



Легочная гипертензия у пациента с истинной полицитемией. Клинический случай

Татаринцева З.Г.^{1,2}, Русакова Н.Н.¹, Кручинова С.В.^{1,2}, Головина Г.А.^{1,2}, Скалецкий К.В.^{1,2}, Джоджуа В.Э.^{1,2}, Космачева Е.Д.^{1,2}

Истинная полицитемия (ИП) — это коварное и прогрессирующее миелопролиферативное новообразование (МПН), характеризующееся увеличением массы эритроцитов, которое практически всегда ассоциируется с мутацией драйвера Янус-киназы (JAK) 2, может осложняться легочной гипертензией (ЛГ). ЛГ из-за МПН определяется в группе 5 по классификации Всемирной организации здравоохранения: ЛГ из-за различных хронических заболеваний, но с плохо охарактеризованными или понятными механизмами. Кроме того, механизмы ЛГ могут гемодинамически различаться между прекапиллярной, посткапиллярной и комбинированной посткапиллярной и прекапиллярной ЛГ. Мы описываем случай комбинированной пре-посткапиллярной ЛГ у пациента с впервые выявленной ИП. Из-за различных механизмов развития ЛГ при ИП, таких как хроническая тромбозомбическая ЛГ, легочная артериопатия и заболевания левых отделов, идеальный терапевтический подход среди пациентов с ЛГ и ИП не установлен. Есть литературные данные о случаях, которые продемонстрировали, что ингибиция JAK рексолитином улучшило ЛГ, связанную с МПН, в связи с чем нашей пациентке была инициирована терапия данным препаратом.

Ключевые слова: лёгочная гипертензия, истинная полицитемия, клинический случай.

Отношения и деятельность: нет.

¹ГБУЗ Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С. В. Очаповского, Краснодар; ²ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар, Россия.

Татаринцева З.Г. — к.м.н., зав. отделением кардиологии; ассистент кафедры кардиохирургии и кардиологии, ORCID: 0000-0002-3868-8061, Русакова Н.Н. — врач-кардиолог, ORCID: 0009-0007-6408-0440, Кручинова С.В. — к.м.н., врач-

кардиолог; ассистент кафедры терапии Кубанского государственного медицинского университета, ORCID: 0000-0002-7538-0437, Головина Г.А. — к.м.н., врач-кардиолог; ассистент кафедры кардиохирургии и кардиологии, ORCID: 0000-0002-4866-0345, Скалецкий К.В. — к.м.н., врач-кардиолог; ассистент кафедры терапии, ORCID: 0000-0001-5815-9952, Джоджуа В.Э.* — ординатор кафедры терапии № 1, ORCID: 0009-0001-5384-0033, Космачева Е.Д. — д.м.н., профессор, зам. главного врача по лечебной части; зав. кафедрой терапии № 1, ORCID: 0000-0001-5690-2482.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
vero_dzhodzhua1403@mail.ru

АД — артериальное давление, ИП — истинная полицитемия, КПКС — катетеризация правых камер сердца, ЛГ — легочная гипертензия, ЛЖ — левый желудочек, МПН — миелопролиферативное новообразование, ЭхоКГ — эхокардиографическое исследование, JAK2 — драйвер Янус-киназы 2.

Рукопись получена 22.06.2025

Рецензия получена 05.11.2025

Принята к публикации 20.11.2025



Для цитирования: Татаринцева З.Г., Русакова Н.Н., Кручинова С.В., Головина Г.А., Скалецкий К.В., Джоджуа В.Э., Космачева Е.Д. Легочная гипертензия у пациента с истинной полицитемией. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(2S):6436. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6436. EDN: DQEXFR

Pulmonary hypertension in a patient with polycythemia vera: a case report

Tatarintseva Z.G.^{1,2}, Rusakova N.N.¹, Kruchinova S.V.^{1,2}, Golovina G.A.^{1,2}, Skaletsky K.V.^{1,2}, Dzhodzhua V.E.^{1,2}, Kosmacheva E.D.^{1,2}

Polycythemia vera (PV) is an insidious and progressive myeloproliferative neoplasm (MPN) characterized by an increase in red blood cell mass, which is almost always associated with a mutation in the Janus kinase 2 (JAK2) 2 gene. It can be complicated by pulmonary hypertension (PH). PH due to MPN is classified in WHO group 5: PH due to various chronic diseases with poorly characterized or understood mechanisms. Furthermore, the mechanisms of PH can hemodynamically differ between precapillary, postcapillary, and combined postcapillary and precapillary PH. We describe a case of combined pre- and post-postcapillary PH in a patient with newly diagnosed PV. Due to the diverse pathways of PH in PV, such as chronic thromboembolic PH, pulmonary arteriopathy, and left-sided heart disease, the ideal therapeutic approach for patients with PH and PV has not been established. Case reports have demonstrated that JAK inhibition with ruxolitinib improved MPN-associated PH, leading to the initiation of this therapy in our patient.

Keywords: pulmonary hypertension, polycythemia vera, case report.

Relationships and Activities: none.

¹Research Institute — Ochapovsky Regional Clinical Hospital № 1, Krasnodar;
²Kuban State Medical University, Krasnodar, Russia.

Tatarintseva Z.G. ORCID: 0000-0002-3868-8061, Rusakova N.N. ORCID: 0009-0007-6408-0440, Kruchinova S.V. ORCID: 0000-0002-7538-0437, Golovina G.A. ORCID: 0000-0002-4866-0345, Skaletsky K.V. ORCID: 0000-0001-5815-9952, Dzhodzhua V.E.* ORCID: 0009-0001-5384-0033, Kosmacheva E.D. ORCID: 0000-0001-5690-2482.

*Corresponding author: vero_dzhodzhua1403@mail.ru

Received: 22.06.2025 **Revision Received:** 05.11.2025 **Accepted:** 20.11.2025

For citation: Tatarintseva Z.G., Rusakova N.N., Kruchinova S.V., Golovina G.A., Skaletsky K.V., Dzhodzhua V.E., Kosmacheva E.D. Pulmonary hypertension in a patient with polycythemia vera: a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(2S):6436. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6436. EDN: DQEXFR

Истинная полицитемия (ИП) — это коварное и прогрессирующее миелопролиферативное новообразование (МПН), характеризующееся увеличением массы эритроцитов, которое практически всегда ассоциируется с му-

тацией драйвера Янус-киназы 2 (JAK2). Как воспалительные последствия активации сигнализации JAK2, так и повышенная вязкость, связанная с эритроцитозом, являются механизмами, которые предрасполагают

Ключевые моменты

- Истинная полицитемия (ИП) — прогрессирующее миелопролиферативное новообразование, которое может осложняться легочной гипертензией (ЛГ).
- Предполагаются различные механизмы развития ЛГ при ИП, такие как хроническая тромбоэмболическая ЛГ, легочная артериопатия и заболевания левых отделов сердца, идеальный терапевтический подход среди пациентов с ЛГ и ИП не установлен.
- Мы описываем случай комбинированной пре-посткапиллярной ЛГ у пациента с впервые выявленной ИП.

Key messages

- Polycythemia vera (PV) is a progressive myeloproliferative neoplasm that can be complicated by pulmonary hypertension (PH).
- Various development mechanisms of PH in PV are proposed, including chronic thromboembolic PH, pulmonary arteriopathy, and left heart disease. The ideal therapeutic approach for patients with PH and PV has not been established.
- We describe a case of combined pre- and post-capillary PH in a patient with newly diagnosed PV.

пациентов с ИП к тромбозу [1]. Кроме того, МПН может осложняться легочной гипертензией (ЛГ), хотя сообщаемая распространенность сильно различается [2, 3].

ЛГ — это прогрессирующее и смертельно опасное состояние, характеризующееся повышенным давлением в легочной артерии, которое, в свою очередь, вызывает правожелудочковую сердечную недостаточность. ЛГ характеризуется такими симптомами, как одышка, боль в груди, предобморочное состояние, отек нижних конечностей и сильная усталость, многие из которых совпадают с клинической картиной МПН. Всемирная организация здравоохранения подразделяет ЛГ в соответствии с лежащими в основе патофизиологическими механизмами. ЛГ из-за МПН определяется в группе 5: ЛГ из-за различных хронических заболеваний, но с плохо охарактеризованными или понятыми механизмами. Кроме того, механизмы ЛГ могут гемодинамически различаться между прекапиллярной, посткапиллярной и комбинированной посткапиллярной и прекапиллярной ЛГ. Эксперты сходятся во мнении, что диагностика ЛГ в условиях МПН должна соответствовать определенным алгоритмам обследования ЛГ, включая направление в экспертный центр и лечение в нем. Когда первоначальный скрининг, основанный на анамнезе, физическом состоянии, жизненно важных показателях, электрокардиограмме и основных лабораторных исследованиях, таких как натрийуретический пептид β -типа, вызывает подозрение на ЛГ или сердечную болезнь, оправдан скрининг на основе эхокардиографического исследования (ЭхоКГ), возможно, с последующим кардиопульмональным стресс-тестом. Пациентов с повышенным риском ЛГ следует направлять в специализированный центр ЛГ для комплексной оценки, включающей катетеризацию правых отделов сердца (КПКС), что на практике встречается довольно редко [4].

Считается, что ИП имеет более низкую распространенность ЛГ, чем первичный и вторичный миелофibroz [5]. Тем не менее некоторые исследования сообщают о распространности ЛГ при ИП до 55% [6].

Следует отметить, что, хотя КПКС является золотым стандартом диагностического метода, в актуальной литературе по группе 5 ЛГ в качестве суррогатного маркера риска ЛГ используется скорость регургитации трехстворчатого клапана, полученная с помощью ЭхоКГ, из-за высокой корреляции между оценками ЭхоКГ и инвазивно измеренным давлением в легочной артерии, а также относительной простотой получения ЭхоКГ по сравнению с КПКС. Общая популяция пациентов с ИП имеет медианную выживаемость не менее 14 лет, а пациенты, получающие специфическую терапию данного заболевания, предполагают выживаемость >20 лет [7].

Мы описываем случай комбинированной пре-посткапиллярной ЛГ у пациента с впервые выявленной ИП.

Описание клинического случая

Пациентка Г. 64 лет самостоятельно обратилась в приемный покой ГБУЗ "НИИ-ККБ № 1" г. Краснодара с жалобами на выраженную слабость, головокружение, одышку при минимальной физической нагрузке (ходьба до 10 м).

Из анамнеза известно следующее:

Одышка беспокоит ~15 лет, по поводу чего обследована на предыдущем месте жительства (г. Красноярск), где была выявлена высокая ЛГ по данным ЭхоКГ (системическое давление в легочной артерии 80 мм рт.ст.). Была выполнена ангиопульмонография, исключена тромбоэмболия легочной артерии, патологии легких и средостения не выявлено.

В марте 2023г появились боли ангинозного характера, по поводу чего в плановом порядке пациентке была выполнена чрескожная транслюминарная балонная ангиопластика передней межжелудочковой артерии с имплантацией стента, после чего ангинозные боли не рецидивировали.

С 2020г у пациентки диагностирован сахарный диабет 2 типа, по поводу чего назначен метформин 1000 мг в сутки.

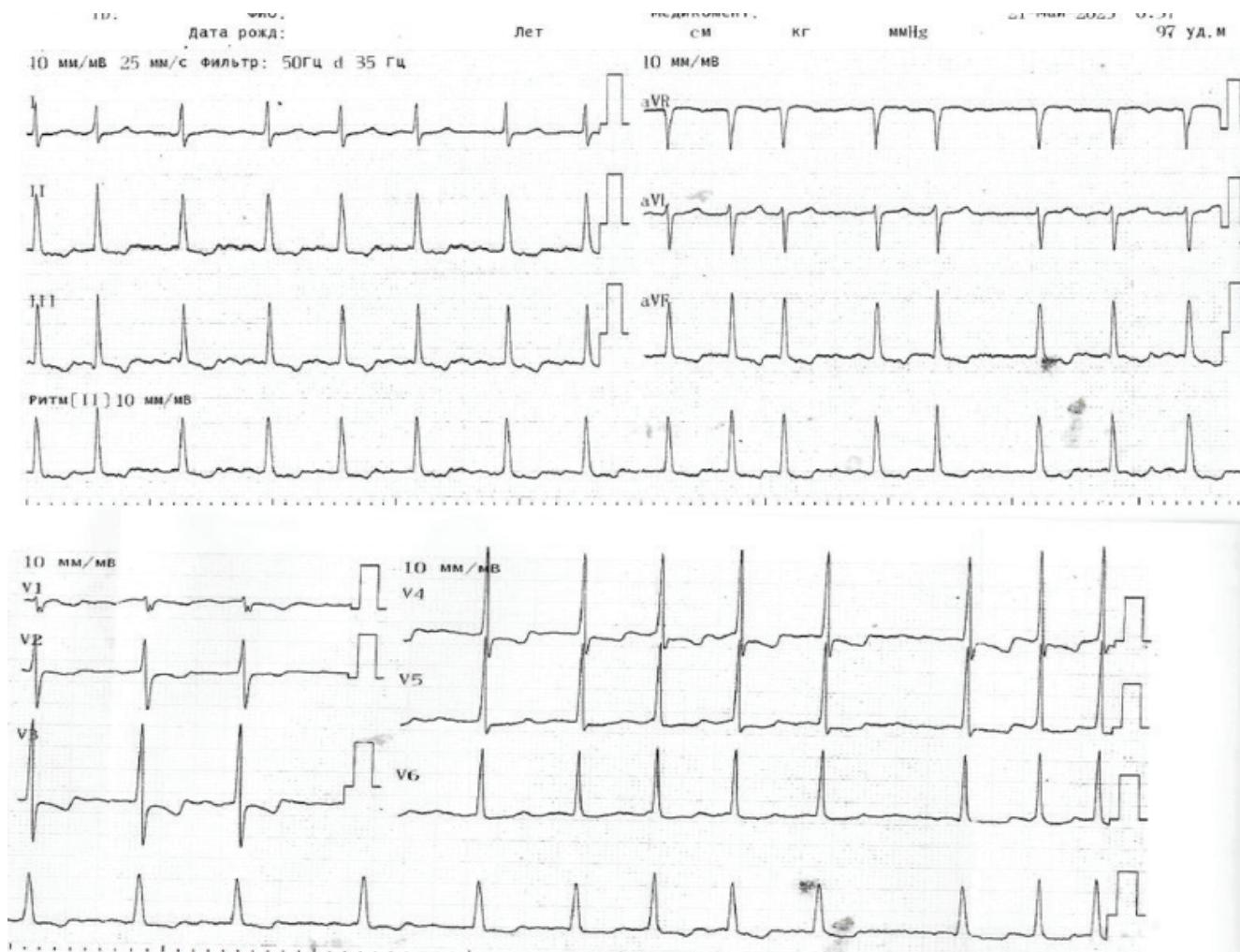


Рис. 1. Электрокардиограмма пациентки при поступлении в стационар.

Хирургическая менопауза в 57 лет (экстирпация матки с придатками по поводу миомы), пациентка отмечала ранее склонность к маточным кровотечениям, неоднократно проводилось раздельное диагностическое выскабливание полости матки, проводились гемотрансфузии.

У пациентки постоянная форма фибрилляции предсердий в течение 15 лет, клинически не ощущает. Повышение артериального давления (АД) с 40 лет. Максимальное АД 200/100 мм рт.ст., адаптирована к 120/70 мм рт.ст. В г. Красноярске пациентке назначена терапия: апиксанан 5 мг 2 раза/сут., бисопролол 10 мг утром, валсартан/сакубитрил 50 мг 2 раза/сут., торасемид 10 мг, аторвастатин 80 мг, дигоксин 0,25 мг 1/4 таблетки 2 раза/сут. На фоне данной терапии пациентка отмечает склонность к гипотонии <100/70 мм рт.ст.

При поступлении в стационар состояние удовлетворительное. АД на руках справа 110/80 мм рт.ст., слева 108/75 мм рт.ст. Частота желудочковых сокращений 110 в мин, дефицит пульса 8.

Пациентка гиперстенического телосложения. Рост 170 см, вес 99 кг. Индекс массы тела составил 34,26 кг/м².

Селезенка пальпировалась на 15 см ниже реберной дуги. Тест с 6-минутной ходьбой: 160 м. Сатурация на воздухе 96% до пробы и 95% после пробы.

На электрокардиограмме: фибрилляция предсердий с частотой желудочковых сокращений 94 уд./мин, электрическая ось сердца отклонена влево, отрицательные зубцы Т во II, III, aVF, V4-V6 отведениях (рис. 1).

По данным ЭхоКГ: левое предсердие расширено (в 4-х камерном сечении: 46×64 мм), конечный диастолический размер левого желудочка (ЛЖ) 42 мм, общая сократимость миокарда ЛЖ >55%, локальная сократимость миокарда ЛЖ не нарушена, правое предсердие расширено (в 4-х камерном сечении 36×62 мм), полость правого желудочка расширена до 38 мм, свободная стенка правого желудочка несколько утолщена до 6-7мм, допплерография на трикуспидальном клапане (оценка по глубине струи регургитации) 2-3 ст., *vena contracta* 4-5 мм, систолическое давление в легочной артерии 80 мм рт.ст., диастолическое давление в легочной артерии 30 мм рт.ст., скорость диастолического потока в раннюю фазу 235 см/с, доппле-

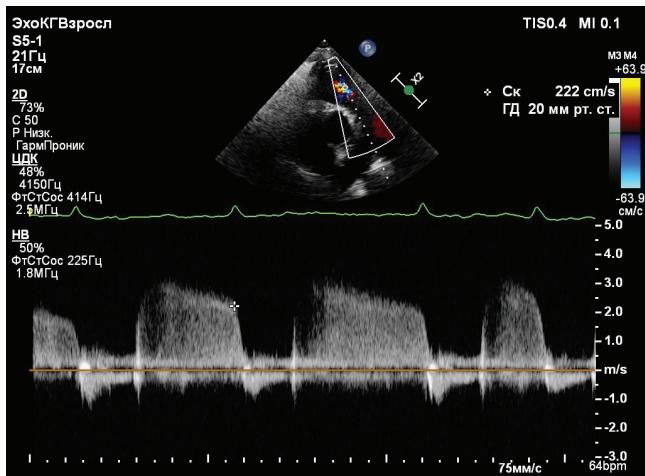


Рис. 2. ЭхоКГ. Продемонстрирован спектр регургитации на легочном клапане 20 мм рт.ст.

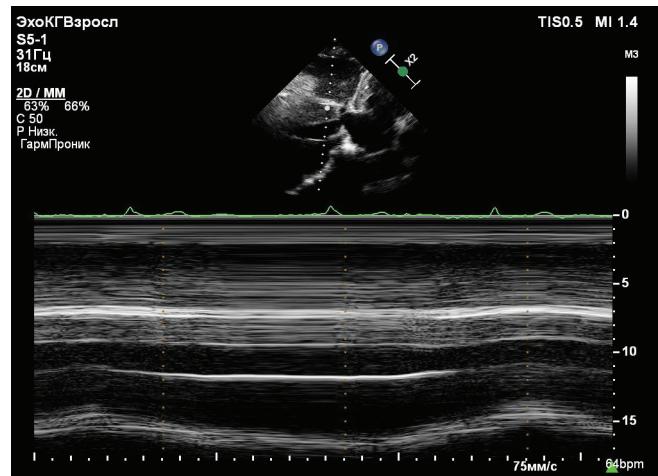


Рис. 3. ЭхоКГ. Визуализируется нижняя полая вена в М-режиме дилатированная и не реагирующая на фазы дыхания.

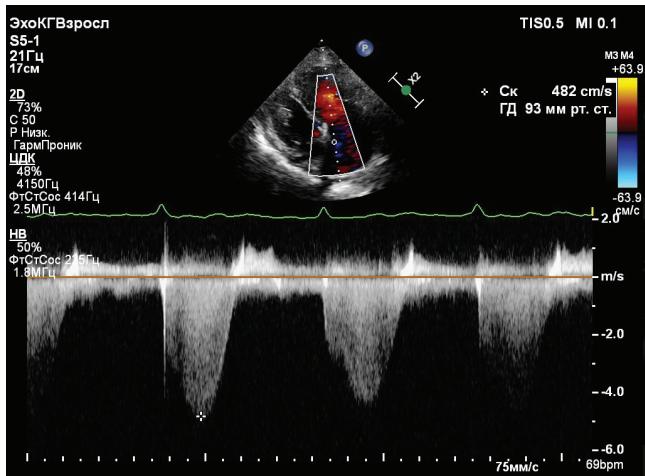


Рис. 4. ЭхоКГ. Отмечен спектр трикуспидальной регургитации с максимальным градиентом 80 мм рт.ст.

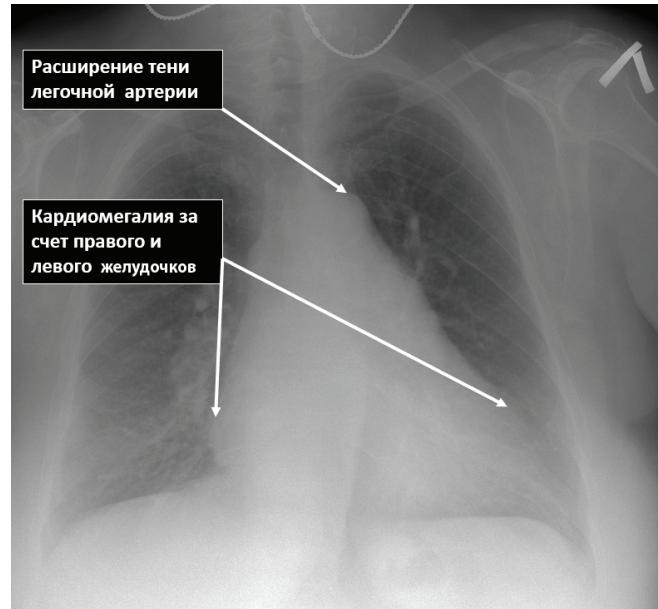


Рис. 5. Рентгенография органов грудной клетки пациентки.

рография легочной артерии (оценка по глубине струи регургитации) 2-3 ст., *vena contracta* 3 мм (рис. 2, 3, 4).

По данным рентгенографии органов грудной клетки: увеличение сердца, венозный застой в легких и пневмосклероз, атеросклероз аорты, расширение тени легочной артерии (рис. 5).

При поступлении обратил на себя внимание высокий уровень гемоглобина 185 г/л. Пациентка отметила, что такой уровень гемоглобина сохраняется на протяжении 7 лет, дообследование не проводилось. Разворнутый анализ крови пациентки представлен в таблице 1.

Начат диагностический поиск.

Выполнена оценка функции внешнего дыхания: слабые рестриктивные нарушения (объем форсированного выдоха на 1 секунде 1,98 л, жизненная емкость легких 2,3 л, форсированная жизненная емкость легких 2,3 л, индекс Тифто 86,19%).

Выполнена компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием: данных за тром-

боэмболию легочной артерии, наличие врожденных пороков сердца не получено. Отмечалась выраженная дилатация ствола легочной артерии и легочных артерий, а также обеднение сосудистого рисунка легких (рис. 6).

Выполнен иммунологический скрининг на наличие системных соединительнотканых заболеваний: отрицательно.

Уровень натрийуретического пептида крови составил 669,00 пг/мл. Разворнутый биохимический анализ крови представлен в таблице 2.

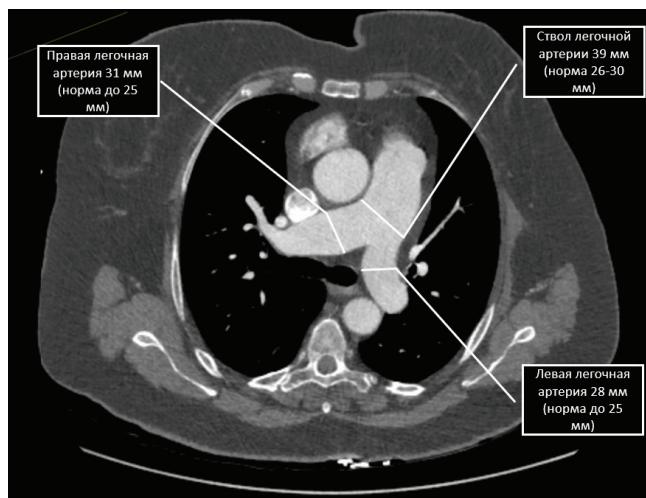
Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек: признаки очагового изменения печени, диффузных изменений печени (по типу жирового гепатоза?), поджелудочной железы, паренхимы почек, спленомегалии.

Таблица 1**Общий анализ крови пациентки при поступлении в стационар**

Показатель	Значение	Норма
Эритроциты, 10 ⁹ /л	5,50	4,20-5,60
Гемоглобин, г/л	185,00	132,00-173,00
Гематокрит, %	56,30	36,00-48,00
Средний объем эритроцита, фл	102,00	80,00-100,00
Среднее содержание гемоглобина, пг	102,40	24,00-33,00
Тромбоциты, 10 ⁹ /л	281,00	150,00-400,00
Лейкоциты, 10 ⁹ /л	9,98	4,00-9,00

Таблица 2**Биохимический анализ крови пациентки**

Показатель	Значение	Норма
Эритропоэтин, мМЕ/мл	2,44	4,30-29,00
Витамин В ₁₂ , пмоль/л	250,00	142,00-725,00
Ферритин, нг/мл	56,90	5,00-148,00
Трансферрин, г/л	3,01	1,73-3,82

**Рис. 6.** Компьютерная томография органов грудной клетки пациентки.

Коронарография не выявила гемодинамически значимых стенозов в коронарных артериях.

Принято решение о проведении зондирования правых отделов сердца методом Сван-Ганса:

- сердечный выброс 4,9 л/мин, после введения оксида азота 5,0 л/мин, через 1 час 4,3 л/мин;
- среднее давление в легочной артерии 57 мм рт.ст., после введения оксида азота 37 мм рт.ст., через 1 час 37 мм рт.ст.;
- давление заклинивания в легочной артерии 30 мм рт.ст., после введения оксида азота 9 мм рт.ст., через 1 час 13 мм рт.ст.;
- сердечный индекс 2,4 л/мин/м², после введения оксида азота 2,4 л/мин/м²;
- легочно-сосудистое сопротивление в единицах Вуда 5,5.

Таким образом, результаты дообследования соответствуют комбинированной пре-посткапиллярной ЛГ и положительный вазореактивный тест.

Пациентка консультирована гематологом, выставлен диагноз вторичный эритроцитоз. Рекомендовано проведение молекулярно-генетического обследования периферической крови на выявление мутаций *BCR-ABL*, *JAK2*. Назначена стартовая терапия амлодипин 5 мг в сутки с учетом склонности к гипотонии с дальнейшей титрацией дозы.

Пациентка направлена к онкологу с целью проведения молекулярно-генетического тестирования, которое выявило мутацию в гене *JAK2* (рис. 7).

После дообследования, на основании жалоб (головокружение, выраженные головные боли, одышка), данных анамнеза (неоднократные маточные кровотечения), объективного обследования (спленомегалия), лабораторных показателей (повышение лейкоцитов, эритроцитов, гемоглобина, гематокрита, массы эритроцитов, снижение эритропоэтина), молекулярно-генетического тестирования (мутация в гене *JAK2*) выставлен диагноз ИП, который манифестируется с ЛГ. Пациентка в настоящее время находится под наблюдением гематолога, решается вопрос о назначении руксолитиниба.

Обсуждение

Наблюдательные исследования показали, что МПН, включая ИП, связаны с ЛГ. Недавняя оценка гемодинамических параметров среди пациентов с ИП и подозрением на ЛГ выявила ЛГ примерно у 80% пациентов, прекапиллярную ЛГ у 30% пациентов и посткапиллярную ЛГ у 50% пациентов [8]. Из-за различных механизмов развития ЛГ при ИП, таких как хроническая тромбоэмболическая ЛГ, легочная артериопатия и заболевания левых отделов, идеальный терапевтический подход среди пациентов с ЛГ и ИП не установлен [9].

Мы представляем случай пациента с ЛГ, связанной с ИП. Хотя ЛГ и МПН являются совершенно разными заболеваниями, мы предполагаем, что мутации *JAK2* могли быть вовлечены в начало и/или прогрессирование этих заболеваний в ходе ИП.

У пациентов с МПН ЛГ является важнымсложнением, которое связано с плохим прогнозом. Согласно действующим рекомендациям по ЛГ, ЛГ, связанная с МПН, классифицируется как ЛГ с неясными многофакторными механизмами (группа 5) [10]. Были предложены различные механизмы ЛГ, связанной с МПН, включая тромбоэмболию, портопульмональную гипертензию, высокий сердечный выброс и обструкцию микрососудов легких циркулирующими мегакариоцитами. Мегакариоциты, которые перемещаются из костного мозга в легкие, могут секретировать вазоактивные цитокины, которые могут привести к развитию ЛГ [11]. В нашем случае были обна-

Аналит	Результат	Ед.изм.	Референсные значения	Замечания/Дата выполнения
Определение уровня экспрессии BCR-ABL p210				Не обнаружен транскрипт химерного онкогена BCR-ABL
Количественное определение мутации JAK2 V617F	1,7	%		Обнаружена мутация JAK2 V617F

* - за пределами референсных значений
Комментарий:
Исполнители:

Рис. 7. Результат молекулярно-генетического тестирования пациентки, выявившего мутацию в гене JAK2 V617F.

ружены мутации *JAK2*. Активация STAT посредством гиперфосфорилирования была вовлечена в патогенез легочной артериальной гипертензии, поскольку она способствует гиперпролиферации эндотелиальных клеток сосудов и ангиогенезу [11]. Есть некоторые сообщения о случаях, которые продемонстрировали, что ингибирование JAK руксолитинибом улучшило ЛГ, связанную с МПН [12]. Tabarroki A, et al. сообщили, что терапия руксолитинибом у пациентов с миелофиброзом улучшила ЛГ. Они продемонстрировали, что руксолитиниб способствовал повышению уровня NO в плазме и снижению воспалительных цитокинов (IL-4, IL-6, IL-8, TNF- α) и фактора, стимулирующего колонии макрофагов гранулоцитов, что позволяет предположить, что аберрантная сигнализация JAK-STAT может опосредовать ЛГ посредством нарушения регуляции уровней NO и цитокинов [13].

Литература/References

- Mesa RA, Miller CB, Thyne M, et al. Differences in treatment goals and perception of symptom burden between patients with myeloproliferative neoplasms (MPNs) and hematologists/oncologists in the United States: findings from the MPN landmark survey. *Cancer*. 2017;123(3):449-58. doi:10.1002/cncr.30325.
- Ferrari A, Scandura J, Masciulli A, et al. Prevalence and risk factors for pulmonary hypertension associated with chronic myeloproliferative neoplasms. *Eur J Haematol*. 2021;106(2):250-9. doi:10.1111/ejh.13543.
- Brabrand M, Hansen KN, Laursen CB, et al. Frequency and etiology of pulmonary hypertension in patients with myeloproliferative neoplasms. *Eur J Haematol*. 2019;102(3):227-34. doi:10.1111/ejh.13197.
- Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. 2022 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension [published correction appears in Eur Heart J. 2023;44(15):1312]. *Eur Heart J*. 2023;43(38):3618-713. doi:10.1093/euroheartj/ehac237.
- Venton G, Turcanu M, Colle J, et al. Pulmonary hypertension in patients with myeloproliferative neoplasms: a large cohort of 183 patients. *Eur J Intern Med*. 2019;68:71-5. doi:10.1016/j.ejim.2019.08.004.
- Kim J, Krichevsky S, Xie L, et al. Incremental utility of right ventricular dysfunction in patients with myeloproliferative neoplasm-associated pulmonary hypertension. *J Am Soc Echocardiogr*. 2019;32(12):1574-85. doi:10.1016/j.echo.2019.07.010.
- Abu-Zeinah G, Silver RT, Abu-Zeinah K, Scandura JM. Normal life expectancy for polycythemia vera (PV) patients is possible. *Leukemia*. 2022;36(2):569-72. doi:10.1038/s41375-021-01447-3.
- Khan NA, Ahuja KA, Wang X, Chaisson NF. Evaluation of hemodynamic parameters among patients with myeloproliferative neoplasms and suspected pulmonary hypertension. *Leuk Lymphoma*. 2021;62:1458-65. doi:10.1080/10428194.2020.1864351.
- Gazda AJ, Pan D, Erdos K, et al. High pulmonary hypertension risk by echocardiogram shortens survival in polycythemia vera. *Blood Adv*. 2025;9(6):1320-9. doi:10.1182/bloodadvances.2024013970.
- 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): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) *Eur Respir J*. 2015;46(4):903-75. doi:10.1183/13993003.01032-2015.
- Kameda S, Sera F, Sato K, et al. Polycythemia Vera Associated with Pulmonary Hypertension and Diffuse Large B-Cell Lymphoma: A Case Report. *Am J Case Rep*. 2021;22:e932956. doi:10.12659/AJCR.932956.
- Miyawaki H, Kioka H, Sato K, et al. Long-term effects of the Janus kinase 1/2 inhibitor ruxolitinib on pulmonary hypertension and the cardiac function in a patient with myelofibrosis. *Intern Med*. 2020;59(2):229-33. doi:10.2169/internalmedicine.3528-19.
- Tabarroki A, Lindner DJ, Visconte V, et al. Ruxolitinib leads to improvement of pulmonary hypertension in patients with myelofibrosis. *Leukemia*. 2014;28(7):1486-93. doi:10.1038/leu.2014.5.

Адреса организаций авторов: ГБУЗ Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С. В. Очаповского, ул. 1 Мая, д. 167, Краснодар, 350086, Россия; ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, ул. Седина, д. 4, Краснодар, 350063, Россия.

Addresses of the authors' institutions: Research Institute of the Ochapovsky Regional Clinical Hospital № 1, 1 Maya St., 167, Krasnodar, 350086, Russia; Kuban State Medical University, Sedina St., 4, Krasnodar, 350063, Russia.

Заключение

Мы представляем редкий случай ИП с сопутствующей ЛГ. Ингибиторы JAK играют важную роль в лечении МПН; однако их эффективность в лечении ЛГ, связанной с МПН, не установлена. Поэтому необходимы дальнейшие исследования для выяснения участия мутаций *JAK2* в патогенезе ЛГ у пациентов с МПН.

Заявление о получении информированного согласия у пациента. У пациентки получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию результатов ее обследования и лечения.

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

- Khan NA, Ahuja KA, Wang X, Chaisson NF. Evaluation of hemodynamic parameters among patients with myeloproliferative neoplasms and suspected pulmonary hypertension. *Leuk Lymphoma*. 2021;62:1458-65. doi:10.1080/10428194.2020.1864351.
- Gazda AJ, Pan D, Erdos K, et al. High pulmonary hypertension risk by echocardiogram shortens survival in polycythemia vera. *Blood Adv*. 2025;9(6):1320-9. doi:10.1182/bloodadvances.2024013970.
- 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): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) *Eur Respir J*. 2015;46(4):903-75. doi:10.1183/13993003.01032-2015.
- Kameda S, Sera F, Sato K, et al. Polycythemia Vera Associated with Pulmonary Hypertension and Diffuse Large B-Cell Lymphoma: A Case Report. *Am J Case Rep*. 2021;22:e932956. doi:10.12659/AJCR.932956.
- Miyawaki H, Kioka H, Sato K, et al. Long-term effects of the Janus kinase 1/2 inhibitor ruxolitinib on pulmonary hypertension and the cardiac function in a patient with myelofibrosis. *Intern Med*. 2020;59(2):229-33. doi:10.2169/internalmedicine.3528-19.
- Tabarroki A, Lindner DJ, Visconte V, et al. Ruxolitinib leads to improvement of pulmonary hypertension in patients with myelofibrosis. *Leukemia*. 2014;28(7):1486-93. doi:10.1038/leu.2014.5.