

doi: 10.25005/2074-0581-2026-28-1-279-287

## ХРОНИЧЕСКАЯ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ КАК РЕДКИЙ ДЕБЮТ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ, ОСЛОЖНЁННОЙ АНТИФОСФОЛИПИДНЫМ СИНДРОМОМ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

С.М. ШУКУРОВА, Ф.М. ЗОИДОВА, А.А. ГОИБНАЗАРОВ, Ф.У. КУРБОНОВА

Кафедра терапии и кардиоревматологии, Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан, Душанбе, Республики Таджикистан.

Лёгочная артериальная гипертензия (ЛАГ) является частым осложнением системной красной волчанки (СКВ) с широким спектром клинических проявлений – от бессимптомного течения до жизнеугрожающих состояний. Тромбоэмболия лёгочной артерии, лежащая в основе хронической тромбоэмболической лёгочной гипертензии (ХТЭЛГ), является одним из известных патогенетических механизмов ЛАГ при СКВ с вторичным развитием антифосфолипидного синдрома (АФС). В данном клиническом наблюдении описан уникальный случай дебюта СКВ с жизнеугрожающей ХТЭЛГ IV функционального класса (ФК) у 20-летней пациентки. Случай демонстрирует диагностические сложности в условиях ограниченных ресурсов. Дебют заболевания проявился тяжёлой одышкой (IV ФК по классификации ВОЗ). Диагностирована ХТЭЛГ на фоне вторичного АФС. Проведена транслюминальная баллонная ангиопластика с последующей патогенетической терапией. Своевременное эндоваскулярное вмешательство и иммуносупрессивная терапия привели к улучшению гемодинамики (снижение среднего давления в лёгочной артерии – СДЛА – с 97 до 60 мм Hg) и функционального статуса.

**Ключевые слова:** системная красная волчанка, антифосфолипидный синдром, хроническая тромбоэмболическая лёгочная гипертензия, эндоваскулярное вмешательство, клинический случай.

**Для цитирования:** Шукурова СМ, Зоидова ФМ, Гоибназаров АА, Курбонова ФУ. Хроническая тромбоэмболическая лёгочная гипертензия как редкий дебют системной красной волчанки, осложнённой антифосфолипидным синдромом: клинический случай. *Вестник Авиценны*. 2026;28(1):279-87. <https://doi.org/10.25005/2074-0581-2026-28-1-279-287>

## CHRONIC THROMBOEMBOLIC PULMONARY HYPERTENSION AS A RARE INITIAL PRESENTATION OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS COMPLICATED BY ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME: A CASE REPORT

S.M. SHUKUROVA, F.M. ZOIDOVA, A.A. GOIBNAZAROV, F.U. KURBONOVA

Department of Therapy and Cardiorheumatology, Institute of Postgraduate Education in Healthcare of the Republic of Tajikistan, Dushanbe, Republic of Tajikistan

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a recognized complication of systemic lupus erythematosus (SLE), presenting with a wide spectrum of clinical manifestations ranging from asymptomatic to life-threatening. Pulmonary embolism, leading to chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH), is a known pathogenetic mechanism of PAH in SLE patients with secondary antiphospholipid syndrome (APS). This case report describes a unique initial presentation of SLE in a 20-year-old patient manifesting as life-threatening CTEPH (WHO Functional Class IV). This case highlights the diagnostic challenges encountered in resource-limited settings. The patient presented with severe dyspnea, and CTEPH was subsequently diagnosed in the context of secondary APS. Management included transluminal balloon pulmonary angioplasty (BPA) followed by targeted medical therapy. Timely endovascular intervention and immunosuppressive therapy resulted in significant hemodynamic improvement – reducing the mean pulmonary artery pressure (mPAP) from 97 to 60 mm Hg – and an improved functional status.

**Keywords:** Systemic lupus erythematosus, antiphospholipid syndrome, chronic thromboembolic pulmonary hypertension, endovascular intervention, case report.

**For citation:** Shukurova SM, Zoidova FM, Goibnazarov AA, Kurbonova FU. Khronicheskaya tromboembolicheskaya lyogochnaya gipertenziya kak redkiy debyut sistemnoy krasnoy volchanki, oslozhnyonnoy antifosfolipidnym sindromom: klinicheskiy sluchay [Chronic thromboembolic pulmonary hypertension as a rare initial presentation of systemic lupus erythematosus complicated by antiphospholipid syndrome: A case report]. *Vestnik Avicenna [Avicenna Bulletin]*. 2026;28(1):279-87. <https://doi.org/10.25005/2074-0581-2026-28-1-279-287>

## ВВЕДЕНИЕ

Системная красная волчанка (СКВ) – хроническое аутоиммунное заболевание с полиорганным поражением, характеризующееся чередованием периодов обострения и ремиссии [1]. СКВ преимущественно поражает женщин, хотя у мужчин заболевание диагностируется чаще в более позднем возрасте [2]. Гетерогенность клинических проявлений и отсутствие патогномоничных маркёров затрудняют раннюю диагностику СКВ [3, 4]. Классификация СКВ основана на критериях EULAR/ACR 2019 года, включающих обязательное наличие антинуклеарных антител (ANA) и систему дополнительных взвешенных критериев, охватывающих клинические и иммунологические домены [5, 6].

Антифосфолипидный синдром (АФС) – аутоиммунное заболевание, характеризующееся венозными и/или артериальными тромбозами и акушерской патологией на фоне антифосфолипидных антител (аФЛ). Сочетание АФС и СКВ (вторичный АФС) может модифицировать клиническую картину, чаще проявляясь артралгиями, артритом, аутоиммунной гемолитической анемией, сетчатым ливедо, эпилепсией, гломерулярным тромбозом, инфарктом миокарда и хронической тромбозэмболической лёгочной гипертензией (ХТЭЛГ) вследствие рецидивирующего тромбоза глубоких вен (ТГВ) [7]. Лёгочная артериальная гипертензия (ЛАГ) классифицируется Всемирной организацией здравоохранения на пять типов в зависимости от этиологии. ХТЭЛГ, обусловленная хронической тромбозэмболией, относится к группе 4 [8, 9].

Наличие вторичного АФС у пациентов с СКВ усугубляет течение заболевания, приводя к повторным тромбозэмболиям в лёгочные сосуды и развитию ХТЭЛГ.

В статье представлен клинический случай тяжёлой ХТЭЛГ у пациентки с СКВ и вторичным АФС, которой проведена транслюминальная баллонная ангиопластика (ТЛБАП) С8 сегментарной ветви лёгочной артерии. Обсуждаются вопросы патогенеза, диагностики и лечения данной редкой и сложной патологии. Представленное клиническое наблюдение подчёркивает необходимость высокой настороженности в отношении развития ХТЭЛГ у пациентов с СКВ и вторичным АФС. Своевременная диагностика и адекватное лечение, включая эндоваскулярные вмешательства, могут значительно улучшить прогноз и качество жизни пациентов.

### Описание клинического случая

**Этическое заявление.** Перед представлением данного клинического случая было получено письменное информированное согласие пациентки на публикацию обезличенных медицинских данных. Одобрение локального этического комитета не требовалось в соответствии с национальными нормами для описания единичных случаев.

**Общая информация и анамнез.** Больная М., 19 лет в мае 2023 года была экстренно госпитализирована в отделение кардиологии Комплекса здоровья «Истиклол» г. Душанбе, с жалобами на сердцебиение, одышку при малейшей нагрузке, одышку в покое, приступы удушья по ночам, головные боли, головокружение, тошноту, выраженную слабость, повышенную утомляемость, похолодание и онемение кончиков пальцев кистей и стоп, боли в кистях, стопах, коленных суставах, уменьшенное количество выделяемой мочи.

Из анамнеза первые эти признаки появились в феврале 2023 года. В марте 2023 года пациентка была госпитализирована в Национальную туберкулёзную больницу с подозрением на туберкулёз. Потребовалось 10 дней, чтобы исключить туберкулёз, и ещё несколько дней, чтобы исключить другие возможные забо-

## INTRODUCTION

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune disease characterized by multisystem organ involvement and a clinical course of alternating exacerbations and remissions [1]. While SLE predominantly affects women, the disease in men is often diagnosed at a later age [2]. The heterogeneity of clinical manifestations and the lack of pathognomonic markers frequently complicate early diagnosis [3, 4]. Current classification is based on the 2019 EULAR/ACR criteria, which require the presence of antinuclear antibodies (ANA) alongside a weighted system of clinical and immunological domains [5, 6].

Antiphospholipid syndrome (APS) is an autoimmune disorder characterized by venous or arterial thrombosis and obstetric complications in the presence of antiphospholipid antibodies (aPL). When APS occurs in the context of SLE (secondary APS), it can significantly modify the clinical presentation. Common manifestations include arthralgia, arthritis, autoimmune hemolytic anemia, livedo reticularis, epilepsy, glomerular thrombosis, myocardial infarction, and chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) resulting from recurrent deep vein thrombosis (DVT) [7]. The World Health Organization (WHO) classifies pulmonary arterial hypertension (PAH) into five groups based on etiology; CTEPH is categorized as Group 4 [8, 9].

The presence of secondary APS in patients with SLE exacerbates the disease course, increasing the risk of recurrent pulmonary thromboembolism and the development of CTEPH.

This article presents a clinical case of severe CTEPH in a patient with SLE and secondary APS who underwent balloon pulmonary angioplasty (BPA) of the C8 segmental branch. We discuss the pathogenesis, diagnosis, and management of this rare and complex condition. This case highlights the need to maintain a high clinical suspicion for CTEPH in patients with SLE and secondary APS. Timely diagnosis and integrated management, including endovascular interventions, can significantly improve patient prognosis and quality of life.

### Case presentation

**Ethics statement.** Written informed consent was obtained from the patient for the publication of anonymized medical data. In accordance with national guidelines for reporting isolated cases, approval from a local ethics committee was not required.

**Initial presentation and history.** A 19-year-old female was urgently hospitalized in May 2023 at the Istiklol Health Complex (Dushanbe, Tajikistan). She presented with severe palpitations, exertional and resting dyspnea, paroxysmal nocturnal dyspnea, headache, dizziness, nausea, and profound fatigue. She also reported coldness, numbness, and pain in her extremities (hands, feet, and knees), as well as decreased urine output.

Symptoms first appeared in February 2023. In March 2023, she was hospitalized at a National Tuberculosis Hospital; however, tuberculosis and other primary lung diseases were ruled out after extensive testing. There was no family history of rheumatic disease.

**Physical examination and laboratory findings.** Upon admission, the patient's condition was critical. Physical examination revealed skin pallor and cyanosis, tachycardia (110 bpm), hypotension (100/60 mm Hg), tachypnea (20-22 breaths/min), and hypoxemia (SpO<sub>2</sub> 85% on room air), with dry wheezing on lung auscultation.

левания лёгких. Семейный анамнез по ревматическим болезням не отягощён.

**Клинико-лабораторные данные.** При поступлении состояние оценивалось как тяжёлое: бледность и цианоз кожных покровов, тахикардия (110 уд/мин), гипотензия (100/60 мм Hg), тахипноэ (20-22 в минуту), гипоксемия ( $SpO_2$  85%), сухие хрипы в лёгких.

**Лабораторные исследования при поступлении.** Креатинин – 80,0 мкмоль/л (референсные значения лаборатории: 44-115 мкмоль/л), мочевина – 6,9 ммоль/л (референсные значения лаборатории: 2,5-8,3 ммоль/л). Отмечалось повышение маркёров воспаления: С-реактивный белок (СРБ) – 8,55 мг/л (норма <5 мг/л) и интерлейкин-6 (ИЛ-6) – 54,23 пг/мл (норма <7 пг/мл). Значительно повышен был уровень Д-димера – 5846 нг/мл (норма <500 нг/мл). В общем анализе крови зарегистрирован лейкоцитоз ( $11,94 \times 10^9$ /л при норме  $4,0-10,0 \times 10^9$ /л) и тромбоцитопения ( $89 \times 10^9$ /л при норме  $150-400 \times 10^9$ /л). При этом гемоглобин (139 г/л, норма 115-155 г/л), эритроциты ( $4,74 \times 10^{12}$ /л, норма  $3,8-5,6 \times 10^{12}$ /л) и скорость оседания эритроцитов (СОЭ) (2 мм/ч, норма <20 мм/ч) находились в пределах референсных значений. Гормональный профиль щитовидной железы показал уровень ТТГ 4,47 мМЕ/л (норма 0,4-4,0 мМЕ/л), свободного Т3 2,04 нмоль/л (норма 2,6-5,7 нмоль/л) и Т4 18,0 пмоль/л (норма 9,0-19,0 пмоль/л). Общий анализ мочи выявил протеинурию (0,3 г/л при норме <0,15 г/л), количество лейкоцитов составило 2 в поле зрения (норма – 0-5 в п/зр), эритроциты не обнаружены (норма – 0-2 в п/зр).

**Инструментальная диагностика.** Эхокардиография показала выраженную дилатацию правых отделов сердца, дискинезию межжелудочковой перегородки, выраженную относительную трикуспидальную регургитацию, лёгочную гипертензию III степени (систолическое давление в лёгочной артерии (СДЛА) – 82 мм Hg), снижение ударного объёма левого желудочка и перикардальный выпот (~140 мл). ЭКГ подтвердила признаки синусовой тахикардии и перегрузки правых отделов сердца. КТ органов грудной клетки выявила полисегментарную пневмонию и правосторонний гидроторакс. Эзофагогастродуоденоскопия показала острый эрозивный гастрит.

На основании клинической картины (полиартралгии, феномен Рейно, серозиты – плеврит, перикардит, пневмонит, признаки нефропатии, неврологическая симптоматика – головные боли, головокружение) и результатов обследования было заподозрено системное заболевание соединительной ткани, наиболее вероятно СКВ. Предварительно был поставлен диагноз: системная красная волчанка? (СКВ), подострая стадия с висцеральными проявлениями (пневмонит, кардит, плеврит, нефрит), осложнённая ХСН III ФК (NYHA), относительной недостаточностью трикуспидального и лёгочного клапанов, тромбозом мелкими ветвями лёгочной артерии и гипоксической энцефалопатией. Сопутствующая патология: полисегментарная пневмония, эрозивный гастрит.

**Клиническое течение и верификация диагноза.** Важно отметить, что на момент первичной госпитализации в мае 2023 года в Республике Таджикистан отсутствовала техническая возможность определения специфических иммунологических маркёров СКВ (антиядерные антитела – ANA, антитела к dsDNA) и антифосфолипидных антител (аКЛ, анти- $\beta_2$ -гликопротеин I), необходимых для верификации диагноза СКВ и АФС по современным классификационным критериям. Эта ситуация отражает ограниченные диагностические возможности на тот период времени.

Назначена интенсивная терапия, включающая иммуносупрессивную терапию (метилпреднизолон 24 мг/сут, микофенолата мофетил 500 мг/сут), кардиологическую поддержку (верапамил 40 мг/сут, бозентан 250 мг/сут, силденафил 100 мг/сут,

Initial laboratory results showed a significantly elevated D-dimer of 5846 ng/mL (normal <500 ng/mL) and inflammatory markers (CRP – 8.55 mg/L; IL-6 – 54.23 pg/mL). A complete blood count revealed leukocytosis ( $11.94 \times 10^9$ /L) and thrombocytopenia ( $89 \times 10^9$ /L). Hemoglobin, ESR, creatinine, and urea were within reference ranges. Thyroid function tests showed mild abnormalities (TSH – 4.47 mIU/L; free T3 – 2.04 nmol/L). Urinalysis revealed mild proteinuria (0.3 g/L).

**Imaging and preliminary diagnosis.** Echocardiography demonstrated pronounced right heart dilation, interventricular septum dyskinesia, severe tricuspid regurgitation, and Grade III pulmonary hypertension (PASP: 82 mm Hg), alongside pericardial effusion (~140 mL). Chest CT revealed polysegmental pneumonia and right-sided hydrothorax. Upper endoscopy revealed acute erosive gastritis.

Based on the multisystem involvement (polyarthralgia, Raynaud's phenomenon, serositis, pneumonitis, nephropathy, and neurological symptoms), a systemic connective tissue disease, likely SLE, was suspected. Preliminary diagnosis was active SLE with multi-organ involvement (pneumonitis, carditis, pleurisy, and nephritis). Complications include NYHA Class III heart failure, functional tricuspid and pulmonary regurgitation, subsegmental pulmonary embolism, and hypoxic encephalopathy. Concomitant conditions included polysegmental pneumonia and erosive gastritis.

**Clinical course and verification.** At the time of initial hospitalization, specialized immunological markers (ANA, anti-dsDNA, aPL) were unavailable in Tajikistan.

An intensive treatment regimen was initiated, consisting of immunosuppressive therapy (methylprednisolone 24 mg/day, mycophenolate mofetil 500 mg/day) and management of pulmonary hypertension (verapamil 40 mg/day, bosentan 250 mg/day, sildenafil 100 mg/day, and spironolactone 50 mg/day). Hemodynamic and respiratory management included infusions of dopamine and furosemide, along with methylprednisolone and enoxaparin. Additionally, GI prophylaxis (pantoprazole 40 mg/day) and anticoagulation therapy (rivaroxaban 20 mg/day) were administered.

In July 2023, the patient was referred to the V.A. Nasonov Research Institute of Rheumatology (Moscow, Russia). The patient was evaluated in consultation by Professor T.M. Reshetnyak. In July 2023, at the Rheumatology Research Institute, the diagnosis of SLE (M32.1) was confirmed based on the 2019 SLICC criteria. Clinical features included internal organ involvement (pneumonitis), hematological abnormalities, and positive ANF. Comorbidities identified included APS, other coagulopathies, and pulmonary infarction.

Immunological studies revealed elevated aPL titres: aCL IgG at 50.0 GPL (ref: 0-12), aB2-GP IgG at 9.1 U/ml (ref: 0-8), and aB2-GP IgM at 52.0 U/ml (ref: 0-20). Other serological markers were within reference ranges, including aCL IgM (8.2 MPL), anti-RNP-70 (2.6 U/ml), C3 (1.22 g/L), C4 (0.268 g/L), anti-Ro/SS-A, anti-dsDNA, and ANCA screening.

**Deterioration and specialized care.** The patient's condition stabilized on the aforementioned conservative management, with initial clinical improvement. However, in January 2024, she experienced a clinical deterioration characterized by exacerbated dyspnea, epigastric pain, nausea, anorexia, and melena. She was readmitted to the Istiklol Health Complex (Dushanbe), where she received conservative therapy with transient improvement and was discharged on January 24, 2024

спиринолактон 50 мг/сут), респираторную поддержку (инфузии растворов эноксапарина, метилпреднизолона, допамина, фуросемида), а также гастропротекцию (пантопрозол 40 мг/сут) и антиромботическую терапию (ривароксабан 20 мг/сут).

Из-за отсутствия необходимых иммунологических тестов в Таджикистане, пациентка была направлена в НИИ ревматологии им. В.А. Насонова (г. Москва) для уточнения диагноза. Больная была проконсультирована профессором Т.М. Решетняк. В НИИ ревматологии (июль 2023 г.) по результатам обследования (критерии SLICC 2019) диагноз верифицирован как СКВ (M32.1) с поражением внутренних органов, АНФ-позитивная, с гематологическими нарушениями и пневмонитом. Обнаружены также АФС, другие нарушения свёртываемости крови и инфаркт лёгкого.

Иммунологическое исследование показало повышенные титры антифосфолипидных антител: аКЛ IgG – 50,0 GPL (норма 0-12 GPL), аB2-GP IgG – 9,1 Ед/мл (норма 0-8 Ед/мл), аB2-GP IgM – 52,0 Ед/мл (норма 0-20 Ед/мл), а остальные иммунологические показатели были в пределах нормы: аКЛ<sub>1</sub> IgM – 8,2 MPL (норма 0-12 MPL), антитела к RNP-70 – 2,6 Ед/мл (норма 0-25 Ед/мл); С3 – 1,22 г/л (норма 0,9-1,8 г/л), С4 – 0,268 г/л (норма 0,1-0,4 г/л), анти-Ro/SS-A – 0,1 Ед/мл (норма 0-20 Ед/мл), ANA – отрицательный, антитела к dsДНК – 5,5 МЕ/мл (норма 0-100 МЕ/мл), рANCA/AT к МРО – 0,4 Ед/мл (норма 0-5 Ед/мл), ANCA screen – 0,1 (норма до 1), сANCA/AT к PR3 – 2,3 Ед/мл (норма 0-20 Ед/мл) и анти-La/SS-B – 0,1 Ед/мл (норма 0-20 Ед/мл).

**Ухудшение состояния и специализированный уход.** Состояние пациентки удалось стабилизировать консервативным лечением с использованием тех же перечисленных выше препаратов, и она чувствовала себя лучше. Однако, в январе 2024 г. наблюдалось ухудшение: усилилась одышка, присоединилась боль в области желудка, тошнота, снижения аппетита, эпизоды чёрного стула (мелена). Она была повторно госпитализирована в Комплекс здоровья «Истиклол» (Душанбе), получала консервативную терапию с временным положительным эффектом и выписана в 24.01.2024 г.

25.01.2024 г. пациентка была госпитализирована в реанимационное отделение кардиологической клиники в Москве с диагнозом: АФС с развитием ЛАГ IV ФК (с подозрением на ХТЭЛГ), пневмонит, АФС-нефропатия, цитолитический синдром, кожные изменения и ТГВ нижней конечности. Также диагностированы интерстициальная пневмония и васкулит кожи. Доминировали симптомы декомпенсации ЛАГ, дыхательной недостаточности (связанной с пневмонией и пневмонитом), цитолиза, минимальной азотемии, абдоминального синдрома, тяжёлых коагуляционных нарушений.

На фоне лечения глюкокортикоидами, внутривенными иммуноглобулинами (ВВИГ), комбинированной антибактериальной терапией, антикоагулянтами и трёхкомпонентной терапией ЛАГ отмечалась положительная динамика: нормализация печёночных показателей, коагуляционных параметров, разрешение азотемии и купирование абдоминального синдрома, снижение СДЛА. Однако, прогрессировала пневмония (новые зоны консолидации), сохранялась кислородзависимость. ЛАГ оставалась тяжёлой. Ревматолог рекомендовал добавить гидроксихлорохин (200 мг вечером). После завершения курса ВВИГ в дозировке 1 г/кг, пациентка была переведена в специализированный кардиологический стационар для продолжения лечения и мониторинга состояния.

В отделении лёгочной гипертензии ФГБУ «НМИЦК им. акад. Е.И. Чазова» проведена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) и ангиопульмонография, выявившая тромбоз лёгочной артерии и её ветвей. ЭхоКГ показало СДЛА 97 мм Hg, комбинированную перегрузку правого желудочка и значительное

On January 25, 2024, the patient was admitted to the Cardiology Intensive Care Unit (ICU) in Moscow. The primary diagnosis was APS with associated Group 1 PAH, WHO Functional Class IV (with suspected CTEPH), pneumonitis, APS nephropathy, cytolytic syndrome, and lower-extremity DVT. Interstitial pneumonia and cutaneous vasculitis were also documented. The clinical presentation was dominated by decompensated PAH, respiratory failure (secondary to pneumonia and pneumonitis), hepatic cytolysis, mild azotemia, acute abdominal symptoms, and severe coagulopathy.

Following treatment with glucocorticoids, intravenous immunoglobulin (IVIg), combination antibiotic therapy, anticoagulants, and triple therapy for PAH, clinical improvement was observed: normalization of liver function tests and coagulation parameters, resolution of azotemia and abdominal symptoms, and a reduction in pulmonary artery pressure (PAP). However, pneumonia progressed with the appearance of new areas of consolidation and persistent oxygen dependence. PAH remained severe. The rheumatologist recommended adding hydroxychloroquine (200 mg nightly). After completing a course of IVIg (total dose 1 g/kg), the patient was transferred to a specialized cardiology center for further management.

In the Pulmonary Hypertension Department of the Chazov National Medical Research Center of Cardiology, Moscow, Russia, multidetector computed tomography (MDCT) and pulmonary angiography confirmed chronic thrombosis of the pulmonary artery and its branches. Echocardiography revealed a systolic pulmonary artery pressure (SPAP) of 97 mm Hg, combined right ventricular (RV) overload, and a significant reduction in RV contractility.

Right heart catheterization (RHC) and selective pulmonary angiography demonstrated severely impaired pulmonary perfusion with the following hemodynamic parameters: mean pulmonary artery pressure (mPAP) of 51 mm Hg, pulmonary artery wedge pressure (PAWP) of 8 mm Hg, and a cardiac index (CI) of 2.0 L/min/m<sup>2</sup>. On February 27, 2024, the patient underwent successful BPA of the C8 segmental branch of the left pulmonary artery. Postoperatively, the patient required 48 hours of Continuous Positive Airway Pressure (CPAP) therapy.

**Pharmacological management.** PAH-specific therapy was intensified: bosentan was replaced with macitentan (10 mg daily), the iloprost dose was increased to 10 mcg four times daily via inhalation, and sildenafil (20 mg three times daily) was continued. Heart rate control was adjusted with ivabradine (2.5 mg twice daily). Anticoagulation was transitioned from enoxaparin to warfarin, with the dose titrated to a target International Normalized Ratio (INR) of 2.5-3.5.

#### Final diagnosis

- **Primary:** Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH, ICD-10: I26.9), WHO Functional Class IV. Status post-BPA (February 2024). Chronic cor pulmonale with Grade III tricuspid regurgitation.
- **Complications:** Congestive heart failure (NYHA Class IV). Ascites, hydrothorax, and hydropericardium. Status post-bilateral pneumonia. Stage III respiratory failure.
- **Background:** Systemic lupus erythematosus (SLE) and secondary antiphospholipid syndrome (APS) (positive for aCL and anti-β2GP I) with multisystem involvement (pneumonitis, APS-nephropathy, cytolytic hepatitis, and cutaneous manifestations).

снижение сократительной способности миокарда правого желудочка.

Катетеризация правых отделов сердца и селективная ангиопульмография выявили выраженное снижение перфузии лёгких (среднее давление в лёгочной артерии (срДЛА) составило 51 мм Нг, давление заклинивания лёгочной артерии (ДЗЛА) – 8 мм Нг, сердечный индекс (СИ) – 2 л/мин/м<sup>2</sup>). Проведена успешная баллонная ангиопластика сегментарной артерии левого лёгкого (27.02.2024г). После операции – 2 суток СРАР-терапии (Continuous Positive Airway Pressure).

**Фармакологическая поддержка.** Проведена коррекция ЛАГ-специфической терапии: отменён бозентан, назначен мацитантан 10 мг в сутки, увеличена дозировка илопроста 10 мкг 4 раза в сутки ингаляционно, продолжен приём силденафила 20 мг 3 раза в день. Данная комбинированная терапия ЛАГ рассматривается как патогенетическая и необходима для долгосрочного контроля заболевания. Скорректирована терапия, снижающая частоту сердечных сокращений (ивабрадин 2,5 мг 2 раза в сутки). Также проведена коррекция антикоагулянтной терапии: отменены инъекции эноксапарина, подобрана доза варфарина под контролем МНО (целевое значение: 2,5-3,5).

#### **Заключительный клинический диагноз:**

- **Основной:** I26.9 Хроническая тромбоэмболическая лёгочная гипертензия. Функциональный класс IV (ВОЗ). Транслюминальная баллонная ангиопластика С8 сегментарной ветви левой лёгочной артерии от 27.02.2024. Хроническое лёгочное сердце. Недостаточность трикуспидального клапана III степени.
- **Осложнения основного заболевания:** ХСН IV (NYHA). Асцит, гидроторакс, гидроперикард. Состояние после перенесённой двусторонней пневмонии от 25.01.2024. Дыхательная недостаточность III степени.
- **Фоновые диагнозы:** Системная красная волчанка. Антифосфолипидный синдром (депозитивность – АКЛ, АТ к 2 бетаГП) с поражением лёгких (пневмонит), антифосфолипидная нефропатия, печени (цитолитический синдром), кожи.
- **Сопутствующие заболевания:** Хронический очаговый антральный гастрит. Железодефицитная анемия лёгкой степени выраженности.

**Динамическое наблюдение и исход.** После проведения ТЛБАП лёгочной артерии и коррекции терапии, направленной на лечение ЛАГ, состояние пациентки значительно улучшилось. Контрольная эхокардиография показала существенную положительную динамику: снижение СДЛА до 60 мм Нг (было 97 мм Нг 14.02.2024), уменьшение признаков перегрузки правых отделов сердца (рис.) и исчезновение признаков сердечной недостаточности. Сатурация кислорода (SpO<sub>2</sub>) достигла 91-92%.

Пациентка выписана на пожизненную терапию: специфическая терапия ЛАГ (мацитантан, силденафил, ингаляционный илопрост), антикоагулянтная терапия (варфарин), иммуносупрессия (глюкокортикоиды, микофенолата мофетил, гидроксихлорохин) под наблюдением кардиолога и ревматолога по месту жительства. Последующее наблюдение показало улучшение функционального класса и снижение давления в лёгочной артерии.

## **Обсуждение**

СКВ – хроническое воспалительное заболевание, потенциально способное поражать любые органы и системы, но чаще манифестирующее кожными, суставными, почечными, гемато-

- **Comorbidities:** Chronic focal antral gastritis and mild iron-deficiency anemia.

**Follow-up and outcomes.** Following the BPA procedure and targeted therapy optimization, the patient showed significant clinical improvement. Follow-up echocardiography demonstrated a reduction in SPAP to 60 mm Hg (from a baseline of 97 mm Hg), regression of right heart strain (Fig.), and resolution of heart failure symptoms. Oxygen saturation (SpO<sub>2</sub>) stabilized at 91-92% on room air.

The patient was discharged on a lifelong therapeutic regimen, including targeted therapy for PAH (macitentan, sildenafil, and inhaled iloprost), anticoagulation (warfarin), and immunosuppressive therapy (glucocorticoids, mycophenolate mofetil, and hydroxychloroquine). Follow-up care was coordinated with a cardiologist and a rheumatologist at the patient's place of residence. Subsequent clinical monitoring demonstrated sustained improvement in WHO Functional Class and a significant reduction in pulmonary artery pressure.

## **DISCUSSION**

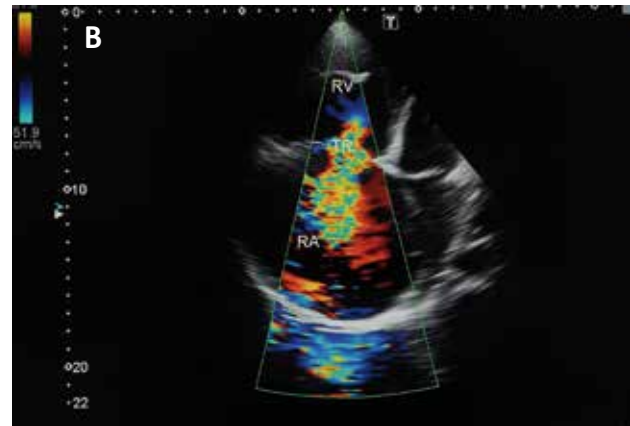
SLE is a chronic inflammatory disease that can affect any organ system, typically manifesting through cutaneous, articular, renal, hematological, and neurological involvement. The clinical course ranges from mild to fulminant [10]. APS may be primary or secondary; aPL are detected in approximately 40% of SLE patients, although thrombotic complications occur in fewer than 40% of aPL-positive patients. However, the longitudinal risk of developing clinical APS in aPL-positive SLE patients is estimated at 50-70% over 20 years. Diagnosing APS in the context of SLE is often challenging due to the overlap of clinical symptoms [6, 11]. While DVT is the most common manifestation of APS, CTEPH as the initial presentation of SLE is rare but clinically significant. Literature suggests the prevalence of PAH in SLE ranges from 0.5% to 17.5%, with CTEPH secondary to APS accounting for 10-15% of these cases [12].

CTEPH results from recurrent thromboembolism, often originating from DVT. In this case, secondary APS served as the primary predisposing factor for recurrent thrombosis and subsequent CTEPH.

Management requires a multidisciplinary approach. Similar cases in the literature describe CTEPH developing after pulmonary embolism in SLE/APS patients [12], in which interventions such as pulmonary endarterectomy (PEA) have resulted in significant hemodynamic improvement [13, 14]. These observations underscore that surgical or endovascular intervention can be life-saving when conservative therapy is insufficient.

Our patient presented with multisystem SLE (seropositivity, hematological abnormalities, and pneumonitis) and secondary APS. CTEPH was confirmed by MDCT, pulmonary angiography, and right heart catheterization, in accordance with ESC guidelines [8]. While PEA is the gold standard for CTEPH [13, 14], the distal nature of this patient's lesions made surgical endarterectomy technically unfeasible. Consequently, BPA was performed, leading to marked clinical and hemodynamic improvement. The treatment regimen included: lifelong anticoagulation, pulmonary hypertension (PAH)-specific therapy, hydroxychloroquine, and low-dose glucocorticoid.

The choice of anticoagulant therapy in APS remains a subject of debate. Despite the convenience of direct oral anticoagulants (DOACs), the ESC and EMA currently do not recommend

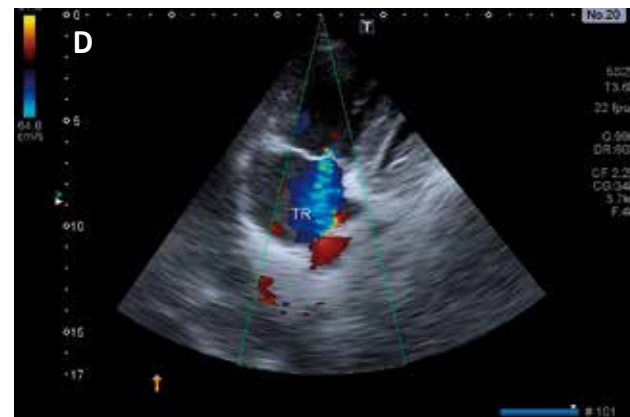


логическими и неврологическими проявлениями. Течение СКВ варьирует от лёгкого до молниеносного [10]. АФС может быть первичным или вторичным, ассоциированным с другими аутоиммунными заболеваниями, включая СКВ. Антифосфолипидные антитела (аФЛ) выявляются примерно у 40% пациентов с СКВ, однако тромботические осложнения развиваются менее чем у 40% аФЛ-положительных пациентов. Тем не менее, риск развития АФС у пациентов с аФЛ-положительной СКВ оценивается в 50-70% в течение 20 лет наблюдения. Диагностика АФС у пациентов с СКВ затруднена перекрёстом симптомов АФС и СКВ, включённых в критерии ACR [6, 11]. Тромбозы, чаще всего ТГВ голени, являются основным клиническим проявлением АФС. ХТЭЛГ как дебютное проявление СКВ, осложнённой АФС, представляет собой редкое, но клинически значимое состояние. По данным литературы, распространённость ЛАГ при СКВ варьирует от 0,5% до 17,5%, при этом ХТЭЛГ, обусловленная АФС, составляет около 10-15% от всех случаев ЛАГ при СКВ [12].



ХТЭЛГ развивается вследствие рецидивирующих тромбоэмболий из тромбированных глубоких вен. Вторичный АФС, как и в представленном случае, является предрасполагающим фактором для рецидивирующего тромбоза глубоких вен и последующего развития ХТЭЛГ.

Развитие ХТЭЛГ у пациентов с СКВ и АФС требует мультидисциплинарного подхода. В литературе описаны клинические случаи, иллюстрирующие данное осложнение. Описано наблюдение пациентки с СКВ и вторичным АФС, у которой ХТЭЛГ развилась после эпизодов тромбоэмболии лёгочной артерии [12]. В другой работе сообщается о случае ХТЭЛГ при СКВ и АФС, обусловленной множественными венозными тромбозами, где тромбэндартерэктомия привела к значительному улучшению гемодинамики [13]. Ещё в одной работе при рефрактерности к медикаментозной терапии была проведена лёгочная тромбэндартерэктомия, а рецидивирующая тромбоэмболия потребовала дополнительной баллонной ангиопластики [14]. Эти наблюдения подтверждают, что хирургическое лечение может быть жизненно необходимым при неэффективности консервативной терапии.



У нашей пациентки диагностирована СКВ с полиорганным поражением (ANA-позитивность, гематологические нарушения, пневмонит) и вторичный АФС. Верификация ХТЭЛГ выполнена по данным МСКТ, ангиопульмонографии и катетеризации правых отделов сердца в соответствии с рекомендациями ESC [8]. Хотя методом выбора лечения ХТЭЛГ является лёгочная эндартерэктомия [13, 14], дистальный характер поражения у данной больной сделал её технически невыполнимой. В качестве альтернативы проведена ТЛБАП с последующим клиническим и гемодинамическим

**Рис.** Эхокардиографические снимки до и после ТЛБАП. На изображениях (А) и (В) наблюдаются расширенные правое предсердие и желудочек с трикуспидальной регургитацией и признаками ЛАГ. На изображениях (С) и (D) наблюдаются изменения после проведения процедуры ангиопластики

**Fig.** Echocardiographic images before and after BPA. (A, B) Pre-procedural images demonstrating a dilated right atrium and ventricle with severe tricuspid regurgitation and signs of PAH. (C, D) Post-procedural images showing hemodynamic improvement and reduction in right heart strain following angioplasty

DOACs for APS patients with a history of arterial or triple-positive thrombosis [15]. Therefore, therapy must be strictly individualized, with a careful assessment of the risk-benefit ratio.

улучшением. Назначена комбинированная терапия: пожизненная антикоагуляция, специфические средства для лечения ЛАГ, гидроксихлорохин и низкодозовые глюкокортикоиды.

Выбор антикоагулянтной терапии при АФС остаётся дискуссионным. Несмотря на рекомендации по применению прямых пероральных антикоагулянтов (ПОАК) при венозных тромбозах, Комитет по оценке рисков фармаконадзора ESC и ЕМА не рекомендует ПОАК пациентам с АФС и тромботическим анамнезом [15]. В подобных случаях терапия должна быть строго индивидуализирована с учётом баланса рисков и преимуществ.

#### Ограничения исследования

- 1. Диагностические ограничения:** на начальном этапе (2023 г.) в условиях Республики Таджикистан отсутствовала возможность проведения необходимых иммунологических исследований (антиядерные антитела – ANA, антитела к dsДНК, полный спектр антифосфолипидных антител), что затруднило раннюю верификацию диагнозов СКВ и АФС и отсрочило начало специфической терапии. На момент написания статьи определение ANA стало доступным, однако определение полного спектра антифосфолипидных антител, по-прежнему, ограничено.
- 2. Характер описания:** статья представляет собой детальное описание единичного клинического случая, что ограничивает возможность обобщения выводов. Однако уникальность и редкость представленной манифестации подчёркивают важность публикации.
- 3. Отсутствие длительного катамнеза:** на момент публикации период наблюдения после ангиопластики составляет несколько месяцев. Долгосрочные результаты лечения требуют дальнейшего наблюдения.

#### Сильные стороны исследования

- 1. Редкость и клиническая значимость:** случай иллюстрирует крайне редкий и жизнеугрожающий дебют СКВ с АФС в виде ХТЭЛГ IV ФК, что представляет значительный интерес для медицинского сообщества.
- 2. Комплексное ведение:** описание включает полный путь пациента от первичной госпитализации с неясным диагнозом до специализированного кардиоревматологического лечения с применением инновационного эндоваскулярного метода.
- 3. Документированная эффективность:** представлены объективные доказательства эффективности проведённого лечения (значительное снижение СДЛА по ЭхоКГ, улучшение функционального класса).
- 4. Актуальность проблемы доступности диагностики:** случай привлекает внимание к проблеме ограниченной доступности современной иммунологической диагностики в некоторых регионах и её критической роли в ранней диагностике аутоиммунных заболеваний.
- 5. Соблюдение этических норм:** получено информированное согласие пациентки.

#### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ХТЭЛГ может развиваться на фоне вторичного АФС у пациентов с СКВ, хотя это сочетание встречается относительно редко. До недавнего времени лёгочная тромбэндартерэктомия была единственным эффективным методом лечения, позволяющим замедлить прогрессирование правожелудочковой недостаточности.

#### Study limitations

- 1. Diagnostic constraints:** Initial verification of SLE and APS was delayed due to the limited availability of specialized immunological testing (ANA, anti-dsDNA, and aPL panels) in the Republic of Tajikistan in 2023.
- 2. Generalizability:** As a single case report, these findings may not be broadly generalizable; however, the rarity of the presentation provides significant clinical value.
- 3. Follow-up:** The current post-procedural observation period is limited to several months; long-term outcomes require continued monitoring.

#### Study Strengths

- 1. Clinical significance:** The case documents an extremely rare, life-threatening presentation of SLE/APS manifesting as WHO FC IV CTEPH.
- 2. Comprehensive care path:** The report details the patient's journey from a resource-limited setting to a specialized center, where innovative endovascular techniques are used.
- 3. Documented efficacy:** Objective evidence of treatment efficacy is presented, including a significant reduction in PASP via echocardiography and improvement in WHO Functional Class.
- 4. Diagnostic accessibility:** This case highlights the critical disparity in access to modern immunological diagnostics across different regions. It underscores the pivotal role that advanced serological testing plays in the early detection and management of complex autoimmune diseases.
- 5. Ethical compliance:** Informed consent was obtained from the patient.

#### CONCLUSION

CTEPH is a rare but severe complication of secondary APS in patients with SLE. While pulmonary endarterectomy remains the standard of care for proximal disease, BPA has emerged as a highly effective and safe alternative for patients with inoperable distal disease. The choice between lifelong anticoagulation with vitamin K antagonists and DOACs remains controversial in APS, underscoring the need for a personalized approach. Further research is required to optimize the long-term management of this complex patient population.

сти при ХТЭЛГ. Однако при дистальном типе поражения лёгочных артерий тромбэндартерэктомия технически невыполнима. В таких случаях альтернативным методом лечения является ТЛБАП, продемонстрировавшая высокую эффективность и безопасность у пациентов с неоперабельной ХТЭЛГ. Остаётся открытым вопрос о выборе оптимальной пожизненной антикоагулянтной терапии – антагонисты витамина К или прямые ПОАК – у пациентов с ХТЭЛГ,

ассоциированной с АФС и СКВ. Лечение СКВ проводится в соответствии с клиническими рекомендациями. Необходимы дальнейшие исследования для определения оптимальной стратегии ведения пациентов с данной редкой, но клинически значимой патологией.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Панфидина ТА, Попкова ТВ, Асеева ЕА, Лиля АМ. Современный подход в диагностике и лечении системной красной волчанки. *Доктор.Ру.* 2021;20(7):40-50. <https://doi.org/10.31550/1727-2378-2021-20-7-40-50>
2. Stojan G, Petri M. Epidemiology of systemic lupus erythematosus: An update. *Curr Opin Rheumatol.* 2018;30:144-50. <https://doi.org/10.1097/BOR.0000000000000480>
3. Moulton VR, Suarez-Fueyo A, Meidan E, Li H, Mizui M, Tsokos GC. Pathogenesis of human systemic lupus erythematosus: A cellular perspective. *Trends Mol Med.* 2017;23:615-35. <https://doi.org/10.1016/j.molmed.2017.05.006>
4. Kokosi M, Lams B, Agarwal S. Systemic lupus erythematosus and antiphospholipid antibody syndrome. *Clin Chest Med.* 2019;40:519-29. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2019.06.001>
5. Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, Smolen JS, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheumatol.* 2019;71:1400-12. <https://doi.org/10.1002/art.40930>
6. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Alunno A, Aringer M, Bajema I, Boletis J, et al. Update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2019;78(6):736-45. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-215089>
7. Li J, Peng L, Wu L, Ding Y, Duan X, Xu J, et al. Antiphospholipid antibodies as potential predictors of disease severity and poor prognosis in systemic lupus erythematosus-associated thrombocytopenia: Results from a real-world CSTAR cohort study. *Arthritis Res Ther.* 2024;26(1):67. <https://doi.org/10.1186/s13075-024-03305-w>
8. Humbert M, Kovacs G, Hoepfer MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J.* 2022;43(38):3618-731. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
9. Kamath SD, Ahmed T, Upadhyay A, Agarwal V. Pulmonary arterial hypertension (PAH) as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus (SLE): A rare presentation. *Cureus.* 2023;15(5):39359. <https://doi.org/10.7759/cureus.39359>
10. Schilirò D, Silvagni E, Ciribè B, Fattorini F, Maccarrone V, Elefante E, et al. Systemic lupus erythematosus: One year in review 2024. *Clin Exp Rheumatol.* 2024;42(3):583-92. <https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/mnvmvo>
11. Knight JS, Branch DW, Ortel TL. Antiphospholipid syndrome: Advances in diagnosis, pathogenesis, and management. *BMJ.* 2023;380:69717. <https://doi.org/10.1136/bmj-2021-069717>
12. Мовсисян ГА, Мартынюк ТВ, Мершин КВ, Данилов НМ, Сатыбалдыева МА, Решетняк ТМ, и др. Хроническая тромбоемболическая лёгочная гипертензия, сформировавшаяся у больной системной красной волчанкой с вторичным антифосфолипидным синдромом. *Терапевтический архив.* 2017;89(9):93-9. <https://doi.org/10.17116/terarkh201789993-99>
13. Elmogy AA, Gergis M, Hassan A, Hanna IS, Yacoub M. Thromboendarterectomy in a patient with systemic lupus and antiphospholipid syndrome, lessons learned from a complex disease interaction. *Glob Cardiol Sci Pract.* 2020;2020(1):202015. <https://doi.org/10.21542/gcsp.2020.15>
14. Kuzenko A, Sciascia S, Silvestro E, Badiu I, Morsolini M, Rovere ME, et al. Resolutive pulmonary endarterectomy in a non-compliant patient with systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome. *Rheumatol Int.* 2013;33(7):1889-93. <https://doi.org/10.1007/s00296-011-2346-4>
15. Fazili M, Stevens SM, Woller SC. Direct oral anticoagulants in antiphospholipid syndrome with venous thromboembolism: Impact of the European Medicines Agency guidance. *Res Pract Thromb Haemost.* 2019;4(1):9-12. <https://doi.org/10.1002/rth2.12287>

## REFERENCES

1. Panfidina TA, Popkova TV, Aseeva EA, Lila AM. Sovremennyy podkhod v diagnostike i lechenii sistemnoy krasnoy volchanki [Modern approach to diagnosis and treatment of systemic lupus erythematosus]. *Doktor.Ru.* 2021;20(7):40-50. <https://doi.org/10.31550/1727-2378-2021-20-7-40-50>
2. Stojan G, Petri M. Epidemiology of systemic lupus erythematosus: An update. *Curr Opin Rheumatol.* 2018;30:144-50. <https://doi.org/10.1097/BOR.0000000000000480>
3. Moulton VR, Suarez-Fueyo A, Meidan E, Li H, Mizui M, Tsokos GC. Pathogenesis of human systemic lupus erythematosus: A cellular perspective. *Trends Mol Med.* 2017;23:615-35. <https://doi.org/10.1016/j.molmed.2017.05.006>
4. Kokosi M, Lams B, Agarwal S. Systemic lupus erythematosus and antiphospholipid antibody syndrome. *Clin Chest Med.* 2019;40:519-29. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2019.06.001>
5. Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, Smolen JS, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheumatol.* 2019;71:1400-12. <https://doi.org/10.1002/art.40930>
6. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Alunno A, Aringer M, Bajema I, Boletis JN, et al. Update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2019;78(6):736-45. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-215089>
7. Li J, Peng L, Wu L, Ding Y, Duan X, Xu J, Wei W, et al. Antiphospholipid antibodies as potential predictors of disease severity and poor prognosis in systemic lupus erythematosus-associated thrombocytopenia: Results from a real-world CSTAR cohort study. *Arthritis Res Ther.* 2024;26(1):67. <https://doi.org/10.1186/s13075-024-03305-w>
8. Humbert M, Kovacs G, Hoepfer MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J.* 2022;43(38):3618-731. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
9. Kamath SD, Ahmed T, Upadhyay A, Agarwal V. Pulmonary arterial hypertension (PAH) as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus (SLE): A rare presentation. *Cureus.* 2023;15(5):39359. <https://doi.org/10.7759/cureus.39359>
10. Schilirò D, Silvagni E, Ciribè B, Fattorini F, Maccarrone V, Elefante E, et al. Systemic lupus erythematosus: One year in review 2024. *Clin Exp Rheumatol.* 2024;42(3):583-92. <https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/mnvmvo>
11. Knight JS, Branch DW, Ortel TL. Antiphospholipid syndrome: Advances in diagnosis, pathogenesis, and management. *BMJ.* 2023;380:69717. <https://doi.org/10.1136/bmj-2021-069717>
12. Movsisyan GA, Martynyuk TV, Mershin KV, Danilov NM, Satybaldyeva MA, Reshetnyak TM, i dr. Khronicheskaya tromboembolicheskaya lyogochnaya gipertenziya, sformirovavshayasya u bol'noy sistemnoy krasnoy volchankoy s vtorichnym antifosfolipidnym sindromom [Chronic thromboembolic pulmonary hypertension developed in a patient with systemic lupus erythematosus and secondary antiphospholipid syndrome]. *Terapevticheskiy arkhiv.* 2017;89(9):93-9. <https://doi.org/10.17116/terarkh201789993-99>
13. Elmogy AA, Gergis M, Hassan A, Hanna IS, Yacoub M. Thromboendarterectomy in a patient with systemic lupus and antiphospholipid syndrome, lessons learned from a complex disease interaction. *Glob Cardiol Sci Pract.* 2020;2020(1):202015. <https://doi.org/10.21542/gcsp.2020.15>
14. Kuzenko A, Sciascia S, Silvestro E, Badiu I, Morsolini M, Rovere ME, et al. Resolutive pulmonary endarterectomy in a non-compliant patient with systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome. *Rheumatol Int.* 2013;33(7):1889-93. <https://doi.org/10.1007/s00296-011-2346-4>
15. Fazili M, Stevens SM, Woller SC. Direct oral anticoagulants in antiphospholipid syndrome with venous thromboembolism: Impact of the European Medicines Agency guidance. *Res Pract Thromb Haemost.* 2019;4(1):9-12. <https://doi.org/10.1002/rth2.12287>

**И** СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

**Шукурова Сурайё Максудовна**, член-корр. НАНТ, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой терапии и кардиоревматологии, Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан

ORCID ID: 0009-0006-6058-0977

SPIN-код: 5372-9030

E-mail: s\_shukurova@mail.ru

**Зоидова Фирузаджон Мухторовна**, аспирант кафедры терапии и кардиоревматологии, Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан

ORCID ID: 0009-0001-1453-8640

SPIN-код: 3560-4541

E-mail: firuzajonzoidova@mail.ru

**Гоибназаров Абдурахмон Амирходжаевич**, аспирант кафедры терапии и кардиоревматологии, Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан

ORCID ID: 0009-0002-7055-4458

E-mail: abdurahmanabdu4444@gmail.com

**Курбонова Фарзона Убайдуллоевна**, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры терапии и кардиоревматологии, Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан

ORCID ID: 0009-0009-3725-7428

E-mail: zavar.imron@gmail.com

**Информация об источнике поддержки в виде грантов, оборудования, лекарственных препаратов**

Финансовой поддержки со стороны компаний-производителей лекарственных препаратов и медицинского оборудования авторы не получали

**Конфликт интересов:** отсутствует

**✉ АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:****Зоидова Фирузаджон Мухторовна**

аспирант кафедры терапии и кардиоревматологии, Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан

734026, Республика Таджикистан, г. Душанбе, пр. И. Сомони, 59

Тел.: +992 (933) 022524

E-mail: firuzajonzoidova@mail.ru

**ВКЛАД АВТОРОВ**

Разработка концепции и дизайна исследования: ШСМ, ЗФМ

Сбор материала: ШСМ, ГАА, КФУ

Анализ полученных данных: ШСМ, ЗФМ, КФУ

Подготовка текста: ГАА, КФУ

Редактирование: ШСМ, ЗФМ

Общая ответственность: ЗФМ

*Поступила* 01.03.25

*Принята в печать* 26.02.26

**И** AUTHORS' INFORMATION

**Shukurova Surayo Maksudovna**, Corresponding Member of the National Academy of Sciences of Tajikistan, Doctor of Medical Sciences, Full Professor, Head of the Department of Therapy and Cardiorheumatology, Institute of Postgraduate Education in the Healthcare of the Republic of Tajikistan

ORCID ID: 0009-0006-6058-0977

SPIN: 5372-9030

E-mail: s\_shukurova@mail.ru

**Zoidova Firuzajon Mukhtorovna**, Postgraduate Student at the Department of Therapy and Cardiorheumatology, Institute of Postgraduate Education in the Healthcare of the Republic of Tajikistan

ORCID ID: 0009-0001-1453-8640

SPIN: 3560-4541

E-mail: firuzajonzoidova@mail.ru

**Goibnazarov Abdurakhmon Amirkhodzaevich**, Postgraduate Student at the Department of Therapy and Cardiorheumatology, Institute of Postgraduate Education in the Healthcare of the Republic of Tajikistan

ORCID ID: 0009-0002-7055-4458

E-mail: abdurahmanabdu4444@gmail.com

**Kurbonova Farzona Ubaydulloevna**, Candidate of Medical Sciences, Assistant Professor at the Department of Therapy and Cardiorheumatology, Institute of Postgraduate Education in the Healthcare of the Republic of Tajikistan

ORCID ID: 0009-0009-3725-7428

E-mail: zavar.imron@gmail.com

**Information about support in the form of grants, equipment, medications**

The authors did not receive financial support from manufacturers of medicines and medical equipment.

**Conflicts of interest:** The authors have no conflicts of interest

**✉ ADDRESS FOR CORRESPONDENCE:****Zoidova Firuzajon Mukhtorovna**

Postgraduate Student at the Department of Therapy and Cardiorheumatology, Institute of Postgraduate Education in the Healthcare of the Republic of Tajikistan

734026, Republic of Tajikistan, Dushanbe, I. Somoni Ave., 59

Tel.: +992 (933) 022524

E-mail: firuzajonzoidova@mail.ru

**AUTHOR CONTRIBUTIONS**

Conception and design: ShSM, ZFM

Data collection: ShSM, GAA, KFU

Analysis and interpretation: ShSM, ZFM, KFU

Writing the article: GAA, KFU

Critical revision of the article: ShSM, ZFM

Overall responsibility: ZFM

*Submitted* 01.03.25

*Accepted* 26.02.26