

***Барковская М.К., Кушнир В.В., Валиева З.С., Мартынюк Т.В.**

ПОРТРЕТ ПАЦИЕНТА С ПОРТОЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

ФГБУ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР КАРДИОЛОГИИ ИМ. АКАДЕМИКА Е.И. ЧАЗОВА»
Минздрава России, Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова,
ул. Академика Чазова, дом 15А, г. Москва 121552, Российская Федерация

***Ответственный автор:** Барковская Марианна Константиновна, аспирант отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, дом 15 а, г. Москва 121552, Российская Федерация, e-mail: mariannabarkovskaya@gmail.com, ORCID: 0000-0003-2445-3728

Кушнир Вера Витальевна, к.м.н., научный сотрудник, отдел ультразвуковых методов исследования, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России, г. Москва, Российская Федерация, ORCID: 0000-0001-9175-8615

Валиева Зарина Солтановна, д.м.н., ведущий научный сотрудник, отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России, г. Москва, Российская Федерация, ORCID: 0000-0002-9041-3604

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

РЕЗЮМЕ

Цель. Провести комплексный анализ клинико-функционального и гемодинамического статуса пациентов с легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с портальной гипертензией.

Материалы и методы. В исследовании включены 40 пациентов, с установленным диагнозом портальная гипертензия, госпитализированных в отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России в период с 2015 по 2024 гг. Проведен сравнительный анализ клинических, функциональных, гемодинамических параметров.

Результаты. 40% пациентов мужчины, средний возраст 52,6±9,7 года. Чаще всего портальная гипертензия развивалась на фоне врожденных портокавальных шунтов

и цирротического поражения печени вирусного или токсического характера. Время от момента установки диагноза портальной гипертензии до дебюта симптомов ЛАГ составило 3±2,8 года. Медиана уровня NT-proBNP 526,60 пкг/мл, D-димер 0,44. Средняя дистанция в тесте шестиминутной ходьбы 406,8±109,2 м, что соответствует II функциональному классу. Средний уровень 35% и 55% этих пациентов относились к группе высокого и промежуточного риска соответственно.

Заключение. Развитие портальной гипертензии может быть обусловлено разными причинами. Требуется дальнейшее динамическое наблюдение за этой группой пациентов с целью улучшения их клинического статуса и определения прогноза.

Ключевые слова: легочная артериальная гипертензия, портальная гипертензия, функциональный статус, ЛАГ-специфическая терапия

Информация о соблюдении этических норм. Исследование было выполнено в соответствии со стандартами надлежащей клинической практики (Good Clinical Practice) и принципами Хельсинкской Декларации.

Финансирование. Исследование проведено без финансовой поддержки.

Конфликт 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. Об иных конфликтах интересов авторы не заявляли.

Вклад авторов. Все авторы соответствуют критериям авторства ICMJE, принимали участие в подготовке статьи, наборе материала и его обработке. Авторский вклад (по системе Credit): Барковская М.К. – концептуализация, методология, верификация данных, формальный анализ, проведение исследования; Кушнир В.В. – концептуализация, методология, ресурсы, руководство исследованием; Валиева З.С. – концептуализация, методология, проведение исследования, редактирование рукописи, руководство исследованием; Мартынюк Т.В. – концептуализация, методология, редактирование рукописи, руководство исследованием.

✉ MARIANNABARKOVSKAYA@GMAIL.COM

Для цитирования: Барковская М.К., Кушнир В.В., Валиева З.С., Мартынюк Т.В. Портрет пациента с портальной гипертензией. Евразийский кардиологический журнал. 2025;(2):52-57. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2025-2-52-57>

Рукопись получена: 27.01.2025 | Рецензия получена: 27.02.2025 | Принята к публикации: 28.04.2025

© Коллектив авторов, 2025

Данная статья распространяется на условиях «открытого доступа», в соответствии с лицензией CC BY-NC-SA 4.0 («Attribution-NonCommercial-ShareAlike» / «Атрибуция-Некоммерчески-Сохранение Условий» 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>



*Marianna K. Barkovskaya, Vera V. Kushnir, Zarina S. Valieva, Tamila V. Martynyuk

PROFILE OF PATIENTS WITH PORTOPULMONARY HYPERTENSION

*E.I. CHAZOV NATIONAL MEDICAL RESEARCH CENTER OF CARDIOLOGY,
A.L. MYASNIKOV INSTITUTE OF CLINICAL CARDIOLOGY,
15-A AKADEMIKA CHAZOVA ST., MOSCOW 121552, RUSSIAN FEDERATION*

***Corresponding author: Marianna K. Barkovskaya**, postgraduate student, department of pulmonary hypertension and heart disease, A.L. Myasnikov Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology, 15-a Akademika Chazova St., Moscow 121552, Russian Federation, e-mail: mariannabarkovskaya@gmail.com, ORCID: 0000-0003-2445-3728

Vera V. Kushnir, Cand. Of Sci (Med.), Researcher, Department of Ultrasound diagnostic methods, A.L. Myasnikov Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0000-0001-9175-8615

Zarina S. Valieva, Dr. of Sci. (Med.), Leading Research Fellow, Department of Pulmonary Hypertension and Heart Diseases, A.L. Myasnikov Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0000-0002-9041-3604

Tamila V. Martynyuk, Dr. of Sci. (Med.), Head of the Department of pulmonary hypertension and heart diseases, A.L. Myasnikov Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology; Professor, Department of Cardiology, Faculty of Continuing Professional Education, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation, ORCID: 0000-0002-9022-8097

SUMMARY

Aim. Review of clinical, functional and hemodynamic status of patients with portopulmonary hypertension

Materials and methods. Clinical cases of 40 patients with portopulmonary hypertension, who hospitalized in the department of pulmonary hypertension and heart diseases of the National Medical Research Centre of Cardiology named after academician E.I. Chazov of Ministry of Health in the period from 2015 to 2024 years. We have analyzed clinical, functional, hemodynamic parameters.

Results. 40% of patients were men, mean age 52.6±9.7 years. More often Reasons of portopulmonary hypertension of our patients were congenital portocaval

shunts, virus or toxic cirros. The time from the diagnosis of portal hypertension to the start of PAH symptoms was 3±2.8 years. Median level NT-proBNP was 526.60 pkg/mL, D-dimer 0.44.35% and 55% of these patients belonged to the high and intermediate risk groups, respectively. The mean distance in the six-minute walk test was 406.8±109.2m, functional class II.

Conclusion. The occurrence of portal hypertension can be caused by various reasons. This diagnosis is more often found in middle-aged women. Further dynamic monitoring of these patients will improve their clinical status and determine their prognosis.

Keywords: pulmonary arterial hypertension, portal hypertension, functional status, PAH-specific therapy

Ethical Compliance Information. The study was performed in accordance with the standards of Good Clinical Practice and the principles of the Declaration of Helsinki.

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

Conflict of Interest. 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 author did not declare any other conflicts of interest.

Authors' contributions. All authors confirm the compliance of their authorship

according to the international ICMJE criteria. The authors equally participated in the development of the methodology and content of the manuscript, obtaining and analyzing data, writing and editing the text of the article. CRediT author statement: Marianna K. Barkovskaya – conceptualization, methodology, validation, formal analysis, investigation, research, writing – original draft, writing – review & editing, visualization; Vera V. Kushnir – conceptualization, methodology, resources, supervision; Zarina S. Valieva – conceptualization, methodology, editing review, supervision; Tamila V. Martynyuk – conceptualization, methodology, editing review, visualization, supervision.

✉ MARIANNABARKOVSKAYA@GMAIL.COM

For citation: Marianna K. Barkovskaya, Vera V. Kushnir, Zarina S. Valieva, Tamila V. Martynyuk. Profile of patients with portopulmonary hypertension. Eurasian heart journal. 2025;(2):52-57. (In Russ.). <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2025-2-52-57>

Received: 27.01.2025 | **Revision Received:** 27.02.2025 | **Accepted:** 28.04.2025

© Collective of authors, 2025

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

Портолегочная гипертензия (портоЛГ) определяется сочетанием легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) и портальной гипертензии (ПГ). Следовательно, портоЛГ представляет собой тяжелое прогрессирующее заболевание, осложненное двумя основными признаками: перенапряжением правых отделов сердца вследствие легочной гипертензии и лежащим в ее основе хроническим заболеванием печени. Примерно у 20% больных с циррозом печени (ЦП) и ПГ имеется умеренное повышение среднего давления в легочной артерии (ДЛА) до 25-35 мм рт. ст. Такое повышение ДЛА является пассивным, при этом имеется небольшое ремоделирование легочных артерий при повышении сердечного выброса или объема крови при нормальном, или повышенном уровне давления заклинивания в легочной артерии. У пациентов обычно появляется одышка, как ранний клинический признак. Кроме того, наблюдается тенденция к снижению оксигенации из-за диффузных перфузионных нарушений в результате внутрилегочных и внелегочных шунтов [1-2].

В 1998 г. портоЛГ была выделена в отдельную форму ЛАГ, и, согласно мнению экспертов, сохраняет свою позицию в классификации вплоть до настоящего времени [3].

Точную распространенность портоЛГ трудно определить. Ежегодная заболеваемость всеми типами ЛАГ составляет <10 пациентов на миллион населения, и пациенты с портоЛГ являются представляют редкую ассоциированную форму этой группы. Исторически считалось, что портоЛГ составляет 5-10% всех пациентов с ЛАГ. Подавляющее большинство случаев портоЛГ приходится на пациентов с ПГ, связанной с циррозом, нецирротические причины ПГ (включая тромбоз портальных вен, гранулематозные заболевания, аутоиммунные расстройства, лекарственные и токсические реакции, инфекции и врожденные аномалии) также вносят свой вклад в развитие портоЛГ [4-5].

Для клинической картины портоЛГ характерны жалобы на одышку при умеренной физической нагрузке, с постепенным прогрессированием, также пациенты жалуются на утомляемость, слабость, головокружение. При декомпенсации возникают симптомы правожелудочковой сердечной недостаточности: отеки, венозный застой в системе нижней полой вены. Асцит и гидроторакс могут быть проявлениями и сердечной и печеночной недостаточности [4].

Среднее давление в легочной артерии более 35 мм рт. ст. включает возможность трансплантации печени пациентам с хроническими, не поддающимися лечению заболеваниями печени, поскольку риск их смерти вскоре после трансплантации значительно выше, чем у пациентов с более низким легочным давлением. Поэтому снижение легочного сосудистого сопротивления и давления в легочной артерии у пациентов с портоЛГ является желательной целью по нескольким причинам: облегчение симптомов, замедление декомпенсации правых камер сердца и достижение критериев легочной гемодинамики, позволяющих рассматривать проведение трансплантации печени [1].

Почти из всех регистрационных исследований, приведших к одобрению препаратов, специфичных для лечения легочной артериальной гипертензии, были исключены пациенты с портоЛГ (в основном из-за тяжести их состояния и плохого прогноза); поэтому опыт применения этих препаратов у этой конкретной группы пациентов ограничен небольшими сериями случаев и неконтролируемыми исследованиями. В идеале, препарат для пациентов с портоЛГ является селективным в отношении легочного прекапиллярного русла, не нарушает газообмен и, что наиболее важно, не гепатотоксичным [1].

Пациентам с портоЛГ наиболее часто назначаются ИФДЭ-5. В неконтролируемом исследовании при КПОС у пациентов с портоЛГ отмечалось снижение ЛСС и срДЛА через 3 года лечения, что у одного из 11 пациентов позволило успешно выполнить трансплантацию печени [2].

В РКИ PATENT-I 11 пациентов с портоЛГ получали терапию риоцигуатом по 2,5 мг 3 раза в день, однако анализа эффективности и безопасности лечения в этой подгруппе не был проведен. Исследований по поводу назначения терапии селексипагом этой категории пациентов не проводилось [6].

В многоцентровом исследовании PORTICO были рандомизированы 85 пациентов с циррозом печени класса А или В по классификации Чайлд-Пью и портоЛГ. В зависимости от группы пациентам был назначен прием мацитентана 10 мг (n=43) или плацебо (n=42) в течение 12-недельного двойного слепого периода, а затем 12-недельного открытого периода. Важно отметить, что из исследования были исключены пациенты с классом С по Чайлд-Пью или оценкой по шкале MELD 19 и более, поэтому эффект в этой группе пациентов не определен. В исследовании было показано, что лечение мацитентаном при портоЛГ значительно улучшает легочную гемодинамику после 12 недель лечения без ухудшения печеночной функции или портальной гипертензии [7].

В целом, лечение этой категории пациентов должно соответствовать тактике, принятой при других формах ЛАГ с учетом наличия заболеваний печени [3].

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В рутинной работе экспертного центра на базе Института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова за период 2012-2024 гг. было выявлено 40 пациентов с установленным диагнозом портоЛГ в возрасте 52,6±9,7 года (40% мужчин). Проведен анализ клинико-демографической картины, этиологии портальной гипертензии, показателей функционального и гемодинамического статуса с определением профиля риска.

Диагноз легочной гипертензии, ассоциированной с портальной гипертензией устанавливался в соответствии с алгоритмом, предложенным в евразийских (2023 г.) и российских рекомендациях по лечению ЛГ (2024 г.).

Стратификация риска летальности в течение 1 года производилась согласно шкале оценки риска, предложенной в европейских рекомендациях ESC/ERS 2022 г., евразийских (2023 г.) и российских рекомендациях по лечению ЛГ (2024 г.) [2,6,8].

Статистический анализ проводился с использованием программы StatTech v. 4.7.0 (разработчик – ООО «Статтех», Россия). Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро-Уилка. Количественные показатели, выборочное распределение которых соответствовало нормальному, описывались с помощью средних арифметических величин (M) и стандартных отклонений (SD). В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей (Q1 – Q3). Категориальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей. 95% доверительные интервалы для процентных долей рассчитывались по методу Клоппера-Пирсона.

РЕЗУЛЬТАТЫ

При анализе этиологии портальной гипертензии пациентов с портоЛГ у 22-х (55%) пациентов выявлен цирроз печени, причиной которого является вирусный гепатит С у 7-ми (17,5%) пациентов, вирусный гепатит В у 2-х (5%) пациентов и сочетание

гепатитов В+D у 1-й (2,5%) пациентки. У 4-х (10%) пациенток установлен диагноз первичный билиарный цирроз печени. У 2-х пациентов (5%) наблюдались с аутоиммунным заболеванием печени. Врожденные аномалии, в первую очередь мальформация Абернети, которые стали причиной портальной гипертензии выявлены у 10-ти (25%) пациентов. Также можно выделить 5 (12,5%) пациентов с хирургическими порто-кавальными шунтами, как лечение окклюзии воротной вены в исходе гнойного омфалита в неонатальном периоде. ПГ, как исход синдрома Бадда-Киари подтверждена у 2-х (5%) пациентов. Причиной токсического гепатита, который был диагностирован у 7-ми (17,5%) пациентов, являлись алкоголь или лекарственные средства (рис. 1).



Рисунок 1. Этиология портальной гипертензии у пациентов с портолегочной гипертензией [собственные данные]
Figure 1. Reasons of portal hypertension in patients with portopulmonary hypertension [own data]

Время от момента установки диагноза портальная гипертензия до дебюта симптомов ЛАГ составило $3 \pm 2,8$ года.

Данные лабораторного обследования представлены в таблице 1. По результатам клинического анализа крови средний уровень эритроцитов $4,8 \pm 0,7 \cdot 10^{12}/л$, средний показатель гемоглобина $14,4 \pm 2,21$ г/дл, медианы тромбоцитов $116 [86-159,5] \cdot 10^9/л$ и СОЭ $4,5 [2-20]$ мм/час. По данным биохимического анализа крови медиана общего белка $70,5 [64-78,6]$ г/л, общего билирубина $32,4 [23,8-48,7]$ мкмоль/л, АЛТ $23 [17-35,5]$ Ед/л, АСТ $37 [24,5-54]$ Ед/л. Медиана уровня NT-proBNP $526,6 [402,6-1135]$ пкг/мл, D-димер $0,4 [0,2-0,9]$.

Для оценки функционального статуса пациентам проведен тест 6-минутной ходьбы (ТШХ). 7-ми (17,5%) пациентам тестирование не выполнено, в связи с тяжестью состояния или сопутствующей патологией опорно-двигательного аппарата. Средняя дистанция в ТШХ составила $406,8 \pm 109,2$ м, что соответствует II функциональному классу, SpO₂ до теста $95,3 \pm 3,7\%$, SpO₂ после $94,1 \pm 2,9\%$, одышка по Боргу $3,6 \pm 1,8$ балла.

При анализе данных ЭхоКГ средняя площадь правого предсердия $24,69 \pm 6,66$ см², медианы переднезаднего размера ПЖ $3,5 [3,3-3,9]$ см, толщины передней стенки ПЖ $0,7 [0,6-0,8]$ см, трикуспидальная регургитация в среднем 2,0 степени, средний уровень систолического ДЛА в легочной артерии $86,6 \pm 20,6$ мм рт. ст., ср. ДЛА $51,6 \pm 12,1$ мм рт. ст., выпот в полости перикарда выявлен у 9 пациентов (22,5%), в 55,6% случаев следовое количество (табл. 2).

Таблица 1. Результаты лабораторных исследований пациентов с портоЛГ [собственные данные]
Table 1. Results of laboratory tests of patients with PoPAH [own data]

Показатели	Данные (n=40)
Гемоглобин, г/дл	$14,4 \pm 2,2$
Эритроциты, $10^{12}/л$	$4,8 \pm 0,7$
Тромбоциты, $10^9/л$	$116 [86-159,5]$
СОЭ, мм/час	$4,5 [2,00-20,00]$
Общий белок, г/л	$70,5 [64-78,6]$
Общий билирубин, мкмоль/л	$32,4 [23,8-48,7]$
АЛТ, Ед/л	$23 [17-35,5]$
АСТ, Ед/л	$37 [24,5-54]$
NT-proBNP, пкг/мл	$526,6 [402,6-1135]$
D-димер	$0,4 [0,2-0,9]$

При катетеризации правых отделов сердца: среднее значение систолического давления в легочной артерии $90,8 \pm 22,2$ мм рт. ст., среднее давление в легочной артерии $53,0 \pm 13,7$ мм рт. ст., среднее

Таблица 2. Данные эхокардиографии пациентов с портоЛГ [собственные данные]
Table 2. Echocardiography data of patients with PoPAH [own data]

Показатели	Данные (n=40)
S ПП, см ²	$24,7 \pm 6,7$
ПЗР ПЖ, см	$3,5 [3,3-3,9]$
ТПС ПЖ, см	$0,7 [0,6-0,8]$
Трикуспидальная регургитация, степень	$2 [2-3]$
СДЛА, мм рт. ст.	$86,6 \pm 20,6$
Ср. давление в ЛА, мм рт. ст.	$51,6 \pm 12,1$
Плевральный выпот	$22,5\% (n=9)$

Примечание/Note: S – площадь (S – area), ПП – правое предсердие (RA – right atrium), ПЗР – переднезадний размер (AP – anteroposterior dimension), ПЖ – правый желудочек (AP – anteroposterior dimension), ТПС – толщина передней стенки (AWT – anterior wall thickness), СДЛА – систолическое давление в легочной артерии (SPPA – systolic pressure in the pulmonary artery)

давление в правом предсердии $6,9 \pm 4,8$ мм рт. ст., SvO_2 $64,2 \pm 8,9\%$, сердечный выброс $4,4 \pm 1,2$ л/мин, сердечный индекс $2,4 \pm 0,7$ л/мин/м², легочное сосудистое сопротивление 11 [9,6-12,9] Ед. Вуда.

Таблица 3. Данные катетеризации правых камер сердца у пациентов с портоЛГ [собственные данные]

Table 3. Results right heart catheterization of patients with PoPAH [own data]

Показатели	Данные (n=25)
Систолическое ДЛА, мм рт. ст.	90,8±22,2
срДЛА, мм рт. ст.	53,0±13,7
Ср. давление в ПП, мм рт. ст.	6,9±4,8
ДЗЛА, мм рт. ст.	8,2±3,4
SvO_2 , %	64,2±8,9
Сердечный выброс, л/мин	4,4±1,2
Сердечный индекс, л/мин/м ²	2,4±0,7
ЛСС, ед. Вуда	11 [9,6-12,9]

Примечание/Note: ДЛА – давление в легочной артерии (PAP – pulmonary artery pressure), ПП – правое предсердие (RA – right atrium), ДЗЛА – давление заклинивание в легочной артерии (PAWP – pulmonary artery wedge pressure), ЛСС – легочное сосудистое сопротивление (PVR – pulmonary vascular resistance)

Таким образом, на момент постановки диагноза и инициации ЛАГ-специфической терапии, по результатам оценки с помощью шкалы определения риска, предложенной в европейских рекомендациях ESC/ERS 2022 г. и евразийских рекомендациях 2023 г. [2,6], 14 (35%) пациентов относились к группе высокого риска неблагоприятного прогноза, 22 (55%) – к группе промежуточного риска и лишь 4 (10%) пациента – к группе низкого риска.

ОБСУЖДЕНИЕ

В настоящее время в разных странах мира создаются регистры пациентов с легочной гипертензией, что позволяет проводить статистический анализ демографических, этиологических и клинико-морфологических данных. Пациенты с портоЛГ не являются исключением [9].

По данным национального реестра Соединенного Королевства с января 2001 года по декабрь 2010 года зарегистрировано 110 пациентов с портолегочной гипертензией. Показатели выживаемости у данной группы пациентов составляли 85%, 60% и 35% в течение 1, 3 и 5 лет. Распространенность портоЛГ составила 0,85:1 000 000 случаев. Средний возраст на момент постановки диагноза составлял 53 ± 12 лет, с одинаковым распределением по полу. Алкоголь (n=57) и гепатит С (n=10) были наиболее распространенными причинами портальной гипертензии. Ингибиторы фосфодиэстеразы-5 наиболее часто используемой ЛАГ-специфической терапией, они были назначены 63,6% (n=70) пациентов, антагонисты рецепторов эндотелина использовались в 10% (n=11), в свою очередь аналоги простаглицина в 12,7% (n=14). Анализ исходных характеристик не продемонстрировал значительного влияния тяжести портальной гипертензии или цирроза печени, функционального класса ВОЗ, сердечно-легочной гемодинамики на выживаемость [9].

По данным американского реестра REVEAL в период с марта 2006 года по декабрь 2009 год было зарегистрировано 174 случая портоЛГ. Средний возраст составлял 53 ± 10 лет, 52% пациентов были женского пола. Функциональный класс 6% пациентов соответствовал IV. При сравнении данной группы с пациентами с

идиопатической ЛАГ – 2х-летняя выживаемость от даты постановки диагноза 67% против 85%, 5-летняя выживаемость 40% против 64% у идиопатической ЛАГ. Однако, несмотря на худшие результаты выживаемости, гемодинамические параметры при диагностике были лучше у группы портоЛГ: среднее давление легочной артерии 49 мм рт. ст., среднее давление правого предсердия 9 мм рт. ст. легочное сосудистое сопротивление 8 единиц по ВУД и сердечный выброс 5 л/мин [10].

В испанском реестре RENAP с января 1998 года по декабрь 2017 года зафиксировано 237 случаев портоЛГ. У пациентов с портоЛГ наиболее частым заболеванием печени был вирусный гепатит, наиболее частым симптомом при поступлении была одышка (91%), половина пациентов относилась к III-IV функциональному классу. 10% пациентов с портоЛГ находились на ИВЛ. При сравнении с пациентами с ИЛАГ (n=678), пациенты с портоЛГ были преимущественно мужчинами, средний возраст постановки диагноза был выше, также пациенты с портоЛГ имели более высокий функциональный класс. Однако биомаркеры сердечной недостаточности в группе портоЛГ были хуже. 5-летняя выживаемость с поправкой по возрасту и полу после постановки диагноза составила 49,3% для пациентов с портоЛГ и 68,7% для пациентов с идиопатической ЛАГ. Восемью (3,4%) пациентам проведена успешная трансплантация печени. Возраст, низкий функциональный статус и асцит являются предикторами неблагоприятного прогноза [11].

В Японии ЛАГ была включена в Национальный исследовательский проект по трудноизлечимым заболеваниям. В ходе проекта рассмотрены 36 пациентов, которым впервые установлен диагноз портоЛГ в период с 2012 по 2013 гг. Средний возраст на момент постановки диагноза $50,4 \pm 17,7$ лет, период от появления симптомов до постановки диагноза составил $3,6 \pm 3,4$ лет. Средняя дистанция в тест 6минутной ходьбы $336,5 \pm 15,9$ метров. В 40% случаев пациентам назначалась стартовая однокомпонентная терапия ингибиторами фосфодиэстеразы 5-го типа [12].

В российском регистре по данным, опубликованным в 2018г. на долю портоЛГ приходился лишь 1,8% больных, основными жалобами у пациентов были одышка и общая слабость. Средняя дистанция в тесте 6минутной ходьбы $451,7 \pm 24,14$ метров, одышка по Боргу $2,9 \pm 0,94$, функциональный класс $2,44 \pm 0,454$. При анализе результатов эхокардиографии медианы площади правого предсердия 17 [16-25] см², толщины передней стенки ПЖ $0,5 \pm 0,2$ см, TAPSE 1,9 [1,7-2,2], уровня систолического ДЛА 75,0 [69-90] мм рт. ст. По данным КПОС – среднее значение систолического ДЛА $72,5 \pm 10,9$ мм рт. ст., среднее ДЛА $48,0 \pm 8,9$ мм рт. ст., среднее давление в ПП $5,0 \pm 2,1$ мм рт. ст., SvO_2 $63,0 \pm 2,6\%$, сердечный выброс $4,3 \pm 0,9$ л/мин, сердечный индекс $2,4 \pm 0,3$ л/мин/м², легочное сосудистое сопротивление $9,8 \pm 7,2$ Ед. Вуда [13].

В нашем исследовании проведен анализ ключевых характеристик пациентов с ЛАГ, наблюдающихся в ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России, которым был установлен диагноз портолегочная гипертензия. Большинство этих пациентов – женщины (60%), средний возраст $52,6 \pm 9,7$ года. Основными причинами портоЛГ у этих пациентов являются врожденные портокавальные шунты (25%) и цирроз печени на фоне токсического (17,5%) или вирусного гепатитов (17,5%). Характерными отклонениями в лабораторных исследованиях стали тромбоцитопения и гипербилирубинемия. В среднем функциональный статус этой группы пациентов соответствовал II классу. 35% и 55% этих пациентов относились к группе высокого и промежуточного риска соответственно.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Портолегочная гипертензия – редкое, полиэтиологическое заболевание. Согласно нашим результатам и данным иностранных регистров, портоЛГ чаще диагностируется у пациентов среднего возраста, несколько чаще у женщин. Лидирующие позиции в генезе портоЛГ по-прежнему у вирусного или токсического цирроза печени, однако в нашем исследовании большая доля пациентов с врождёнными шунтами портокавальной системы. Больше половины пациентов относятся к промежуточному риску летальности.

Дальнейшее включение пациентов с портоЛГ в национальные регистры, диагностическая настороженность в плане ЛАГ у пациентов с циррозом и портокавальными шунтами, динамическая оценка эффективности ЛАГ-специфической терапии позволит улучшить качество жизни и прогноз у пациентов с портолегочной гипертензией.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ/ REFERENCES:

- Ghofrani HA. Cardiopulmonary haemodynamics in portopulmonary hypertension. *Lancet Respir Med*. 2019 Jul;7(7):556-558. Epub 2019 Jun 6. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(19\)30143-2](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(19)30143-2)
- Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Шмальц А.А., Грамович В.В., Данилов Н.М., Веселова Т.Н., Коробкова И.З., Сарыбаев А.Ш., Стукалова О.В., Азизов В.А., Барбараш О.Л., Галявич А.С., Горбачевский С.В., Медведева Е.А., Матчин Ю.Г., Мукаров М.А., Наконечников С.Н., Филиппов Е.В., Черногиров И.Е. Евразийские рекомендации по диагностике и лечению лёгочной гипертензии (2023). *Евразийский Кардиологический Журнал*. 2024;(1):6-85. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2024-1-6-85>
[Chazova I.E., Martynyuk T.V., Shmalts A.A., Gramovich V.V., Danilov N.M., Veselova T.N., Korobkova I.Z., Sarybaev A.Sh., Stukalova O.V., Azizov V.A., Barbarash O.L., Galyavich A.S., Gorbachevsky S.V., Medvedeva E.A., Matchin Yu.G., Mukarov M.A., Nakonechnikov S.N., Filippov E.V., Chernogrirov I.E. 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>]
- Чазова И.Е. Легочная гипертензия. / Под ред. И.Е. Чазовой и Т.В. Мартынюк. – М.: Практика, 2015. – 928 с. ISBN 978-5-89816-138-5 [Chazova I.E. Pulmonary hypertension / Ed. Chazova I.E. and Martynyuk T.V. – M.: Praktika, 2015. – 928 p. (In Russ.). ISBN 978-5-89816-138-5]
- Чазова И.Е., Архипова О.А., Мартынюк Т.В. Легочная артериальная гипертензия в России: анализ шестилетнего наблюдения по данным Национального регистра. *Терапевтический архив* 2019;91(1):25-31. <https://doi.org/10.26442/00403660.2019.01.000024>
[Chazova I.E., Arkhipova O.A., Martynyuk T.V. Pulmonary arterial hypertension in Russia: six-year observation analysis of the National Registry. *Terapevticheskii arkhiv* 2019;91(1):25-31. (In Russ.) <https://doi.org/10.26442/00403660.2019.01.000024>]
- Hernández M, Esteban V, Ruiz P, Boira I, Wickmann P, Sancho-Chust JN, Gil J. Portopulmonary hypertension: Success with combined medical treatment. *Respirol Case Rep*. 2023 Mar 16;11(4):e01114. <https://doi.org/10.1002/rcr2.1114>
- Авдеев С.Н., Барбараш О.Л., Валиева З.С., Волков А.В., Веселова Т.Н., Галявич А.С., Гончарова Н.С., Горбачевский С.В., Грамович В.В., Данилов Н.М., Клименко А.А., Мартынюк Т.В., Моисеева О.М., Рыжкова Д.В., Симакова М.А., Синицын В.Е., Стукалова О.В., Чазова И.Е., Черногиров И.Е., Шмальц А.А., Царева Н.А. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. Клинические рекомендации 2024. *Российский кардиологический журнал*. 2024;29(11):6161. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2024-6161>
[Avdeev S.N., Barbarash O.L., Valieva Z.S., Volkov A.V., Veselova T.N., Galyavich A.S., Goncharova N.S., Gorbachevsky S.V., Gramovich V.V., Danilov N.M., Klimenko A.A., Martynyuk T.V., Moiseeva O.M., Ryzhkova D.V., Simakova M.A., Sinitsyn V.E., Stukalova O.V., Chazova I.E., Chernogrirov I.E., Shmalts A.A., Tsareva N.A. 2024 Clinical practice guidelines for Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Russian Journal of Cardiology*. 2024;29(11):6161. (In Russ.) <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2024-6161>]
- Raevens, Sarah M.D., Ph.D.1,2; Fallon, Michael B. M.D.2. PORTICO: First Randomized Controlled Trial of Vasomodulator Therapy in Portopulmonary Hypertension. *Hepatology*. 2020 May;71(5):1870-1872. <https://doi.org/10.1002/hep.31166>
- Marc Humbert, 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). *European Heart Journal*, 7 October 2022;43(38):3618-3731. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
- National Pulmonary Hypertension Service Research Collaboration of the United Kingdom and Ireland. Survival in portopulmonary hypertension: Outcomes of the United Kingdom National Pulmonary Arterial Hypertension Registry. Sithamparanathan S. et al. *J Heart Lung Transplant*. 2017 Jul;36(7):770-779. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
- Krowka MJ, Miller DP, Barst RJ, Taichman D, Dweik RA, Badesch DB, McGoon MD. Portopulmonary hypertension: a report from the US-based REVEAL Registry. *Chest*. 2012 Apr;141(4):906-915. <https://doi.org/10.1378/chest.11-0160>
- Lazaro Salvador M, Quezada Loaiza CA, Rodríguez Padial L, Barberá JA, López-Meseguer M, López-Reyes R, Sala-Llinas E, Alcolea S, Blanco I, Escribano-Subías P; REHAP Investigators. Portopulmonary hypertension: prognosis and management in the current treatment era – results from the REHAP registry. *Intern Med J*. 2021 Mar;51(3):355-365. <https://doi.org/10.1111/imj.14751>
- Takahashi Y, Yamamoto K, Sakao S, Takeuchi T, Suda R, Tanabe N, Tatsumi K. The clinical characteristics, treatment, and survival of portopulmonary hypertension in Japan. *BMC Pulm Med*. 2021 Mar 16;21(1):89. <https://doi.org/10.1186/s12890-021-01452-3>
- Chazova IY, Martynyuk TV, Valieva ZS, Gratsianskaya SY, Aleevskaya AM, Zorin AV, Nakonechnikov SN. Clinical and Instrumental Characteristics of Newly Diagnosed Patients with Various Forms of Pulmonary Hypertension according to the Russian National Registry. *Biomed Res Int*. 2020 Jun 14;2020:6836973. <https://doi.org/10.1155/2020/6836973>