



\*Резухина Е.А.<sup>1</sup>, Девятьярова Е.А.<sup>2</sup>, Трапезникова А.И.<sup>2</sup>,  
Пашенко Е.В.<sup>3</sup>, Мартынюк Т.В.<sup>1,4</sup>, Дюжиков А.А.<sup>2</sup>

## СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ СЕРДЕЧНО-ЛЕГОЧНОГО КОМПЛЕКСА У ПАЦИЕНТКИ С ЛЕГОЧНЫМ КАПИЛЛЯРНЫМ ГЕАНГИОМАТОЗОМ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

<sup>1</sup>ФГБУ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР КАРДИОЛОГИИ ИМЕНИ АКАДЕМИКА Е.И. ЧАЗОВА» Минздрава России, ул. Академика Е.И. Чазова, д. 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация

<sup>2</sup>ГБУ РО «РОСТОВСКАЯ ОБЛАСТНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА», ул. Благodatная, д. 170, Западный жилой массив, г. Ростов-на-Дону 344015, Российская Федерация

<sup>3</sup>ФГБОУ ВО «РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ» Минздрава России, пер. Нахичеванский, д. 29, г. Ростов-на-Дону 344022, Российская Федерация;

<sup>4</sup>РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА, ул. Островитянова, д. 1, г. Москва 117513, Российская Федерация.

\*Автор, ответственный за переписку: Резухина Елизавета Алексеевна, врач-кардиолог, аспирант, отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца, Института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Е.И. Чазова, д. 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация, e-mail: rezuhina\_elizaveta@mail.ru, ORCID: 0000-0002-6227-2576

Девятьярова Елена Алмазовна, врач-кардиолог, кардиологическое отделение №2, ГБУ РО «РОКБ», г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация, ORCID: 0000-0001-7094-2034

Трапезникова Алина Ирековна, к.м.н., врач-кардиолог, заведующая кардиологическим отделением №2, ГБУ РО «РОКБ», г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация, ORCID: 0009-0008-7349-3295

Пашенко Екатерина Владимировна, к.м.н., ассистент кафедры внутренних болезней №1, ФГБОУ ВО «РГМУ» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация, ORCID: 0000-0003-2754-3382

Мартынюк Тамилла Витальевна, д.м.н., руководитель отдела, отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. акад. 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

Дюжиков Александр Акимович, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, заслуженный деятель науки РФ, директор кардиохирургического центра, ГБУ РО «РОКБ», г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация, ORCID: 0000-0002-6400-8904

### РЕЗЮМЕ

Представляем пациентку 40 лет с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ) III функционального класса по классификации Всемирной организации здравоохранения, которой была госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России повторно в связи с прогрессированием одышки при физической нагрузке, появлением десатурации и болей в груди при физической нагрузке на фоне приема комбинированной ЛАГ-специфической терапии риоцигуатом 7,5 мг в сутки, бозентаном 125 мг в сутки и селексилагом 400 мг в сутки. По данным компьютерной томографии выставлен диагноз легочного капиллярного гемангиоматоза. Пациентке выполнена эскалация ЛАГ-специфической терапии в виде отмены селексилага, титрации дозы бозентана до 250 мг в сутки с удовлетворительной переносимостью. С учетом тяжести состояния пациентки,

прогрессированием сердечной недостаточности больная была направлена на консультацию в ФГБУ «НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова» Минздрава России. В мае 2022 г. успешно выполнена трансплантация сердечно-легочного комплекса. Послеоперационный период протекал без особенностей, после выписки из стационара и до настоящего времени состояние пациентки остается стабильным. Легочная капиллярная гемангиоматоз – редкая причина развития ЛАГ с неблагоприятным прогнозом. Возможности применения ЛАГ-специфической терапии ограничены в связи с высоким риском отека легких. Проведение трансплантации легких или сердечно-легочного комплекса является единственно возможным вариантом лечения данной категории больных.

**Ключевые слова:** легочная артериальная гипертензия, легочный капиллярный гемангиоматоз, ЛАГ-специфическая терапия, трансплантация сердечно-легочного комплекса, клинический случай

**Финансирование.** Работа выполнена без задействования грантов и финансовой поддержки от общественных, некоммерческих и коммерческих организаций.

**Информация о конфликте интересов.** Автор статьи Мартынюк Т.В. является членом редакционного совета журнала «Евразийский Кардиологический Журнал», но не имеет никакого отношения к решению опубликовать эту статью. Статья прошла принятую в журнале процедуру рецензирования. Авторы заявляют об отсутствии иных конфликтов интересов.

**Вклад авторов.** Все авторы подтверждают соответствие своего авторства согласно международным критериям ICMJE. Авторский вклад (по системе Credit): Резухина Е.А. – создание черновика рукописи, непосредственно рукописи и ее редактирование; Девятьярова Е.А. – создание черновика рукописи; Трапезникова А.И., Пашенко Е.В. – ресурсы; Дюжиков А.А. – ресурсы; Мартынюк Т.В. – редактирование рукописи, руководство исследованием, администрирование проекта.

✉ REZUHINA\_ELIZAVETA@MAIL.RU

**Для цитирования:** Резухина Е.А., Девятьярова Е.А., Трапезникова А.И., Пашенко Е.В., Мартынюк Т.В., Дюжиков А.А. Случай успешной трансплантации сердечно-легочного комплекса у пациентки с легочным капиллярным гемангиоматозом. Клинический случай. Евразийский кардиологический журнал. 2024;(3):82-86. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2024-3-82-86>

Рукопись получена: 28.01.2024 | Рецензия получена: 01.02.2024 | Принята к публикации: 10.04.2024

© Резухина Е.А., Девятьярова Е.А., Трапезникова А.И., Пашенко Е.В., Мартынюк Т.В., Дюжиков А.А., 2024

Данная статья распространяется на условиях «открытого доступа», в соответствии с лицензией CC BY-NC-SA 4.0 («Attribution-NonCommercial-ShareAlike»/ «Атрибуция-Некоммерчески-СохранениеУсловий» 4.0), которая разрешает неограниченное некоммерческое использование, распространение и воспроизведение на любом носителе при условии указания автора и источника. Чтобы ознакомиться с полными условиями данной лицензии на русском языке, посетите сайт: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.ru>



\*Elizaveta A. Rezhukhina<sup>1</sup>, Elena A. Devetyarova<sup>2</sup>, Alina I. Trapeznikova<sup>2</sup>,  
Ekaterina V. Paschenko<sup>3</sup>, Tamila V. Martynyuk<sup>1,4</sup>, Alexander A. Dyuzhikov<sup>2</sup>

## SUCCESSFUL HEART LUNG TRANSPLANTATION IN PATIENT WITH PULMONARY CAPILLARY HEMANGIOMATOSIS. CASE REPORT

<sup>1</sup>E.I. CHAZOV NATIONAL MEDICAL RESEARCH CENTER OF CARDIOLOGY,  
15 A ACADEMICIAN CHAZOVA STR., MOSCOW 121552, RUSSIAN FEDERATION;  
<sup>2</sup>ROSTOV REGIONAL CLINICAL HOSPITAL,  
170 BLAGODATNAYA STR., ROSTOV-ON-DON 344015, RUSSIAN FEDERATION;  
<sup>3</sup>ROSTOV STATE MEDICAL UNIVERSITY,  
29 NAKHICHEVANSKY LANE, ROSTOV-ON-DON 344022, RUSSIAN FEDERATION;  
<sup>4</sup>PIROGOV RUSSIAN NATIONAL RESEARCH MEDICAL UNIVERSITY,  
1 OSTROVITIANOV STR., MOSCOW 117997, RUSSIAN FEDERATION.

\*Corresponding author: **Elizaveta A. Rezhukhina**, cardiologist, postgraduate student, department of pulmonary hypertension and heart disease, o.A.L. Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Centre of cardiology, 15 a Academician Chazova str., Moscow 121552, Russian Federation, e-mail: rezhukhina\_elizaveta@mail.ru, ORCID: 0000-0002-6227-2576

**Elena A. Devetyarova**, cardiologist, the cardiology department No. 2, Rostov Regional Clinical Hospital, Rostov-on-Don, Russian Federation, ORCID: 0000-0001-7094-2034  
**Alina I. Trapeznikova**, Cand. Sci. (Med.), cardiologist, chief of the cardiology department No. 2, Rostov Regional Clinical Hospital, Rostov-on-Don, Russian Federation, ORCID: 0009-0008-7349-3295

**Ekaterina V. Paschenko**, Cand. Sci. (Med.), assistant of the department of internal diseases No.1, Rostov State Medical University, ORCID: 0000-0003-2754-3382

**Tamila V. Martynyuk**, Dr. Sci. (Med.), Head of the 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, Professor, Department of Cardiology, Faculty of Continuing Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0000-0002-9022-8097

**Alexander A. Dyuzhikov**, Dr. Sci. (Med.), Professor, Honored Physician of the Russian Federation, Honored Worker of Science of the Russian Federation, Director of the cardiac surgery Center, ORCID: 0000-0002-6400-8904

### SUMMARY

Our observation demonstrates a case of a 40-year-old female with pulmonary arterial hypertension World Health Organization functional class III, who was admitted to NMRC of Cardiology repeatedly due to disease progression including dyspnea worsening, onset of desaturation and chest pain during exertion on riociguat (7.5 mg daily), bosentan (115 mg daily) and selexipag (400 mcg daily) therapy. Computed tomography scan revealed pulmonary capillary hemangiomatosis pattern and the diagnosis was revealed. We performed PAH-specific therapy escalation which resulted in selexipag withdrawal, bosentan dose titration to 250 mg daily with good treatment tolerability. Due to unreleased treatment goals, high-risk status and heart failure

progression, the patient was referred to Shumakov National Medical Research Center of Transplantology and Artificial Organs, where successful heart lung transplant was performed in may 2022. The postoperative period elapsed without complication, the patient discharged from hospital and is staying alive in stable condition. Pulmonary capillary hemangiomatosis is a rare cause of pulmonary arterial hypertension with pure prognosis. PAH-specific treatment should be avoided due to increased risk of rapid disease progression and pulmonary oedema. The only one definitive treatment is lung or heart lung transplantation.

**Keywords:** pulmonary arterial hypertension, pulmonary capillary hemangiomatosis, PAH-specific therapy, heart lung transplantation, case report

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

**Conflict of Interest.** The author of the article is Tamila V. Martynyuk is a member of the editorial board of Eurasian heart journal, but had nothing to do with the decision to publish this article. The article passed the peer review procedure adopted in the journal. 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: Elizaveta A. Rezhukhina – writing – original draft, review & editing; Elena A. Devetyarova – writing – original draft; Alina I. Trapeznikova, Ekaterina V. Paschenko – resources; Alexander A. Dyuzhikov – resources; Tamila V. Martynyuk – editing, supervision, project administration.

✉ REZHUKHINA\_ELIZAVETA@MAIL.RU

**For citation:** Elizaveta A. Rezhukhina, Elena A. Devetyarova, Alina I. Trapeznikova, Ekaterina V. Paschenko, Tamila V. Martynyuk, Alexander A. Dyuzhikov. Successful heart lung transplantation in patient with pulmonary capillary hemangiomatosis. Case report. Eurasian heart journal. 2024;(3):82-86 (In Russ.). <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2024-3-82-86>

**Received:** 28.01.2024 | **Revision Received:** 01.02.2024 | **Accepted:** 10.04.2024

© Elizaveta A. Rezhukhina, Elena A. Devetyarova, Alina I. Trapeznikova, Ekaterina V. Paschenko, Tamila V. Martynyuk, Alexander A. Dyuzhikov, 2024

This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International (CC BY-NC-SA 4.0) License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

## ВВЕДЕНИЕ

Легочная капиллярный гемангиоматоз (ЛКГА) – редкая причина развития легочной артериальной гипертензии (ЛАГ), возникающая в результате пролиферации легочных капилляров в интерстициальной ткани легких [1]. Прогрессирующее течение заболевания при неэффективности проводимой ЛАГ-специфической терапии является показанием для проведения трансплантации легких [1,2]. В настоящее время пациентам с ЛАГ стали осуществлять трансплантацию сердечно-легочного комплекса (СЛК), несмотря на небольшую распространенность такого вида вмешательств в мировой клинической практике (около 100 процедур в год) [3]. К сожалению, существует множество ограничений в проведении своевременной трансплантации СЛК. Это связано с доступностью донорских органов, организацией службы трансплантации, удаленностью специализированных Федеральных центров, что значительно увеличивает временной интервал от своевременной постановки диагноза до направления на трансплантацию СЛК [2].

В качестве примера успешной и своевременно выполненной трансплантации СЛК у пациентки 40 лет с ЛАГ на фоне ЛКГА представляется следующий клинический случай.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Из анамнеза заболевания известно, что больная с детства отмечает одышку при физической нагрузке, однако за медицинской помощью не обращалась. В 2003 и 2007 гг. перенесла естественные роды, ухудшения клинического статуса не наблюдалось. С мая 2020 г. стала отмечать появление одышки при минимальной физической нагрузке, в связи с чем госпитализирована в Ростовскую областную клиническую больницу (РОКБ). По данным обследования впервые выявлено увеличение правых отделов сердца, признаки высокой легочной гипертензии (ЛГ). По результатам мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) ангиопульмонографии исключена хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, однако выявлены

признаки интерстициального заболевания легких, начата терапия силденафилом в дозе 20 мг 3 раза в сутки.

В сентябре 2020 г. в ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России предположен диагноз идиопатической легочной артериальной гипертензии (ИЛГ), а также наличие ЛКГА. В октябре 2020 г. по результатам госпитализации в ГКБ №51 г. Москвы исключен тромбоэмболический генез ЛГ, по данным катетеризации правых отделов сердца (КПОС) подтвержден прекапиллярный характер ЛГ (среднее давление в легочной артерии 32 мм рт. ст., давление заклинивания легочной артерии 3 мм рт. ст., легочное сосудистое сопротивление 3,9 единиц Вуда), получен отрицательный результат острой фармакологической пробы. Продолжен прием ЛАГ-специфической терапии силденафилом 60 мг/сут. Несмотря на проводимую терапию, пациентка отмечала прогрессирующее снижение толерантности к физической нагрузке, а также появление десатурации (периферическая сатурация (SpO<sub>2</sub>) 80% в покое).

В феврале 2021 г. больная впервые госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России. По результатам комплексного обследования исключены врожденные пороки сердца, портальная гипертензия, ВИЧ-инфекция, перенесенная тромбоэмболия легочной артерии как причины развития ЛГ, верифицирован прекапиллярный характер ЛАГ. С учетом наличия факторов высокого риска неблагоприятного прогноза (быстрое прогрессирование заболевания, низкий функциональный статус, жидкость в полости перикарда, сердечный индекс (СИ) 1,8 л/мин/м<sup>2</sup>) выполнена эскалация ЛАГ-специфической терапии: силденафил отменен, начата тройная комбинированная ЛАГ-специфическая терапия риоцигуатом в начальной дозе 1 мг 3 раза в сутки с рекомендацией титрации дозы до 2,5 мг 3 раза в сутки, бозентаном в начальной дозе 62,5 мг 2 раза в сутки с рекомендацией титрации до 125 мг 2 раза в сутки, селексипагом в начальной дозе 200 мкг 2 раза в сутки с рекомендацией титрации до 1600 мкг 2 раза в сутки. На

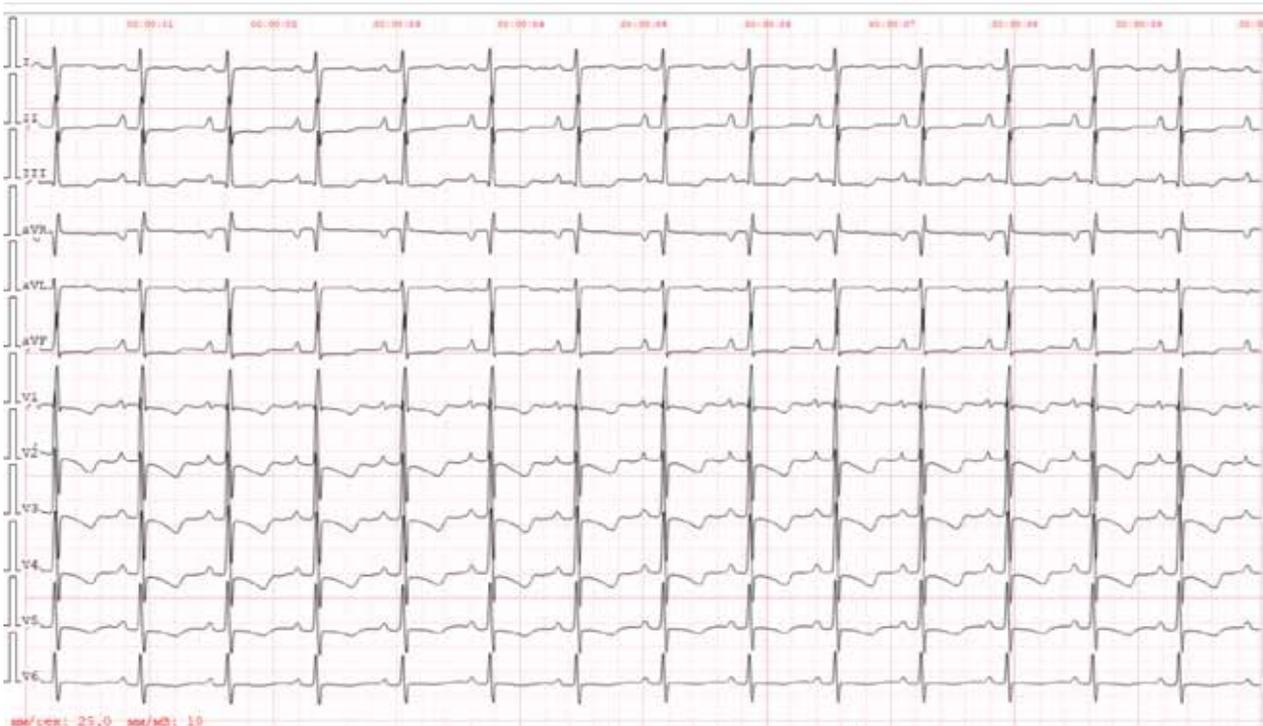


Рисунок 1. Электрокардиограмма пациентки Е. [составлено авторами]

Figure 1. Electrocardiogram of patient E. [compiled by the authors]

фоне скорректированной терапии во время госпитализации пациентка отмечала повышение толерантности к физической нагрузке (прирост дистанции в тесте 6-минутной ходьбы (Т6МХ) составил 100 м).

После выписки из стационара в течение 2 месяцев состояние пациентки оставалось стабильным, однако с мая 2021 г. больная отметила усиление одышки при физической нагрузке, появление жгучей боли за грудиной при физической нагрузке, усиление отеочного синдрома, сухого кашля, учащения эпизодов десатурации. Следует отметить, что из-за сложностей в лекарственном обеспечении пациентке не удалось достичь максимальных целевых доз бозентана и селексиага.

В связи с прогрессированием сердечной недостаточности в августе 2021 г. пациентка повторно госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России. При поступлении состояние пациентки было расценено как средней тяжести. По данным физикального осмотра обращало на себя внимание наличие отеков голеней и стоп, снижение  $SpO_2$  до 78% в покое, что потребовало постоянной кислородотерапии, аускультативно выслушивался акцент второго тона над легочной артерией.

По данным лабораторного исследования обращало на себя внимание повышение уровня NT-proBNP до 1735 пг/мл, в остальном без существенных отклонений от нормальных значений. Проведение Т6МХ для оценки функционального статуса не представлялось возможным в связи с тяжестью состояния пациентки.

На электрокардиограмме регистрировался синусовый ритм с ЧСС 86 ударов в минуту, отклонение электрической оси сердца вправо, изменение предсердного компонента с признаками P-pulmonale, признаки гипертрофии правого желудочка (рис. 1).

По данным эхокардиографии значимой динамики не выявлено (площадь правого предсердия 23 см<sup>2</sup>), сохранялось небольшое количество жидкости в полости перикарда.

По результатам рентгенографии органов грудной клетки выявлена отрицательная динамика в виде увеличения кардиометрических показателей (коэффициента Мура до 39%, коэффициента Люпи до 39%, кардиоторакального индекса до 56%). Впервые отмечено изменение легочного рисунка, характерного для ЛКГА или васкулита или интерстициальной болезни легких (рис. 2). Для уточнения характера поражения легочной ткани выполнена МСКТ легких, по результатам которой выявлена КТ-картина диффузных интерстициальных изменений в легких, подобных таковым при ЛКГА или интерстициальном фиброзе легких.

По результатам КПОС отмечалось некоторое улучшение параметров гемодинамики: повышение СИ до 2,8 л/мин/м<sup>2</sup>, сердечного выброса до 4,5 л/мин, однако обращало на себя внимание снижение сатурации смешанной венозной крови до 59%.

Принимая во внимание появление КТ-признаков интерстициальных изменений легких, проводился скрининг на наличие системного заболевания соединительной ткани, получен отрицательный результат.

Таким образом, учитывая наличие вовлеченности легочных вен и капилляров в развитие ЛАГ, дальнейшая эскалация ЛАГ-специфической терапии не представлялась возможной. Было принято решение об отмене селексиага, продолжен прием риоцигуата 7,5 мг/сут и бозентана 250 мг/сут (доза препарата увеличена в рамках госпитализации с удовлетворительной переносимостью). На фоне скорректированной ЛАГ-специфической терапии и постоянной кислородной поддержки удалось несколько стабилизировать состояние пациентки, снизить выраженность отеочного синдрома, а также достичь повышения толерантности к физической нагрузке. Принимая во внимание этиологию ЛГ и невозможность дальнейшей эскалации ЛАГ-специфической терапии, пациентка была направлена на консультацию в ФГБУ «НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова» Минздрава России.

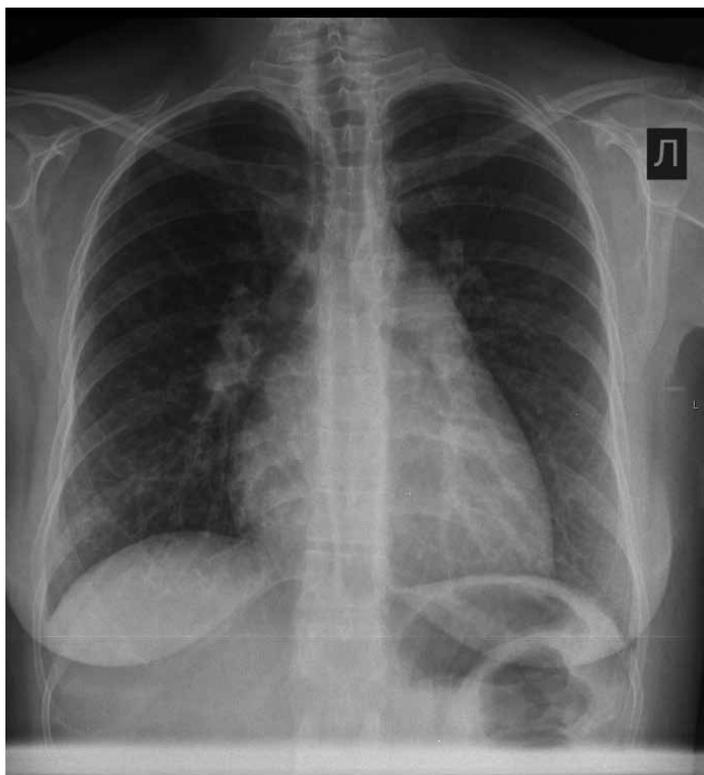


Рисунок 2. Рентгенограммы пациентки Е. [составлено авторами]

Figure 2. Radiograph of patient E. [compiled by the authors]

По результатам обследования в НМИЦ ТИО пациентка включена в лист ожидания трансплантации СЛК. Однако в апреле 2022 г. больная госпитализирована в НМИЦ ТИО в связи с резким ухудшением состояния, нарастанием явлений сердечной недостаточности, дальнейшей десатурацией, в связи с чем в мае 2022 г. выполнена трансплантация СЛК, вмешательство прошло без осложнений. В послеоперационном периоде начата тройная иммуносупрессивная терапия такролимусом 0,75 мг 2 раза в сутки, микофенолата мофетилом 1000 мг 2 раза в сутки и метилпреднизолоном 10 мг в сутки.

Течение посттрансплантационного периода без особенностей, по данным послеоперационного наблюдения функция сердечно-легочного трансплантата признана удовлетворительной. На 20 сутки пациентка выписана домой со стабильными показателями гемодинамики, в кислородной поддержке не нуждалась. После выписки из стационара и до настоящего времени (январь 2024 года) состояние пациентки остается стабильным, при регулярной контрольной оценке трансплантата дисфункции не выявлено.

### ОБСУЖДЕНИЕ

Легочный капиллярный гемангиоматоз является редкой причиной ЛАГ и характеризуется поздним возникновением и медленным развитием легочной гипертензии. Гистологическая картина, клинические проявления и гемодинамический профиль при ЛКГА напоминает идиопатическую ЛГ (ИЛГ). Однако в отличие от ИЛГ при данном заболевании могут обнаруживаться хрипы в легких, чаще возникает снижение SpO<sub>2</sub> и кровохарканье [1, 4]. В большинстве случаев заподозрить наличие у пациента ЛКГА становится возможным после возникновения клинического ухудшения вплоть до развития отека легких на фоне приема специфических легочных вазодилататоров, представляющих собой препараты ЛАГ-специфической терапии. Достоверная верификация диагноза ЛКГА возможна только при морфологическом исследовании фрагмента легочной ткани [2, 4, 5].

Прогноз больных с ЛКГА существенно хуже по сравнению с ИЛГ [1,4,5]. Сложности в применении ЛАГ-специфической терапии значительно уменьшают возможности лекарственного воздействия на механизмы патогенеза ЛАГ у данной категории больных. В связи с чем трансплантация легких или СЛК является единственным надежным способом лечения пациентов с ЛКГА [2-5].

Несмотря на совершенствование подходов к лечению пациентов с ЛАГ, примерно у 25% больных с ЛАГ не отмечается значимого улучшения после назначения специфической терапии. В связи с чем трансплантация легких и СЛК занимает важное место в лечении пациентов ЛАГ, сохраняющих высокий риск неблагоприятного прогноза на фоне приема тройной комбинированной ЛАГ-специфической терапии. Усовершенствование методик трансплантации, а также пред- и послеоперационного ведения пациентов с ЛАГ привело к улучшению исходов трансплантации: выживаемость к пяти годам наблюдения достигла 52-75%, а к десяти – 45-66% [1-3].

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Сложности диагностического поиска у пациентов с ЛКГА заключаются в отсутствии специфических симптомов, разнообразии КТ-картины, а окончательный диагноз можно поставить лишь после выполнения биопсии легкого, что сопряжено с высоким риском развития осложнений.

Раннее подтверждение диагноза с регулярной оценкой эффективности назначенной терапии способствует своевремен-

ному проведению трансплантации легких или СЛК у быстро ухудшающихся пациентов с ЛКГА, что приводит к улучшению качества жизни данной категории больных.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ/REFERENCES:

1. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., соавт. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Евразийский кардиологический журнал* 2020;1:78-122. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2020-1-78-122>  
[Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S., et al. *Eurasian Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eurasian Heart Journal* 2020;1:78-122. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2020-1-78-122>
2. Российское трансплантологическое общество. «Трансплантация легких, трансплантация комплекса сердце-легкие, наличие трансплантированного легкого, наличие трансплантированного комплекса сердце-легкие, отмирание и отторжение трансплантата легких, отмирание и отторжение сердечно-легочного трансплантата». *Клинические рекомендации*. 2020:113 с.  
[Russian Transplant Society. "Lung transplantation, heart-lung complex transplantation, presence of a transplanted lung, presence of a transplanted heart-lung complex, dying and rejection of a lung transplant, dying and rejection of a heart-lung transplant. *Clinical Guidelines*. 2020:113 с. (In Russ.)]
3. López-Meseguer M, Quezada CA, Ramon MA, et al. Lung and heart-lung transplantation in pulmonary arterial hypertension [published correction appears in *PLoS One*. 2018 Jan 29;13(1):e0192100]. *PLoS One*. 2017;12(11):e0187811. Published 2017 Nov 21. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0187811>
4. Eltorky MA, Headley AS, Winer-Muram H, Garrett HE Jr, Griffin JP. Pulmonary capillary hemangiomatosis: a clinicopathologic review. *Ann Thorac Surg*. 1994 Mar;57(3):772-6. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(94\)90595-9](https://doi.org/10.1016/0003-4975(94)90595-9)
5. Guzman S, Khan MS, Chodakiewitz Y, Khan M, Chodakiewitz MS, et al. Pulmonary capillary hemangiomatosis: a lesson learned. *Autops Case Rep*. 2019 Aug 22;9(3):e2019111. <https://doi.org/10.4322/acr.2019.111>.
6. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В. Легочная гипертензия. Москва. Практика. 2015; 928с.  
[Chazova I.E., Martynyuk T.V. *Pulmonary hypertension*. – Moscow. *Praktika*. 2015;928p. (In Russ.)].
7. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG). *Eur Heart J* 2022;43(38):3618-373. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>