

**ББК 54.10** Редактор М. Э. Суханова

**Л38** Технический редактор В. Ю. Кознов  
Художники Е. Р. Гор и О. Л. Лозовская  
Корректор Ю. М. Гизатуллина

Издательский дом «Практика»  
119048, Москва, а/я 421. Тел. (495) 921-22-04

Подписано в печать 24.11.2014. Формат 70 x 100/16  
Тираж 2000 экз. Заказ № 7451.

Отпечатано в ОАО «Можайский полиграфический комбинат»  
143200, г. Можайск, ул. Мира, 93

**Легочная гипертензия** / Под ред. И. Е. Чазовой и Т. В. Мартышук. — М.: Практика, 2015. — 928 с.

**Л38** Монография посвящена проблемам диагностики и лечения легочной гипертензии. Термином «легочная гипертензия» объединяют группу нозологий с общим диагностическим критерием — повышением давления в легочной артерии. В работе представлены вопросы патогенеза и генетические основы легочной гипертензии, дана ее современная классификация, описаны формы легочной артериальной гипертензии, легочной гипертензии вследствие патологии левых отделов сердца, легких или хронической тромбоэмболии легочной артерии. Дан диагностический алгоритм, включающий оптимальные методы диагностики. Монография представляет современные возможности лечения легочной гипертензии, знакомит с данными ключевых рандомизированных клинических исследований и позволяет заглянуть в будущее. Работа создана специалистами ведущих экспертных центров нашей страны во главе с ФГБУ «Российский кардиологический научно-производственный комплекс» МЗ РФ и предназначена для кардиологов, пульмонологов, терапевтов, ревматологов, а также для практикующих врачей, имеющих отношение к обследованию и лечению больных с легочной гипертензией.

© Коллектив авторов, 2015 (текст)

© Издательский дом «Практика», 2015 (оформление)

ISBN 978-5-89816-138-5

## ОГЛАВЛЕНИЕ

### Общие сведения

1. Историческая справка И. Е. Чазова, Т. В. Мартынюк	17
2. Клиническая классификация легочной гипертензии Т. В. Мартынюк	29
3. Патогенез и патофизиология С. Н. Наконечников	55
4. Молекулярные и генетические аспекты А. Ю. Постнов	71
5. Морфология И. Е. Чазова	81

### Диагностика

6. Общие принципы диагностики Т. В. Мартынюк	103
7. Электровекторкардиографическая диагностика Г. В. Рябыкина, Е. В. Блинова, Т. А. Сахнова	155
8. Рентгенография органов грудной клетки И. З. Коробкова, В. К. Лазуткина, Э. В. Чельдиева	189
9. Особенности эхокардиографической диагностики М. А. Саидова	237
10. Радионуклидная диагностика В. Б. Сергиенко, А. А. Аншелес, М. Ю. Лысенков	259
11. Мультиспиральная компьютерная и магнитно-резонансная томография М. Э. Никонова, М. А. Шария, И. С. Федотенков, И. К. Терновой	267
12. Функциональные легочные тесты А. В. Черняк, С. Н. Авдеев, Г. В. Неклюдова	293
13. Катетеризация правых отделов сердца Н. М. Данилов	309

### Формы легочной гипертензии

14. Легочная артериальная гипертензия	325
<i>Идиопатическая легочная гипертензия</i> Т. В. Мартынюк	325
<i>Наследуемая легочная артериальная гипертензия</i> Т. В. Мартынюк	383

<i>Легочная артериальная гипертензия, индуцированная приемом лекарств и токсинами</i> Т. В. Мартынюк	405
<i>Легочная артериальная гипертензия при врожденных пороках сердца</i> Л. Г. Амбатьелло	425
<i>Легочная артериальная гипертензия при системных заболеваниях соединительной ткани</i> А. В. Волков	450
<i>Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с ВИЧ-инфекцией</i> Т. В. Мартынюк	467
<i>Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с портальной гипертензией</i> Т. В. Мартынюк	478
15. Легочная гипертензия при патологии левых отделов сердца Т. В. Мартынюк	491
16. Легочная гипертензия, ассоциированная с заболеваниями легких С. Н. Авдеев, Н. А. Царева	525
17. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия К. В. Мершин, Р. С. Акчурина	563

## Лечение

18. Общие принципы лечения Т. В. Мартынюк	605
19. Специфическая терапия	649
<i>Вазодилататоры и антагонисты кальция</i> Т. В. Мартынюк	649
<i>Антагонисты рецепторов эндотелина</i> Т. В. Мартынюк	687
<i>Простагландины и простаноиды</i> Т. В. Мартынюк	736
<i>Ингаляционный оксид азота, ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5, стимуляторы гуанилатциклазы</i> Т. В. Мартынюк	766
<i>Комбинированная терапия</i> Т. В. Мартынюк	810
20. Перспективные стратегии лечения Т. В. Мартынюк	847