

# Реабилитация больных хронической тромбоэмболической легочной гипертензией

О.В. Сагайдак<sup>✉</sup>, Н.М. Данилов, И.Е. Чазова

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, Москва, Россия

## Аннотация

Для пациентов с правожелудочковой сердечной недостаточностью, в частности с легочной гипертензией (ЛГ), рекомендации по физической реабилитации отсутствовали в течение длительного времени, и фактически физическая активность не поощрялась. В настоящее время позиция относительно физических упражнений у пациентов с ЛГ изменилась – исследования продемонстрировали безопасность и эффективность физической нагрузки у таких пациентов. Большинство опубликованных к настоящему времени исследований реабилитации у больных ЛГ оценивали ее влияние на переносимость физической нагрузки. Представлен обзор опубликованных исследований и их заключения по эффективности реабилитации у больных хронической тромбоэмболической гипертензией в рамках комплексной терапии с использованием медикаментозных и хирургических методов лечения. Включение реабилитации в комплексное лечение позволяет достичь максимально высокой толерантности к физическим нагрузкам, увеличить функциональный класс, качество жизни пациентов и вернуть работоспособность.

**Ключевые слова:** реабилитация, хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, ХТЭЛГ, ангиопластика легочных артерий, легочная гипертензия

**Для цитирования:** Сагайдак О.В., Данилов Н.М., Чазова И.Е. Реабилитация больных хронической тромбоэмболической легочной гипертензией. Терапевтический архив. 2022;94(7):903–907. DOI: 10.26442/00403660.2022.07.201735

REVIEW

## Rehabilitation in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension

Olesya V. Sagaydak<sup>✉</sup>, Nikolay M. Danilov, Irina E. Chazova

Chazov National Medical Research Center of Cardiology, Moscow, Russia

## Abstract

For patients with pulmonary hypertension (PH) there have been no recommendations for physical rehabilitation for a long time, and in fact physical activity was discouraged. Nowadays, the position regarding exercise in patients with PH has changed – studies have shown the safety and effectiveness of exercise in these patients. Most of the studies published to date on rehabilitation in patients with PH have assessed its effect on exercise tolerance. This review provides an overview of published studies and their conclusions on the effectiveness of rehabilitation in patients with chronic thromboembolic hypertension being as a complex therapy using medical and surgical methods of treatment and rehabilitation. The inclusion of rehabilitation in complex treatment allows to achieve patient's highest possible tolerance to physical activity, increase in the functional class, quality of life and restore working capacity.

**Keywords:** rehabilitation, chronic thromboembolic pulmonary hypertension, CTEPH, pulmonary angioplasty, pulmonary hypertension

**For citation:** Sagaydak OV, Danilov NM, Chazova IE. Rehabilitation in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Terapevticheskii Arkhiv* (Ter. Arkh.). 2022;94(7):903–907. DOI: 10.26442/00403660.2022.07.201735

## Введение

Физические упражнения – один из наиболее важных, безопасных и экономически эффективных способов лечения, который, как доказано, полезен при широком спектре заболеваний [1]. Умеренная физическая активность также рекомендована для профилактики ряда сердечно-сосудистых заболеваний [2].

Тренировки для пациентов с левожелудочковой сердечной недостаточностью получили уровень 1А в недавних рекомендациях [3]. Показано, что они улучшают качество жизни [4, 5] и переносимость физической нагрузки [6], снижают частоту госпитализаций, связанных с сердечной недостаточностью [3, 5]. Показано, что кардиореабилитация также снижает смертность таких больных [7].

Для пациентов с правожелудочковой сердечной недостаточностью, в частности с легочной гипертензией (ЛГ), рекомендации по физической реабилитации отсутствовали в течение длительного времени, и фактически физическая активность не поощрялась из-за риска обострения заболевания, декомпенсации патологии правого желудочка и внезапной сердечной смерти. У большинства пациентов с ЛГ на момент постановки диагноза правый желудочек увеличен в размерах и нарушена его функция [8]. Предполагалось, что напряжение пристеночного сдвига легочных сосудов, вызванное физическими упражнениями, может вызвать ремоделирование легочных сосудов и усугубить болезнь. В настоящее время позиция относительно физических упражнений у пациентов с ЛГ изменилась – исследования

## Информация об авторах / Information about the authors

<sup>✉</sup> Сагайдак Олеся Владимировна – канд. мед. наук, науч. сотр. отд. гипертонии. Тел.: +7(903)687-12-39; e-mail: olesyasagaydak@gmail.com; ORCID: 0000-0002-2534-8463

Данилов Николай Михайлович – д-р мед. наук, вед. науч. сотр. отд. гипертонии. ORCID: 0000-0001-9853-9087

Чазова Ирина Евгеньевна – акад. РАН, д-р мед. наук, проф., зам. ген. дир. по научно-экспертной работе. ORCID: 0000-0002-9822-4357

<sup>✉</sup> Olesya V. Sagaydak. E-mail: olesyasagaydak@gmail.com; ORCID: 0000-0002-2534-8463

Nikolay M. Danilov. ORCID: 0000-0001-9853-9087

Irina E. Chazova. ORCID: 0000-0002-9822-4357

продемонстрировали безопасность и эффективность физической нагрузки у таких пациентов [9].

В настоящем обзоре объединены данные исследований и существующие рекомендации по проведению реабилитации у больных хронической тромбоэмболической ЛГ (ХТЭЛГ) – наиболее перспективной с точки зрения лечения формой ЛГ среди всех прекапиллярных форм.

### **Эпидемиология ХТЭЛГ**

ХТЭЛГ составляет около 1/4 случаев прекапиллярной ЛГ и является крайне тяжелым заболеванием, обусловленным повышением давления в легочной артерии и нарастанием легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) в связи с перекрытием легочного сосудистого русла организованными тромботическими массами [10, 11]. Высокое ЛСС, высокое давление в легочной артерии приводят к нарастающей нагрузке на правые отделы сердца, сердечной недостаточности и при отсутствии эффективного лечения – смерти больного.

Распространенность ХТЭЛГ – всего 8–40 случаев на 1 млн населения, заболеваемость – 5–10 случаев на 1 млн населения в год. Однако точные эпидемиологические данные в различных странах Евразийского содружества и мире в настоящее время отсутствуют [10, 12–14]. ХТЭЛГ может встречаться во всех возрастных группах, но чаще – в возрасте 45–60 лет [15, 16]. По данным российского регистра ЛГ, средний возраст пациентов с ХТЭЛГ ( $n=206$ ) на момент установки диагноза составил  $52,6 \pm 15,3$  года [15].

В отсутствие типичной картины ранее перенесенной острой тромбоэмболии легочной артерии постановка диагноза ХТЭЛГ обычно вызывает трудности, и заболевание, прогрессируя, может оставаться недиагностированным в течение года и более [17, 18].

При отсутствии лечения прогноз ХТЭЛГ неблагоприятный и зависит от степени ЛГ. При среднем давлении в легочной артерии (срДЛА) 31–40 мм рт. ст. 10-летняя выживаемость больных неоперабельной ХТЭЛГ составляет 50%; при срДЛА 41–50 мм рт. ст. – 20%; при срДЛА более 50 мм рт. ст. – всего 5% [10].

Лечение, как консервативное, так и хирургическое, значительно продлевает жизнь пациентов. По данным зарубежных исследований, у неоперабельных больных 3-летняя выживаемость составляет 75–85% [19, 20]. После проведения хирургических методов лечения 3-летняя выживаемость может составлять 92–95% [20, 21].

### **Лечение ХТЭЛГ**

В основе лечения пациентов с ХТЭЛГ лежат хирургический и консервативный подходы. Хирургическое лечение в настоящее время представлено операцией тромбэндартерэктомии (ТЭЭ) и транслюминальной баллонной ангиопластикой (ТЛА). Консервативная терапия – ЛГ-специфическими препаратами.

При проксимальном поражении легочных артерий ТЭЭ является методом выбора и позволяет снизить давление в легочной артерии, ЛСС до нормальных значений и предотвратить развитие сердечной недостаточности [22]. Практически 1/2 пациентов по тем или иным причинам невозможно проведение операции: ввиду дистального поражения легочного сосудистого русла, ввиду высокого периоперационного риска (высокое ЛСС, сопутствующие заболевания, увеличивающие риск проведения открытой операции). Таким пациентам рекомендована ТЛА в качестве альтернативного хирургического метода или для снижения операционных рисков и последующего проведения ТЭЭ [10].

ТЛА разработана в 2001 г. J. Feinstein и соавт. [23], в 2013 г. методика модифицирована М. Kataoka и соавт. с использованием более безопасного подхода [24]. После проведенных исследований ТЛА быстро доказала свою эффективность и в 2015 г. уже рекомендована Европейским обществом кардиологов в качестве альтернативы ТЭЭ у неоперабельных больных [25]. В Российской Федерации ТЛА впервые проведена в 2014 г. в стенах ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» [26, 27]. Метод успешно прошел клиническую апробацию и с 2021 г. может проводиться больным ХТЭЛГ в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи [28].

Вмешательство проводится эндоваскулярно. Для достижения оптимального результата одному пациенту в зависимости от типа и степени поражения выполняется от 2 до 8 сессий с интервалом в 1–4 нед [27]. Проведение ТЛА позволяет вылечить большинство больных неоперабельной ХТЭЛГ, увеличить переносимость физической нагрузки, восстановить работоспособность.

Несмотря на достижения хирургических методов лечения, не у всех больных удается достичь целевых показателей переносимости физической нагрузки, и пациенты остаются неактивными, неработоспособными, и им требуется продолжение лечения медикаментозными препаратами и/или реабилитация.

### **Реабилитация**

С недавнего времени показана эффективность физической реабилитации у пациентов с правожелудочковой сердечной недостаточностью, в частности с ЛГ. Оценка эффективности этого метода лечения проводилась в различных группах ЛГ, чаще всего в смешанных.

Большинство опубликованных к настоящему времени исследований реабилитации у больных ЛГ оценивали ее влияние на переносимость физической нагрузки. Доступны единичные исследования, которые оценивали влияние на изменение гемодинамических показателей в покое и на фоне нагрузки, измеренных инвазивно (при помощи катетеризации правых отделов сердца) [29]. В одном из таких исследований приняли участие в общей сложности 79 пациентов, страдающих либо легочной артериальной гипертензией, либо неоперабельной ХТЭЛГ, 73 пациентам проведена катетеризация правых отделов сердца на исходном уровне и через 15 нед. Исследование в покое показало, что у пациентов после реабилитации по сравнению с контрольной группой отмечалось значительное увеличение сердечного индекса (+9,3% против -6,5% соответственно,  $p<0,001$ ), значительное снижение срДЛА (-7,3% против +16,1% соответственно,  $p=0,007$ ) и ЛСС (-19,3% против +34,5% соответственно,  $p<0,001$ ). Во время максимальной нагрузки в тренировочной группе по сравнению с контрольной группой показано значительное увеличение сердечного индекса (+19,5% против -4,3%;  $p=0,002$ ). Интересно, что эхокардиография не показала статистически значимых изменений в систолическом легочном артериальном давлении между группами в этом исследовании [29].

Эхокардиография выполнялась в большинстве исследований эффективности физической реабилитации для оценки систолического легочного артериального давления и функциональных переменных правого желудочка. Результаты этих исследований оценены в метаанализе [30]. Несмотря на то, что не во всех отдельных исследованиях выявлено значительное улучшение эхокардиографических параметров [9, 29], объединенный анализ семи доступных

неинвазивных исследований и одного описанного ранее инвазивного исследования [29] показал, что на фоне реабилитации отмечалось значительное снижение систолического давления в легочной артерии в состоянии покоя от исходного уровня (-3,7 мм рт. ст.; 95% доверительный интервал -5,4–-1,9).

Исследований эффективности реабилитации исключительно у больных ХТЭЛГ не так много, однако их становится все больше ввиду развития методов ТЭЭ и ТЛА, которые позволяют прибегать к комплексным подходам, в том числе включающим реабилитацию, и привести к практически полному выздоровлению пациентов.

Эффективность реабилитации показана как для пациентов с ХТЭЛГ на фоне консервативной терапии (неоперабельные пациенты или с резидуальной ЛГ), так и после проведенной ТЭЭ и ТЛА.

В 2012 г. в исследовании на 35 пациентах с ХТЭЛГ, находящихся на консервативной терапии, показано, что реабилитация в течение 18 нед (3 нед в стационаре и 15 нед в амбулаторных условиях) позволяет увеличить дистанцию в тесте 6-минутной ходьбы (дТ6МХ) на  $71 \pm 70$  м ( $p < 0,001$ ) [31]. Аналогичное исследование, но на меньшем числе человек, проведено в Японии – всего 8 человек с неоперабельной ХТЭЛГ проходили курс 12-недельной амбулаторной реабилитации, который позволил увеличить дТ6МХ на  $33,3 \pm 25,1$  м ( $p < 0,001$ ) [32].

В исследовании С. Nagel и соавт. 45 пациентов с ХТЭЛГ после ТЭЭ (средний возраст  $57,6 \pm 12,4$  года, 60% пациентов с функциональным классом III по критериям Всемирной организации здравоохранения) проходили реабилитацию в течение 19 нед через  $3,3 \pm 0,9$  нед после окончания операции. Через 22 нед показано значительное улучшение как гемодинамических, так и клинических показателей: по данным катетеризации правых отделов сердца сердечный выброс увеличился на  $1,2 \pm 1,5$  л/мин ( $p = 0,001$ ), объем правого желудочка уменьшился на  $23,6 \pm 11,5$  см<sup>3</sup> ( $p = 0,001$ ), дТ6МХ увеличилась на  $150,5 \pm 84,5$  м ( $p < 0,0001$ ) по сравнению с данными до ТЭЭ [33]. Конечно, нельзя исключить, что указанные изменения обусловлены проведенной ТЭЭ и проходящим дальнейшим ремоделированием легочного сосудистого русла. Вместе с тем в другом исследовании проводилось изучение эффективности реабилитации у пациентов с ХТЭЛГ после ТЭЭ, у которых достигнут и не достигнут оптимальный результат операции. Исследование в общей сложности на 100 пациентах показало, что проведение реабилитации способствовало значительному увеличению дТ6МХ вне зависимости от результата операции [34].

Основателями метода ТЛА в 2016 г. проведены работы по изучению комплексного подхода в лечении больных неоперабельной формой ХТЭЛГ – ТЛА и реабилитации. В исследование включен 41 пациент: 17 пациентов после ТЛА проходили реабилитацию, остальные 24 пациента после ТЛА составили группу контроля. Исследование показало, что у пациентов, проходящих реабилитацию, в отличие от пациентов без этапа реабилитации достоверно увеличилась дТ6МХ (с  $498 \pm 96$  до  $510 \pm 98$  м,  $p = 0,01$ ), достоверно увеличились пиковые значения  $VO_2$  (с  $17,4 \pm 2,6$  до  $19,1 \pm 3,5$  мл/мин на 1 кг,  $p < 0,01$ ), улучшился функциональный класс (с 2,2 до 1,8,  $p < 0,01$ ) и максимально переносимая нагрузка (с  $85 \pm 23$  до  $97 \pm 27$  Ватт,  $p < 0,01$ ) [35].

В 2021 г. также вышел метаанализ, включающий 6 исследований эффективности реабилитации у пациентов с ХТЭЛГ, который включал часть перечисленных исследований и показал эффективность реабилитации у пациентов с ХТЭЛГ [36].

### Основные ограничения проводимых исследований.

Несмотря на то, что появляющийся объем данных свидетельствует о положительном влиянии программ реабилитации при ЛГ, результаты ограничены несколькими факторами. Распространенная проблема исследований эффективности физических упражнений заключается в том, что они не могут выполняться слепо. Это может привести к необъективным результатам, так как пациенты могут отказаться от участия после рандомизации или могут начать тренировку самостоятельно, несмотря на то, что они отнесены к контрольной группе. Это может быть одной из причин, по которой до сих пор нет долгосрочных данных об эффективности тренировок и реабилитации при ЛГ [37].

Большинство исследований также не изучает отдельно группы ЛГ и набирает смешанные группы, включающие легочную артериальную гипертензию и ХТЭЛГ, что не позволяет делать однозначных выводов относительно конкретной группы ЛГ.

### Клинические рекомендации

Несмотря на все ограничения исследований, проведение реабилитации у больных ЛГ, в том числе ХТЭЛГ, входит в большинство существующих рекомендаций по лечению указанных патологий. В 2021 г. вышел документ Европейского респираторного общества, согласно которому проведение реабилитации считается безопасным и эффективным у пациентов с ХТЭЛГ. Более того, низкоинтенсивная и низкодозовая реабилитация может быть рекомендована в качестве стандарта оказания помощи больным после проведения ТЭЭ и ТЛА [38]. В Евразийских рекомендациях 2020 г. по диагностике и лечению ХТЭЛГ с уровнем и классом доказательности IC больным ХТЭЛГ рекомендуются дозированные и регулируемые физические нагрузки, не вызывающие усугубления симптоматики. При этом не рекомендуются чрезмерные физические нагрузки, нагрузки, сопровождающиеся появлением выраженной одышки, синкопе, боли в груди, а также нагрузки после еды и при неблагоприятном температурном режиме [10].

### Заключение

Таким образом, контролируемая низкодозовая физическая реабилитация может улучшить переносимость физических нагрузок у пациентов с ХТЭЛГ как на фоне консервативной терапии, так и после оперативных вмешательств. Доза и интенсивность нагрузки должны подбираться индивидуально в зависимости от клинического статуса и переносимости нагрузок пациентом. Поскольку инвазивные данные катетеризации правых отделов сердца, оценивающих гемодинамические показатели на фоне реабилитации, доступны только для единичных исследований, необходимы дальнейшие исследования для подтверждения влияния физических упражнений на гемодинамические параметры.

Комплексный подход в лечении, включающий реабилитацию, позволяет вылечить больных ХТЭЛГ, достичь максимально высокой толерантности к физическим нагрузкам, увеличить функциональный класс, качество жизни и вернуть работоспособность. Особенно актуально видится реабилитация у больных, которым не удалось полностью восстановить перфузию, и/или больных резидуальной ЛГ (остаточная ЛГ после хирургического или эндоваскулярного лечения, которая требует продолжения приема лекарственных средств).

**Раскрытие интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Disclosure of interest.** The authors declare that they have no competing interests.

**Вклад авторов.** Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

**Authors' contribution.** The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE

criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

**Источник финансирования.** Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

**Funding source.** The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

#### Список сокращений

дТ6МХ – дистанция в тесте 6-минутной ходьбы  
ЛГ – легочная гипертензия  
ЛСС – легочное сосудистое сопротивление  
срДЛА – среднее давление в легочной артерии

ТЛА – транслюминальная баллонная ангиопластика  
ТЭЭ – тромбэндартерэктомия  
ХТЭЛГ – хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Garber CE, Blissmer B, Deschenes MR, et al. American College of Sports Medicine. American College of Sports Medicine position stand. Quantity and quality of exercise for developing and maintaining cardiorespiratory, musculoskeletal, and neuromotor fitness in apparently healthy adults: guidance for prescribing exercise. *Med Sci Sports Exerc.* 2011;43(7):1334-59. DOI:10.1249/MSS.0b013e318213f6fb
- Piepoli MF, Hoes AW, Agewall S, et al. 2016 European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice: The Sixth Joint Task Force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of 10 societies and by invited experts). Developed with the special contribution of the European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation (EACPR). *Eur Heart J.* 2016;37(29):2315-81. DOI:10.1093/eurheartj/ehw106
- Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J.* 2016;37(27):2129-200. DOI:10.1093/eurheartj/ehw128
- Taylor RS, Sagar VA, Davies EJ, et al. Exercise-based rehabilitation for heart failure. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;2014(4):CD003331. DOI:10.1002/14651858.cd003331.pub4
- Hegde SM, Claggett B, Shah AM, et al. Physical activity and prognosis in the TOPCAT trial (Treatment of Preserved Cardiac Function Heart Failure with an Aldosterone Antagonist). *Circulation.* 2017;136(11):982-92. DOI:10.1161/circulationaha.117.028002
- Edelmann F, Gelbrich G, Dungen HD, et al. Exercise training improves exercise capacity and diastolic function in patients with heart failure with preserved ejection fraction: results of the Ex-DHF (Exercise training in Diastolic Heart Failure) pilot study. *Am J Coll Cardiol.* 2011;58(17):1780-91. DOI:10.1016/j.jacc.2011.06.054
- Task Force Members, Montalescot G, Sechtem U, et al. 2013 ESC guidelines on the management of stable coronary artery disease: the Task Force on the management of stable coronary artery disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2013;34(38):2949-3003. DOI:10.1093/eurheartj/ehz296
- Hoeper MM, Huscher D, Ghofrani HA, et al. Elderly patients diagnosed with idiopathic pulmonary arterial hypertension: results from the COMPERA registry. *Int J Cardiol.* 2013;168(2):871-80. DOI:10.1016/j.ijcard.2012.10.026
- Mereles D, Ehlken N, Kreuzer S, et al. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation.* 2006;114(14):1482-9. DOI:10.1161/circulationaha.106.618397
- Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., и др. Евразийские рекомендации по диагностике и лечению хронической тромбоэмболической легочной гипертензии. *Евразийский кардиологический журнал.* 2020;(1):78-122 [Chazova IE, Martynuk TV, Valieva ZS, et al. Eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eurasian Heart Journal.* 2020;(1):78-122 (in Russian)]. DOI:10.38109/2225-1685-2020-1-78-122
- Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Respir J.* 2015;46(4):903-75. DOI:10.1183/13993003.01032-2015
- Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Филиппов Е.В., и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (I ЧАСТЬ). *Терапевтический архив.* 2016;88(9):90-101 [Chazova IE, Martynuk TV, Filippov EV, et al. Clinical guidelines for the diagnosis and treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension (Part I). *Terapevticheskii Arkhiv (Ter. Arkh.).* 2016;88(9):90-101 (in Russian)]. DOI:10.17116/terarkh201688990-101
- Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., и др. Оценка бремени хронической тромбоэмболической легочной гипертензии в Российской Федерации. *Терапевтический архив.* 2018;90(9):101-9 [Chazova IE, Martynuk TV, Valieva ZS, et al. The economic burden of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Russian Federation. *Terapevticheskii Arkhiv (Ter. Arkh.).* 2018;90(9):101-9 (in Russian)]. DOI:10.26442/terarkh2018909101-109
- Fedullo PF, Auger WR, Kerr KM, Rubin LJ. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *N Engl J Med.* 2001;345:1465-72. DOI:10.1056/nejmra010902
- Чазова И.Е., Валиева З.С., Наконечников С.Н., и др. Особенности клинико-функционального и гемодинамического профиля, лекарственной терапии и оценка прогноза у пациентов с неоперабельной хронической тромбоэмболической и идиопатической легочной гипертензией по данным Российского регистра. *Терапевтический архив.* 2019;91(9):77-87 [Chazova IE, Valieva ZS, Nakonechnikov SN, et al. Features of clinical, functional and hemodynamics profile, medical treatment and prognosis evaluation in patients with inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension and idiopathic chronic pulmonary arterial hypertension according to the Russian registry. *Terapevticheskii Arkhiv (Ter. Arkh.).* 2019;91(9):77-87 (in Russian)]. DOI:10.26442/00403660.2019.09.000343
- Chazova I, Martynuk T, Valieva Z, et al. Clinical and instrumental characteristics of newly diagnosed patients with various forms of pulmonary hypertension according to the Russian National Registry. *BioMed Res Int.* 2020;1-12. DOI:10.1155/2020/6836973
- Mehta S, Helmersen D, Provencher S, et al. Diagnostic evaluation and management of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a clinical practice guideline. *Can Respir J.* 2010;17(6):301-34. DOI:10.1155/2010/704258
- McGoon M, Gutterman D, Steen V, et al. Screening, early detection, and diagnosis of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence based clinical practice guidelines. *Chest.* 2004;126:14S-34S. DOI:10.1378/chest.126.1\_suppl.14S

19. Taniguchi Y, Jaïs X, Jevnikar M, et al. Predictors of survival in patients with not-operated chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Heart Lung Transplant*. 2019;38(8):833-42. DOI:10.1016/j.healun.2019.04.006
20. Sandqvist A, Kylhammar D, Bartfay SE, et al. Risk stratification in chronic thromboembolic pulmonary hypertension predicts survival. *Scand Cardiovasc J*. 2021;55(1):43-9. DOI:10.1080/14017431.2020.1783456
21. Ogawa A, Satoh T, Fukuda T, et al. Balloon Pulmonary Angioplasty for Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension Results of a Multicenter Registry. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2017;10:e004029. DOI:10.1161/CIRCOUTCOMES.117.004029
22. Pepke-Zaba J, Delcroix M, Lang I, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): results from an international prospective registry. *Circulation*. 2011;124:1973-81. DOI:10.1161/circulationaha.110.015008
23. Feinstein JA, Goldhaber SZ, Lock JE, et al. Balloon pulmonary angioplasty for treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circulation*. 2001;103(1):10-3. DOI:10.1161/01.cir.103.1.10
24. Kataoka M, Inami T, Hayashida K, et al. Percutaneous transluminal pulmonary angioplasty for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circ Cardiovasc Interv*. 2012;5:756-62. DOI:10.1161/circinterventions.112.971390
25. Konstantinides CV, Torbick A, Giancarlo Agnelli G, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. *Eur Heart J*. 2014;35:3033-80. DOI:10.1093/eurheartj/ehu283
26. Данилов Н.М., Матчин Ю.Г., Мартынюк Т.В., и др. Транслюминальная баллонная ангиопластика легочных артерий у больных с неоперабельной хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (первый опыт в России). *Consilium Medicum*. 2015;17(10):61-6 [Danilov NM, Matchin YuG, Martynuk TV, et al. Transluminal balloon angioplasty of pulmonary arteries in patients with inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension (first experience in Russia). *Consilium Medicum*. 2015;17(10):61-6 (in Russian)]. DOI:10.26442/2075-1753\_2015.10.61-66
27. Данилов Н.М., Матчин Ю.Г., Чернявский А.М., и др. Транслюминальная баллонная ангиопластика легочных артерий у больных с неоперабельной хронической тромбоэмболической легочной гипертензией. *Терапевтический архив*. 2019;91(4):43-7 [Danilov NM, Matchin YuG, Chernyavsky AM, et al. Balloon pulmonary angioplasty for patients with inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Terapevticheskii Arkhiv (Ter. Arkh.)*. 2019;91(4):43-7 (in Russian)]. DOI:10.26442/00403660.2019.04.000100
28. Постановление Правительства Российской Федерации от 28 декабря 2020 г. №2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов». Режим доступа: <http://government.ru/docs/41272/>. Ссылка активна на 19.11.2021 [Postanovlenie Pravitel'stva Rossiiskoi Federatsii ot 28 dekabria 2020 g. №2299 «O Programme gosudarstvennykh garantii besplatnogo okazaniia grazhdanam meditsinskoi pomoshchi na 2021 god i na planovyi period 2022 i 2023 godov». Available at: <http://government.ru/docs/41272/> Accessed: 19.11.2021 (in Russian)].
29. Ehlken N, Lichtblau M, Klose H, et al. Exercise training improves peak oxygen consumption and haemodynamics in patients with severe pulmonary arterial hypertension and inoperable chronic thrombo-embolic pulmonary hypertension: a prospective, randomized, controlled trial. *Eur Heart J*. 2016;37(1):35-44. DOI:10.1093/eurheartj/ehv337
30. Pandey A, Garg S, Khunger M, et al. Efficacy and safety of exercise training in chronic pulmonary hypertension: systematic review and meta-analysis. *Circ Heart Fail*. 2015;8(6):1032-43. DOI:10.1161/circheartfailure.115.002130
31. Nagel C, Prange F, Guth S, et al. Exercise training improves exercise capacity and quality of life in patients with inoperable or residual chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *PLoS One*. 2012;7(7):e41603. DOI:10.1371/journal.pone.0041603
32. Nagaki T, Terada J, Tanabe N, et al. Home-based pulmonary rehabilitation in patients with inoperable or residual chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a preliminary study. *Respir Invest*. 2014;52(6):357-64. DOI:10.1016/j.resinv.2014.07.002
33. Nagel C, Nasereddin M, Benjamin N, et al. Supervised Exercise Training in Patients with Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension as Early Follow-Up Treatment after Pulmonary Endarterectomy: A Prospective Cohort Study. *Respiration*. 2020;99:1-12. DOI:10.1159/000508754
34. La Rovere MT, Pinna GD, Pin M, et al. Exercise Training After Pulmonary Endarterectomy for Patients with Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *Respiration*. 2019;97:1-8. DOI:10.1159/000492754
35. Fukui Sh, Ogo T, Takaki H, et al. Efficacy of cardiac rehabilitation after balloon pulmonary angioplasty for chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Heart*. 2016;102:1403-9. DOI:10.1136/heartjnl-2015-309230
36. An Q, Wang L, Yuan P, et al. Effectiveness and safety of exercise training and rehabilitation in chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. *Ann Palliat Med*. 2021;10(7):8134-46. DOI:10.21037/apm-21-1758
37. Grünig E, Eichstaedt C, Barberà JA, et al. ERS statement on exercise training and rehabilitation in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(2):1800332. DOI:10.1183/13993003.00332-2018
38. Delcroix M, Torbicki A, Gopalan D, et al. ERS statement on chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2021;57(6):2002828. DOI:10.1183/13993003.02828-2020

Статья поступила в редакцию / The article received: 24.11.2021



OMNIDOCTOR.RU