



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