

УДК 616.12-008.331.1

Оригинальная статья

<https://doi.org/10.21886/2219-8075-2025-16-1-46-54>

Лёгочная артериальная гипертензия идиопатическая и на фоне врождённых пороков сердца: сходства и различия

Е.А. Деветьярова^{1,2}, А.И. Чесникова², А.А. Дюжиков¹

¹ Ростовская областная клиническая больница, Ростов-на-Дону, Россия

² Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия

Автор, ответственный за переписку: Елена Алмазовна Деветьярова, helendiamond@yandex.ru.

Аннотация. Цель: изучение клинико-патогенетических особенностей идиопатической легочной артериальной гипертензии (ИЛАГ) и лёгочной артериальной гипертензии (ЛАГ) на фоне врождённых пороков сердца (ВПС), основанное на 10-летнем наблюдении пациентов в Ростовской области. **Материалы и методы:** в анализ были включены пациенты старше 18 лет, состоящие в регистре Ростовской области с различной этиологией ЛАГ, в том числе с ИЛАГ и ЛАГ на фоне ВПС. Выделены 2 группы пациентов: I — пациенты с ИЛАГ (n=32), II — с ЛАГ на фоне септальных ВПС (дефекты межпредсердной или межжелудочковой перегородок) (n=30). Всем больным проводили электрокардиографию, эхокардиографию, оценку состояния с помощью шкалы оценки клинического состояния (ШОКС), а также оценивали эффективность скринингового опросника для ранней диагностики ЛАГ. **Результаты:** установлено, что пациенты с ИЛАГ старше и чаще обращаются за медицинской помощью, имеют более выраженные клинические симптомы по сравнению с пациентами II группы, требуют более агрессивного лечения. Пациенты с ЛАГ на фоне ВПС реже обращаются за помощью, имеют более длительный период от появления первых симптомов до выявления легочной гипертензии. Пациентам I группы в 53% случаев потребовалось усиление ЛАГ-специфической терапии, пациентам II группы — в 19% (p<0,05). **Выводы:** выявлены клинико-патогенетические особенности ЛАГ идиопатической и на фоне ВПС, что позволяет оптимизировать раннюю диагностику и лечение таких больных.

Ключевые слова: лёгочная артериальная гипертензия, идиопатическая лёгочная артериальная гипертензия, врождённые пороки сердца, ЛАГ-специфическая терапия, скрининговый опросник.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Для цитирования: Деветьярова Е.А., Чесникова А.И., Дюжиков А.А. Лёгочная артериальная гипертензия идиопатическая и на фоне врождённых пороков сердца: сходства и различия. *Медицинский вестник Юга России*. 2025;16(1):46-54. DOI 10.21886/2219-8075-2025-16-1-46-54.

Idiopathic pulmonary arterial hypertension and congenital heart defects: similarities and differences

E.A. Devetyarova^{1,2}, A.I. Chesnikova², A.A. Dyuzhikov¹

¹ Rostov Regional Clinical Hospital, Rostov-on-Don, Russia

² Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia

Corresponding author: Elena A. Devetyarova, helendiamond@yandex.ru.

Abstract. Objective: to study the clinical and pathogenetic features of idiopathic pulmonary arterial hypertension (IPAH) and pulmonary arterial hypertension (PAH) in congenital heart defects, based on a 10-year follow-up of patients in the Rostov region. **Materials and methods:** the analysis included patients over the age of 18 who are registered in the Rostov region with various etiologies of PAH, including with IPAH and PAH-CHD. Two groups of patients were identified: 1st – patients with IPAH (n=32) and 2nd – with PAH in congenital septal heart defects (defects of the atrial or interventricular septa) (n=30). All patients underwent electrocardiography, echocardiography, and condition assessment using the clinical condition assessment scale, as well as the effectiveness of a screening questionnaire for early diagnosis of PAH. **Results:** it was found that patients with IPAH are older, seek medical help more often, have more pronounced clinical symptoms compared to patients in the 2nd group, and require more aggressive treatment. Patients with PAH in congenital heart defects are less likely to seek help, and have a longer period from the onset of the first symptoms to the detection of pulmonary hypertension. Patients in group 1 required increased PAH-specific therapy in 53% of cases, and patients in group 2 – in 19% (p<0.05). **Conclusions:** clinical and pathogenetic features of idiopathic PAH and against PAH in congenital heart defects have been identified, which makes it possible to optimize the early diagnosis and treatment of such patients.

Keywords: pulmonary arterial hypertension, idiopathic pulmonary arterial hypertension, congenital septal heart defects, PAH-specific therapy, screening questionnaire.

Financing. The study did not have sponsorship.

For citation: Devetyarova E.A., Chesnikova A.I., Dyuzhikov A.A. Idiopathic pulmonary arterial hypertension and congenital heart defects: similarities and differences. *Medical Herald of the South of Russia*. 2025;16(1):46-54. DOI 10.21886/2219-8075-2025-16-1-46-54.

Введение

Лёгочная артериальная гипертензия (ЛАГ) — гемодинамическое и патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением среднего давления в лёгочной артерии (ДЛА) >20 мм рт. ст. в покое, измеренного при чрезлегочной катетеризации сердца (ЧВКС) [1,2].

Лёгочная гипертензия (ЛГ) может развиваться при различных заболеваниях и в зависимости от этиологии имеет различный характер течения. Определение тактики ведения пациента и прогноз тесно связаны с основными причинами развития лёгочной артериальной гипертензии, что подчеркивает важность правильной и своевременной установки диагноза.

Наиболее частой причиной всех случаев ЛАГ являются заболевания сердечно-сосудистой системы, такие как приобретенные и врожденные пороки сердца (ВПС), которым своевременно не была выполнена хирургическая коррекция [3].

Истинная частота и распространённость ЛАГ на фоне ВПС остаются неизвестными, так как не всегда выполняются необходимые исследования для верификации диагноза [4, 5]. Среди немногочисленных литературных данных следует отметить эпидемиологическое исследование, проведённое в Турции, которое показало, что частота ЛАГ на фоне ВПС составляет 9,5 случаев на миллион населения в год [6].

Диагноз «Идиопатическая ЛАГ (ИЛАГ)» может быть установлен в том случае, когда другие причины ЛАГ не установлены, то есть «ИЛАГ» — диагноз исключения [1].

К сожалению, прогноз при ЛАГ остается неблагоприятным. Согласно данным проведённых исследований, показатели 1-, 3- и 5-летней выживаемости составляют 89, 85 и 75% соответственно [7]. В современной литературе недостаточно информации о сходствах и различиях между ИЛАГ и ЛАГ на фоне ВПС, что представляется важным для практического здравоохранения.

Цель исследования — изучение клинико-патогенетических особенностей идиопатической ЛАГ и ЛАГ на фоне ВПС на основании 10-летнего наблюдения в Ростовской области.

Материалы и методы

В анализ были включены пациенты с ЛАГ старше 18 лет, состоявшие в регистре Ростовской области, который ведётся с 2014 г. В регистр включены пациенты с ЛАГ различной этиологии, в том числе с ИЛАГ и ЛАГ на фоне ВПС. Пациенты с тяжёлыми ВПС и синдромом Эйзенменгера из анализа были исключены. Выделены 2 группы пациентов: I группа — пациенты с ИЛАГ (n=32) и II группа — с ЛАГ на фоне септальных ВПС (дефекты межпредсердной или межжелудочковой перегородок), в том числе коррегированных в 23% случаев (n=30). Период наблюдения составил 12 месяцев. В работе использовали следующие методы исследования: электрокардиография, эхокардиография, рентгенограмма органов грудной клетки, холтеровское мониторирование ЭКГ, проводили общеклиническое обследование, лабораторную диагностику, в том числе определяли уровень N-концевого полипептида мозгового натрийуретического гормона (NT-proBNP), оценивали состояние пациентов с помощью шкалы оценки клинического состояния в модификации В.Ю.

Мареева (ШОКС), оценивали эффективность скринингового опросника для ранней диагностики ЛАГ. С целью комплексной оценки эффективности проводимой ЛАГ-специфической терапии оценивали в динамике клинические симптомы, переносимость физической нагрузки, а также частоту госпитализаций по любой причине, вызовы скорой медицинской помощи, обращение к врачу и летальные исходы.

Статистический анализ данных проводился с помощью программного пакета Statistica, 12, разработанного компанией StatSoft (США).

Распределение изучаемых показателей проверяли на нормальность с помощью критерия Шапиро-Уилка и Колмогорова-Смирнова.

В виду того, что распределение исследуемых показателей в выборке как было нормальным, так и отличалось от нормального, то для представления данных были использованы медиана и межквартильный диапазон (Me [Q1; Q3]).

Качественные переменные представлены в виде абсолютных (n) и относительных (%) величин.

Количественные данные по каждому показателю представлены в формате выборочного среднего значения с указанием его стандартной ошибки, границ доверительного интервала для среднего значения с доверительной вероятностью 95%, медианы распределения, минимального и максимального значений, границами нижней и верхней квартили, квартильным размахом и коэффициентом вариации.

Значимость различия количественных показателей в группах была проверена с помощью методов непараметрической статистики. Был проведён попарный сравнительный анализ с использованием критерия Манна-Уитни для независимых переменных. Для анализа качественных показателей использовался частотный анализ и таблицы сопряженности.

Результаты

Анализ данных регистра показал, что пациенты в I группе старше, чем во II (средний возраст — 53,5 [42,5; 61,0] года и 33,533 [18,0; 50,0] года соответственно, $p<0,05$), также отличался возраст на момент выявления заболевания (средний возраст — 53,5 [39,0; 61,0] года и 17,0 [11,0; 43,0] года соответственно, $p<0,05$). В каждой группе преобладали женщины: 87,5% — в группе с ИЛАГ, 73,3% — в группе ЛАГ на фоне ВПС. Пациентов с избыточной массой тела выявлялось больше среди пациентов I группы (43,75% против 20%, $p<0,05$), хотя при сравнении пациентов с ожирением и нормальной массой тела статистически значимой разницы не получено ($p>0,05$).

Оценка данных анамнеза выявила, что в I группе преобладали следующие факторы риска: дислипидемия (31,25% против 10%, $p<0,05$), артериальная гипертензия (65,625% против 36,67 %, $p<0,05$), приём гормональных контрацептивов (28% против 7%, $p<0,05$). Из сопутствующей патологии у пациентов I группы значимо чаще выявлялись тиреотоксикоз (9,375% и 0%, $p<0,05$), варикозное расширение вен нижних конечностей и тромбоз вен нижних конечностей (34,375% и 15,625% против 6,67% и 0%, $p<0,05$), а также перенесённая ТЭЛА после

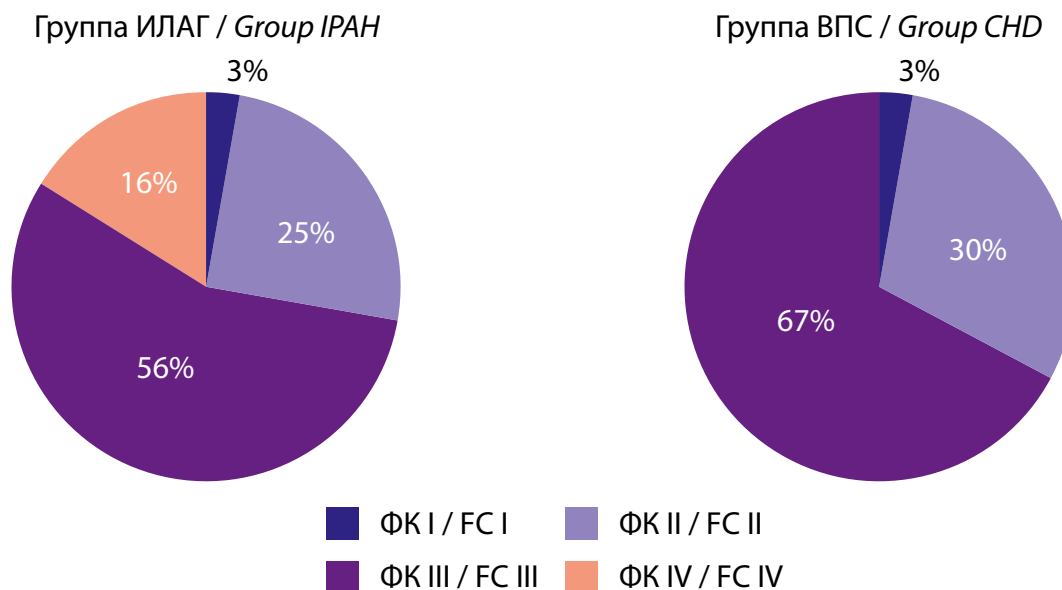


Рисунок 1. Функциональный класс ЛАГ (ВОЗ) в исследуемых группах
Figure 1. PAH functional class (WHO) in the studied groups

установленного диагноза «ЛАГ» (12,5% и 0%, $p < 0,05$). Вероятнее всего, развитие тромбоза in situ как патологическая характеристика развития эндотелиальной дисфункции была более выражена у пациентов с ИЛАГ.

При оценке клинических данных установлено, что одышка в 100% случаев наблюдалась в обеих группах. Пациенты с ИЛАГ чаще отмечали утомляемость (100% против 83,33%, $p < 0,05$), боль за грудиной (75% против 50%, $p < 0,05$) и отёки нижних конечностей (100% против 73%, $p < 0,05$), в том числе анасарку (31,25% против 10%, $p < 0,05$).

Анализ переносимости физической нагрузки показал, что при включении в исследование толерантность к физической нагрузке была ниже у пациентов с ИЛАГ по данным теста 6-минутной ходьбы (Т6МХ): у пациентов с ИЛАГ — 255,0 [154,5; 325,0] м, в группе с ВПС — 376,5 [240,0; 423,0] м ($p < 0,05$).

При оценке функционального класса ЛАГ (ВОЗ) установлено, что в обеих группах регистрировался преимущественно III ФК ЛАГ (ВОЗ) (56% и 67% соответственно, $p > 0,05$), пациенты с IV ФК были только в I группе (15,625% против 0%, $p < 0,05$) (рис. 1). Важно отметить большую потребность в кислородотерапии у пациентов с ИЛАГ (16% против 0%, $p < 0,05$), что обусловлено более тяжёлым течением заболевания.

При сравнительном анализе данных ЭКГ выявлено, что у пациентов II группы чаще выявлялись признаки перегрузки правых отделов сердца (84,375% в I группе против 100% случаев во II группе, $p < 0,05$). По данным холтеровского мониторирования ЭКГ, в группе пациентов с ВПС регистрировалась преходящая атриовентрикулярная блокада 2–3 степени, которая не выявлялась у пациентов с ИЛАГ (10% против 0%, $p < 0,05$).

Оценка структурно-функциональных параметров левых и правых отделов сердца у пациентов I и II групп не выявила статистически значимых различий, кроме такого параметра, как ударный объём правого желудочка,

который был значительно больше у пациентов с ВПС (72,4 мл против 45,9 мл, $p < 0,05$).

Оценивая средний балл по шкале оценки клинического состояния в модификации В.Ю. Мареева (ШОКС), установили, что в I группе он был значительно выше, чем у пациентов II группы (9,5 [5,0; 12,0] против 6,0 [5,0; 8,0] ($p < 0,05$)). Кроме того, более высокий балл у пациентов с ИЛАГ отмечался и при анализе скринингового опросника ЛАГ, который разработан специалистами общества артериальной гипертонии «НМИЦ кардиологии им. Е.И. Чазова». Опросник состоит из 6 блоков, включающих клинические симптомы, анамнестические сведения, данные физикального осмотра, наличие заболеваний, ассоциированных с ЛАГ, данные ЭКГ и рентгенографии органов грудной клетки, а также эхокардиографическое исследование (табл. 1).

Скрининговый опросник ЛАГ оценивали двумя способами: первый способ включал все блоки опросника, кроме эхокардиографического исследования, второй — использование опросника в полном объёме, в том числе результаты ультразвукового исследования сердца. В обеих группах больных получены высокие баллы, доказывающие эффективность данного скринингового метода даже без использования результатов эхокардиографии. Согласно рекомендациям, количество баллов более 11, по данным опросника, определяет необходимость незамедлительного направления пациентов в экспертный центр ЛАГ для верификации диагноза [9]. В данной работе при анализе результатов опросника без эхокардиографии у пациентов I группы определялось 14,0 [12,0; 16,5] баллов, у пациентов II группы — 12,0 [9,0; 14,0] баллов ($p < 0,05$), то есть большее количество баллов у пациентов с ИЛАГ. Полученные данные позволяют сделать заключение о том, что использование опросника даже в таком варианте по количеству полученных баллов позволяет судить о высокой вероятности лёгочной гипертензии. Анализ результатов

Таблица / Table 1

Скрининговый опросник для ранней диагностики легочной гипертензии
Валиева З.С., Мартынюк Т.В., Чазова И.Е. и соавт., 2014г, [10]
Screening questionnaire for early diagnosis of pulmonary hypertension
Valieva Z.S., Martynyuk T.V., Chazova I.E. et al., 2014, [10]

Блок / Chapter	Признаки / Signs	Баллы / Scores
1. Клинические симптомы <i>Clinical symptoms</i>	Одышка при физ.нагрузке или в покое / <i>Shortness of breath during exercise or at rest</i>	
	Повышенная утомляемость / <i>Increased fatigue</i>	
	Сердцебиение / <i>Heartbeat</i>	
	Головокружение / <i>Dizziness</i>	
	Обмороки / <i>Fainting spells</i>	
	Боль в грудной клетке / <i>Chest pain</i>	
	Кашель, кровохарканье / <i>Cough, hemoptysis</i>	
	Отеки голеней и стоп / <i>Swelling of the shins and feet</i>	
2. Анамнез <i>Medical history</i>	Наличие легочной гипертензии у родственников / <i>The presence of pulmonary hypertension in relatives</i>	
	Случай внезапной смерти у родственников / <i>The case of sudden death in relatives</i>	
	Появление симптомов в период беременности, после родов или абортов / <i>The appearance of symptoms during pregnancy, after childbirth or abortion</i>	
	Появление симптомов после ОРВИ или пневмонии / <i>The appearance of symptoms after acute respiratory viral infections or pneumonia</i>	
	Появление симптомов после стресса или чрезмерной физ.нагрузки / <i>The appearance of symptoms after stress or excessive physical activity</i>	
	Прием лекарственных препаратов (аноректики, горм.контрацептивы, химиотерапия) / <i>Taking medications (anorexics, hormonal contraceptives, chemotherapy)</i>	
3. Данные физикального осмотра <i>Physical examination data</i>	Акцент (расщепление) II тона над ЛА, шумы, ритм галопа / <i>Accent (splitting) of II tone over pulmonary artery noises, gallop rhythm</i>	
	Цианоз –центральный, периферический / <i>Cyanosis –central, peripheral</i>	
	Расширение и пульсация шейных вен / <i>Expansion and pulsation of the cervical veins</i>	
	Асцит, гепатомегалия / <i>Ascites, hepatomegaly</i>	
	Периферические отеки / <i>Peripheral edema</i>	
	Хрипы в легких / <i>Wheezing in the lungs</i>	
	Признаки тромбоза вен нижних конечностей или перенесенная ТЭЛА / <i>Signs of venous thrombosis of the lower extremities or pulmonary embolism</i>	
4. Наличие заболеваний, ассоциированных с легочной гипертензией <i>The presence of diseases associated with pulmonary hypertension</i>	Вич-инфекция / <i>HIV infection</i>	
	Портальная гипертензия / <i>Portal hypertension</i>	
	Системные заболевания соединительной ткани / <i>Systemic connective tissue diseases</i>	
	Саркоидоз / <i>Sarcoidosis</i>	
	Заболевания щитовидной железы / <i>Thyroid disease</i>	
	Заболевания крови / <i>Blood diseases</i>	
	Редкие генетические заболевания / <i>Rare genetic diseases</i>	
5. Данные ЭКГ Данные рентгенографии грудной клетки <i>ECG data Chest X-ray data</i>	Признаки ЛАГ / <i>Signs of PAH</i>	
	Признаки ЛАГ / <i>Signs of PAH</i>	
6. УЗИ сердца <i>Echocardiography</i>	Скорость трикуспидальной регургитации от 2,8 и выше / <i>Tricuspid regurgitation rate from 2.8 and above</i>	
	Систолическое давление в ЛА от 36 мм.рт.ст. и выше / <i>Systolic blood pressure in PA from 36 mmHg and above</i>	

Примечание: каждому из выше указанных симптомов можно присудить по одному баллу. Если пациент набрал: до 5 баллов – диагноз легочная гипертензия отсутствует; от 5 и до 10 баллов – есть вероятность легочной гипертензии и необходимо направить к специалисту; от 11 и выше баллов – легочная гипертензия высоковероятна и необходимо направить к специалисту

Note: Each of the above symptoms can be awarded one point. If the patient has typed: up to 5 points – there is no diagnosis of pulmonary hypertension; from 5 to 10 points – there is a possibility of pulmonary hypertension and it is necessary to refer to a specialist; from 11 and above points - pulmonary hypertension is highly probable and it is necessary to refer to a specialist

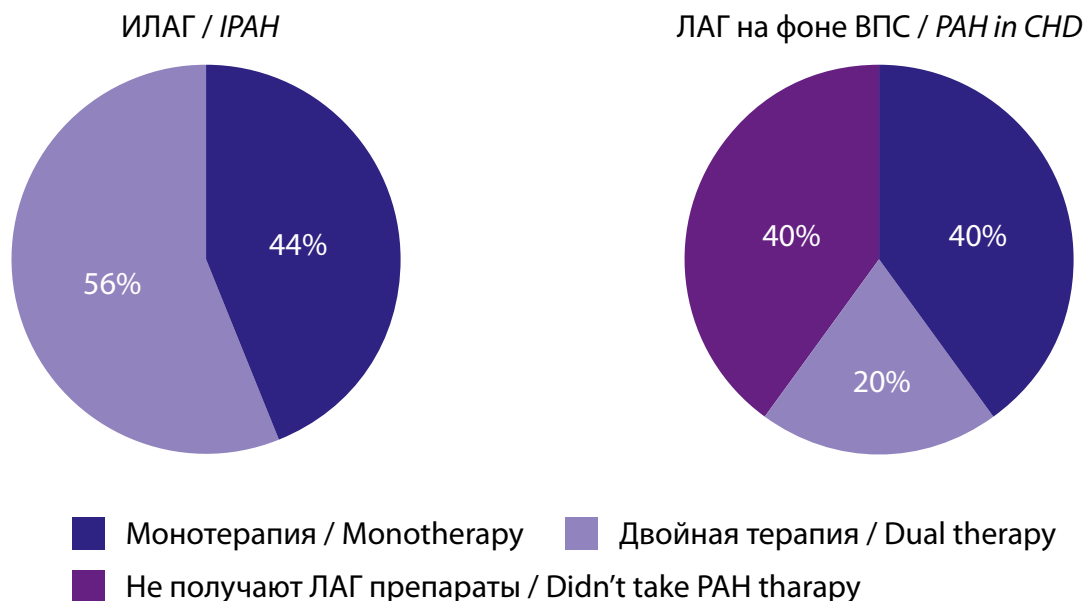


Рисунок 2. Наличие ЛАГ-специфической терапии до включения в исследование
Figure 2. The presence of PAH-specific therapy before inclusion in the study

с учётом данных ультразвукового исследования сердца выявил также большее количество баллов у пациентов I группы (15,0 [13,0; 17,5] против 13,0 [10,0; 15,0] баллов ($p < 0,05$)). Таким образом, можно сделать вывод, что тщательный сбор жалоб, анамнеза, внимательный клинический осмотр с использованием ЭКГ и обзорной рентгенограммы органов грудной клетки может позволить врачу первичного звена заподозрить у пациента наличие лёгочной гипертензии, даже не имея возможности выполнить ему эхокардиографическое исследование.

В исследовании не выявлено значимых различий между группами при анализе основных лабораторных показателей: общего, биохимического анализа крови, данных коагулограммы. Следует отметить, что уровень маркера сердечной недостаточности NTproBNP также статистически значимо не отличался 380,0 [220,0; 1314,0] пг/мл против 276,0 [101,0; 643,0] пг/мл ($p > 0,05$).

За период наблюдения в течение 12 месяцев оценивали динамику клинических симптомов, переносимость физических нагрузок, частоту госпитализаций, обращений за медицинской помощью, вызовов бригады скорой помощи, а также летальных исходов. О более тяжёлом течении заболевания свидетельствовала более частая госпитализация (25% и 6,67%, $p < 0,05$) и вызовы бригады скорой помощи (68,75% и 43,33%, $p < 0,05$) у пациентов с ИЛАГ, чем у пациентов с ЛАГ на фоне ВПС. Кроме того пациенты I группы значительно чаще обращались за амбулаторной помощью (96,875% против 80%, $p < 0,05$), в том числе с декомпенсацией сердечной недостаточности (43,75% против 13,33%, $p < 0,05$), а также и по поводу другой сопутствующей патологии (65,625% против 30%, $p < 0,05$). В среднем количество обращений за амбулаторной помощью составило 10,0 [6,0; 12,0] и 6,0 [5,0; 8,0] соответственно ($p < 0,05$). Следует подчеркнуть, что пациенты II группы чаще обращались за амбулаторной помощью в плановом

порядке в качестве динамического наблюдения (43,3% против 15,6% $p < 0,05$).

Особое внимание в работе уделено анализу проводимой ЛАГ-специфической терапии. На момент включения в исследование монотерапию ЛАГ специфическими препаратами пациенты I группы получали в 56% случаев, пациенты с ЛАГ на фоне ВПС — в 40% случаев ($p > 0,05$), вместе с тем комбинированную двойную ЛАГ-специфическую терапию получали только пациенты II группы (0% против 20% ($p < 0,05$)) (рис. 2, 3).

После первого осмотра эскалация терапии у пациентов с ИЛАГ произошла в 87,5%, у пациентов с ЛАГ на фоне ВПС — в 66,67% случаев ($p < 0,05$) (рис. 4).

Смена терапии была преимущественно двойная последовательная, которая преобладала у пациентов с ВПС (19% в I группе против 53% во II группе, $p < 0,05$). Достоверной разницы в применении разных препаратов ЛАГ-специфической терапии получено не было, на момент включения в исследование пациенты принимали силденафил, бозентан и мацитантан. Через год наблюдения после проведённой эскалации терапии она стала более разнообразной: добавились такие препараты, как амбризентан и риоцигуат, селексипаг (рис. 5). Однако в обеих группах распределение препаратов было сопоставимым ($p > 0,05$).

На фоне эскалации ЛАГ специфической терапии через 1 год наблюдалось улучшение переносимости физической нагрузки по данным теста 6-минутной ходьбы у пациентов обеих групп с сохранением лучшей переносимости нагрузки у пациентов с ВПС: 300,0 [200,0; 400,0] м и 380 [300,0; 441,0] м ($p < 0,05$). Однако более значимый прирост в Т6МХ наблюдался у пациентов с ИЛАГ (увеличение на 45 м против увеличения на 3,5 м у пациентов с ЛАГ на фоне ВПС ($p < 0,05$)).

В группе пациентов с ВПС отмечалось более длительное время от момента появления симптомов до постановки диагноза ЛАГ (8 месяцев [3,5; 20,0]

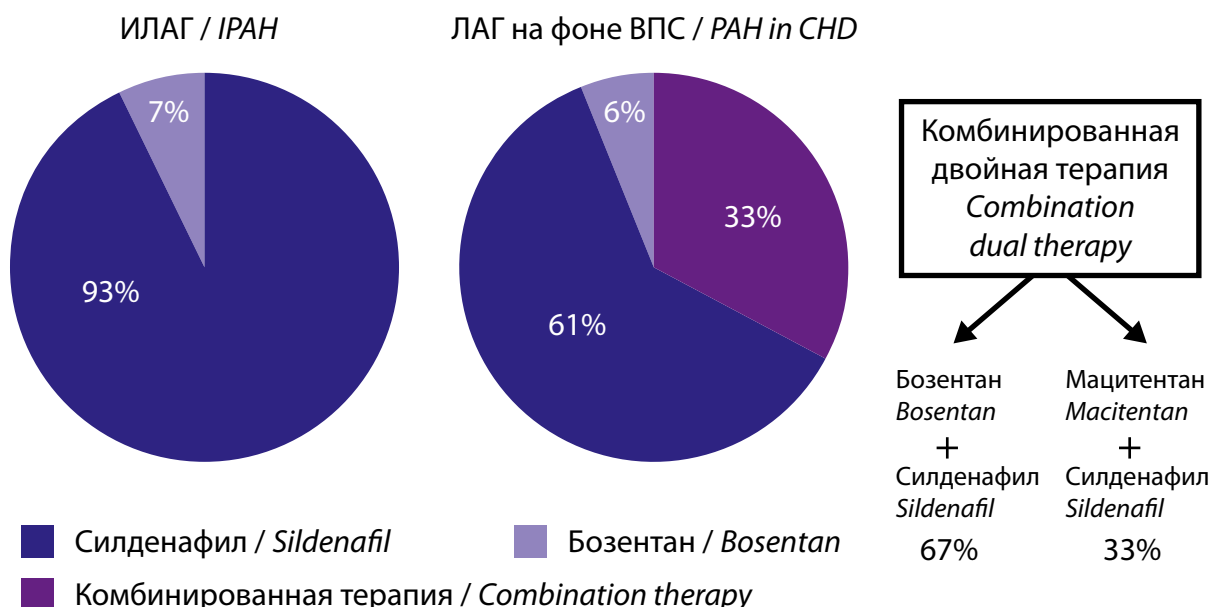


Рисунок 3. ЛАГ-специфическая терапия до включения в исследование
Figure 3. PAH-specific therapy before inclusion in the study

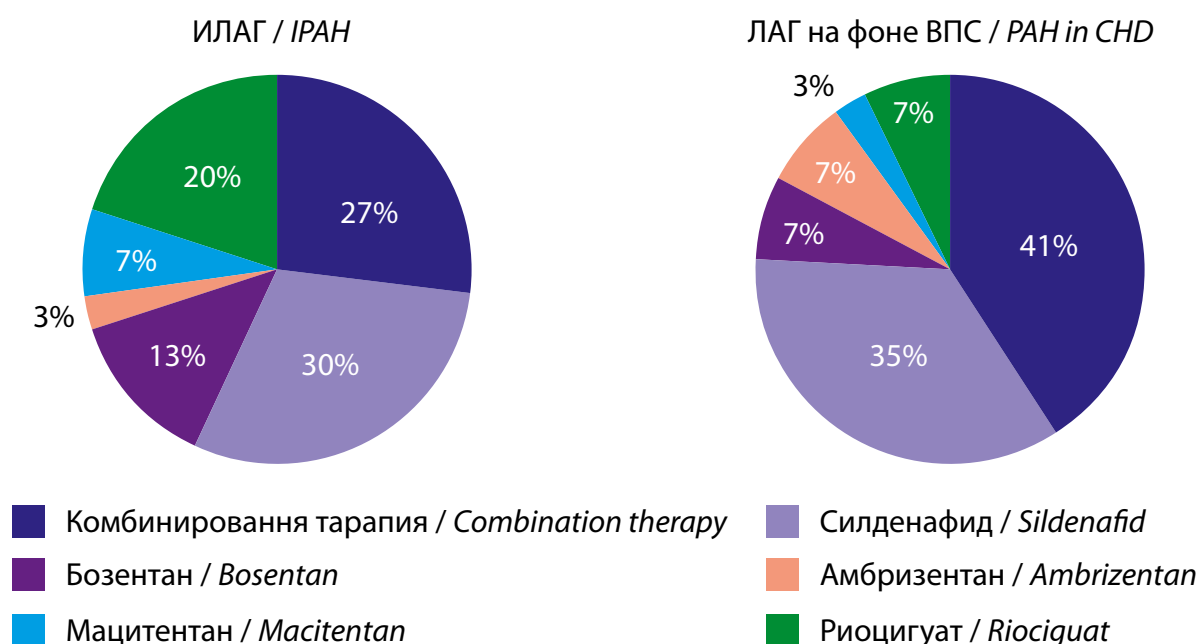


Рисунок 4. Эскалация ЛАГ- специфической терапии
Figure 4. Escalation of PAH-specific therapy

против 13,5 месяцев [4,0; 42,0] ($p < 0,05$)) и получения ЛАГ-терапии (13,5 месяцев [8,0; 30,0] против 35,5 месяцев [12,0; 79,0] ($p < 0,05$)).

У всех пациентов I и II групп в 100% случаев выявлены симптомы и признаки хронической сердечной недостаточности. Вместе с тем установлены различия между группами в проводимой терапии сердечной недостаточности: более частый приём торасемида наблюдался у пациентов I группы (65,625% против 33,33%, $p < 0,05$), что обусловлено более частым развитием отёчного

синдрома. Применение препаратов других групп (ингибиторы АПФ, БРА, АМКР, ингибиторы STGLT2) у пациентов обеих групп статистически значимо не различалось ($p > 0,05$). Следует отметить более частое назначение варфарина у пациентов I группы (25% против 3,33%, $p < 0,05$), что, по-видимому, обусловлено особенностями терапии ИЛАГ в те годы.

В течение периода наблюдения смертность в обеих группах значимо не отличалась (25% и 17% соответственно, $p > 0,05$).



Рисунок 5. Комбинированная ЛАГ-специфическая терапия после эскалации
Figure 5. Combined PAH-specific therapy after escalation

Таблица / Table 2

Динамика теста 6-минутной ходьбы
Dynamics of the 6-minute walk test

Период наблюдения Observation period	Группы Groups	Пациенты с ИЛАГ (1 группа, n=32) Patients with IPAH (group 1, n=32)	Пациенты с ВПС (2 группа, n=30) Patients with CHD (Group 2, n=30)	p
Исходно (м) Initial (m)		255 [154,5; 325,0]	376,5 [240,0; 423,0]	0,022
Через 1 год наблюдения (м) After 1 year of follow-up (m)		300 [200,0; 400,0]	380,0 [300,0; 441,0]	0,099

Примечание: p - достоверность различий
Note: p - the reliability of the differences

Обсуждение

Лёгочная гипертензия (ЛГ) представляет собой тяжёлое и быстро прогрессирующее заболевание, которое может развиваться при различных формах сердечно-сосудистой патологии. В данном исследовании мы изучали различия в течении лёгочной гипертензии у пациентов с идиопатической формой и лёгочной гипертензией на фоне врождённых пороков сердца.

Исследование лёгочной артериальной гипертензии (ЛАГ), направленное на выявление различий между идиопатической формой и формой, развивающейся на фоне врождённых пороков сердца, подчёркивает важность глубокой диагностики и индивидуализированного подхода к лечению. Полученные данные свидетельствуют

о том, что пациенты с идиопатической ЛАГ, как правило, старше, имеют более выраженные симптомы и требуют более агрессивной терапии по сравнению с пациентами, страдающими ЛАГ на фоне ВПС. Вероятнее всего, пациенты с ВПС, имея более длительный анамнез заболевания и наблюдаясь с раннего детского возраста у врача, получают лечение по поводу сердечной недостаточности более длительное время. Наличие врождённого порока сердца заставляет ребенка жить в состоянии умеренной гипоксии с момента рождения. Эти факторы, по-видимому, объясняют значимо большую выраженностью клинических проявлений правожелудочковой недостаточности у пациентов с ИЛАГ по сравнению с пациентами, имеющими легочную гипертензию на фоне ВПС.

Однако различия в патогенезе и структурно-функциональном состоянии правых отделов сердца и сосудов малого круга кровообращения стали основой для различий в ответе на лечение и, как следствие, оказали влияние на качество жизни пациентов.

Кроме того, результаты исследования подчёркивают необходимость использования скрининговых опросников для раннего выявления ЛАГ, особенно в удалённых регионах, где доступ к специализированной помощи ограничен. Простой и доступный способ исследования пациентов с подозрением на ЛАГ был разработан специалистами ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России для раннего выявления и проведения расширенного обследования с целью верификации диагноза [8]. Чаще всего пациенты обращаются за медицинской помощью в развернутой клинической стадии заболевания. Длительное время необходимо для уточнения заболевания, которое сопровождается таким неспецифическим симптомом, как одышка [3]. Следует учитывать, что если одышка появляется у молодого пациента, а чаще всего пациентки, то компенсаторные возможности организма позволяют им какое-то время не обращать внимания на свое состояние и другие клинические проявления. При наличии чёткого алгоритма сбора информации и минимального набора инструментальных исследований для того, чтобы заподозрить легочную гипертензию, то время от момента появления жалоб и до момента установления диагноза лёгочная гипертензия будет значительно меньше. По данным литературы, скрининговые опросники являются одним из инструментов, используемых для выявления ЛАГ на ранних стадиях, особенно эффективны в группах высокого риска [9, 10].

В исследовании в очередной раз продемонстрирована эффективность скринингового опросника ЛАГ, когда врач имеет небольшой набор инструментальных исследований, таких как ЭКГ и рентген органов грудной клетки, но тщательно собрав данные жалоб, анамнеза жизни, течения заболевания при проведении физикального осмотра, даже когда данные эхокардиографии ещё

не получены, может заподозрить наличие у пациента лёгочной гипертензии и направить к специалисту в центр ЛАГ. Такой подход позволит повысить уровень диагностики и снизить время от появления симптомов до начала лечения.

Выявленные различия в клинической картине и ответе на лечение между пациентами с ИЛАГ и ВПС имеют значение для практикующих врачей, так как могут помочь в более точной оценке состояния пациентов и в выборе оптимальной тактики лечения, что в свою очередь может улучшить качество жизни пациентов с ЛАГ.

Выводы:

1. У пациентов с ИЛАГ в клинической картине более часто наблюдались такие симптомы, как боль в грудной клетке и отёки нижних конечностей, в том числе анасарка, а также чаще определялся III–IV функциональный класс лёгочной гипертензии по сравнению с пациентами с ВПС.
2. Более ранняя выявляемость лёгочной гипертензии у пациентов с ИЛАГ по сравнению с больными с ВПС приводило к меньшему времени от момента появления симптомов до начала ЛАГ-специфического лечения.
3. Убедительно продемонстрирована эффективность скринингового опросника ЛАГ, который может активно использоваться врачами первичного звена в отдалённых от ЛАГ-центров районах, где из инструментальных методов обследования есть только ЭКГ и рентгенограмма органов грудной клетки.
4. Пациентам группы ИЛАГ в большем проценте случаев потребовалась эскалация терапии.
5. У пациентов с ЛАГ на фоне ВПС реже возникала необходимость в госпитализации и вызове бригады скорой помощи, они реже обращались к врачу по месту жительства в отличие от пациентов с ИЛАГ, что, вероятно, обусловлено меньшей выраженностью клинических проявлений лёгочной гипертензии, длительным анамнезом заболевания и лучшей приспособленностью к состоянию гипоксии.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801913. <https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018>
2. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RME, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022;43(38):3618-3731. *Erratum in: Eur Heart J*. 2023;44(15):1312. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>.
3. Chazova IY, Martynyuk TV, Valieva ZS, Gratsianskaya SY, Aleevskaya AM, et al. Clinical and Instrumental Characteristics of Newly Diagnosed Patients with Various Forms of Pulmonary Hypertension according to the Russian National Registry. *Biomed Res Int*. 2020;2020:6836973. <https://doi.org/10.1155/2020/6836973>
4. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Шмальц А.А., Грамович В.В., Данилов Н.М., и др. Евразийские рекомендации по диагностике и лечению лёгочной гипертензии (2023). *Евразийский Кардиологический Журнал*. 2024;(1):6-85.
5. Chazova I.E., Martynyuk T.V., Shmalts A.A., Gramovich V.V., Danilov N.M., et al. Eurasian guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension (2023). *Eurasian heart journal*. 2024;(1):6-85. (In Russ.) <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2024-1-6-85>
6. Leber L, Beaudet A, Muller A. Epidemiology of pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: identification of the most accurate estimates from a systematic literature review. *Pulm Circ*. 2021;11(1):2045894020977300. <https://doi.org/10.1177/2045894020977300>
7. Pektas A, Pektas BM, Kula S. An epidemiological study of paediatric pulmonary hypertension in Turkey. *Cardiol Young*. 2016;26(4):693-697. <https://doi.org/10.1017/S1047951115001043>
8. Chang KY, Duval S, Badesch DB, Bull TM, Chakinala MM, et al. Mortality in Pulmonary Arterial Hypertension in the Modern Era: Early Insights From the Pulmonary Hypertension Association Registry. *J Am Heart Assoc*. 2022;11(9):e024969. <https://doi.org/10.1161/JAHA.121.024969>

8. Валиева З.С., Валеева Э.Г., Глухова С.И., Мартынюк Т.В., Чазова И.Е. Разработка скринингового опросника для улучшения ранней диагностики легочной артериальной гипертензии. *Системные гипертензии*. 2014;11(4):62-67.
Valieva Z.S., Valeeva E.G., Glukhova S.I., Martyniuk T.V., Chazova I.E. The development of a screening questionnaire to improve the early detection of pulmonary arterial hypertension. *Systemic Hypertension*. 2014;11(4):62-67.
eLIBRARY ID: 22808067 EDN: TFCVLL
9. Валиева З.С., Глухова С.И., Мартынюк Т.В., Чазова И.Е. Валидация опросника для ранней диагностики легочной артериальной гипертензии хронической тромбоэмболической легочной гипертензии. *Системные гипертензии*. 2016;13(1):34-38.
Valieva Z.S., Glukhova S.I., Martyniuk T.V., Chazova I.E. The validation of the questionnaire for the early detection of pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Systemic Hypertension*. 2016;13(1):34-38. (In Russ.)
eLIBRARY ID: 26001737 EDN: VWZXC
10. McGoon M, Gutterman D, Steen V, Barst R, McCrory DC, et al. Screening, early detection, and diagnosis of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2004;126(1 Suppl):14S-34S.
https://doi.org/10.1378/chest.126.1_suppl.14S

Информация об авторах

Елена Алмазовна Деветьярова, аспирант кафедры внутренних болезней №1, Ростовский государственный медицинский университет, врач-кардиолог кардиологического отделения №2, Ростовская областная клиническая больница, Ростов-на-Дону, Россия; <https://orcid.org/0000-0001-7094-2034>; helendiamond@yandex.ru.

Анна Ивановна Чесникова, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой внутренних болезней №1, Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия, <https://orcid.org/0000-0002-9323-592X>; rostov-ossn@yandex.ru.

Александр Акимович Дюжиков, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, заслуженный деятель науки РФ, директор кардиохирургического центра Ростовская областная клиническая больница, Ростов-на-Дону, Россия; <https://orcid.org/0000-0002-6400-8904>; dyuzhikova.a@bk.ru.

Вклад авторов

А.И. Чесникова, Е.А. Деветьярова — разработка дизайна исследования;

Е.А. Деветьярова — обследование пациентов, анализ данных;

А.И. Чесникова, Е.А. Деветьярова — написание текста рукописи;

А.А. Дюжиков, Е.А. Деветьярова — обзор публикаций по теме статьи.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Information about the authors

Elena A. Devetyarova, Department of Internal Medicine No. 1, Rostov State Medical University; Rostov Regional Clinical Hospital, Rostov-on-Don, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-7094-2034>; helendiamond@yandex.ru.

Anna I. Chesnikova, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Internal Medicine No. 1, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia, <https://orcid.org/0000-0002-9323-592X>; rostov-ossn@yandex.ru.

Alexander .A. Dyuzhikov, Dr. Sci. (Med.), Professor, Rostov Regional Clinical Hospital, Rostov-on-Don, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-6400-8904>; dyuzhikova.a@bk.ru

Authors' contribution

A.I. Chesnikova, E.A. Devetyarova — research design development;

E.A. Devetyarova — patient examination, data analysis;

A.I. Chesnikova, E.A. Devetyarova — writing the text of the manuscript;

A.A. Dyuzhikov, E.A. Devetyarova — review of publications on the topic of the article.

Conflict of interest

Authors declare no conflict of interest.

Поступила в редакцию / *Received*: 06.08.2024

Доработана после рецензирования / *Revised*: 12.10.2024

Принята к публикации / *Accepted*: 10.11.2024