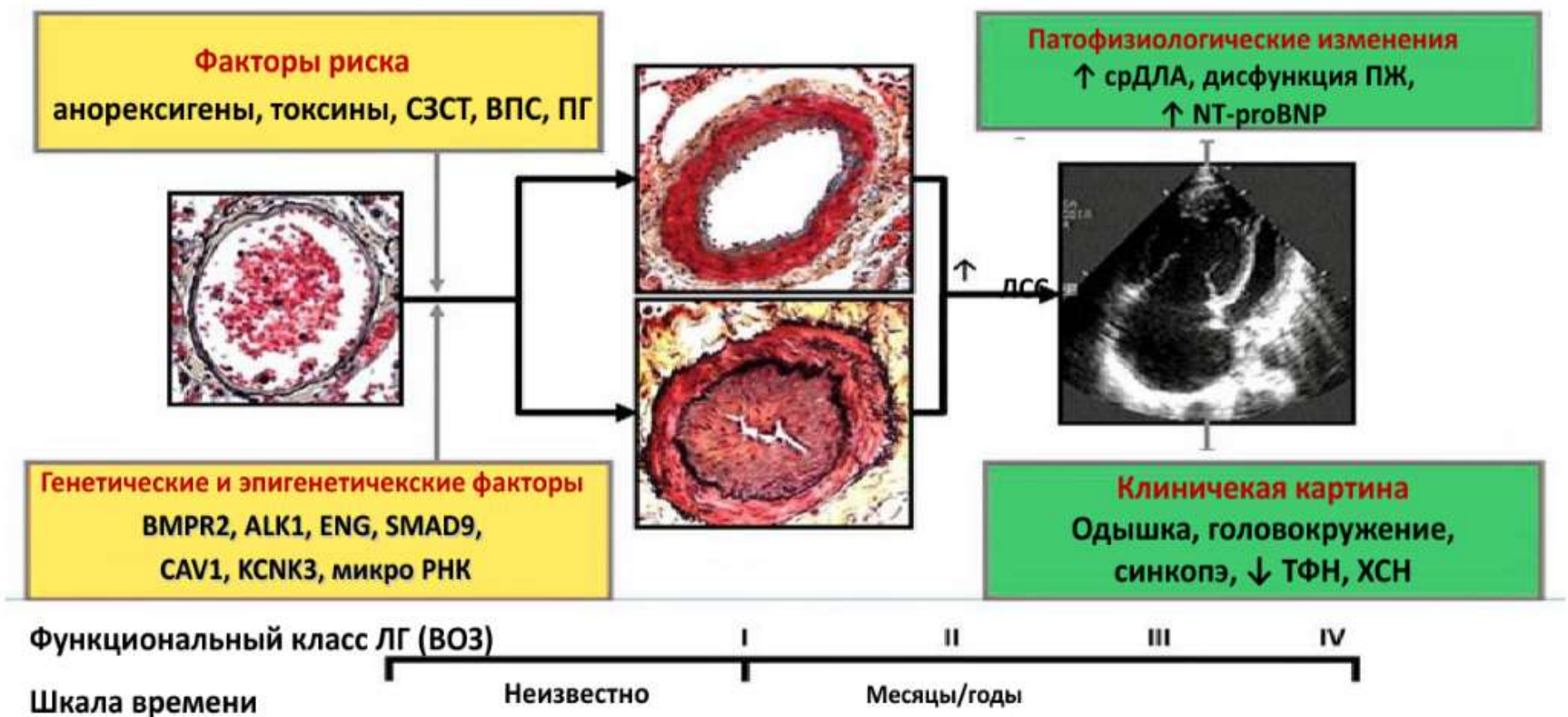
По данным российского регистра, среди 740 впервые выявленных пациентов ЛАГ у 40,9% подтверждена ИЛАГ

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ):

1.1. Идиопатическая

- 1.1.1. Отрицательный тест на вазореактивность
- 1.2.2. Положительный тест на вазореактивность
- 1.2. Наследственная *
- 1.3. Индуцированная лекарственными препаратами и токсинами *
- 1.4. Ассоциированная с:
 - 1.4.1. Врожденными 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 легочных вен/ капилляров (легочная веноокклюзионная болезнь/ легочный капиллярный гемангиоматоз)

ИЛАГ: ключевые аспекты патогенеза, клинические проявления и динамика



Galiè N et al. Eur Heart J 2010;31:2080.



Женщина 65 лет, госпитализирована с жалобами на

- ✓ Одышку при минимальной физической нагрузке (при малейшем движении);
- ✓ Эпизоды потери сознания (3 эпизода за последний месяц);
 - ✓ Отеки голеней;
 - ✓ Увеличение живота в объеме





Анамнез заболевания

- ❑ **Сентябрь 2012 года** – одышка при физической нагрузке, интенсивность которой нарастала;
- ❑ **Январь 2013 года** - при проведении ЭХО-КГ выявлено повышение систолического давления в легочной артерии, увеличение правых отделов сердца, установлен диагноз идиопатическая легочная гипертензия;
- ❑ **Март 2013 года** – в НМИЦК им. Акад. Е.И.Чазова МЗ РФ при катетеризации правых отделов сердца (КПОС) верифицирован диагноз идиопатической легочной гипертензии, начало терапии силденафилом с положительным эффектом;
- ❑ **Июнь 2016 года** – отрицательная динамика (нарастала одышка, СДЛА 71 мм рт.ст.), переход на трехкомпонентную терапию (бозетан 250 мг/сут+лилденафил 120 мг/сут+илопрост 60 мкг/сут);
- ❑ **Октябрь 2018 года** – госпитализация в НМИЦК в связи с появлением (в августе) и учащением синкопальных состояний
- ❑ **2019 – 2025 гг** – наблюдение в НМИЦ, отсутствие отрицательной динамики; в октябре 2022 замена бозетана на амбризентан;
- ❑ **С апреля 2025 года** – прогрессирующее ухудшение (усиление одышки, снизилась толерантность к физической нагрузке, появление и нарастание отеков).

Анамнез с оценкой факторов риска ИЛАГ

Факторы риска ИЛАГ

- Молодой возраст (20-40 лет)
- Женский пол (женщины болеют в 2 раза чаще мужчин)
- Сопутствующие заболевания (артериальная гипертензия, сахарный диабет, ожирение, ВИЧ-инфекция, системная склеродермия и другие ДБСТ, хронические заболевания печени)
- ВПС с системно-легочным шунтом
- Прием аноректиков центрального действия (аминорекс, фенфлюрамин, фентермин)

У пациентки

- Возникновение симптомов в возрасте 52 лет
- Женский пол
- Артериальная гипертензия в анамнезе (около 10 лет, контролируемая с максимальным подъемом цифр АД до 180 и 100 мм рт.ст, получаемая терапия:
 - -Таб. Ивабрадин 2.5 мг 1 таб. 1 р/сут
 - - Таб. Периндоприл 4 мг 1 таб. 1 р/сут
 - -Таб. Спиринолактон 100 мг 1 таб. 1 р/сут)

СОСТОЯНИЕ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

В связи с сохранением жалоб на фоне проводимой терапии 02.09.2025 г. госпитализирована в ГУЗ ОКБ г. Саратов.

Состояние тяжелое. Сознание ясное. Шкала комы Глазго (ШКГ) 15 баллов. Тоны сердца приглушены. **Пульс** на периферических сосудах **аритмичный**. При аускультации: дыхание жесткое, ослаблено в н/о. **Акцент II тона на легочной артерии.**
SpO2 90% без кислородной поддержки. **Отеки нижних конечностей до колен.**



*ОАК от 02.09.25 г. – N
БАК крови от 02.09.25 г.*

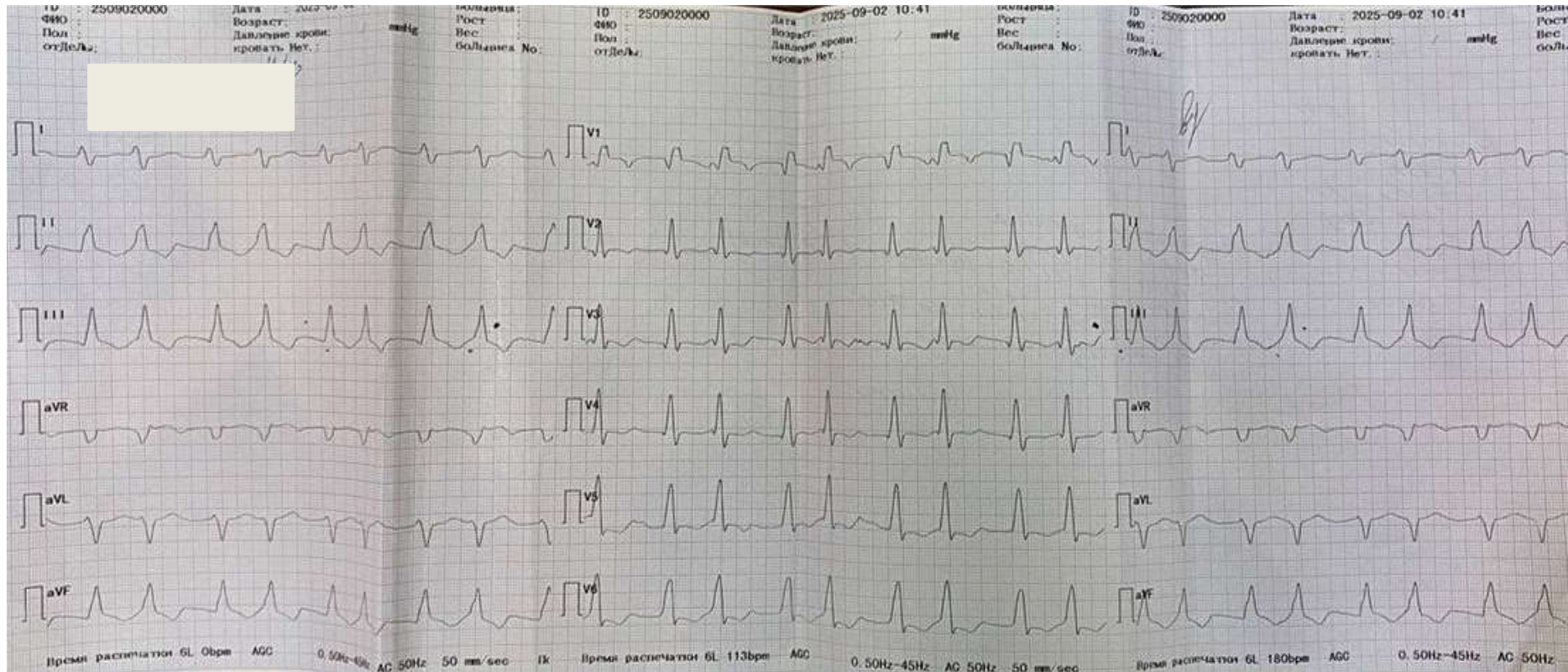
Показатель	Ед измерения	Значение	Норма
КФК МВ	ед/л	47,900↑	До 25
Креатинин	мкмоль/л	129,500↑	44-120
Мочевая кислота	мкмоль/л	491,0 ↑	210-420
Билирубин общий	мкмоль/л	42,0↑	0-20,5

Рентгенография легких от 02.09.25 г.

Границы сердца резко расширены за счет всех отделов, с выбухающим легочным стволом и ПЖ, сердечная талия подчеркнута, КТИ 72%

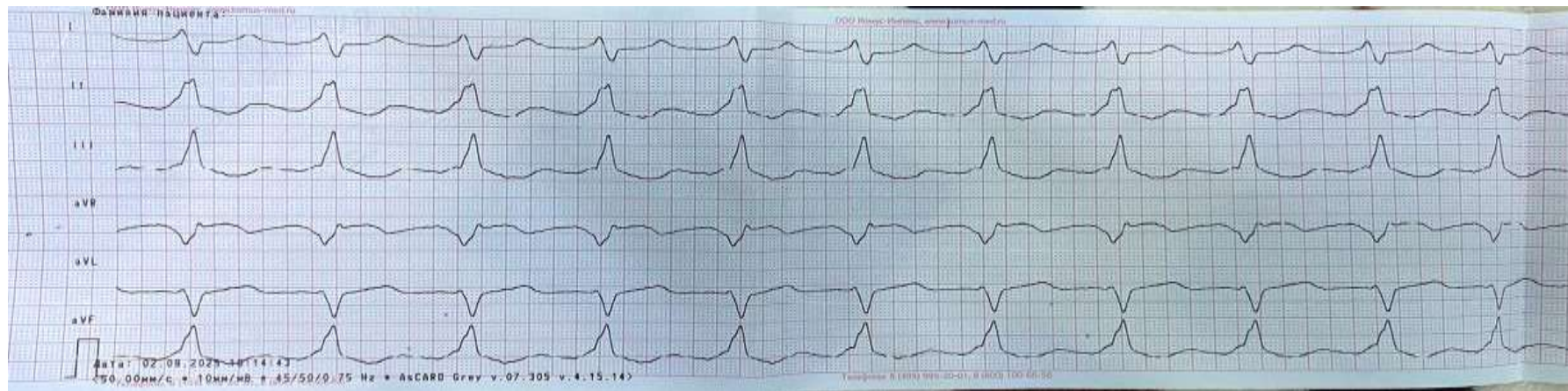
Заключение: легочная гипертензия. Кардиомегалия

ЭКГ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

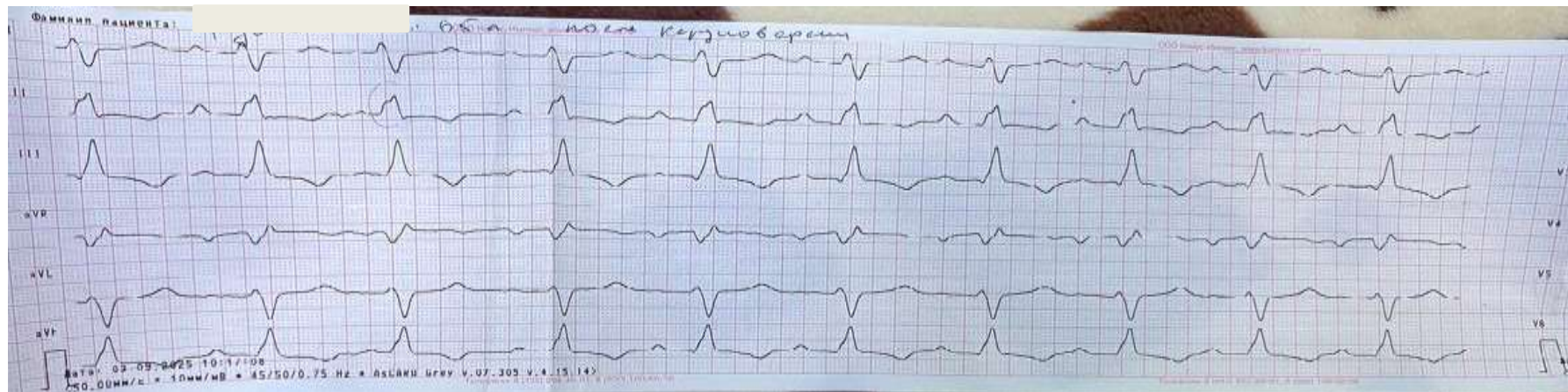


Тахисистолическая форма фибрилляции и трепетания предсердий с ЧСС 130-188 уд/мин. Электрическая ось сердца отклонена вправо. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Распространенные изменения по зубцу Т.

Проведена кардиоверсия по поводу трепетания предсердий, ЭКГ до и после представлены



03.09.25 г. 10:00 Правильная форма трепетания предсердий 2:1 с частотой волн F 214 уд/мин



03.09.25 г. 10:17 Восстановился синусовый ритм: синусовая тахикардия с ЧСС 96 уд/мин с наджелудочковыми экстрасистолами и сменой водителя ритма

Данные инструментального обследования

Эхокардиография от 03.09.25 г.
СДЛА 71 мм рт. ст., ФВ 64%
НПВ 8 см

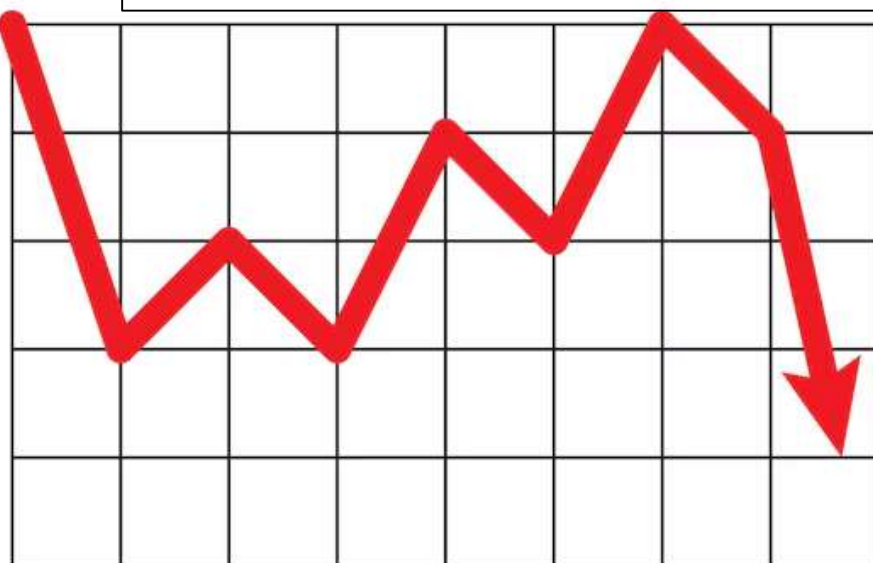
УЗИ ОБП
Заключение: диффузные
изменения печени,
поджелудочной железы.
**Свободная жидкость в
брюшной полости.**



ДИНАМИКА СОСТОЯНИЯ 03.09.25 г.

10:00

Состояние тяжелое. АД 90 и 60 мм рт. ст. Фибрилляция предсердий, выраженная одышка. Переведена в ПИТ. Проведена кардиоверсия, восстановлен синусовый ритм



19:50

Остановка эффективного кровообращения. На кардиомониторе: асистолия. Пульсация на сонных артериях не определяется. Арефлексия. Реанимационные мероприятия 19:53-20:20 без динамики 03.09.2025 г. в 20:20 констатирована биологическая смерть больной

14:00-18:00

Состояние тяжелое. Сознание: оглушение, по ШКГ 13 баллов, контакт малопродуктивен, отвечает односложно. Гемодинамика с тенденцией к гипотонии. По кардиомонитору – синусовая тахикардия. SpO2 86 % без кислородной поддержки. Темп диуреза резко снижен.



ДИАГНОЗ

Клинический диагноз: I27.0 Идиопатическая легочная артериальная гипертензия (ЛГ 3 степени). Хроническое легочное сердце в стадии декомпенсации. Относительная недостаточность трикуспидального клапана 4 степени.

I11 Гипертоническая болезнь III стадии, риск 4. Атеросклероз экстракраниального отдела брахиоцефальных артерий.
Гиперурикемия.

Осложнения: I50.0 ХСН II стадии с сохранной ФВ (64%), 4 ФК по NYHA. Синкопальное состояние на догоспитальном этапе. Впервые выявленная фибрилляция - трепетание предсердий, тахисистолия (CHA2DS2-VASC 4 балла, HAS-BLED 1 балл). Отёк головного мозга. Асистолия. Реанимационные мероприятия, ИВЛ.

Сопутствующие заболевания Узловой зоб. Хронический необструктивный бронхит. Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Хронический эрозивно-атрофический гастрит, обострение. Полипы желчного пузыря.

Патологоанатомического исследования не проводилось.

ЛЕЧЕНИЕ

Одобрённые ЛАГ-специфические препараты в России

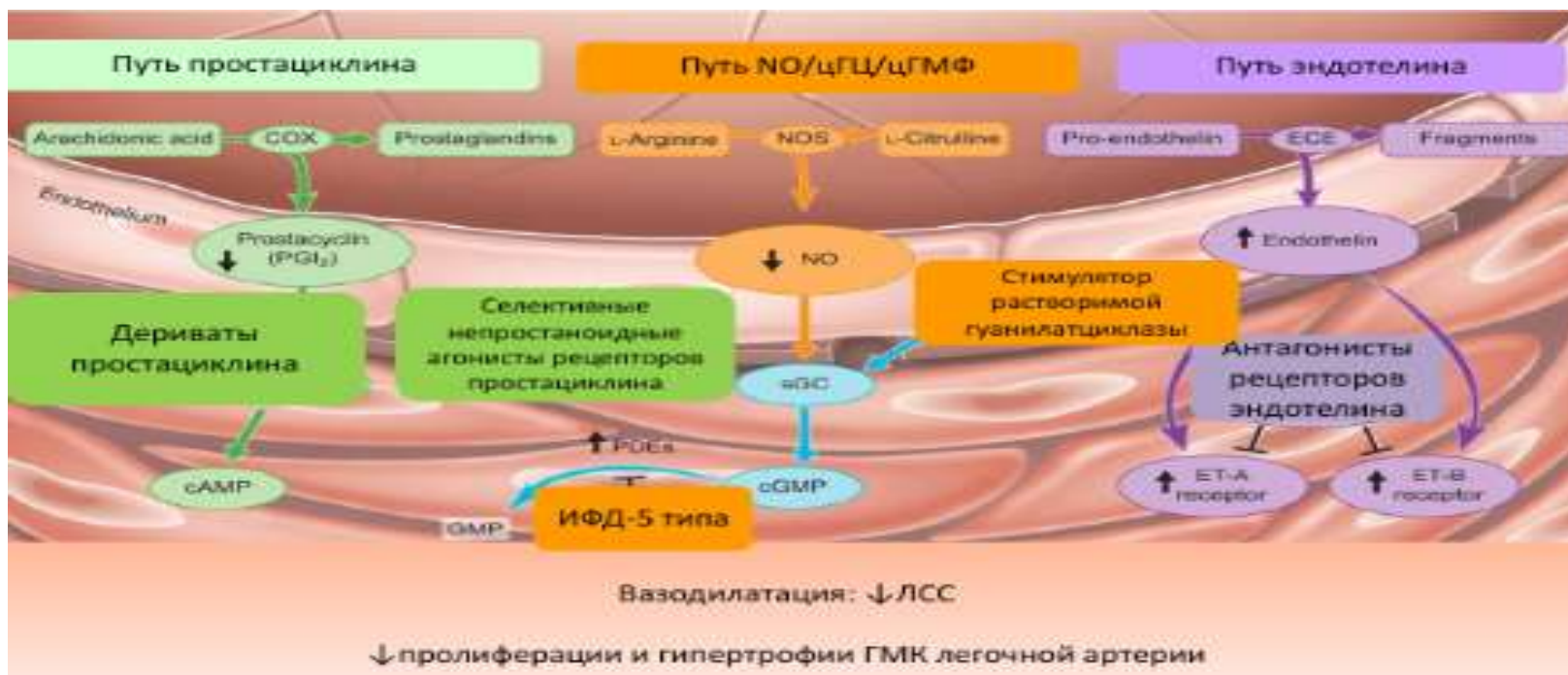
- 1. Антагонисты рецепторов к эндотелину (АЭР)**
 - Бозентан
 - Амбризентан
 - Мацитентан
- 2. Ингибиторы ФДЭ-5 типа**
 - Силденафил
- 3. Стимулятор Sgc**
 - Риоцигуат
- 4. Простаноиды**
 - Илопростингаля
- 5. Агонист рецепторов IP**
 - Селексипаг

Терапия пациентки

- 1. Антагонисты рецепторов к эндотелину (АЭР)**
 - Бозентан (июнь 2016 г. – 250 мг/сут)
 - Мацитентан
- 2. Ингибиторы ФДЭ-5 типа**
 - Силденафил (март 2013 года - 60 мг/сут; с октября 2013 года – 240 мг/сут)
- 3. Стимулятор Sgc**
 - Риоцигуат (с октября 2018 г. – нач. доза 3 мг/сут с титрацией дозы до 7,5 мг/сут)

МЕХАНИЗМ ДЕЙСТВИЯ ЛАГ-СПЕЦИФИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ

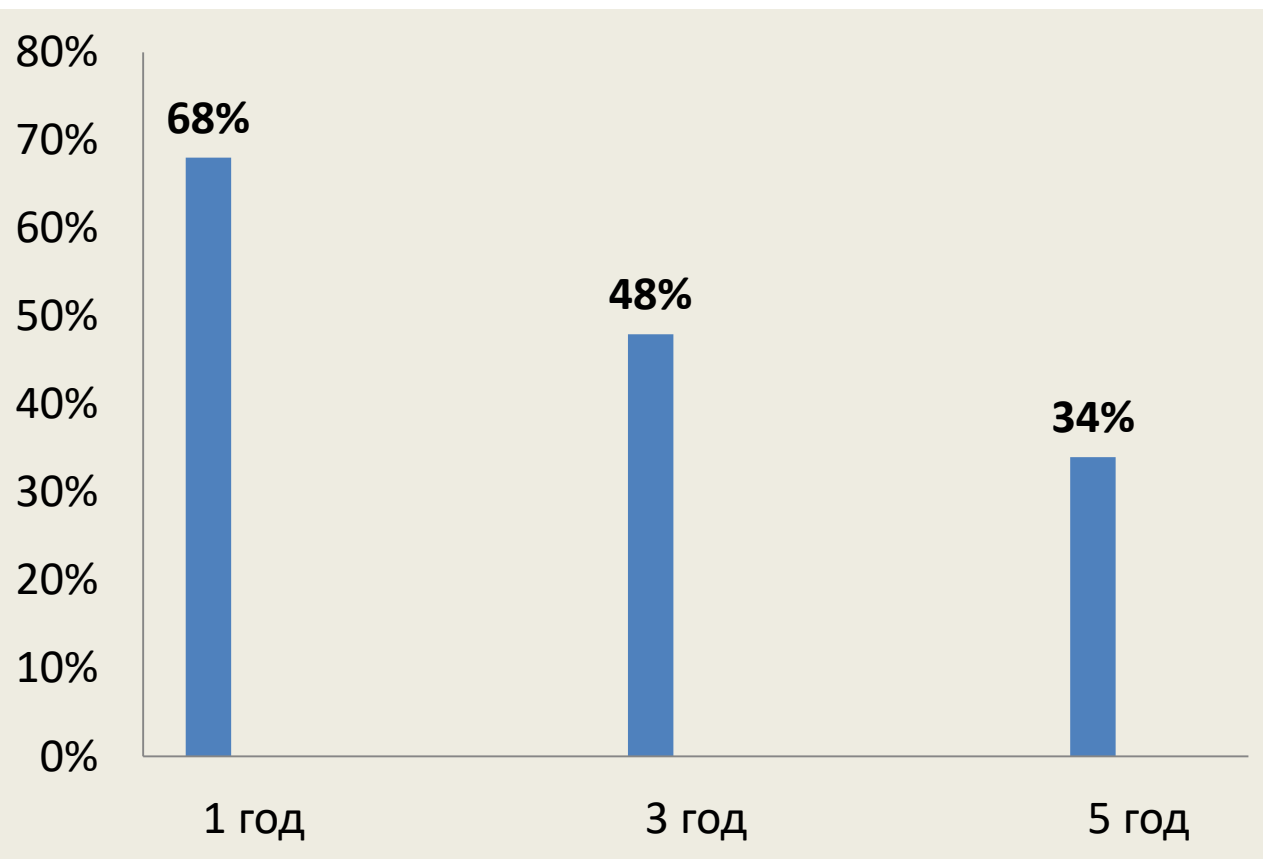
- БОЗЕНТАН** - неселективный антагонист эндотелиновых рецепторов
Препарат снижает как легочное, так и системное сосудистое сопротивление, приводя к повышению сердечного выброса без увеличения ЧСС
- СИЛДЕНАФИЛ** – мощный селективный ингибитор циклогуанозинмонофосфат – специфической ФДЭ-5. Препарат увеличивает содержание цГМФ в гладкомышечных клетках легочных сосудов и вызывает их расслабление.
- РИОЦИГУАТ** – первый представитель нового класса ЛАГ-специфических препаратов. Препарат восстанавливает метаболический путь NO-рГЦ-цГМФ и вызывает увеличение продукции цГМФ



ИСТОРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ ИЛАГ

- ❑ В 1960–1970 гг. алгоритм лечения ПЛГ/ИЛАГ включал две ступени – базовую терапию (оральные антикоагулянты, диуретики, дигоксин, антагонисты кальция, кислородотерапию), а при отсутствии клинического улучшения – трансплантацию легких.
- ❑ В 1998 г - лечение эпопростенолом улучшает симптомы, физическую нагрузку и гемодинамику, снижает смертность
- ❑ **2003 г** ознаменовался представлением первых пероральных ЛАГ-специфических препаратов, доказавших эффективность в рандомизированных клинических исследованиях у больных ИЛАГ и ЛАГ на фоне системных заболеваний соединительной ткани (антагонист рецепторов эндотелина – АРЭ – бозентан, ингибитор фосфодиэстеразы типа 5 – ИФДЭ-5 силденафил, ингаляционный аналог простаглицина илопрост) для лечения пациентов с отрицательной фармакологической пробой на вазореактивность . С появлением пероральной ЛАГ-специфической терапии 5-летняя выживаемость у пациентов с ИЛАГ увеличилась с 34% до 50%
- ❑ **В 2013 г** появились новые препараты ЛАГ-специфической терапии – мацитентан и риоцигуат.

ИЛАГ: выживаемость в XX веке



Показатель выживаемости в первые 5 лет составлял 34% (пациенты не получали ЛАГ-специфической терапии)

Данное исследование включало в себя выборку из 194 пациентов в период с 1981 по 1985 г. Медиана выживаемости данных пациентов составила 2,8 года (95% доверительный интервал – ДИ 1,9–3,7). Годичная выживаемость составила: 1 год – 68% (ДИ 61–75%); 3-й год – 48% (ДИ 41–55%); 5-й год – 34% (ДИ 24–44%).

ИЛАГ: выживаемость в XXI веке

Рис. 1. Выживаемость в общей популяции пациентов (данные не подлежат прямому сравнению) [9, 11, 14, 17, 20, 23–25]

Препарат	Исследование/публикация	Пациенты в исследовании	Выживаемость в общей популяции пациентов, %					
			1-й год	2-й год	3-й год	4-й год	5-й год	6-й год
Бозентан	V.McLaughlin и соавт., 2005 [9]	Первичная ЛГ (идиопатическая, наследуемая)	96	89	86	–	–	–
	G.Simonneau и соавт., 2014 [11]	ЛАГ*	97,1	92,4	90,1	84,8	82,8	–
Мацитентан	R.Souza и соавт., 2017 [14]	ЛАГ	95	89,1	84	78,2	71,2	–
Амбризентан	R.Oudiz и соавт., 2009 [17]	ЛАГ	94	88	–	–	–	–
Силденафил	L.Rubin и соавт., 2011 [20]	ЛАГ	94	88	79	–	–	–
Риоцигуат	L.Rubin и соавт., 2015 [23]	ЛАГ	97	93	–	–	–	–
	H.-A.Ghofrani и соавт., 2016 [24]							
	M.Halank и соавт., 2017 [25]	ЛАГ (n=27) ХТЭЛГ (n=41)	97**	–	91	–	–	81

*Здесь и далее в табл. 2, 3 изучались пациенты только со II ФК; **частота выживаемости в общей популяции через 9 мес.

Показатель выживаемости на ЛАГ-специфической терапии в первые 5 лет составил до 82,8%

Заключение

- ✓ ИЛАГ развилась у женщины старше 50 лет, без наличия в анамнезе признанных индуцирующих факторов и указаний на наследственность
- ✓ Диагностика заболевания в данном случае является относительно поздней (около 2 лет от начала клинических проявлений)
- ✓ В терапии пациентки использованы все современные возможности лечения ЛАГ. Это позволило сохранить относительно удовлетворительное качество жизни на протяжении 9 лет с начала терапии. Однако предотвратить летальный исход не удалось, учитывая прогрессирующий характер ЛГ, декомпенсацию кровообращения.
- ✓ Таким образом, наблюдение демонстрирует одновременно и тяжесть ИЛАГ с неблагоприятным прогнозом, и возросшие возможности терапии этой патологии в XXI веке.
- ✓ Для своевременной диагностики и улучшения прогноза необходимо раннее выполнение ЭХОКГ всем пациентам с подозрением на ЛАГ, а также направление в специализированные центры для катетеризации правых отделов сердца

Реализация возможностей ведения пациентов с ИЛАГ в XXI веке

- ✓ **Ранняя диагностика: повышение осведомленности врачей первичного звена, упрощение диагностического алгоритма ИЛАГ с повышением роли неинвазивных методов (ЭХОКГ, МРТ), включая новые критерии сердечно-сосудистого сопряжения (TAPSE/СДЛА)**
- ✓ **Стратификация риска при динамическом наблюдении пациентов**
- ✓ **Подход к назначению терапии в зависимости от группы риска, коморбидных состояний**





Саратовский государственный
медицинский университет
имени В. И. Разумовского

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

