

DOI: <https://doi.org/10.17650/1818-8338-2023-17-3-K693>

# ХРОНИЧЕСКАЯ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ПАЦИЕНТА С МИКСОМОЙ СЕРДЦА И ТРОМБОФИЛИЕЙ СМЕШАННОГО ГЕНЕЗА

В.Г. Окоороков<sup>1</sup>, О.В. Евсина<sup>1</sup>, В.А. Фомина<sup>2</sup>, К.А. Ткаченко<sup>2</sup>, Н.В. Дубова<sup>2</sup>, Р.М. Хашумов<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России; Россия, 390026 Рязань, ул. Высоковольная, 9;

<sup>2</sup>ГБУ Рязанской области «Областной клинический кардиологический диспансер» Минздрава Рязанской области; Россия, 390026 Рязань, ул. Стройкова, 96

**Контакты:** Ольга Валерьевна Евсина [ov.evsina@gmail.com](mailto:ov.evsina@gmail.com)

**Цель работы** – представление клинического случая молодого пациента с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (ХТЭЛГ) с миксомой сердца и тромбофилией смешанного генеза, которому проведено оперативное лечение.

**Материалы и методы.** Больной 3., 24 года, поступил в отделение кардиологии с жалобами на кашель с выделением мокроты, возникающий при физической нагрузке, в том числе с прожилками крови, одышку при небольшой физической нагрузке, пастозность голеней и стоп, общую слабость и головокружение. Проведено комплексное обследование больного 3.: электрокардиография, мультиспиральная компьютерная томография с контрастированием легочной артерии, эхокардиография (ЭхоКГ), чреспищеводная ЭхоКГ, магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием, скрининг на коагулопатии.

**Результаты.** На основании данных клинической картины, анамнеза и результатов лабораторно-инструментальных методов исследований установлен диагноз: «Миксома правого предсердия. Открытое овальное окно. Тромбофилия смешанного генеза: наследственная – гетерозиготная мутация гена протромбина (фактора 2), приобретенная – гипергомоцистеинемия. Посттромботическая болезнь глубоких вен левой нижней конечности. Рецидивирующая тромбоэмболия легочной артерии (последний рецидив от 19.10.2022 г.). ХТЭЛГ III функциональный класс (по классификации Всемирной организации здравоохранения), умеренный риск. Хроническая сердечная недостаточность со сниженной фракцией выброса правого желудочка, III функциональный класс (по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации). Относительная недостаточность трикуспидального клапана 3-й степени». Пациенту выполнено оперативное вмешательство: тромбэндартерэктомия из правой легочной артерии в условиях циркуляторного ареста и глубокой гипотермии, удаление миксомы правого предсердия в условиях искусственного кровообращения и кровяной холодовой кардиopleгии: пластика трикуспидального клапана по Де Вега (N. DeVega).

**Заключение.** Изложены особенности диагностики, лечения пациента, страдающего ХТЭЛГ и миксомой сердца. Проведенная тромбэктомия из легочной артерии и удаление миксомы сердца могут улучшить состояние пациента с ХТЭЛГ и миксомой левого предсердия.

**Ключевые слова:** легочная гипертензия, хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, миксома, тромбоэмболия, тромбофилия, чреспищеводная эхокардиография, тромболитическая терапия, мультиспиральная компьютерная томография, ангиография, гетерозиготная мутация гена протромбина (фактора 2), гипергомоцистеинемия

**Для цитирования:** Окоороков В.Г., Евсина О.В., Фомина В.А. и др. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия у пациента с миксомой сердца и тромбофилией смешанного генеза. Клиницист 2023;17(3):50–7.

DOI: <https://doi.org/10.17650/1818-8338-2023-17-3-K693>

## Chronic thromboembolic pulmonary hypertension in a patient with myxoma of the heart and thrombophilia of mixed genesis

V.G. Okorokov<sup>1</sup>, O.V. Evsina<sup>1</sup>, V.A. Fomina<sup>2</sup>, K.A. Tkachenko<sup>2</sup>, N.V. Dubova<sup>2</sup>, R.M. Khashumov<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acad. I. P. Pavlova Ryazan State Medical University of the Ministry of Health of Russia; 9 Vysokovoltynaya St., Ryazan 390026, Russia;

<sup>2</sup>Regional Clinical Cardiologist Dispensary of the Ministry of Health of the Ryazan region; 96 Stroykova St., Ryazan 390026, Russia

**Contacts:** Olga Valeryevna Evsina [ov.evsina@gmail.com](mailto:ov.evsina@gmail.com)

**Objective.** To describe the clinical case of a young patient with chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) with heart myxoma and thrombophilia of mixed origin, who underwent surgical treatment.

**Materials and methods.** Patient Z., 24 years old, was admitted to the cardiology department with cough with sputum production that occurs during physical activity, including streaks of blood, shortness of breath with slight physical exertion, legs and feet edema, weakness and dizziness. The examination was carried out: electrocardiography; multislice computed tomography pulmonary angiography; echocardiography (EchoCG); transesophageal EchoCG; magnetic resonance imaging of the heart with contrast; screening for coagulopathy.

**Results.** Based on clinical data, medical history, laboratory, instrumental diagnostic, we have put the diagnosis: Myxoma of the right atrium. Patent foramen ovale. Thrombophilia of mixed origin: hereditary – heterozygous mutation of the prothrombin gene (factor 2), acquired – hyperhomocysteinemia. Postthrombotic deep vein disease of the left lower limb. Recurrent pulmonary embolism (last relapse dated October 19, 2022). CTEPH functional class III (World Health Organization), moderate risk. Congestive heart failure with reduced right ventricular ejection fraction, functional class III (by the New York Heart Association). Relative tricuspid valve regurgitation grade 3. The patient underwent surgery: thromboendarterectomy from the right pulmonary artery under conditions of circulatory arrest and deep hypothermia, removal of a right atrium myxoma under conditions of artificial circulation and blood cold cardioplegia: tricuspid valve plasty according to De Vega. After surgery patient's condition was significantly improved.

**Conclusion.** The features of diagnosis and treatment of a patient suffering from CTEPH and cardiac myxoma are outlined. Surgery: Pulmonary thrombectomy and cardiac myxoma removal may improve the patient's condition with CTEPH and left atrial myxoma.

**Keywords:** pulmonary hypertension, chronic thromboembolic pulmonary hypertension, myxoma, thromboembolism, thrombophilia, transesophageal echocardiography, thrombolytic therapy, multispiral computed tomography, angiography, heterozygous mutation of the prothrombin gene (factor 2), hyperhomocysteinemia

**For citation:** Okorokov V.G., Evsina O.V., Fomina V.A. et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension in a patient with myxoma of the heart and thrombophilia of mixed genesis. Klinitsist = Clinician 2023;17(3):50–7. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.17650/1818-8338-2023-17-3-K693>

## Введение

Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ) — редкая тяжелая форма легочной гипертензии (ЛГ) вследствие тромботической/эмболической обструкции легочных артерий, которая обычно является поздним осложнением острой тромбоэмболии в систему легочной артерии (ТЭЛА) [1, 2]. Считается, что ежегодная заболеваемость ХТЭЛГ составляет 5 случаев на миллион взрослого населения [3–6].

Формированию ХТЭЛГ весьма способствуют сопутствующие протромботические заболевания и состояния: вентрикуло-венозные шунты, хроническая инфекция, ассоциированная с внутривенными катетерами или электродами имплантируемых устройств, наличие маркеров наследственной тромбофилии, спленэктомия в анамнезе, онкологические и хронические воспалительные заболевания (остеомиелит, воспалительные заболевания кишечника), высокодозовая заместительная гормональная терапия гипотиреоза [2, 3, 7]. В редких случаях причиной ХТЭЛГ могут быть эмболы в результате фрагментации миксом или других объемных образований [1]. По данным С.Ж. Врусе, частота миксомы сердца составляет 0,5–1,0 случая на миллион населения в год [8], а риск эмболии определяется в большей степени морфологией опухоли и ее размерами [9].

В связи с редкостью выявления миксомы сердца и ХТЭЛГ у пациента молодого возраста с тромбофилией приводим собственное клиническое наблюдение.

## Описание случая

*Больной З., 24 года, поступил в ГБУ Рязанской области «Областной клинический кардиологический диспансер» (ОККД) Минздрава Рязанской области 25.02.2023 с жалобами на кашель с выделением мокроты, возникающий при физической нагрузке, в том числе с прожилками крови, одышку при небольшой физической нагрузке, пастозность нижней трети голеней и стоп, общую слабость и головокружение.*

*Из анамнеза заболевания известно, что в 15 лет (2014 г.) на фоне полного благополучия впервые отметил появление выраженного отека, изменение окраски кожи левой нижней конечности до багрово-синюшного цвета. Проводилось дуплексное сканирование вен нижней конечности, выявлен тромбоз глубоких вен. Через год (2015) аналогичные симптомы повторились.*

*Одышка смешанного характера впервые внезапно возникла 31.12.2018, 3.01.2019 пациент был экстренно госпитализирован в ОККД с нестабильной гемодинамикой, где была диагностирована ТЭЛА с объемом поражения не менее 75 % по данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) с контрастированием. Проводилась тромболитическая терапия (ТЛТ) стрептокиназой. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) — значительная ЛГ (систолическое давление в легочной артерии 80 мм рт. ст.) (табл. 1). По данным дуплексного сканирования вен нижних конечностей признаков тромбоза нет, выявлены признаки посттромбофлебитического синдрома слева. Выписан из стационара в стабильном состоянии с рекомендациями приема оральных антикоагулянтов.*

Таблица 1. Показатели эхокардиографии больного З. в динамике

Table 1. Echocardiography parameters of patient Z. in dynamics

Параметр Parameter	Показатели эхокардиографии по датам Echocardiography indicators by date				Норма Norm
	04.01.2019	19.10.2022	20.02.2023	05.06.2023	
ФВ (метод Симпсона), % EF (Simpson's method), %	64	52	58	47	≥55
Передне-задний размер ПЖ, см Anteroposterior dimension of the right ventricular, cm	3,2	2,88	3,8	2,5	До 2,9
Правое предсердие, см Right atrium, cm	4,9	4,4	4,6	4,0	2,9–4,5
СДЛА, мм рт. ст. PASP, mmHg	80	80	92	20	<30
Регургитация на трикуспидальном клапане, степень Regurgitation on the tricuspid valve, degree	3	3–4	3	1	0–1
НПВ, см/коллабирование, % IVC, cm/collapsibility, %	1,6/<50	2,0/<50	2,0/<50	1,5/>50	<1,7/>50
Систолическая экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана, мм TAPSE, mm	19	—	—	11	≥17

**Примечание.** ФВ — фракция выброса сердца, ПЖ — правый желудочек; СДЛА — систолическое давление в легочной артерии; НПВ — нижняя полая вена,

Note. EF — the ejection fraction of the heart, RV — right ventricle; SDLA — systolic pressure in the pulmonary artery; NIP — inferior vena cava, TAPSE — tricuspid annular plane systolic excursion.

С начала 2021 г. больной З. прекратил принимать антикоагулянты (ривароксабан). В октябре 2022 г. у него значительно ухудшилось состояние: стал отмечать эпизоды выраженной одышки при незначительной физической нагрузке и сильное сердцебиение, пастозность голеней и стоп, что явилось причиной повторной госпитализации в ОККД. Результаты МСКТ-ангиографии показали двустороннюю ТЭЛА с объемом поражения сосудистого русла 70 % (рис. 1), дополнительное образование (тромб?) в правом предсердии размером 1,3 × 1,9 см. По данным ЭхоКГ (см. табл. 1) определено умеренное снижение сократимости миокарда левого желудочка, дилатация камер сердца, высокая ЛГ, дополнительное образование в полости правого предсердия, открытое овальное окно. Проведена ТЛТ алтеплазой, назначены антикоагулянты (эноксапарин с переводом на ривароксабан). Отмечалось улучшение клинической симптоматики (уменьшение одышки). Выписан 8.11.2022 г.

В течение 3 мес отметил усиление одышки и снижение переносимости физической нагрузки. Настоящая госпитализация обусловлена необходимостью решения вопроса по дальнейшей тактике лечения.

Из анамнеза жизни известно, что у отца был тромбоз вен нижних конечностей. При объективном обследовании общее состояние удовлетворительное. Гиперстеник (рост 165 см, вес 85 кг, индекс массы тела 31,2 кг/м<sup>2</sup>). Кожные покровы обычной окраски. Гиперпигментация и индурация кожи левой голени. Пастозность нижней

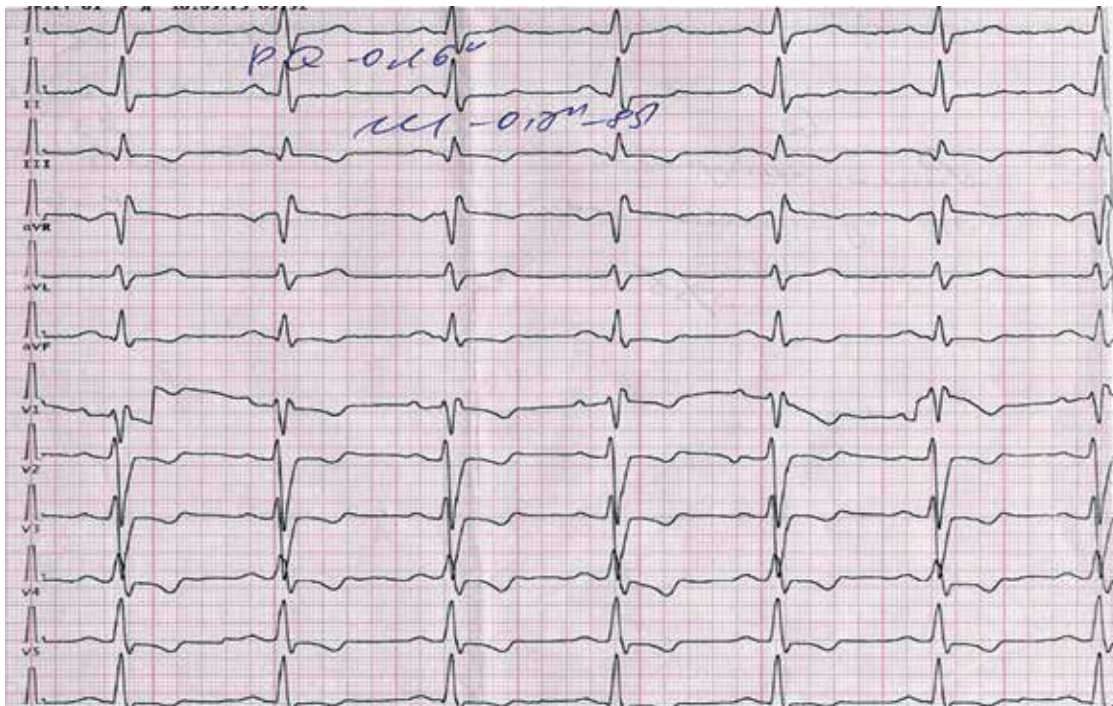
трети голеней и стоп, большие слева. Над всеми легочными полями перкуторно звук легочный, дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхательных движений — 16 в минуту. Тоны сердца ясные, ритм правильный, акцент 2-го тона над легочной артерией, систолический шум в области мечевидного отростка. Частота сердечных сокращений — 78 в минуту. Артериальное давление 120/70 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень — у края реберной дуги, безболезненная при пальпации. Проведен тест 6-мин ходьбы — 420 м.



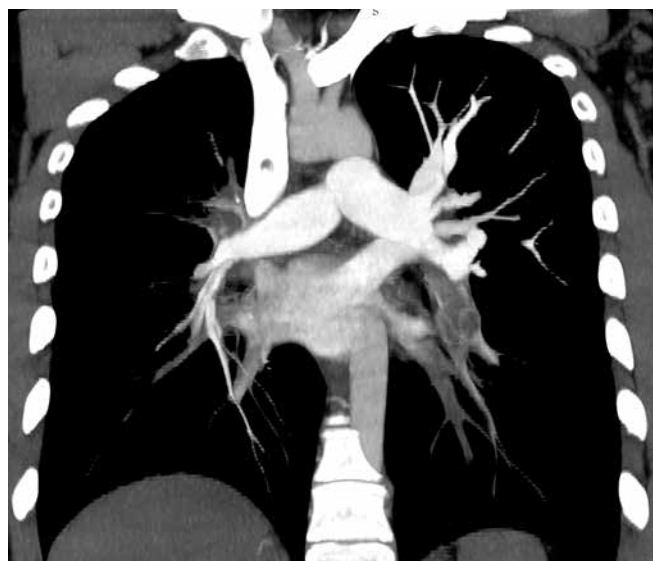
Рис. 1. Мультиспиральная компьютерно-томографическая ангиопульмонография пациента З.

Fig. 1. Multispiral computed tomography angiopulmonography of patient Z.





**Рис. 2.** Электрокардиограмма больного З. при поступлении в стационар: вольтаж 10 мм/мВ, скорость 50 мм/с; синусовый ритм с неполной блокадой правой ножки пучка Гиса и диффузными нарушениями процессов реполяризации  
**Fig. 2.** Electrocardiogram of patient Z. upon admission to the hospital: voltage of 10 mm/mV, speed of 50 mm/s; sinus rhythm with incomplete blockade of the right leg of the His beam and diffuse violations of repolarization processes



**Рис. 3.** Мультиспиральная компьютерно-томографическая ангиопульмонография пациента З. (повторная)  
**Fig. 3.** Multispiral computed tomography angiopulmonography of patient Z. (repeated)

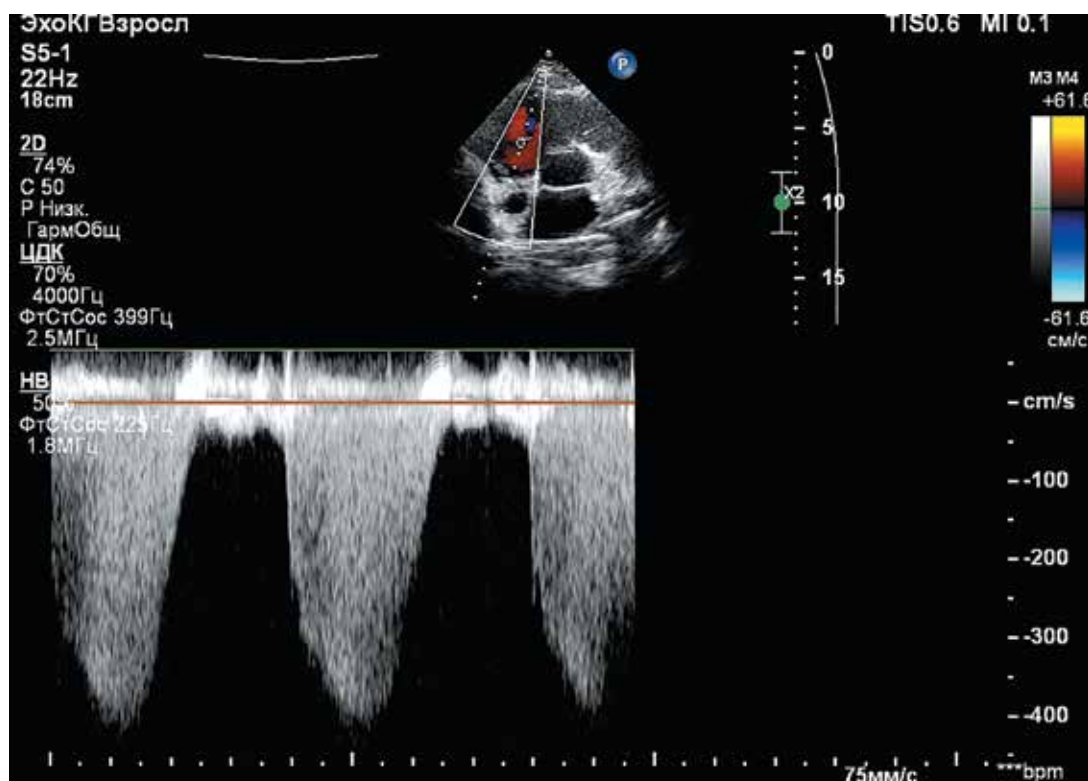
При анализе результатов лабораторных методов обследования обращает на себя внимание повышение количества эритроцитов ( $5,5 \times 10^{12}/л$ ) и уровня гемоглобина (181 г/л) в клиническом анализе крови. По данным общего анализа мочи, биохимического анализа крови, коагулограммы значимых отклонений от нормы не выявлено. Электрокардиограмма представлена на рис. 2.

Дуплексное сканирование вен нижних конечностей: слева — ствол большой подкожной вены оперативно удален, культя длинная, в ее дистальном отделе — варикозный узел; на голени притоки неравномерно умеренно реканализированы; малая подкожная вена в средней и нижней трети окклюзирована, в верхней трети неравномерно реканализирована; общая подвздошная вена, внутренняя подвздошная вена проходимы, неравномерная слабая реканализация наружной подвздошной вены. Общая бедренная вена, глубокая вена бедра и поверхностная бедренная вена умеренно реканализированы; в малоберцовой вене кровоток удовлетворительный.

По данным компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки с контрастированием в системе левой легочной артерии выявлено уменьшение распространенности и объема тромбов, остаточный объем поражения сосудистого русла составил примерно 30 % (рис. 3). Данные ЭхоКГ — без существенной динамики (см. табл. 1 и рис. 4).

Пациенту выполнена магнитно-резонансная томография сердца с контрастом (рис. 5), выявлена дилатация полостей, образование в правом предсердии (дифференциальная диагностика между тромбом и миксомой), невыраженная циркулярная гипертрофия миокарда левого желудочка, признаки дефекта межпредсердной перегородки.

При проведении чреспищеводной ЭхоКГ (рис. 6) в полости правого предсердия визуализируется подвижное гиперэхогенное образование овальной формы с четкими



**Рис. 4.** Трансторакальная эхокардиограмма: апикулярная позиция, регургитация на трикуспидальном клапане (режим CW), систолическое давление в легочной артерии 80 мм рт. ст

**Fig. 4.** Transthoracic echocardiogram: apical position, tricuspid valve regurgitation (CW mode), systolic pressure in the pulmonary artery 80 mm Hg

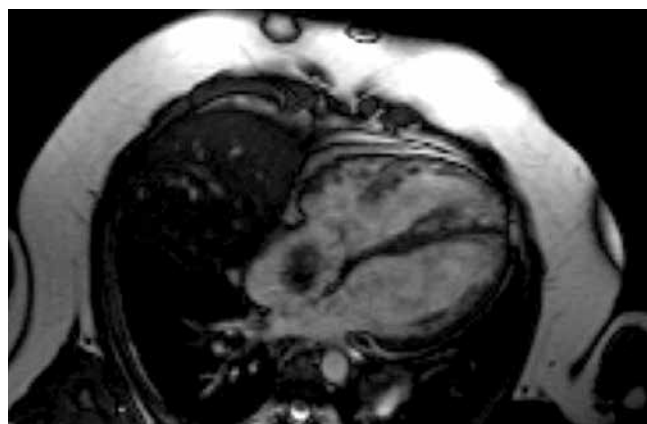
контурами  $3,2 \times 2,5$  см (миксома?) на тонкой ножке, которая крепится к задней стенке правого предсердия около устья нижней полой вены. Открытое овальное окно.

С учетом молодого возраста, наличия в анамнезе тромбоза глубоких вен, эпизодов рецидивирующей тромбоэмболии легочной артерии проведен скрининг на коагулопатии. Выявлена наследственная тромбофилия: гетерозиготная мутация гена протромбина (фактора 2) и приобретенная гипергомоцистеинемия.

На основании проведенного обследования пациенту поставлен следующий диагноз.

**Основное заболевание** — миксома правого предсердия, открытое овальное окно. Фоновое заболевание — тромбофилия смешанного генеза: наследственная — гетерозиготная мутация гена протромбина (фактора 2), приобретенная — гипергомоцистеинемия. Посттромботическая болезнь глубоких вен левой нижней конечности.

**Осложнения:** рецидивирующая ТЭЛА (последний рецидив от 19.10.2022). ХТЭЛГ, III функциональный класс (по классификации Всемирной организации здравоохранения), умеренный риск. Хроническая сердечная недостаточность со сниженной фракцией выброса правого желудочка, III функциональный класс (по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации). Относительная недостаточность трикуспидального клапана 3-й степени.



**Рис. 5.** Магниторезонансная томограмма сердца с отсроченным контрастированием гадолинием пациента З., T2ВИ, кинорежим, четырехкамерное сечение

**Fig. 5.** Magnetic resonance imaging of the heart with delayed gadolinium contrast of patient Z., T2WI, movie mode, four-chamber section

**Сопутствующий диагноз:** ожирение I степени.

В целях подтверждения диагноза ХТЭЛГ и решения вопроса об оптимальных методах лечения в апреле 2023 г. пациент З. госпитализирован в отделение сердечно-сосудистой хирургии ФГБУ «Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины им. А.М. Никифорова» МЧС России, где 21.04.2023 ему успешно выполнены тромбэндартерэктомия из правой легочной артерии в условиях





Рис. 6. Чреспищеводная эхокардиография пациента З.  
Fig. 6. Transesophageal echocardiography of patient Z.

циркуляторного ареста и глубокой гипотермии и удаление миксомы правого предсердия в условиях искусственного кровообращения и кровяной холодовой кардиopleгии: пластика трикуспидального клапана по Де Вега.

Патогистологическое исследование операционного материала показало крупный ( $3,0 \times 2,0 \times 1,3$  см) гипоцеллюлярный пролиферат с миксоматозной морфологией, выраженными реактивными (кистозно-дегенеративными, сосудистыми, воспалительными, тромботическими) изменениями различных сроков давности.

Заключение по результатам МСКТ-ангиографии легочной артерии и ее ветвей (в сравнении с данными КТ от марта 2023 г.): дефект наполнения в правом предсердии и артериальном русле правой легочной артерии не определяется, за исключением субсегментарного линейного дефекта в районе позвонка L5; сохраняются в прежнем объеме признаки тромбоэмболии в левой нижней доле артерии с распространением в сегментарные ветви базальной пирамиды.

ЭхоКГ после выписки: данных о новообразовании в полости правого предсердия не выявлено и отсутствуют признаки ЛГ (см. табл. 1)

На настоящий момент состояние пациента удовлетворительное, жалоб не предъявляет.

### Обсуждение

Данный клинический случай демонстрирует формирование ХТЭЛГ у пациента молодого возраста после рецидивирующей ТЭЛА. В представленном клиническом случае диагноз ХТЭЛГ был верифицирован спустя 4 года после перенесенного острого эпизода ТЭЛА. Согласно данным L. Guérin и соавт. [10], после перенесенного острого эпизода ТЭЛА частота ХТЭЛГ за 26 мес наблюдения не превышает 1,5 %, при этом время с мо-

мента появления первых симптомов до верификации диагноза обычно составляет несколько лет [11], что приводит к задержке специализированного лечения.

Сложности ранней диагностики связаны с неспецифическими клиническими проявлениями на начальных стадиях болезни, недостаточной настороженностью врачей.

ХТЭЛГ формируется, как правило, после рецидивирующей ТЭЛА на фоне тромбоза глубоких вен нижних конечностей и гиперкоагуляции с последующим обструктивным ремоделированием легочной артерии и развитием ЛГ [1, 3]. В нашем случае пусковым механизмом развития и прогрессирования ХТЭЛГ явилась ТЭЛА. Причем источником ТЭЛА могли быть эмболы — частички миксомы правого предсердия [12]. Так, по данным Y. Zhang с соавт., клинические проявления эмболии наблюдаются у 10 % пациентов с миксомой правого предсердия [13–15].

Следует отметить, что предикторами формирования ХТЭЛГ у данного пациента стали:

- сохранение и прогрессирование одышки и плохая переносимость физической нагрузки после перенесенной рецидивирующей ТЭЛА,
- стабильно высокие показатели расчетного систолического давления в легочной артерии и признаки изолированной правожелудочковой сердечной недостаточности по результатам ЭхоКГ,
- наличие остаточной обструкции легочных сосудов (по данным КТ легких).

Также у пациента имеются дополнительные predisposing факторы развития ТЭЛА и ХТЭЛГ: молодой возраст, тромбофилия смешанного генеза, тромбоз глубоких вен, отягощенный семейный тромботический анамнез, ожирение [16, 17].

Важно подчеркнуть, что единственным методом лечения миксомы правого предсердия считается срочное хирургическое удаление опухоли, которое должно быть выполнено как можно раньше, так как очень высок риск эмболизации. Основным методом лечения ХТЭЛГ принято считать тромбэктомию из легочной артерии [2, 3].

### Заключение

Данное клиническое наблюдение демонстрирует: редкий случай формирования у молодого пациента ХТЭЛГ как осложнение миксомы правого предсердия и рецидивирующей ТЭЛА на фоне генетически обусловленной тромбофилии, сложность этиологической диагностики ЛГ, а также положительный клинический эффект оперативного лечения (удаление миксомы правого предсердия и тромбэндартерэктомия из правой легочной артерии).

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., др. Евразийские рекомендации по диагностике и лечению хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (2020). Евразийский кардиологический журнал 2021;(1):6–43. DOI: 10.38109/2225-1685-2021-1-6-43  
Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S. et al. Eurasian association of cardiology (EAC) guidelines for the diagnosis and treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension (2020). Evrazijskij kardiologicheskij zhurnal = Eurasian Heart Journal 2021;(1):6–43. (In Russ.). DOI: 10.38109/2225-1685-2021-1-6-43
2. Konstantinides S.V., Meyer G., Becattini C. и др. Рекомендации ESC по диагностике и лечению острой легочной эмболии, разработанные в сотрудничестве с Европейским респираторным обществом (ERS), 2019. Российский кардиологический журнал 2020;25(8):3848. DOI: 10.15829/1560-4071-2020-3848  
Konstantinides S.V., Meyer G., Becattini C. et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS). Rossijskij kardiologicheskij zhurnal = Russian Journal of Cardiology 2020;25(8):3848. (In Russ.). DOI: 10.15829/1560-4071-2020-3848
3. Humbert M., Kovacs G., Hoeper M.M. et al.; ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension; Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG). Eur Heart J 2022; 43(38):3618–731. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac237
4. Leber L., Beaudet A., Muller A. Epidemiology of pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: identification of the most accurate estimates from a systematic literature review. Pulm Circ 2021;11(1): 2045894020977300. DOI: 10.1177/2045894020977300
5. Delcroix M., Torbicki A., Gopalan D. et al. ERS statement on chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Eur Respir J 2021;57(6):2002828. DOI: 10.1183/13993003.2002828-2020
6. Чазова И.Е., Валиева З.С., Наконечников С.Н. и др. Особенности клинко-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. DOI: 10.26442/00403660.2019.09.000343.  
Chazova I.E., Valieva Z.S., Nakonechnikov S.N. et al. Features of clinical, functional and hemodynamics profile, medical treatment and prognosis evaluation in patients with inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension and idiopathic pulmonary arterial hypertension according to the Russian registry. Terapevticheskij arhiv = Therapeutic Archive 2019;91(9): 77–87. (In Russ.). DOI: 10.26442/00403660.2019.09.000343
7. Kim N.H., Delcroix M., Jais X. et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Eur Respir J 2019;53(1):180191572. DOI: 10.1183/13993003.01915-2018
8. Bruce C.J. Cardiac tumours: Cardiac tumours: diagnosis and management. Heart 2011;97(2):151–60. DOI: 10.1136/hrt.2009.186320.
9. Wang Z., Chen S., Zhu M. et al. Risk prediction for emboli and recurrence of primary cardiac myxomas after resection. J Cardiothorac Surg 2016;11:22. DOI: 10.1186/s13019-016-0420-4
10. Guérin L., Couturaud F., Parent F. et al. Prevalence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism. Thromb Haemost 2014;112(3):598–605. DOI: 10.1160/TH13-07-0538
11. 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. DOI: 10.26442/terarkh2018909101-109  
Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S. et al. The economic burden of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Russian Federation. Terapevticheskij arhiv = Therapeutic Archive 2018;90(9):101–9. (In Russ.). DOI: 10.26442/terarkh2018909101-109
12. Захарова В.П., Руденко Е.В., Галахин К.А. и др. Миксомы сердца (морфологические аспекты). Киев: Книга плюс, 2003.  
Zakharova V.P., Rudenko E.V., Galakhin K.A. Myxomas of the heart (morphological aspects). Kyiv: Kniga Plus; 2003. (In Russ.).
13. Zhang Y., Ye Z., Fu Y. et al. Characterizations of ischemic stroke complications in cardiac myxoma patients at a Single Institution in Eastern China. Neuropsychiatr Dis Treat 2021;17:33–40. DOI: 10.2147/NDT.S280641
14. Li H., Guo H., Xiong H. et al. Clinical features and surgical results of right atrial myxoma. J Card Surg 2016;31(1):15–7. DOI: 10.1111/jocs.12663
15. Raith E. Heart: cardiac myxoma. Atlas Genet Cytogenet Oncol Haematol 2009-03-01. Available at: <http://atlasgeneticsoncology.org/solid-tumor/5661/heart-cardiac-myxoma>
16. Якушин С.С., Никулина Н.Н., Тереховская Ю.В. Клинические проявления и диагностика тромбоэмболии легочной артерии в рутинной клинической практике (данные Регионального сосудистого центра Рязанской области). Российский медико-биологический вестник им. акад. И.П. Павлова 2022;30(1):51–62. DOI: 10.17816/PAVLOVJ85405  
Yakushin S.S., Nikulina N.N., Terekhovskaya Y.V. Clinical Manifestations and Diagnosis of Pulmonary Embolism in Routine Clinical Practice (Data from the Ryazan Regional Vascular Center). Rossijskij mediko-biologicheskij vestnik im. akad. I.P. Pavlova = I.P. Pavlov Russian Medical Biological Herald 2022;30(1):51–62. (In Russ.). DOI: 10.17816/PAVLOVJ85405
17. Леонченко С.В. Генетические факторы венозного тромбоза в свете персонализированного подхода к лечению пациентов с венозными тромбоэмболическими осложнениями. Наука молодых (Eruditio Juvenium). 2020;8(1):116–23. (In Russ.). DOI: 10.23888/hmj202081116-123  
Leonchenko S.V. Genetic factors of venous thrombosis in the light of a personalized approach to the treatment of patients with venous thromboembolic complications. Nauka molody'x = Young Science (Eruditio Juvenium) 2020;8(1):116–23. (In Russ.). DOI: 10.23888/hmj202081116-123.

**Благодарности:**

Авторы выражают благодарность Д.И. Сучкову, врачу-рентгенологу МРТ комплексного диагностического центра Медицинского института им. Березина Сергея, за предоставление данных МРТ, а также Д.Н. Дойникову, заведующему отделением сердечно-сосудистой хирургии ФГБУ «Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины им. А.М. Никифорова» МЧС России, за верификацию диагноза и оперативное лечение пациента.

**Gratitude:**

The authors express their gratitude to D.I. Suchkov, an MRI radiologist at the Integrated Diagnostic Center of the Sergey Berezin Medical Institute for providing MRI data, as well as D.N. Doynikov, head of the Department of Cardiovascular Surgery of the A.M. Nikiforov All-Russian Center for Emergency and Radiation Medicine of the Ministry of Emergency Situations of Russia, for verifying the diagnosis and surgical treatment of the patient.

**Вклад авторов**

В.Г. Окорочков, О.В. Евсина: консультирование пациента во время госпитализаций, подготовка текста статьи; редактирование и утверждение окончательного текста статьи;

В.А. Фомина, К.А. Ткаченко: ведение пациента; сбор и анализ источников литературы;

Н.В. Дубова и Р.М. Хашумов – инструментальное исследование данного пациента; подготовка текста статьи.

Все авторы подтверждают соответствие своего авторства рекомендациям Международного комитета редакторов медицинских журналов (ICMJE) по проведению, описанию, редактированию и публикации результатов научной работы в медицинских журналах (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

**Contribution of the authors**

V.G. Okorokov, O.V. Evsina: patient counseling during hospitalizations, preparation of the text of the article; editing and approval of the final text of the article;

V.A. Fomina, K.A. Tkachenko: patient management; collection and analysis of literature sources;

Dubova N.V. and Khashumov R.M. – instrumental study of this patient; preparation of the text of the article.

All authors confirm that their authorship complies with the recommendations of the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE).

All authors have made a significant contribution to the development of the concept, research and preparation of the article, read and approved the final version before publication.

**ORCID авторов / ORCID of authors**

В.Г. Окорочков / V.G. Okorokov: <https://orcid.org/0000-0003-3603-5160>

О.В. Евсина / O.V. Evsina: <https://orcid.org/0000-0002-6739-2817>

В.А. Фомина / V.A. Fomina: <https://orcid.org/0000-0003-1887-2715>

К.А. Ткаченко / K.A. Tkachenko: <https://orcid.org/0000-0003-4488-9553>

Н.В. Дубова / N.V. Dubova: <https://orcid.org/0009-0005-9838-1853>

Р.М. Хашумов / R.M. Khashumov: <https://orcid.org/0000-0002-9900-0363>

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interests.

**Финансирование.** Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study was conducted without sponsorship.

**Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики**

Информированное согласие пациента на публикацию получено.

**Compliance with patient rights and principles of bioethics**

The patient's informed consent to the publication has been received.