

# *Миф о стабильности пациента с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ)*

---

CP-293104  
сентябрь 2022

Материал предназначен для медицинских и фармацевтических работников. Материал разработан медицинским отделом Филиала ООО «Johnson&Johnson» в Республике Казахстан

Johnson & Johnson» LLC branch in RK  
#42, Timiryazev Street, Building 23-a  
Almaty, 050040, Republic of Kazakhstan  
Website: [www.janssen.com/kazakhstan](http://www.janssen.com/kazakhstan)

## «Стабильного» пациента с ЛАГ не существует...

Почему необходимо оценивать риск смерти и прогрессирования заболевания?

- «Стабильное» состояние характеризует прошедшее время, тогда как оценка риска позволяет заглянуть в будущее
- «Стабильные» клинические показатели могут наблюдаться даже у пациентов с ухудшением функции ПЖ
- Своевременное терапевтическое вмешательство может повлиять на прогрессирование ЛАГ
- При отсутствии оценки риска оптимальные терапевтические решения могут быть упущены

# СО ВРЕМЕНЕМ ЛАГ ПРИВОДИТ К РЕМОДЕЛИРОВАНИЮ СОСУДОВ, ПОРАЖЕНИЮ СЕРДЦА И, В КОНЕЧНОМ СЧЕТЕ, ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

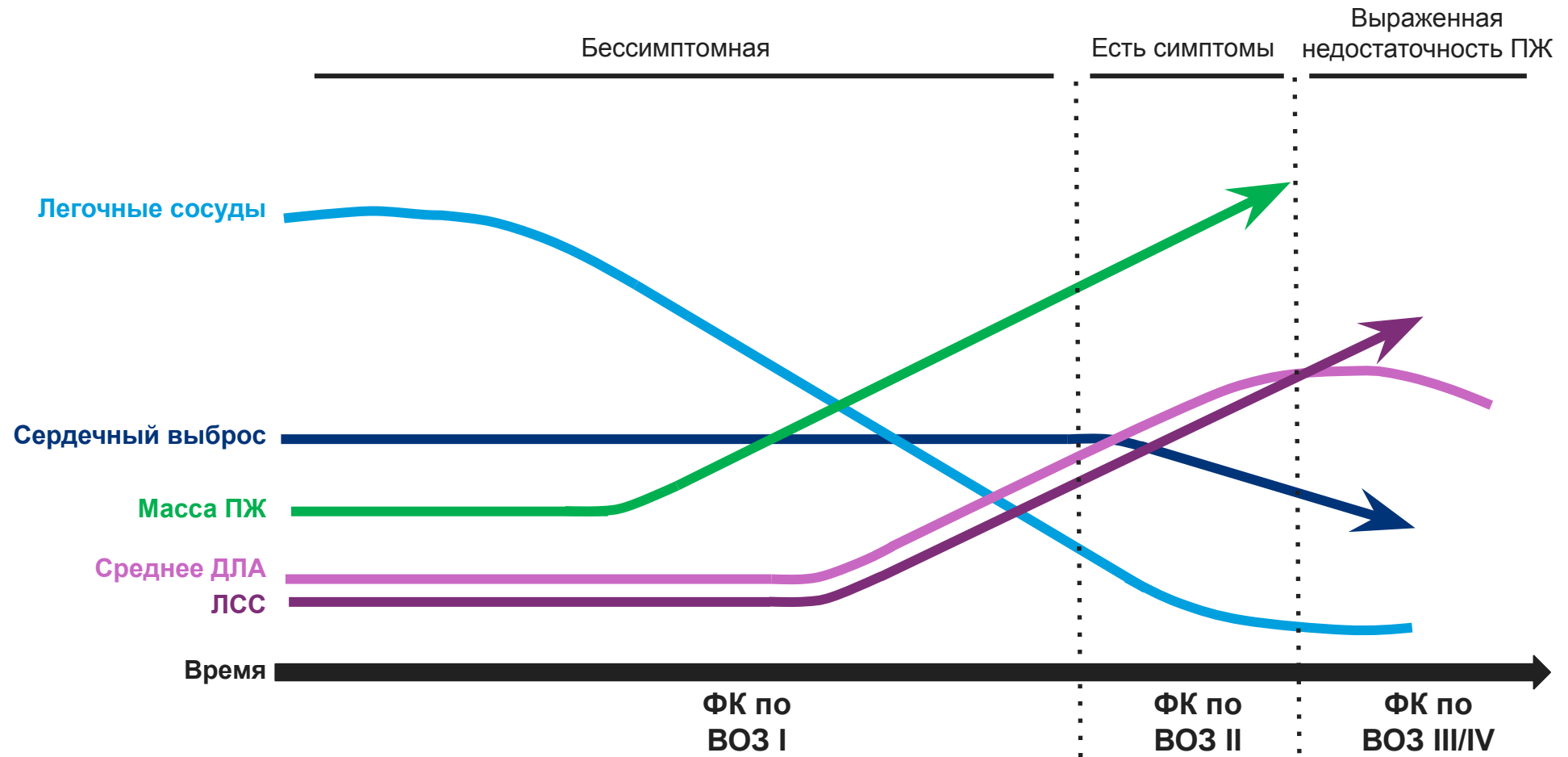
## Прогрессирование ЛАГ<sup>1,2</sup>



**Правожелудочковая сердечная недостаточность является основной причиной смерти при ЛАГ<sup>3</sup>**

1. Приводится с изменениями по Galiè N, et al. *Eur Heart J* 2010; 31:2080-6; 2. Приводится с изменениями по Vonk Noordegraaf A, et al. *J Am Coll Cardiol* 2017; 69:236-43; 3. Demerouti EA, et al. *Respir Care* 2013; 58:1246-54.

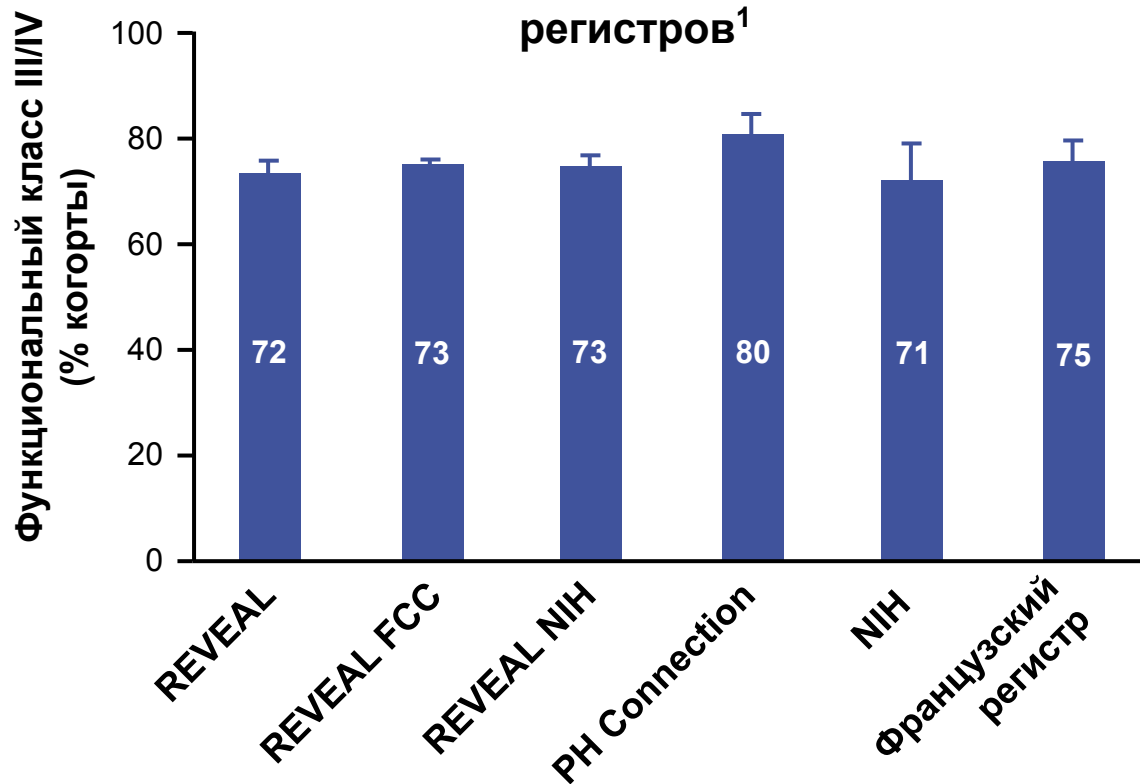
# ИЗМЕНЕНИЕ СЕРДЕЧНОЙ И ЛЕГОЧНОЙ ФУНКЦИИ ПРЕДШЕСТВУЕТ РАЗВИТИЮ ЯВНЫХ СИМПТОМОВ И ПОСТАНОВКЕ ДИАГНОЗА ЛАГ



ФК — функциональный класс, срДЛА — среднее давление в легочной артерии, ЛСС — легочное сосудистое сопротивление, ПЖ — правый желудочек, ВОЗ — Всемирная организация здравоохранения.  
Austin ED, et al. *Ann Am Thorac Soc* 2014; 11:S178-85.

# КАК ПРАВИЛО, ЛАГ ДИАГНОСТИРУЕТСЯ СЛИШКОМ ПОЗДНО

Пациенты с ФК III/IV по ВОЗ на момент постановки диагноза по данным разных регистров<sup>1</sup>



Характеристики ЛАГ на момент постановки диагноза<sup>2-4</sup>

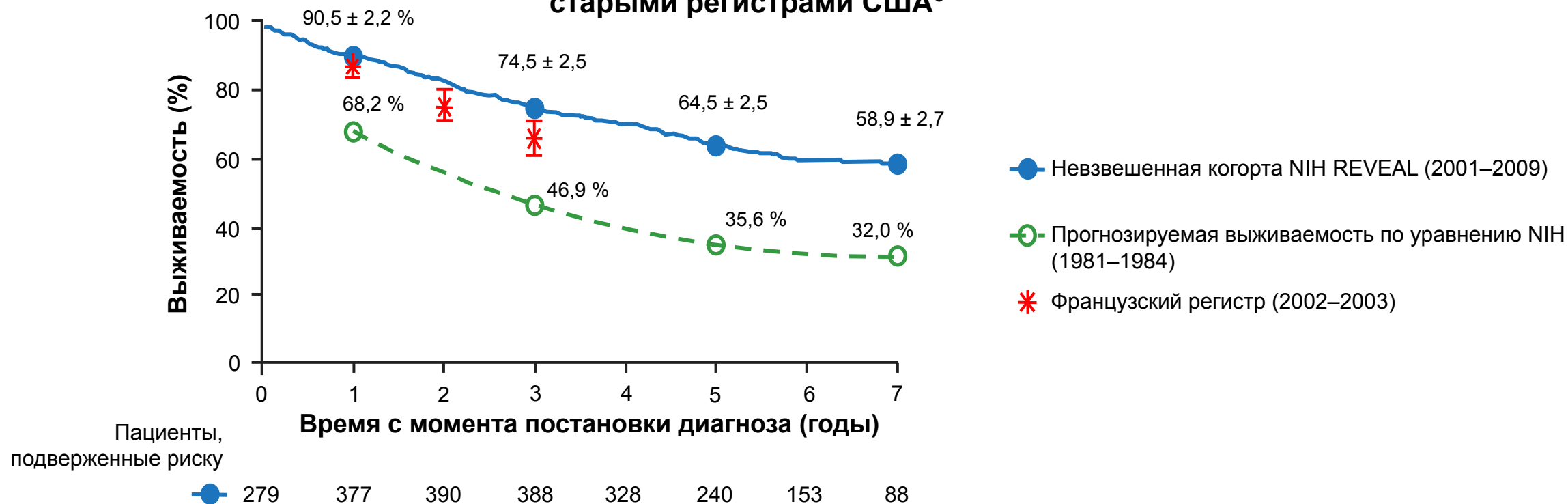
ФК III/IV по ВОЗ, %	Возраст, лет	Результат Т6МХ	Источники
82	67	320	Отчет SPAHR 2019 <sup>2*</sup>
85	64	298	Регистр COMPERA 2009–2016 <sup>3</sup>
81–98 <sup>†</sup>	60	Данные отсутствуют	Аудит Великобритании 2018 <sup>4</sup>

\*Показатели отчета SPAHR оценивали на основе рисунков. †Приведенный диапазон, в зависимости от центра ЛАГ. ‡Идиопатическая, наследственная или ЛАГ, индуцированная приемом анорексигенов.

Т6МХ — тест шестиминутной ходьбы, COMPERA — сравнительный проспективный регистр впервые начатого лечения легочной артериальной гипертензии, NIH — Национальные институты здравоохранения США, REVEAL — Регистр для оценки раннего и долгосрочного ведения пациентов с ЛАГ. REVEAL FCC — французская когорта сравнения REVEAL, REVEAL NIH — когорта сравнения NIH, ЛГ — легочная гипертензия, SPHAR — регистр ЛАГ Швеции, ВОЗ — Всемирная организация здравоохранения.  
 1. Приводится с изменениями по Frost A, et al. *Chest* 2011; 139:128-37; 2. SPAHR 2019 Annual Report. Доступно по ссылке: <https://www.ucr.uu.se/spahr/arsrapporter/arsrapport-spahr-2019/viewdocument/107> (по состоянию на февраль 2020); 3. Hooper MM, et al. *Eur Respir J* 2017; 50:1700740; 4. NHS Digital. National Audit of Pulmonary Hypertension, 9<sup>th</sup> Annual Report. Доступно по ссылке: <https://digital.nhs.uk/data-and-information/publications/statistical/national-pulmonary-hypertension-audit/2018/2018> (по состоянию на февраль 2020).

# ВЫЖИВАЕМОСТЬ ПАЦИЕНТОВ С ЛАГ ОСТАЕТСЯ НЕДОСТАТОЧНОЙ: ПОКАЗАТЕЛЬ ВЫЖИВАЕМОСТИ ЧЕРЕЗ 5 ЛЕТ ПО-ПРЕЖНЕМУ НЕ ПРЕВЫШАЕТ 80 % ПО ДАННЫМ БОЛЕЕ НОВЫХ РЕГИСТРОВ<sup>1-6</sup>

Выживаемость по данным регистров ЛАГ REVEAL Франции и США по сравнению с более старыми регистрами США<sup>6</sup>



Эволюция подхода к лечению ЛАГ привела к улучшению выживаемости<sup>6</sup>

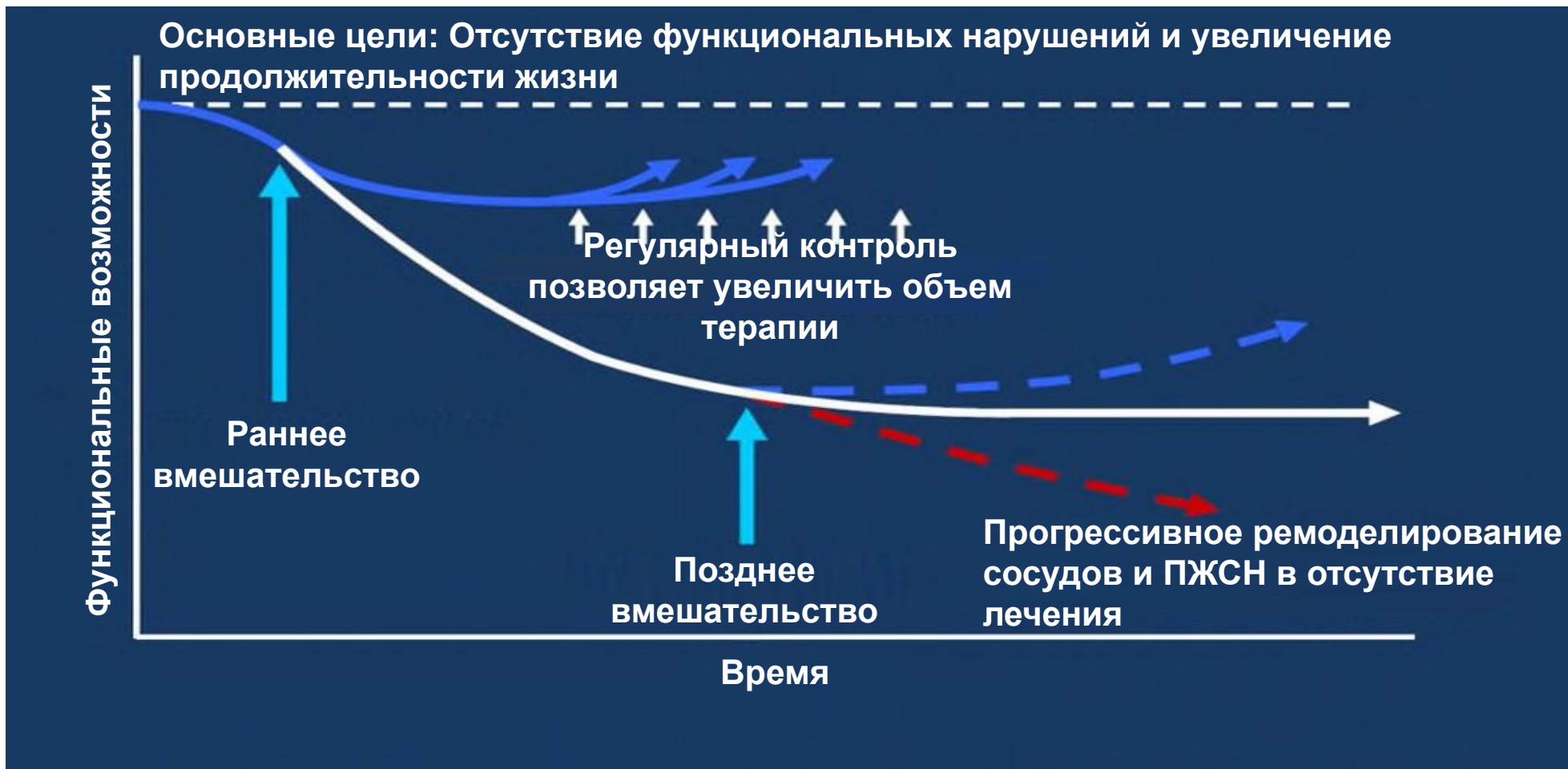
NIH: Национальные институты здравоохранения США

1. Hoeper MM, et al. *Eur Respir J* 2017; 50:170074; 2. Rådegran G, et al. *Scand Cardiovasc J* 2016; 50:243-50; 3. National Pulmonary Hypertension Audit 2015. Доступно по ссылке:

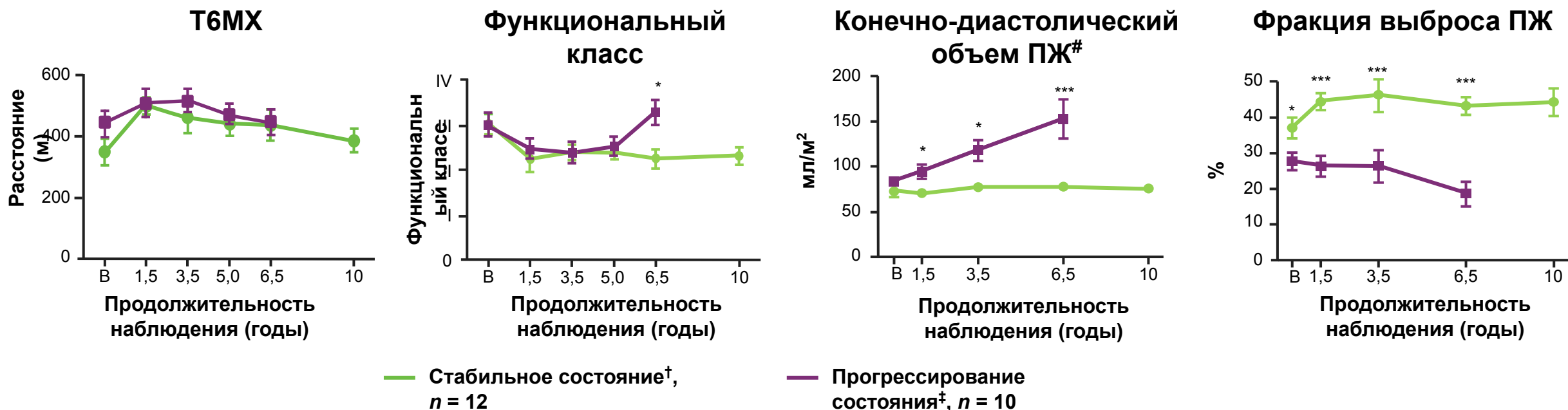
<https://digital.nhs.uk/data-and-information/publications/statistical/national-pulmonary-hypertension-audit/national-pulmonary-hypertension-audit-2015> (по состоянию на апрель 2020);

4. Farber HW, et al. *Chest* 2015; 148:1043-54; 5. Korsholm K, et al. *Pulm Circ* 2015; 5:364-9; 6. Benza RL, et al. *Chest* 2012; 142:448-56.

# РАННЕЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО ПРИ ЛАГ ОСТАЕТСЯ ЧРЕЗВЫЧАЙНО ВАЖНЫМ ДЛЯ ИСХОДА ЗАБОЛЕВАНИЯ



# БЕССИМПТОМНОЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ МОЖЕТ НАБЛЮДАТЬСЯ У ПАЦИЕНТОВ, КОТОРЫЕ КАЖУТСЯ КЛИНИЧЕСКИ «СТАБИЛЬНЫМИ»



**У пациентов с идиопатической ЛАГ, которые оставались клинически «стабильными» в течение 5 лет, последующему позднему прогрессированию заболевания предшествовали изменения функции ПЖ.<sup>1</sup> Это усиливает необходимость проведения всесторонней оценки риска у пациентов с ЛАГ<sup>2,3</sup>**

\* $p < 0,05$ . \*\*\* $p < 0,001$ . <sup>#</sup>По данным МРТ. <sup>†</sup>Стабильное состояние определялось как стабильный функциональный класс II/III и по результатам Т6МХ. <sup>‡</sup>Прогрессирование состояния определялось как переход в ФК IV и уменьшение показателя Т6МХ > 15%.  
Т6МХ — тест шестиминутной ходьбы, В — исходный уровень, ПЖ — правожелудочковая.  
1. van de Veerdonk MC, et al. *Chest* 2015; 147:1063-71; 2. Galiè N, et al. *Eur Heart J* 2016; 37:67-119; 3. Galiè N, et al. *Eur Respir J* 2015; 46: 903-75.



## «Стабильного» пациента с ЛАГ не существует...

Почему необходимо оценивать риск смерти и прогрессирования заболевания?

- «Стабильное» состояние характеризует прошедшее время, тогда как оценка риска позволяет заглянуть в будущее
- «Стабильные» клинические показатели могут наблюдаться даже у пациентов с ухудшением функции ПЖ
- Своевременное терапевтическое вмешательство может повлиять на прогрессирование ЛАГ
- При отсутствии оценки риска оптимальные терапевтические решения могут быть упущены