



*Шария А.М., Мартынюк Т.В.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И ПРОГНОЗА ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПАЦИЕНТОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ НАЛИЧИЯ КОМОРБИДНОСТИ

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

Сведения об авторах:

***Автор, ответственный за переписку:** Шария Арчил Мерабович, врач-кардиолог, младший научный сотрудник, отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, дом 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация, e-mail: achishar@yandex.ru, ORCID: 0000-0002-7904-6735

Мартынюк Тамила Витальевна, д.м.н., руководитель отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России; профессор кафедры кардиологии, факультет дополнительного профессионального образования, РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва, Российская Федерация, тел.: 8-495-414-64-50, e-mail: trukhiniv@mail.ru, ORCID: 0000-0002-9022-8097

АННОТАЦИЯ

Идиопатическая легочная гипертензия (ИЛГ) сегодня часто диагностируется у возрастных пациентов. В связи с этим все чаще встречаются коморбидные состояния, затрудняющие диагностику и оценку риска пациента, а также влияющие на терапевтические решения. В данной статье внимание сосредоточено на сравнении клинико-инструментальных и демографических параметров, выживаемости и прогноза пациентов с «классической» ИЛГ и коморбидных пациентов.

Материал и методы. В исследование включены пациенты (n=56) с верифицированным диагнозом ИЛГ в течение 2014-2023 гг. Все лица были разделены на две группы: пациенты с ИЛГ без коморбидности (n=26) – группа 1; больные ИЛГ с коморбидностью (n=30) – группа 2. Проводились следующие исследования: Т6МХ, Эхо-КГ, КПОС, определение уровня NT-proBNP, общий и биохимический анализы крови. Определение риска летального исхода проводилось на момент установки диагноза, через 1 год и 3 года на фоне терапии с помощью шкал стратификации риска.

Результаты: коморбидные пациенты были старше 46,5 [35,2; 53,0] лет и 33,0 [28,0; 38,0] лет, p=0,001 и на момент включения в исследование имели большую массу тела и значения САД, что отражало наличие коморбидности. Спустя 36 мес. между группами наблюдались статистически значимые отличия в дистанции Т6МХ (p=0,04), уровне NT-proBNP (p=0,014), гемодинамических параметрах – (СДЛА (p=0,014), срДЛА (p=0,01), SvO₂ (p=0,009), ДПП (p=0,033) и ЛСС (p=0,012)). Показатели выживаемости через 1, 3 и 5 лет в группе 1 – 96,1%, 92,3% и 92,3% соответственно. В группе 2 через год – 96,7%, 3 – 86,7% и 5 лет – 73,3%, p=0,022.

Заключение: Повышение в популяции доли коморбидных пациентов с ИЛГ влияет на диагностику и лечение этой группы пациентов, их выживаемость и ответ на терапию. Для более точной оценки риска уже сегодня необходимо включение профиля коморбидности в перечень оцениваемых параметров при стратификации риска.

Ключевые слова: идиопатическая легочная гипертензия, коморбидность, клиническое течение, прогноз

Авторский вклад. Все авторы соответствуют критериям авторства ICMJE, принимали участие в подготовке статьи, наборе материала и его обработке. Авторский вклад (по системе Credit): Шария А.М. – формулирование исследовательских целей и задач, проектирование и разработка методологии исследования, применение математических и статистических методов для анализа данных исследования, подготовка и создание текста статьи; Мартынюк Т.В. – формулирование исследовательских целей и задач, проектирование и разработка методологии исследования, надзор и руководство за планированием и выполнением исследовательской деятельности, включая наставничество.

Информация и соблюдение этических норм. Исследование было выполнено в соответствии со стандартами надлежащей клинической практики (Good Clinical Practice) и принципами Хельсинской Декларации. Протокол исследова-

ния был одобрен Этическим комитетом ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии им. академика Е.И. Чазова» Минздрава России. До включения в исследование у всех участников было получено письменное информированное согласие.

Конфликт интересов. Мартынюк Т.В. является членом редакционной коллегии журнала «Евразийский Кардиологический Журнал», но она не имеет никакого отношения к решению опубликовать эту статью. Статья прошла принятую в журнале процедуру рецензирования. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов или личных отношений, связанных с публикацией настоящей статьи.

Финансирование. Исследование проведено без финансовой поддержки.
Clinicaltrials ID: NCT06587074

 ACHISHAR@YANDEX.RU

Для цитирования: Шария А.М., Мартынюк Т.В. Особенности клинического течения и прогноза идиопатической легочной гипертензии у пациентов в зависимости от наличия коморбидности. Евразийский кардиологический журнал. 2026;(2):58-67. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2026-2-58-67>

Рукопись получена: 17.11.2025 | Рецензия получена: 26.02.2026 | Принята к публикации: 16.04.2025

© Коллектив авторов, 2026

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>



*Archil M. Shariya, Tamila V. Martynyuk

FEATURES OF THE CLINICAL COURSE AND PROGNOSIS OF IDIOPATHIC PULMONARY HYPERTENSION IN PATIENTS DEPENDING OF COMORBIDITIES

E.I. CHAZOV NATIONAL MEDICAL RESEARCH CENTER OF CARDIOLOGY, A.L. MYASNIKOV INSTITUTE OF CLINICAL CARDIOLOGY, 15 A ACADEMIKA CHAZOVA STREET, MOSCOW 121552, RUSSIAN FEDERATION

Information about authors:

*Corresponding author: Archil M. Shariya, Cardiologist, Junior Researcher, Department of Pulmonary Hypertension and Heart Diseases, A.L. Myasnikov Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology, 15 A Akademika Chazova Street, Moscow 121552, Russian Federation, E-mail: achishar@yandex.ru, ORCID: 0000-0002-7904-6735

Tamila V. Martynyuk, Dr. of Scien. (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 at the Department of Cardiology, Faculty of Additional Professional Education, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation, Phone: +7-495-414-64-50, e-mail: trukhiniv@mail.ru, ORCID: 0000-0002-9022-8097

ABSTRACT

Idiopathic pulmonary hypertension (IPAH) nowadays frequently diagnosed in older patients. Consequently, comorbidity increased, complicating patient risk assessment and diagnosis, and influencing therapeutic decisions. This article focuses on comparing clinical, instrumental and demographic parameters, survival rates, and prognosis in patients with "classical" IPAH and those with comorbidities.

Materials and Methods. The study included patients (n=56) with a verified diagnosis of IPAH between 2014 and 2023. All participants were divided into two groups: patients with IPAH without comorbidities (n=26) — Group 1; and patients with IPAH and comorbidities (n=30) — Group 2. The following examinations were performed: 6 minute walk test, echocardiography, right heart catheterization, NT-proBNP level assessment, and clinical and biochemical blood tests. Mortality risk assessment was conducted at the time of diagnosis, after 1 year, and after 3 years of therapy using risk stratification scales.

Results. Comorbid patients were older: 46,5 [35,2; 53,0] years vs. 33,0 [28,0;

38,0] years, $p=0,001$. At time of diagnosis, they had higher body weight and systolic blood pressure values, reflecting the presence of comorbidities. After 36 months, statistically significant differences between the groups were observed in: 6MWT distance ($p=0,04$); NT-proBNP levels ($p=0,014$); pulmonary artery systolic pressure ($p=0,014$), mean pulmonary artery pressure ($p=0,01$), mixed venous oxygen saturation ($p=0,009$), right atrial pressure ($p=0,033$), pulmonary vascular resistance ($p=0,012$). Survival rates at 1, 3, and 5 years were 96,1%, 92,3%, and 92,3% respectively in Group 1, . In Group 2, survival rates were 96,7% at 1 year, 86,7% at 3 years, and 73,3% at 5 years ($p=0,022$).

Conclusion. The increasing proportion of comorbidity patients with IPAH in the population affects the diagnosis and treatment of this patient group, their survival rates, and response to therapy. For a more accurate risk assessment, it is already necessary to include the comorbidity profile in the list of parameters evaluated during risk stratification.

Keywords: idiopathic pulmonary hypertension, comorbidity, clinical course, prognosis

Authors' contributions. All authors meet the criteria of ICMJE authorship, participated in the preparation of the article, the collection of material and its processing. Author's contribution (according to the Credit system): Shariya A.M. — formulation of research goals and objectives, design and development of the study methodology, application of mathematical and statistical methods for data analysis, preparation and creation of the manuscript; Martynyuk T.V. — formulation of research goals and objectives, design and development of the study methodology, supervision and leadership of research planning and execution, including mentorship.

Information on compliance with ethical standards. The study was performed in accordance with the standards of good Clinical Practice and the principles of the

Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Ethics Committees of E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology. Prior to inclusion in the study, written informed consent was obtained from all participants.

Conflict of Interest. Tamila V. Martynyuk is member of the editorial board of the Eurasian Journal of Cardiology, but she had nothing to do with the decision to publish this article. The article has undergone the journal's accepted peer review procedure. The authors declare no apparent and potential conflicts of interest or personal relationships related to the publication of this article.

Funding. The study was conducted without financial support.

Clinicaltrials ID: NCT06587074

Funding. Internal institutional funding.

✉ ACHISHAR@YANDEX.RU

For citation: Archil M. Shariya, Tamila V. Martynyuk. Features of the clinical course and prognosis of idiopathic pulmonary hypertension in patients depending of comorbidities. Eurasian heart journal. 2026;(2):58-67. (In Russ.). <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2026-2-58-67>

Received: 17.11.2025 | Revision Received: 26.02.2026 | Accepted: 16.04.2026

© Collective of authors, 2026

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

Идиопатическая легочная гипертензия (ИЛГ) — это редкое, но тяжелое заболевание, характеризующееся прогрессирующим облитерирующим ремоделированием мелких легочных артерий и легочных артериол, приводящим к правожелудочковой недостаточности и летальному исходу [1].

Традиционно ИЛГ рассматривалась как изолированное заболевание легочных сосудов. За последние два десятилетия прогноз пациентов с ИЛГ значительно улучшился благодаря разработке специфических лекарственных препаратов и внедрению стратегии стартовой комбинированной терапии [2,14]. Однако в наши дни данные современных регистров свидетельствуют о том, что у пациентов с ИЛГ часто присутствуют коморбидные состояния (артериальная гипертензия, ожирение, сахарный диабет и др.), которые могут модифицировать клиническую картину, затруднять диагностику, обуславливать индивидуальный ответ на лечение и влиять на выживаемость и прогноз. Кроме того, ключевое значение имеет не только схема лечения, но и своевременность ее назначения, определяемая на основе многопараметрической оценки исходного риска смертности [3].

Особую подгруппу среди пациентов с ИЛГ составляют пациенты с положительной острой фармакологической пробой (ОФП) — с охранной реакцией легочных артерий на вазодилататоры во время проведения катетеризации правых отделов сердца (КПОС) [4]. Данная когорта пациентов представляет собой уникальный отдельный фенотип с отличающейся генетикой и потенциально благоприятным развитием заболевания при назначении блокаторов кальциевых каналов (БКК). Отмечается снижение частоты встречаемости сохранной вазореактивности у больных с сопутствующими заболеваниями, в сравнении с когортой пациентов без коморбидности [5,6]. Учитывая особенности клинического течения, лучшую выживаемость в этой подгруппе, наличие у пациентов положительной ОФП являлось критерием их исключения из анализа в настоящей работе.

Целью данного исследования является оценка влияния коморбидного статуса пациента с ИЛГ на характер течения заболевания и прогноз, а также выбор стартовой схемы терапии.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Ретроспективное одноцентровое исследование выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской декларации по правам человека. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом Научно-исследовательского института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации № 228 от 27.03.2023г. Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании и обработку персональных данных.

В исследование включены пациенты (n=56) с верифицированным диагнозом ИЛГ в течение 2014–2023 гг. Критерии включения в исследование: возраст старше 18 лет; верифицированный диагноз ИЛГ с следующими критериями прекапиллярной легочной гипертензии (ЛГ): среднее давление (срДЛА) более 25 мм рт. ст., легочное сосудистое сопротивление (ЛСС) более 3 Ед Вуда, уровнем давления заклинивания в ЛА (ДЗЛА) < 12 мм рт. ст. Критерии исключения: ЛАГ другой этиологии, заболевания опорно-двигательного аппарата, препятствующие проведению теста 6 минутной ходьбы (Т6МХ), тяжелые нарушения функции печени (более 9 баллов по шкале Чайлд-Пью, класс C), тяжелые нарушения функции почек (СКФ менее 15 мл/мин), положительная ОФП при КПОС на момент установления диагноза.

Для оценки клинико-инструментальных различий и сравнения выживаемости все лица были разделены на две группы: пациенты с ИЛГ без коморбидности (n=26) – группа 1; больные ИЛГ с ко-

морбидностью (n=30) – группа 2. В спектре сопутствующей патологии преобладали факторы риска диастолической дисфункции: гипертоническая болезнь (ГБ), ожирение, диабет, хроническая болезнь почек (ХБП).

На момент верификации диагноза, через 1 год и через 3 года наблюдения на фоне специфической терапии проводились следующие исследования – тест 6-минутной ходьбы (Т6МХ) с определением одышки по Боргу, двухмерная эхокардиография (Эхо-КГ), КПОС, определение уровня NT-proBNP, общий и биохимический анализы крови. Эхо-КГ проводилась на ультразвуковых приборах экспертного класса Epiq 7 (Philips, Нидерланды). КПОС проводилась с использованием аппарата Allura Xper FD10 (Philips, Нидерланды). Уровень NT-proBNP определялся электрохемилюминесцентным методом на анализаторе Elecsys 2010, Roche с помощью наборов proBNPII (Roche, Германия). Определение риска летального исхода проводилось на момент установления диагноза, через 1 год и 3 года на фоне терапии с помощью различных шкал стратификации риска (шкала, предложенная в Российских рекомендациях 2024г и REVEAL Lite).

Статистическая обработка результатов произведена с использованием приложения Microsoft Excel (версия 2411), пакета статистического анализа данных Statistica 12 for Windows (StatSoft Inc., USA). Количественные показатели представлены в виде медианы и межквартильного размаха (25-й и 75-й процентиль). При оценке различий количественных показателей использовались непараметрические критерии Манна–Уитни. Для оценки различий качественных показателей применялся критерий Хи-квадрат Пирсона. Критическим уровнем статистической значимости (p) принималась величина 0,05. Для построения кривых выживаемости использовался метод Каплана–Мейера.

РЕЗУЛЬТАТЫ

При сравнении демографических параметров пациенты Группы 2 были старше, чем в Группе 1: и 46,5 [35,2; 53,0] лет и 33,0 [28,0; 38,0] лет, p=0,001 соответственно, и на момент включения в исследование имели большую массу тела (табл. 1). Соотношение мужчин и женщин составило 19,3%/80,7% для группы 1 и 10%/90% для группы 2. Медиана времени от начала симптомов до постановки диагноза ИЛГ среди пациентов с коморбидностью была больше и составила 23,0 [8,0; 51,7] месяцев, а среди пациентов без коморбидности 11,5 [6,0; 31,25] месяцев, p=0,02 (табл. 1).

При сравнении симптомов пациентов на старте болезни и в динамике выявлено, что у большинства больных в обеих группах самыми частыми симптомами были одышка, отеки нижних конечностей и боль в грудной клетке (табл. 1). В целом, по частоте встречаемости тех или иных жалоб группы были сопоставимы за исключением того, что у исходно пациенты из группы 1 чаще предъявляли жалобы на сердцебиение – 65,3% против 36,6%, p=0,03 и головокружение – 46,1% против 20%, p=0,02. На фоне проводимой терапии через 12 и 36 мес. эти различия нивелировались (табл. 1).

При физикальном осмотре группы исходно отличались в уровне систолического артериального давления (САД) (табл. 2), причем данное отличие сохранялось и через год, несмотря на назначенную терапию не только ЛАГ-специфическую, но и антигипертензивную (рис. 1).

Самыми часто встречаемыми среди сопутствующих заболеваний Группы 2 оказались патология щитовидной железы (ЩЖ) – 50%, гипертоническая болезнь (ГБ) – 46,6% и ожирение – 33,3% (рис. 2).

При оценке функционального статуса пациентов медиана дистанции в Т6МХ исходно не отличалась. Однако, несмотря на проводимую терапию, когорта коморбидных пациентов демонстрировала худшую переносимость физических нагрузок при наблюдении в динамике – 486,0м [400,0; 526,25] против 402,5м [235,05 508,7] через 36 мес., p=0,03 (табл. 3).

Таблица 1. Демографическая характеристика и частота клинических симптомов [собственные данные]

Table 1. Demographic characteristics and frequency of clinical symptoms [own data]

Параметры	Группа 1	Группа 2	P
Демографическая характеристика			
Возраст, лет	33,0 [28,0; 38,0]	46,5 [35,2; 53,0]	0,001
Мужчины/Женщины	19,3%/ 80,7%	10%/ 90%	0,32
Период от дебюта симптомов до диагноза, мес.	11,5 [6,0; 31,25]	23,0 [8,0; 51,7]	-0,02
Период от верификации до начала терапии, мес.	1,5 [1,0; 3,0]	1,0 [0; 4,0]	0,43
ИМТ, кг/м ²	21,25 [20,2; 24]	26,5 [19,5; 32,75]	0,006
Симптомы			
Одышка			
Исходно	26 (100%)	29 (96,6%)	0,34
12 месяцев	23 (92%)	28 (93,3%)	0,52
36 месяцев	21 (84 %)	23 (85,1%)	0,81
Осиплость голоса			
Исходно	2 (7,6%)	1 (3,3%)	0,47
12 месяцев	2 (8%)	0 (0%)	0,15
36 месяцев	1 (4,3%)	0 (0%)	0,27
Слабость			
Исходно	12 (46,1%)	10 (33,3%)	0,57
12 месяцев	10 (38,4%)	12 (40%)	0,17
36 месяцев	10 (40%)	11 (40,7%)	0,2
Отеки нижних конечностей			
Исходно	11 (42,3%)	10 (33,3%)	0,48
12 месяцев	10 (38,4%)	17 (56,6%)	0,17
36 месяцев	9 (39,1%)	12 (48%)	0,5
Сердцебиение			
Исходно	17 (65,3%)	11 (36,6%)	0,03
12 месяцев	11 (44%)	11 (36,6%)	0,66
36 месяцев	11 (47,8%)	9 (33,3%)	0,4
Головокружение			
Исходно	12 (46,1%)	6 (20%)	0,02
12 месяцев	9 (36%)	7 (23,3%)	0,35
36 месяцев	8 (34,7%)	7 (28%)	0,6
Боль в груди			
Исходно	15 (57,6%)	13 (43,3%)	0,27
12 месяцев	14 (56%)	14 (46,6%)	0,59
36 месяцев	10 (43,4%)	10 (25%)	0,82

Таблица 3. Тест 6 минутной ходьбы [собственные данные]

Table 3. 6-minute walking test [own data]

Параметры	Группа 1	Группа 2	P
Т6МХ, м			
На момент диагноза	400,0 [361,5; 460,0]	396,0 [307,0; 448,0]	p=0,73
Через 1 год	460,0 [410,0; 523,0]	407 [327,0; 480,0]	p=0,04
Через 3 года	486,5 [400,0; 526,25]	402,5 [235,0; 508,7]	p=0,03

Таблица 2. Данные физикального осмотра [собственные данные]

Table 2. Physical examination findings [own data]

Параметры	Группа 1	Группа 2	P
SpO₂, % (cp)			
Исходно	97,0 [95,25; 98,0]	96,0 [95,0; 97,0]	0,22
12 месяцев	97,5 [96,0; 98,0]	97,0 [93,5; 97,0]	0,07
36 месяцев	97,0 [95,0; 98,0]	97,0 [94,0; 97,0]	0,8
Акцент 2 тона над ЛА			
Исходно	88,4%	93,1%	0,5
12 месяцев	100%	93,3%	0,18
36 месяцев	100%	100%	0,14
Систолический шум над ТК			
Исходно	42,3%	34,4%	0,55
12 месяцев	40%	50%	0,45
36 месяцев	52,1%	52%	0,89
ЧСС, уд/мин			
Исходно	76,0 [70,0; 90,0]	80,0 [76,0; 85,0]	0,83
12 месяцев	74,0 [70,0; 83,0]	72,0 [70,0; 80,0]	0,74
36 месяцев	73,0 [69,0; 80,0]	73,0 [69,0; 80,0]	0,79
САД, мм			
Исходно	110,0 [100,0; 118,0]	122,0 [110,0; 132,0]	0,012
12 месяцев	105,0 [95,0; 110,0]	115,0 [100,0; 120,0]	0,014
36 месяцев	105,0 [100,0; 110,0]	110,0 [100,0; 120,0]	0,19

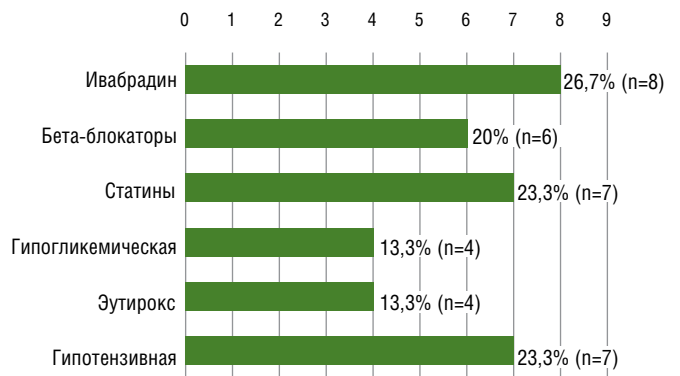


Рисунок 1. Сопутствующая терапия пациентов Группы 2 [собственные данные]

Figure 1. Concomitant therapy in Group 2 [own data]

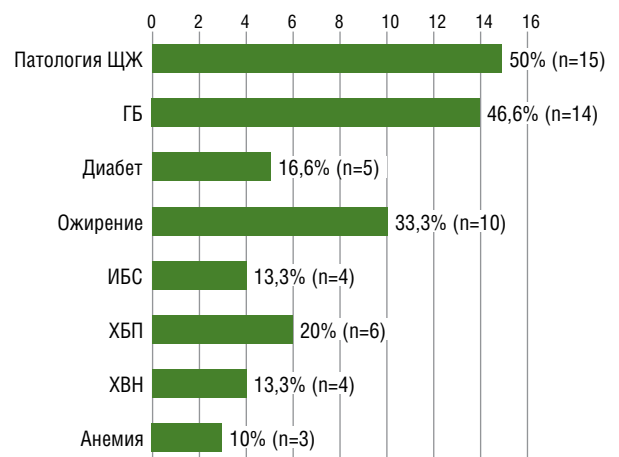


Рисунок 2. Сопутствующая патология пациентов Группы 2 [собственные данные]

Figure 2. Comorbidity in Group 2 [own data]

В обеих группах основная масса пациентов на момент установки диагноза находилась во II–III ФК. Примечательно отсутствие в Группе 1 пациентов ФК-IV (ВОЗ) на старте терапии и через год (рис. 3).

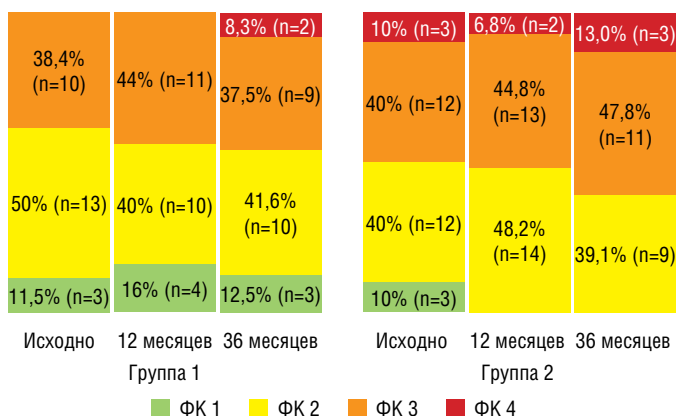


Рисунок 3. Функциональный класс (ВОЗ) [собственные данные]
Figure 3. Functional class (WHO) [own data]

По данным лабораторных методов исследования пациенты исходно имели разную медиану уровня NT-проBNP с более высоким уровнем среди коморбидных пациентов – 604,5 пг/мл [237,0; 1764,25] и 1393,0 пг/мл [1016,0; 1951,5], $p = 0,011$, что сохранялось в течение всего периода наблюдения (табл. 4). Исходно пациенты Группы 2 имели более высокие уровни общего билирубина, холестерина и глюкозы, что отражает наличие сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний у этих пациентов. На фоне проводимой терапии данные различия между группами через 1 год и 3 года отсутствовали (табл. 4).

По данным рентгенографии ОГК и Эхо-КГ отмечается более выраженное ремоделирование сердца у пациентов Группы 2. Однако различия невелики и не достигают достоверности (табл. 5).

На момент постановки диагноза пациенты двух групп не отличались между собой в плане гемодинамических параметров. Однако, спустя уже год наблюдения ЛСС, давление в правом предсердии (ПП), сатурация венозной крови (SvO₂), срДЛА и систолическое давление в легочной артерии (сДЛА) были до-

Таблица 4. Лабораторные методы исследования [собственные данные]
Table 4. Laboratory tests [own data]

Параметры	Группа 1	Группа 2	Значение P
Лабораторные методы обследования			
NT-проBNP, пг/мл			
Исходно	604,5 [237,0; 1764,25]	1393,0 [1016,0; 1951,5]	0,011
12 месяцев	298,0 [127,0; 631,0]	996,0 [412,7; 1151,5]	0,03
36 месяцев	179,0 [72,1; 718,6]	805,0 [278,6; 1795]	0,014
Гемоглобин, г/л			
Исходно	14,99 [13,4; 16,6]	14,87 [13,9; 15,9]	0,67
12 месяцев	13,8 [12; 14,4]	14,0 [11,7; 15,5]	0,78
36 месяцев	13,9 [12,7; 14,9]	14,1 [11,7; 15,7]	0,64
Общий билирубин, мкмоль/л			
Исходно	16,3 [12,1; 26,5]	25,8 [19,4; 33,4]	0,04
12 месяцев	14,7 [10,6; 27,8]	17,9 [13,9; 32,5]	0,43
36 месяцев	17,1 [10,2; 31,1]	19,0 [14,8; 25,4]	0,61
Холестерин, ммоль/л			
Исходно	4,0 [3,9; 5,4]	4,7 [3,8; 5,3]	0,04
12 месяцев	4,5 [3,7; 5,3]	4,0 [3,43,3; 5,1]	0,31
36 месяцев	4,5 [3,4; 5,3]	4,1 [3,4; 5,0]	0,72
Глюкоза, ммоль/л			
Исходно	4,6 [4,5; 5,1]	5,0 [4,7; 5,4]	0,03
12 месяцев	4,7 [4,5; 4,9]	4,9 [4,5; 5,6]	0,2
36 месяцев	4,5 [4,3; 4,9]	4,8 [4,6; 5,1]	0,09
Скорость клубочковой фильтрации, мл/мин/1,72 м²			
Исходно	95,0 [87,5; 103,5]	89,0 [69,0; 102,5]	0,55
12 месяцев	98,5 [87; 110]	90,0 [70,2; 103,2]	0,04
36 месяцев	89,5 [83,7; 97,2]	82,0 [66,0; 99,0]	0,04

Таблица 5. Рентгенография и Эхо-КГ [собственные данные]
Table 5. X-ray and echocardiography [own data]

Параметры	Группа 1	Группа 2	Значение P
Рентгенография ОГК			
Ширина правого корня, мм			
Исходно	17,0 [15,0; 18,25]	17,0 [16,0; 21,0]	0,18
12 месяцев	18,0 [16,0; 20,0]	18,0 [17,0; 22,0]	0,22
36 месяцев	18,0 [16,5; 20,5]	20,0 [17,0; 21,0]	0,24
ЛЛА, мм			
Исходно	28,0 [26,0; 30,0]	28,0 [25,5; 31,0]	0,86

Параметры	Группа 1	Группа 2	Значение P
12 месяцев	27,0 [26,0; 32,5]	28,0 [28,0; 30,0]	0,72
36 месяцев	29,0 [27,0; 33,5]	28,0 [27,0; 33,0]	0,32
Индекс Мура, %			
Исходно	35,5 [32,0; 39,75]	35,0 [32,0; 39,0]	0,9
12 месяцев	37,0 [33,0; 42,0]	38,0 [32,0; 40,0]	0,5
36 месяцев	37,0 [34,0; 41,0]	38,0 [35,0; 39,0]	0,7
Индекс Люпи, %			
Исходно	35,0 [32,75; 36,25]	35,0 [33,0; 37,0]	0,66
12 месяцев	34,0 [32,0; 37,0]	35,5 [34,0; 38,0]	0,72
36 месяцев	34,0 [33,0; 39,0]	37,0 [34,0; 38,0]	0,85
КТИ, %			
Исходно	50,0 [44,0; 55,0]	51,0 [47,5; 54,5]	0,72
12 месяцев	52,5 [49,0; 56,0]	51,0 [49,0; 55,0]	0,2
36 месяцев	52,0 [46,5; 57,2]	52,0 [48,7; 57,2]	0,82
ЭХО-КГ			
Индекс эксцентричности (ИЭ) ЛЖ			
Исходно	1,6 [1,5; 1,7]	1,5 [1,3; 1,8]	0,56
12 месяцев	1,6 [1,37; 1,77]	1,6 [1,4; 1,8]	0,9
36 месяцев	1,45 [1,3; 1,9]	1,6 [1,4; 1,8]	0,8
S ПП, см²			
Исходно	23 [17,6; 26,7]	20,5 [17,2; 25,0]	0,33
12 месяцев	22 [17,5; 23,4]	21,7 [18,5; 26,0]	0,7
36 месяцев	20 [17,6; 29,2]	23,2 [19,3; 28,0]	0,5
Базальный размер ПЖ (4АС), см			
Исходно	4,6 [3,8; 5,2]	4,6 [4,1; 4,9]	0,77
12 месяцев	4,6 [4,0; 5,0]	4,6 [4,3; 5]	0,74
36 месяцев	4,5 [4,2; 4,9]	4,6 [4,2; 5]	0,9
ТПСПЖ, см			
Исходно	0,6 [0,5; 0,8]	0,75 [0,6; 0,8]	0,3
12 месяцев	0,7 [0,58; 0,75]	0,7 [0,6; 0,8]	0,7
36 месяцев	0,7 [0,6; 0,8]	0,7 [0,6; 0,8]	0,9
TAPSE, см			
Исходно	1,6 [1,37; 1,9]	1,6 [1,3; 1,8]	0,62
12 месяцев	1,9 [1,35; 2,0]	1,7 [1,5; 1,8]	0,13
36 месяцев	1,9 [1,4; 2,0]	1,8 [1,5; 1,9]	0,82
СДЛА мм рт. ст.			
Исходно	92 [80,0; 105,0]	85,0 [79,2; 99,5]	0,55
12 месяцев	84,5 [67,2; 91,5]	87,0 [79,0; 99,0]	0,41
36 месяцев	80 [57; 88]	88,5 [72,2; 96,2]	0,2
Ствол ЛА, см			
Исходно	3,2 [2,9; 3,3]	3,2 [3,0; 3,3]	0,6
12 месяцев	3,2 [2,8; 3,5]	3,1 [3,0; 3,4]	0,09
36 месяцев	3,3 [3,2; 3,5]	3,4 [3,0; 3,6]	0,3

Примечание/Note: ОГК – органы грудной клетки (TCO – Thoracic Cavity Organs); ЛЛА – левая легочная артерия (LPA – Left Pulmonary Artery); КТИ – кардиоторакальный индекс (CTI – Cardiothoracic Index); Эхо-КГ – эхокардиография (Echo-CG – Echocardiography); ТПСЖ – толщина передней стенки правого желудочка (RVWT – right ventricular wall thickness); TAPSE – систолическая экскурсия кольца трикуспидального клапана (TAPSE – Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion); СДЛА – систолической давления в легочной артерии (PAPs – Pulmonary Artery Systolic Pressure); ЛА – легочная артерия (PA – pulmonary Artery)

статистически выше среди пациентов Группы 2. Данная тенденция сохранялась и спустя 36 мес. наблюдения (табл. 6).

Для оценки прогноза заболевания и определения тактики ведения на каждой контрольной точке проводилась стратификация риска по шкалам Российских рекомендаций 2024 и упрощенной шкале REVEAL Lite 2, не включающей данные КПОС. В результате большинство пациентов в обеих группах исходно

находились в промежуточном риске с превалированием среди группы 2 доли пациентов высокого риска. На фоне лечения спустя 36 мес. среди пациентов без отягощенного по сопутствующим заболеваниям анамнеза большинство находилось в низком риске по обоим шкалам. В то время как у пациентов с отягощенным анамнезом профиль риска существенно не менялся (рис. 4).

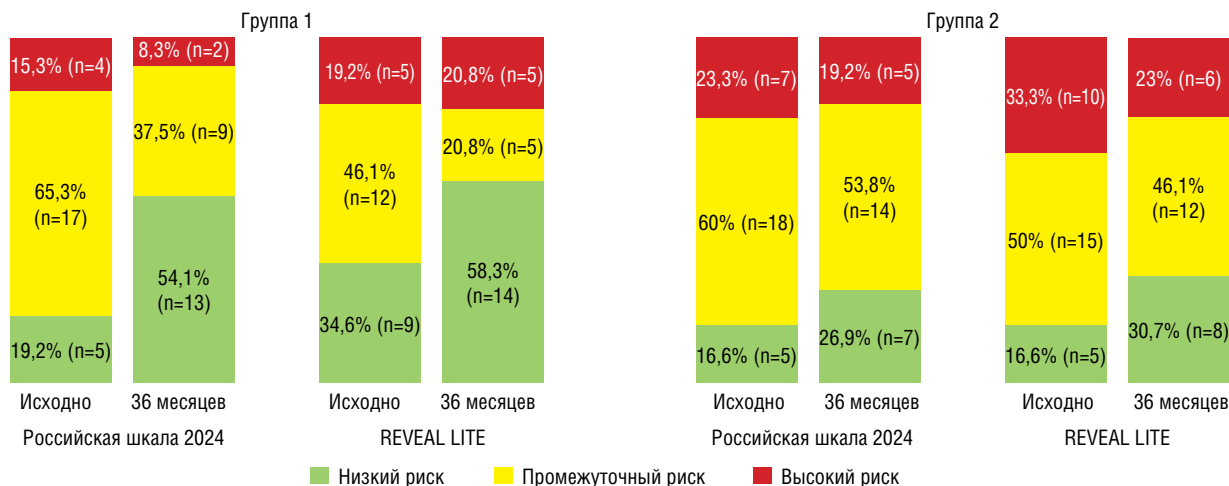


Рисунок 4. Стратификация риска исходно и через 36 месяцев [собственные данные]

Figure 4. Risk stratification at time of diagnosis and in 36 month [own data]

Таблица 6. Сравнение параметров КПОС [собственные данные]

Table 6. Comparing of hemodynamics [own data]

Параметры	Группа 1	Группа 2	Значение P
КПОС			
Давление в ПП, мм рт. ст.			
Исходно	8,0 [5,0; 13,0]	8,5 [4,7; 12,2]	0,9
12 месяцев	6,0 [3,0; 11,0]	8,5 [5,2; 11,0]	0,04
36 месяцев	5,0 [4,2; 8,2]	9,0 [4,5; 11,0]	0,03
СДЛА, мм рт. ст.			
Исходно	90 [72,0; 102,0]	96,5 [82,7; 111,5]	0,1
12 месяцев	78 [60; 85]	94,5 [82,5; 109,7]	0,02
36 месяцев	80 [77,2; 95,2]	102,0 [87,0; 118,5]	0,01
срДЛА, мм рт. ст.			
Исходно	57 [50,0; 60,0]	62,5 [54,0; 69,5]	0,14
12 месяцев	49 [39,0; 54,0]	64,5 [53,2; 66,0]	0,03
36 месяцев	50 [45,5; 56,2]	63,0 [53,0; 72,0]	0,01
SvO₂, %			
Исходно	59,5 [53,0; 67,0]	62,0 [57,0; 65,0]	0,49
12 месяцев	69,0 [62,2; 71,5]	62,5 [56,0; 66,0]	0,04
36 месяцев	71 [66,75; 74,2]	62,0 [55,0; 65,0]	0,01
ЛСС, дин × с × см⁻⁵			
Исходно	1696 [1129,0; 2488,5]	2104,0 [1250,2; 2946]	0,3
12 месяцев	720 [577,8; 1052,0]	1169,0 [929,0; 1658,0]	0,03
36 месяцев	686,5 [564,2; 983,2]	926,0 [799,0; 1111,0]	0,01
СИ, л/мин/м²			
Исходно	1,9 [1,6; 2,2]	2,0 [1,5-2,2]	0,89
12 месяцев	2,4 [2,22; 2,9]	1,95 [1,7; 2,5]	0,1
36 месяцев	2,7 [2,5; 3,4]	2,2 [2,0; 3,0]	0,08

Примечание/Note: СДЛА – систолической давления в легочной артерии (PAPs – pulmonary artery systolic pressure); ЛА – легочная артерия (PA – Pulmonary Artery); срДЛА – среднее давления в легочной артерии (mPAP – mean pulmonary artery pressure); ЛСС – легочное сосудистое сопротивление (PVR – pulmonary vascular resistance); СИ – сердечный индекс (CI – cardiac index); SvO₂ – сатурация венозной крови (SvO₂ – mixed venous oxygen saturation); NT-proBNP – натрийуретический пептид (NT-proBNP – N-terminal pro-brain natriuretic peptide); СКФ – скорость клубочковой фильтрации (GFR – glomerular filtration rate)

Всем участникам исследования назначалась ЛАГ-специфическая терапия, а пациентам Группы 2 также, учитывая наличие коморбидности, сопутствующая терапия. При сравнении стартовых схем терапии установлено, что поскольку на момент постановки диагноза пациенты группы 2 демонстрировали более высокие баллы в шкалах стратификации риска, примерно трети была назначена стартовая комбинированная терапия (рис. 5).

В нашем исследовании пациенты демонстрировали хорошие показатели выживаемости, что связано с назначением современных ЛАГ-специфических препаратов сразу после постановки диагноза и улучшением лекарственного обеспечения этой категории больных. Однако, группы существенно отличались между собой. Показатели выживаемости через 1, 3 и 5 лет в группе 1 составили – 96,1%, 92,3% и 92,3% соответственно. В группе 2 через год – 96,7%, через 3 и 5 лет составила 86,7% и 73,3% соответственно (рис. 6). Различия между группами были статистически значимыми ($p=0,022$). У больных группы 2 наиболее частой причиной смерти было прогрессирование ЛАГ с правожелудочковой сердечной недостаточностью, а смерти по причинам, не связанным с ИЛГ, были у 2 пациентов.

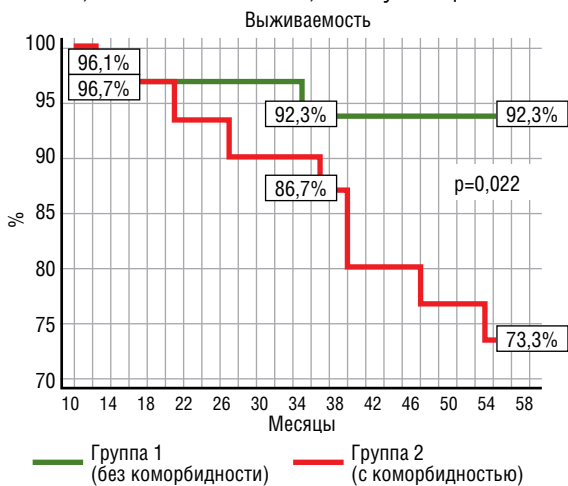


Рисунок 6. Кривые 5-летней выживаемости [собственные данные]

Figure 6. 5-year survival analysis [own data]

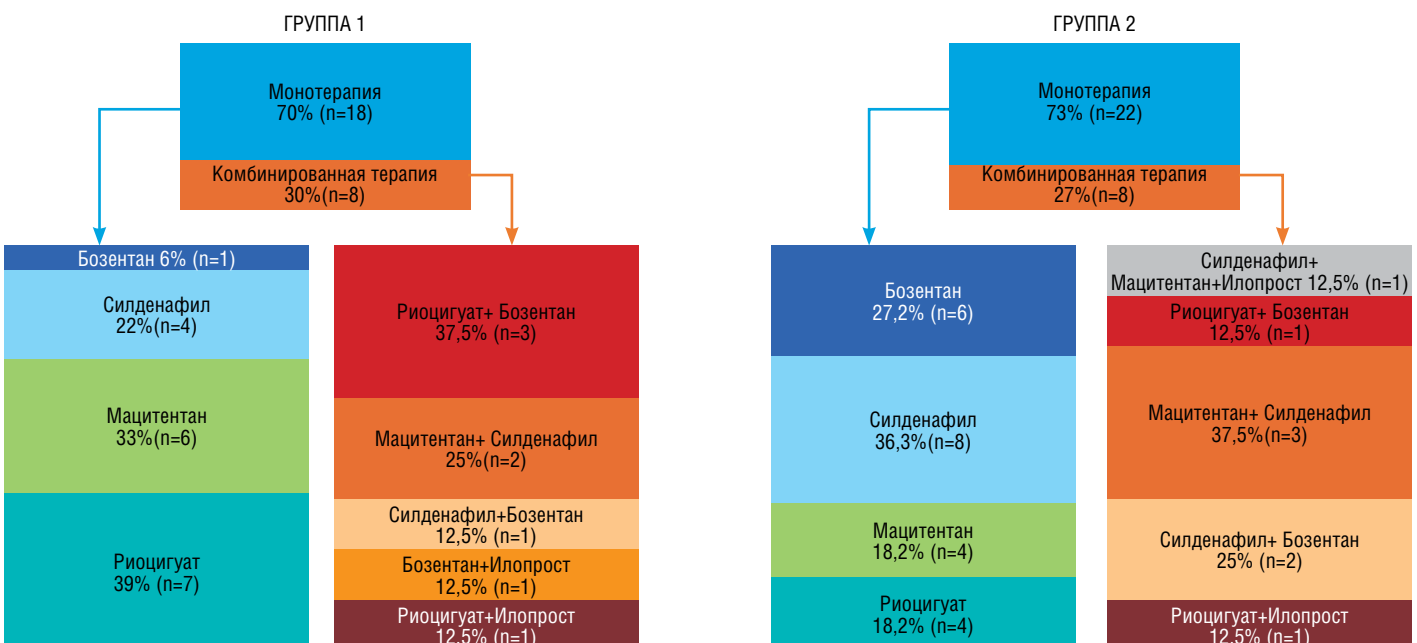


Рисунок 5. Схемы ЛАГ-специфической терапии [собственные данные]

Figure 5. PAH-specific therapies strategies [own data]

ОБСУЖДЕНИЕ

За последние годы прогноз пациентов с ИЛГ – тяжелой жизнеугрожающей сердечно-сосудистой патологией, значительно улучшился благодаря разработке специфических лекарственных препаратов и внедрению стратегии стартовой комбинированной терапии. В период до внедрения ЛАГ-специфической терапии в клиническую практику показатели выживаемости пациентов с этой патологией были следующими: 1-летняя – 68%; 3-летняя – 48% и 5-летняя – 34% [7]. Уже около 10 лет назад по данным Российского регистра, выживаемость пациентов с ЛАГ, среди которых в наибольшем количестве (43,8%) наблюдались пациенты с ИЛГ, составила к 1-му году наблюдения – 98,9%, к 3-му – 94,1% и 5-му – 86,0% [8].

В течение последних 10-12 лет стало очевидно увеличение среди пациентов с ИЛГ доли возрастных и коморбидных пациентов. В 2016 г. Opitz et al. использовали данные регистров для сравнения клинических характеристик, гемодинамики и ответа на лечение у пациентов с классической ИЛГ, формой ИЛГ сочетающейся с коморбидностью (имели минимум три фактора риска заболевания левых отделов сердца) и с сердечной недостаточностью с сохраненной фракцией выброса (СНсФВ). В результате было показано, что пациенты с коморбидностью имеют общие черты с двумя другими подгруппами [7]. Был сделан вывод о том, что пациенты с ИЛГ не образуют однородную группу и в том же году эксперты Кёльнской конференции ввели два новых термина: «типичная ИЛГ» и «атипичная ИЛГ» [9].

В 2018 г. Hjalmarsson et al. исследовали влияние возраста и коморбидности на исходы пациентов с ИЛГ. Они проанализировали когорту из 264 пациентов Шведского регистра ЛАГ и хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (SPANR), которые были разделены на четыре возрастные группы: 18–45, 46–64, 65–74 и ≥75 лет. Коморбидность наиболее часто встречалась в двух самых старших возрастных группах, в которых 20% имели по крайней мере четыре сопутствующих заболевания. 5-летняя выживаемость была самой высокой у пациентов в возрасте 18–45 лет (88%), в то время как показатели выживаемости в возрастных группах 46–64, 65–74 и ≥75 лет составили 63%, 56% и 36% соответственно ($p<0,001$) [11]. В нашем исследовании медиана возраста коморбидных пациен-

тов составила 46,5 лет [35,2; 53,0], а 5-летняя выживаемость – 73,3% ($p=0,022$), что сопоставимо с группой возраста 46-64 лет в Шведском исследовании. Худшая выживаемость пациентов старших групп может отражать естественное влияние возраста, влияние конкретных сопутствующих заболеваний на исход, более позднюю диагностику ввиду смещенного акцента диагностического поиска на сопутствующие заболевания, худший ответ на лечение. В целом, пациенты пожилого возраста реже получали первичное лечение комбинированной таргетной терапией ЛАГ и имели худший исход [10].

В недавнем испанском исследовании пациенты с ИЛГ так же были разделены по подгруппам в зависимости от коморбидности. Среди пациентов, имеющих более 3 сопутствующих патологий, наблюдалась худшая переносимость физических нагрузок (дистанция в Т6МХ – 398 ± 117 м против 308 ± 112 м), медиана уровня NT-proBNP составила 1251 пг/мл среди пациентов с сопутствующей патологией против 566 пг/мл с «классической» ИЛГ и менее благоприятный гемодинамический профиль (срДЛА, СИ, ЛСС). Наиболее частыми сопутствующими заболеваниями были артериальная гипертензия (41,5%), ожирение (24,6%) и хроническая болезнь почек (19,2%). Тем не менее, исходно, не обнаружено различий между пациентами без коморбидности и с 1-2 сопутствующими заболеваниями. Переменными, ассоциированными со смертностью, были мужской пол (ОР 1,88, 95% ДИ 1,26-2,8), возраст (ОР 1,04, 95% ДИ 1,02-1,06) и наличие ≥ 3 сопутствующих заболеваний (ОР 1,49, 95% ДИ 0,98-2,27) [11].

Ретроспективный анализ пациентов с диагнозом ИЛГ, диагностированных в период с 1989 по 2019 год, был направлен на оценку эффектов лечения ЛАГ-специфической терапией у пациентов с высоким баллом шкалы H2FPEF, где оценка ≥ 5 указывала на более высокую вероятность диастолической дисфункции ЛЖ (ДДЛЖ). Выявлено, что пациенты с ИЛГ с высоким баллом H2FPEF старше, чаще мужчины, имеют избыточную массу тела и имеют больше сопутствующих заболеваний; высокий балл H2FPEF был связан с худшим прогнозом и с признаками ДДЛЖ. Тем не менее, благоприятный гемодинамический и функциональный ответ на лечение был обнаружен у всех пациентов с ИЛГ независимо от оценки H2FPEF [12]. В связи с чем сделан вывод об отсутствии веских причин для полного отказа от специфической терапии у пациентов с прекапиллярной ЛАГ и значительными сопутствующими заболеваниями или дополнительными факторами риска ДДЛЖ.

В исследовании AMBITION пациенты с множественными факторами ДДЛЖ были исключены из первичной аналитической выборки. Для сравнения пациентов с ЛАГ и факторами риска ДДЛЖ и без них был проведен дополнительный анализ. Частота прекращения лечения у пациентов, получавших начальную комбинированную терапию, составила 33% у пациентов с 3-мя сопутствующими патологиями по сравнению с 14% у пациентов, у которых было меньше сопутствующих заболеваний или они отсутствовали. У пациентов с ЛАГ с множеством факторов риска развития ДДЛЖ наблюдался ослабленный клинический эффект, а ответ на комбинированную терапию по сравнению с монотерапией был ослаблен. Переносимость терапии также была лучше у пациентов без факторов риска ДДЛЖ [13].

В нашем исследовании группы пациентов с «классической ИЛГ» и «атипичной ИЛГ» исходно отличались по возрасту, времени до установки диагноза, уровню NT-proBNP и ряду лабораторных тестов, отражающих наличие у них коморбидности. Особенностью нашего исследования является тот факт, что среди Группы 2 (коморбидные пациенты) количество пациен-

тов с более чем 3 сопутствующими патологиями было невелико – 13,3%. В основном, у пациентов имелось два сопутствующих заболевания способных привести к ДДЛЖ. Это объясняет не столь выраженную исходную разницу в переменных между группами, как и в ранее упомянутом Испанском исследовании [11]. Однако, уже спустя 12 мес. отмечается достоверная разница в переносимости физической нагрузки (дистанция в Т6МХ), гемодинамических показателях (ДПП, СДЛА, срДЛА, SvO₂, ЛСС), сохраняется разница в уровне NT-proBNP. Эта тенденция полностью сохраняется и спустя 36 мес. наблюдения.

Несмотря на наличие сопутствующей патологии, пациентам Группы 2 исходно назначалась в том числе комбинированная ЛАГ-специфическая терапия. Однако, преимущественно использовались препараты из класса антагонистов рецепторов эндотелина-1 и ингибитор фосфодиэстеразы-5 – силденафил, как в монотерапии (36,3%), так и в составе комбинированной терапии (62,5%). Во время как пациентам без коморбидности в составе комбинированной терапии широко назначались схемы с использованием препаратов второго поколения: риоцигуат в 50% случаев и селексипаг в 25% (рис. 5).

В результате, несмотря на прием ЛАГ специфической терапии, у коморбидных пациентов редко наблюдается модификация риска и спустя 36 мес. пациенты промежуточного и высокого риска преобладают над пациентами низкого риска, в отличие от Группы 1.

Таким образом, наличие у пациента с ИЛГ сердечно-сосудистой коморбидности, модифицирует клиническое течение болезни, определяет худший ответ на специфическую терапию, обуславливает невозможность достичь низкого риска неблагоприятного прогноза и, тем самым, существенно влияет на выживаемость и прогноз пациентов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на постоянное улучшение диагностики и более раннюю выявляемость болезни, с течением времени старт заболевания приходится на все более старшую возрастную группу. Это обуславливает наличие у них большего количества сопутствующих заболеваний, особенно сердечно-легочной патологии, которая влияет на многие аспекты диагностики и лечения этой группы пациентов, их прогноз и выживаемость. С учетом повышения в популяции количества коморбидных пациентов с ИЛГ, влияния сопутствующих состояний на исход пациента и тактику лечения, становится очевидна необходимость включения профиля коморбидности в перечень оцениваемых параметров при стратификации риска.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ/ REFERENCES:

1. Humbert M., Kovacs G., Hooper M. M., et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*. 2022;43 (38):3618–3731. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
2. Galie N., Barberà J. A., Frost A. E., et al. Initial Use of Ambrisentan plus Tadalafil in Pulmonary Arterial Hypertension. *The New England Journal of Medicine*. 2015;373(9):834–844. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1413687>
3. Opitz C. F., Hooper M. M., Gibbs J. S. R. et al. Pre-capillary, combined, and post-capillary pulmonary hypertension: a pathophysiological continuum. *Journal of the American College of Cardiology*. 2016;68(4):368–378. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.05.047>
4. Парамонов В.М., Мартынюк Т.В., Дадачева З.Х., Данилов Н.М., Масенко В.П., Чазова И.Е. Клинико-гемодинамический профиль и нейрогуморальные показатели у больных Идиопатической легочной гипертензией в зависимости от результатов острой фармакологической пробы. *Евразийский Кардиологический Журнал*. 2016;(1):12–20. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2016-1-12-20>
[Paramonov V.M., Martynyuk T.V., Dadacheva Z.Kh., Danilov N.M.,

- Masenko V.P., Chazova I.E. *Clinical and hemodynamic profile and neurohumoral parameters in patients with idiopathic pulmonary hypertension depending on the results of an acute pharmacological test.* Eurasian Heart Journal. 2016;(1):12–20. (In Russ.) <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2016-1-12-20>
5. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия: Клинические рекомендации РФ 2024 (Россия). ID: 159. URL: <https://diseases.medelement.com/disease/легочная-гипертензия-в-том-числе-хроническая-тромбоэмболическая-легочная-гипертензия-кр-рф-2024/18216> (дата обращения: 25.09.2025). [Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Russian Federation Clinical Guidelines 2024 (Russia). ID: 159. URL: (accessed: 25.09.2025) (In Russ.)]
 5. Таран И.Н., Белевская А.А., Валиева З.С., Саидова М.А., Мартынюк Т.В. «Портрет» пациентов с идиопатической легочной гипертензией и хронической тромбоэмболической легочной гипертензией в зависимости от коморбидного статуса: особенности течения заболевания и прогноз. Пульмонология. 2020;30(4):427-436. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2020-30-4-427-436>
[Taran I.N., Belevskaya A.A., Valieva Z.S., Saidova M.A., Martynyuk T.V. "Portrait" of patients with idiopathic pulmonary hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension depending on comorbidity status: disease course and prognosis features. Pulmonologiya (Russian Pulmonology Journal). 2020;30(4):427-436. (In Russ.) <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2020-30-4-427-436>]
 6. Шария А.М., Мартынюк Т.В. Клиническое течение и прогноз у пациентов с идиопатической легочной артериальной гипертензией по данным современных регистров. Кардиологический вестник. 2021;16(3):23-27. <https://doi.org/10.17116/Cardiobulletin20211603123>
[Shariya AM, Martynyuk TV. Data of modern registries on clinical course and prognosis of patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. Russian Cardiology Bulletin. 2021;16(3):23-27. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/Cardiobulletin20211603123>]
 7. Чазова И.Е., Архипова О.А., Валиева З.С. и соавт. Легочная гипертензия в России: первые результаты национального регистра. Терапевтический архив. 2014;86(9):56-64.
[Chazova I.E., Arkhipova O.A., Valieva Z.S., Nakonechnikov S.N., Martynyuk T.V. Pulmonary hypertension in Russia: The first results of the national register. Terapevticheskii arkhiv. 2014;86(9):56-64. (In Russ.)]
 8. Rosenkranz S, Ghofrani H. A, Grünig E, et al. Cologne consensus conference on pulmonary hypertension – Update 2018. Int J Cardiol. 2018;272S:1-3. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.09.064>
 9. Hjalmarsson C, Rådegran G, Kylhammar D, et al. Impact of age and comorbidity on risk stratification in idiopathic pulmonary arterial hypertension. Eur Respir J 2018; 51:1702310. <https://doi.org/10.1183/13993003.02310-2017>
 10. Bravo-Marques R, Rivas-Ruiz F., Tenes J A., et.al, Investigators of the Spanish Pulmonary Arterial Hypertension Registry (REHAP), The importance of comorbidities in idiopathic and associated with connective tissue disease pulmonary arterial hypertension: from the Spanish Registry of Pulmonary Hypertension (REHAP Registry). European Heart Journal. October 2024;45(1):ehae666.2170. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehae666.2170>
 11. Kianzad A, van Wezenbeek J, Celant L.R, et al. Idiopathic pulmonary arterial hypertension patients with a high H2FPEF-score: insights from the Amsterdam UMC PAH-cohort. J Heart Lung Transplant 2022;41:1075-1085. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2022.05.007>
 12. McLaughlin V.V., Vachery J.L., Oudiz R.J et.al. Patients with pulmonary arterial hypertension with and without cardiovascular risk factors: Results from the AMBITION trial. The Journal of Heart and Lung Transplantation. 2019 Dec;38(12):1286-1295. ISSN 1053-2498. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2019.09.010>
 13. Шмальц А.А., Черногризов И.Е. Посткапиллярная легочная гипертензия: диагностика и перспективы лечения. Креативная кардиология. 2025;19(2):131-145. <https://doi.org/10.24022/1997-3187-2025-19-2-131-145>
[Shmalts A.A., Chernogrivov I.E. Post capillary pulmonary hypertension: diagnosis and treatment prospects. Creative Cardiology. 2025;19(2):131-145. (In Russ.) <https://doi.org/10.24022/1997-3187-2025-19-2-131-145>]