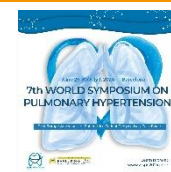


## КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЛГ В СВЕТЕ СЕДЬМОГО МЕЖДУНАРОДНОГО СИМПОЗИУМА ПО ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ



По итогам Седьмого международного симпозиума (7WSPH) по лёгочной гипертензии (ЛГ) в клиническую классификацию были внесены изменения (см. табл. 1), краткая информация о которых представлена в настоящем письме.

**Таблица 1.** Клиническая классификация лёгочной гипертензии (7WSPH)

<b>Группа 1: ЛАГ</b>	<b>Группа 3: ЛГ, ассоциированная с заболеваниями лёгких и/или гипоксией</b>
1.1 Идиопатическая	3.1 ХОБЛ и/или эмфизема
1.1.1 Пациенты с долгосрочным ответом на терапию БКК	3.2 Интерстициальные заболевания лёгких
1.2 Наследственная	3.3 Комбинированный лёгочный фиброз и эмфизема
1.3 Ассоциированная с лекарствами и токсинами	3.4 Другие заболевания паренхимы лёгких
1.4 Ассоциированная с:	3.5 Рестриктивные заболевания без поражения лёгочной паренхимы
1.4.1 заболеваниями соединительной ткани	3.5.1 синдромы гиповентиляции
1.4.2 ВИЧ-инфекцией	3.5.2 пульмонэктомия
1.4.3 портальной гипертензией	3.6 Гипоксия без заболеваний лёгких (в т.ч., высокогорная)
1.4.4 врожденными пороками сердца	3.7 Аномалии развития лёгких
1.4.5 шистосомозом	
1.5 ЛАГ с признаками поражения вен/капилляров (ЛВОб/ЛКГ)	<b>Группа 4: ЛГ, ассоциированная с обструкцией лёгочной артерии</b>
1.6 Персистирующая ЛГ новорожденных	4.1 Хроническая тромбоэмболическая ЛГ
	4.2 Другие формы обструкции лёгочных артерий
<b>Группа 2: ЛГ, ассоциированная с патологией левых отделов сердца</b>	<b>Группа 5: ЛГ с неустановленными и/или множественными механизмами</b>
2.1 Сердечная недостаточность:	5.1 Гематологические заболевания
2.1.1 с сохраненной фракцией выброса	5.2 Системные заболевания: саркоидоз, лангергансоклеточный гистиоцитоз и нейрофиброматоз первого типа
2.1.2 со сниженной или умеренно сниженной фракцией выброса	5.3 Метаболические расстройства
2.1.3 кардиомиопатии специфической этиологии	5.4 Хроническая почечная недостаточность с/без гемодиализа
2.2 Клапанные пороки сердца	5.5 Лёгочная тромботическая микроангиопатия
2.2.1 заболевания аортального клапана	5.6 Фиброзирующий медиастит
2.2.2 заболевания митрального клапана	5.7 Комплексные врожденные пороки сердца
2.2.3 комбинированная клапанная патология	
2.3 Врожденные/приобретенные СС-заболевания с посткапиллярной ЛГ	

Примечание. Жирным шрифтом обозначены изменения по сравнению с материалами Шестого Международного симпозиума по ЛГ (6WSPH). БКК – блокатор кальциевых каналов, ВИЧ – вирус иммунодефицита человека, ЛАГ – лёгочная артериальная гипертензия, ЛВОб – лёгочная веноокклюзионная болезнь, ЛГ – лёгочная гипертензия, ЛКГ – лёгочный капиллярный гемангиоматоз, СС – сердечно-сосудистый, ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь лёгких

### ИЗМЕНЕНИЯ ПОДХОДА К КЛАССИФИКАЦИИ

Обновленная клиническая классификация предназначена и может быть полезна в клинической практике не только ЛГ-специалистам, но и врачам других специальностей, которые могут не сталкиваться с данной группой заболеваний на регулярной основе

Ассоциированные заболевания/состояния (заболевания левых отделов сердца, хронические заболевания органов дыхания, хроническая тромбоэмболическая болезнь) могут не являться непосредственной причиной ЛГ – их следует рассматривать в качестве факторов риска, действие которых реализуется через сложные патофизиологические механизмы. **Рабочая группа поддерживает изменения классификации ЛГ, которые были предложены в клинических рекомендациях ESC/ERS (2022 год) относительно замены термина «ЛГ вследствие заболевания/состояния» на «ЛГ, ассоциированная с заболеванием/состоянием» для групп 2–4.**

### ГРУППА 1 КЛИНИЧЕСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ

В клинических рекомендациях ESC/ERS (2022 год) были введены две подгруппы идиопатической лёгочной артериальной гипертензией (ЛАГ): пациенты с положительным (1.1.1) и отрицательным (1.1.2) ответом на острую фармакологическую пробу. Однако первая

из них является неоднородной, поскольку к ней должны быть отнесены как случаи с документированным долгосрочным эффектом от назначения блокаторов кальциевых каналов (БКК), так и те ситуации, когда больному показано назначение ЛАГ-специфической терапии. Кроме того, данная подгруппа имеет существенное отличие от других подгрупп – в качестве дискриминатора в ней выбрана стартовая терапевтическая стратегия, а не патофизиологическая составляющая. По мнению рабочей группы **для больных, с ЛАГ, клиническим и гемодинамическим улучшением на монотерапии БКК, сохраняющимся не менее одного года, предпочтительно использовать термин «Пациенты с долгосрочным ответом на терапию БКК»**, который использовался в классификации 6WSPH. Исходный термин позволяет подчеркнуть (1) значение острой фармакологической пробы у пациентов с идиопатической и наследуемой формами ЛАГ, а также ЛАГ, индуцированной лекарствами и токсинами, (2) роль долгосрочного наблюдения у представленной категории больных.

Обновлён **перечень лекарств и токсинов**, ассоциированных с ЛГ (см. табл.2).

**Таблица 2.** Лекарства и токсины, ассоциированные с лёгочной гипертензией

ОПРЕДЕЛЁННАЯ АССОЦИАЦИЯ	ВОЗМОЖНАЯ АССОЦИАЦИЯ
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Аминорекс</li> <li>▪ Бенфлуорекс</li> <li>▪ <b>Карфилзомиб</b></li> <li>▪ Дазатиниб</li> <li>▪ Дексфенфлурамин</li> <li>▪ Фенфлурамин</li> <li>▪ Метамфетамины</li> <li>▪ <b>Митомицин С<sup>#</sup></b></li> <li>▪ Токсическое рапсовое масло</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Алкилирующие препараты</b></li> <li>▪ Амфетамины</li> <li>▪ <b>Бевацизумаб</b></li> <li>▪ <b>Бортезомиб</b></li> <li>▪ Бозутиниб</li> <li>▪ Кокаин</li> <li>▪ Диазоксид</li> <li>▪ Препараты прямого противовирусного действия для лечения хронического вирусного гепатита С (софосбувир)</li> <li>▪ <b>Индиго натуральный</b> (китайский фитопрепарат «Цин Дай»)</li> <li>▪ Интерфероны-α и -β</li> <li>▪ Лефлуномид</li> <li>▪ L-триптофан</li> <li>▪ Фенилпропаноламин</li> <li>▪ Понатиниб</li> <li>▪ Растворители (трихлорэтилен)<sup>#</sup></li> <li>▪ Зверобой продырявленный</li> </ul>

Примечание. Жирным шрифтом обозначены изменения по сравнению с материалами 6WSPH. <sup>#</sup>ЛАГ с признаками вовлечения лёгочных вен (лёгочная веноокклюзионная болезнь) или капилляров (лёгочный капиллярный гемангиоматоз)

## ГРУППЫ 2 И 3 КЛИНИЧЕСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ

В предшествующих классификациях ЛГ применительно к третьей группе предлагались категории, основанные на параметрах функции внешнего дыхания (обструктивные и рестриктивные заболевания лёгких, заболевания лёгких со смешанными обструктивно-рестриктивными нарушениями). Рабочая группа предлагает изменить данный подход и **использовать общепринятые диагностические формулировки** (хроническая обструктивная болезнь лёгких [ХОБЛ], интерстициальные болезни лёгких, комбинированный лёгочный фиброз и эмфизема), **что позволит сместить акцент в сторону клинической составляющей** (в т.ч., роли визуализационных исследований в дополнение к функции внешнего дыхания при постановке диагноза). **Аналогичным образом внесены изменения в категории второй группы ЛГ**, где обозначены формы сердечной недостаточности и клапанных пороков сердца.

## ГРУППЫ 4 И 5 КЛИНИЧЕСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ

Изменений внутри групп предложено не было.

## ДРУГИЕ ФОРМЫ ЛГ, НЕ ПРЕДСТАВЛЕННЫЕ В КЛИНИЧЕСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ

В документе 7WSPH отдельно упоминаются другие разновидности ЛГ/ЛАГ, не включенные в клиническую классификацию.

### Редкие и распространённые формы ЛГ

Лёгочная гипертензия является относительно распространённым состоянием, которое встречается у ~1% мирового населения. Действующая классификация относит **редкие формы ЛГ** (сосудистые заболевания лёгких) **к группам 1 и 4** (ЛАГ и хроническая тромбоэмболическая ЛГ соответственно), а **распространённые – к группам 2 и 3** (90–95% от всех случаев ЛГ).

### ЛГ с множественными механизмами

У пациентов лёгочной гипертензией возможно одновременное сочетание нескольких механизмов ЛГ (например, патология левых отделов сердца и хроническая тромбоэмболическая ЛГ у пациента с ХОБЛ), среди которых следует выделить основной.

### ЛАГ с коморбидностями

Рабочая группа отмечает, что отдельные клинические и гемодинамические параметры не должны использоваться в качестве единственного критерия при верификации диагноза и рекомендует **мультимодальный подход к диагностике** (тщательный сбор анамнеза, эхокардиография, магнитно-резонансная томография, функция внешнего дыхания и компьютерная томография высокого разрешения) **с целью отнесения пациента к той или иной группе ЛГ**. Как следствие, **пациенты с ЛАГ и коморбидностями не выделены в отдельную подгруппу** больных.

---

### Список сокращений:

6WSPH – Шестой Международный симпозиум по лёгочной гипертензии, 7WSPH – Седьмой Международный симпозиум по лёгочной гипертензии, БКК – блокатор кальциевых каналов, ВИЧ – вирус иммунодефицита человека, ЛАГ – лёгочная артериальная гипертензия, ЛВОБ – лёгочная веноокклюзионная болезнь, ЛГ – лёгочная гипертензия, ЛКГ – лёгочный капиллярный гемангиоматоз, СС – сердечно-сосудистый, ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь лёгких

### Список литературы:

Kovacs G, Bartolome S, Denton CP, et al. Definition, classification and diagnosis of pulmonary hypertension. Eur Respir J 2024; in press: 2401324 [DOI: 10.1183/13993003.01324-2024].

Общая характеристика лекарственного препарата Адемпас® (версия от 13.07.23)



Служба медицинской информации АО «Байер»



МАТЕРИАЛ ДЛЯ СПЕЦИАЛИСТОВ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

Материал подготовлен при поддержке компании АО «БАЙЕР» 10.2024.

АО «БАЙЕР», 107113, Москва, 3-я Рыбинская ул., д. 18, стр. 2.

Тел.: +7 (495) 231 1200

PP-ADE-RU-0330-1