



<https://doi.org/10.38109/2075-082X-2024-3-41-46>

УДК (UDC) 616.12-008.331.1

ББК (LBC) 54.10

ОБЗОРНАЯ СТАТЬЯ

Оценка качества жизни у пациентов с легочной артериальной гипертензией

*Николаева Е.А.¹, Валиева З.С.¹, Мартынюк Т.В.^{1,2}

¹Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ул. Академика Чазова, д. 15 а, г. Москва 121552, Российская Федерация;

²Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Кафедра кардиологии факультета дополнительного профессионального образования, ул. Островитянова д. 1, г. Москва 117513, Российская Федерация

Аннотация

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) – тяжелое прогрессирующее заболевание с неблагоприятным прогнозом, симптомы которого негативно влияют на качество жизни (КЖ) пациентов. Благодаря внедрению новых эффективных ЛАГ-специфических препаратов, в настоящее время целью терапии является не только продление жизни пациента, но и улучшение ее качества.

Термин «КЖ» объединяет сведения об основных сферах жизни человека: психологическое, социальное, физическое и духовное благополучие. Для диагностики ЛАГ используется большое количество лабораторно-инструментальных методов исследования, однако они не могут охарактеризовать показатели КЖ. Основным инструментом для изучения КЖ является опросник.

Опросники для оценки КЖ можно разделить на две группы: универсальные (общие) и специальные (болезнь-специфические). Общие опросники используются для изучения КЖ как у здоровых людей, так и при различных заболеваниях. Специальные опросники содержат специфические компоненты для конкретного заболевания, поэтому должны быть наиболее чувствительными.

Первые исследования КЖ у пациентов с ЛАГ показали значительные нарушения во всех сферах жизни пациентов. В настоящее время во многих рандомизированных контролируемых исследованиях эффективности ЛАГ-специфической терапии в качестве вторичной конечной точки используется оценка КЖ при помощи различных опросников. Среди общих опросников наиболее часто применяются SF-36 и EuroQoL-5D. Сравнительно недавно были разработаны и валидированы специальные опросники для оценки КЖ у пациентов с ЛАГ. У каждого опросника есть свои преимущества и недостатки.

В данном обзоре мы рассмотрим возможности оценки КЖ у пациентов с ЛАГ при помощи универсальных (SF-36, EuroQoL-5D) и специальных для ЛАГ (CAMPNOR, PAN-SYMPACT, EmPHasis-10) опросников. Данные опросники показали себя полезным инструментом в научной и клинической практике, что подчеркивается в современных рекомендациях по диагностике и лечению легочной гипертензии ESC/ERS 2022. В настоящее время представляет интерес изучение взаимосвязи результатов опросников КЖ с клиническими и лабораторно-инструментальными данными, полученными при обследовании пациентов.

Ключевые слова: легочная артериальная гипертензия, качество жизни, опросник качества жизни, SF-36, EQ-5D, CAMPNOR, PAN-SYMPACT, EmPHasis-10

Финансирование. Работа проведена без привлечения дополнительного финансирования со стороны третьих лиц.

Конфликт интересов. Автор статьи Мартынюк Т.В. является членом редакционного совета журнала «Системные гипертензии», но она не имеет никакого отношения к решению опубликовать эту статью. Статья прошла принятую в журнале процедуру рецензирования. Об иных конфликтах интересов авторы не заявляли.

Авторский вклад. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства согласно международным критериям ICMJE. Вклад по системе Credit: Николаева Е.А. – концептуализация, написание рукописи; Валиева З.С. – концептуализация, редактирование рукописи, ресурсы; Мартынюк Т.В. – концептуализация, редактирование рукописи, ресурсы, руководство исследованием.

Информация об авторах:

*Автор ответственный за переписку: Николаева Елена Алексеевна, врач-кардиолог отделения организации контроля качества оказания медицинской помощи и экспертизы временной нетрудоспособности, Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, д. 15 а, г. Москва 121552, Российская Федерация, тел.: 8-495-414-65-42, e-mail: enikolaeva1987@mail.ru, ORCID: 0009-0009-6866-582X

Валиева Зарина Солтановна, д.м.н., старший научный сотрудник, отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России, г. Москва, Российская Федерация, тел.: 8-495-414-66-30, e-mail: v.zarina.v@gmail.com, ORCID: 0000-0002-9041-3604

Мартынюк Тамара Витальевна, д.м.н., руководитель отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России; профессор кафедры кардиологии, ФДПО РМИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва, Российская Федерация, тел.: 8-495-414-64-50, e-mail: trukhiniv@mail.ru, ORCID: 0000-0002-9022-8097

Для цитирования: Николаева Е.А., Валиева З.С., Мартынюк Т.В. Оценка качества жизни у пациентов с легочной артериальной гипертензией. Системные гипертензии. 2024;21(3):41-46. <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2024-3-41-46>

REVIEW

Quality of life assessment in patients with pulmonary arterial hypertension

*Elena A. Nikolaeva¹, Zarina S. Valieva¹, Tamila V. Martynyuk^{1,2}

¹E.I. Chazov National Medical Research Center of cardiology, St. Academician Chazova, 15 a, Moscow 121552, Russian Federation;

²Pirogov Russian National Research Medical University, 1 bldg. 6 Ostrovityanova St., Moscow 117513, Russian Federation

Abstract

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a severe progressive disease with a pure prognosis, which symptoms have a negative impact on patient's quality of life (QoL). Due to the implementation of new effective PAH-specific drugs, currently the task of therapy is not only to prolong the patient's life, but also to improve its quality.

The term "QoL" combines information about the main areas of human life: psychological, social, physical and mental well-being. A set of laboratory and instrumental tests is being used to diagnose PAH, but they cannot characterize indicators of QoL. The main tool for studying QoL is a questionnaire.

Questionnaires for assessing QoL can be divided into two groups: universal (general) and special (disease-specific). General questionnaires are used to study QoL both in healthy people and in various diseases. Special questionnaires contain specific components for a particular disease, and therefore must be the most sensitive.

The first studies of QoL in patients with PAH showed significant disorders in all areas of patients' lives. Currently, many randomized controlled trials of the efficacy of PAH-specific therapy study QoL using various questionnaires as a secondary end-point. SF-36 and EuroQoL-5D are used the most commonly among the general questionnaires. Special questionnaires have been developed and validated to assess QoL in patients with PAH relatively recently. Each questionnaire has its advantages and disadvantages.

In this review we will consider the possibilities of assessing QoL in patients with PAH using universal (SF-36, EuroQoL-5D) and disease-specific for PAH (CAMPFOR, PAH-SYMPACT, EmPHasis-10) questionnaires. These questionnaires have proven to be a valuable instrument in scientific and clinical practice, which is emphasized in actual 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Currently it is of interest to study the relationship between the results of QoL questionnaires and clinical, laboratory and instrumental tests.

Keywords: pulmonary arterial hypertension, quality of life, quality of life questionnaire, SF-36, EQ-5D, CAMPFOR, PAH-SYMPACT, EmPHasis-10

About the authors:

***Corresponding author: Elena A. Nikolaeva**, cardiologist, the Department of the organization of quality control of medical care and examination of temporary disability of Scientific research A.L. Myasnikov Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov Institute of Clinical Cardiology, St. Academician Chazova, 15 a, Moscow 121552, Russian Federation, tel.: 8-495-414-65-42, e-mail: enikolaeva1987@mail.ru, ORCID: 0009-0009-6866-582X

Zarina S. Valieva, Dr. Of Sci. (Med.), Senior Researcher, Department of Pulmonary Hypertension and Heart Diseases, A.L. Myasnikov Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov Institute of Clinical Cardiology, Moscow, Russian Federation, tel.: 8-495-414-66-30, e-mail: v.zarina.v@gmail.com, ORCID: 0000-0002-9041-3604

Tamila V. Martynyuk, Dr. Of Sci. (Med.), Head of the Department of Pulmonary Hypertension and Heart Diseases, A.L. Myasnikov Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology; Professor, Department of Cardiology, Faculty of Continuing Professional Education, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation, tel.: 8-495-414-64-50, e-mail: trukhiniv@mail.ru, ORCID: 0000-0002-9022-8097

Funding. The work was carried out without attracting additional funding from third parties.

Conflict of Interest and funding for the article. The author of the article Tamila V. Martynyuk is the member of the editorial board of the Journal "System Hypertension" but she has nothing to do with the decision to publish this article. The article passed the peer review procedure adopted in the journal. The authors did not declare any other conflicts of interest.

Authors' contributions. All authors confirm that their authorship complies with the international ICMJE criteria. CRediT author statement: Elena A. Nikolaeva – conceptualization, writing-review; Zarina S. Valieva – conceptualization, editing, resources; Tamila V. Martynyuk – conceptualization, editing, resources, supervision

For citation: Elena A. Nikolaeva, Zarina S. Valieva, Tamila V. Martynyuk. Quality of life assessment in patients with pulmonary arterial hypertension. Systemic Hypertension. 2024;21(3):41-46 (in Russ.). <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2024-3-41-46>

Статья поступила в редакцию/ The article received: 29.07.2024

Статья принята к печати/ The article approved for publication: 04.10.2024

Введение

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) – тяжелая патология сердечно-сосудистой системы, имеющая крайне неблагоприятный прогноз при отсутствии лечения.

Пациентов с ЛАГ беспокоят неспецифические жалобы, такие как одышка при физических нагрузках, повышенная утомляемость, сердцебиение, головокружение. На более поздних стадиях заболевания присоединяются боли в грудной клетке, отеки, синкопальные состояния, кровохаркание [1-3]. Эти симптомы изнуряют пациентов и ухудшают качество жизни (КЖ): приводят к значительному ухудшению физического состояния, нарушению социального взаимодействия, способности заниматься повседневной деятельностью. Кроме того, многие пациенты испытывают чувство депрессии и беспокойства, а также проблемы со сном [2].

Благодаря разработке эффективных методов специфического патогенетического лечения ЛАГ, продолжительность жизни пациентов в настоящее время увеличилась, что расширяет цели терапии до улучшения КЖ [2].

Диагностика ЛАГ базируется на использовании большого количества лабораторно-инструментальных методов исследования [1-3], однако они не смогут охарактеризовать показатели КЖ. В связи с этим, использование опросников для оценки КЖ может стать важной частью ведения пациентов с ЛАГ. В современных рекомендациях по диагностике и лечению легочной гипертензии ESC/ERS 2022 впервые подчеркивается важность использования опросников для оценки КЖ как на этапе установления диагноза, так и в динамике для оценки эффективности проводимой терапии и необходимости ее коррекции [2, 4].

Определение понятия «качество жизни»

На современном этапе Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) определяет КЖ как индивидуальную оценку человеком своего положения в жизни общества в контексте культуры и системы ценностей с точки зрения целей, ожиданий, стандартов, интересов и возможностей индивида. В современной медицине получил распространение термин «КЖ, связанное со здоровьем». Данная концепция напоминает о важнейшем принципе клинической практики «лечить не болезнь, а больного» [4].

Понятие «КЖ» многомерно и включает в себя информацию об основных сферах жизни человека: психологическое, социальное, физическое и духовное благополучие. КЖ, связанное со здоровьем, позволяет определить влияние болезни и лечения на состояние больного. Показатели КЖ изменяются со временем в зависимости от состояния пациента, обусловленного динамикой заболевания и эффективностью лечения. Особенно важной составляющей КЖ является участие самого человека в характеристике его состояния, оценивается не тяжесть патологического процесса, а то, как пациент переносит свое заболевание [4].

Опросники для оценки качества жизни при легочной артериальной гипертензии

Основным инструментом для оценки КЖ является опросник. Все опросники для измерения КЖ можно разделить на две группы: универсальные (общие) и специальные (болезнь-специфические) [5]. В настоящее время известно бо-

лее 500 опросников. Общие опросники используются для оценки КЖ как у здоровых людей, так и при различных заболеваниях (например, SF-36, SF-12, Nottingham Health Profile, EuroQol-5D). Специальные опросники содержат специфические компоненты для конкретного заболевания, поэтому являются наиболее чувствительными. При этом в рамках каждого заболевания может использоваться несколько болезнь-специфических опросников. В рекомендациях по диагностике и лечению легочной гипертензии ESC/ERS 2022 предлагается использовать CAMPHOR, PAIN-SYMPACT, EmPHasis-10 и LPH (Living with Pulmonary Hypertension – модифицированный для пациентов с ЛАГ Миннесотский опросник, разработанный ранее для сердечной недостаточности) [2, 5].

Методология анализа КЖ предполагает использование стандартизированных опросников, которые прошли культурную и языковую адаптацию и валидацию. Каждый опросник состоит из трех основных элементов: домены или шкалы (показатели или аспекты здоровья), вопросы или утверждения, возможные варианты ответа (уровни тяжести текущего показателя здоровья). Получить информацию от больных можно несколькими методами: устное интервью врачом, самостоятельное заполнение опросников больным, телефонный опрос больных, анкетирование при помощи рассылки писем [4, 5].

Первые исследования КЖ у пациентов с ЛАГ были направлены на описание выраженности нарушений. Они показали значительные нарушения во всех сферах жизни пациентов [6]. В последующем оценка КЖ при помощи различных опросников использовалась во многих крупных исследованиях эффективности ЛАГ-специфической терапии.

Опросник SF-36. Опросник Medical Outcomes Study Short Form-36 (SF-36) – один из наиболее популярных общих опросников при проведении исследований КЖ. Он был разработан и нормирован для общей популяции США Ware J.E. и соавт. в 1992 г., переведен на русский язык сотрудниками аналитического сектора Межнационального Центра исследования качества жизни в Санкт-Петербурге в 1998 г. Результаты изучения КЖ 2114 жителей Санкт-Петербурга показали, что российская версия опросника SF-36 обладает надежными психометрическими свойствами и может быть использована для проведения популяционных исследований КЖ в России.

Опросник SF-36 (модифицированная версия для России) состоит из 36 вопросов, которые сгруппированы в 8 шкал. Показатели шкал выражаются в баллах от 0 до 100, где большее количество баллов отражает более высокий уровень КЖ. Шкалы формируют 2 показателя: физический и физический компоненты здоровья. Шкалы «Физическое функционирование», «Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием», «Интенсивность боли», «Общее состояние здоровья» отражают физический компонент здоровья. А шкалы «Жизненная активность», «Социальное функционирование», «Ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием» и «Психическое здоровье» – психический компонент здоровья [4, 7].

SF-36 использовался во многих рандомизированных контролируемых исследованиях эффективности ЛАГ-специфической терапии, в которых оценивалось КЖ.

В исследовании BENEFiT бозентан по сравнению с плацебо продемонстрировал положительное влияние на гемодинамику (снижение легочно-сосудистого сопротивления

(ЛСС) в группе, получавшей бозентан, более чем на 22% по сравнению с исходными значениями) и уровень N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP). Однако результаты опросника SF-36 не выявили различий между группами бозентана и плацебо [8].

В своем исследовании Mathai SC и соавт. выявили тесную взаимосвязь между показателями SF-36 и исходами у пациентов с ЛАГ (идиопатической ЛАГ (ИЛГ) и ЛАГ, ассоциированной с системными заболеваниями соединительной ткани): шесть из восьми шкал, включая все шкалы физического функционирования, были связаны с выживаемостью. Однако, существенной взаимосвязи с данными катеризации правых отделов сердца (КПОС) обнаружено не было [9].

В рандомизированное плацебо-контролируемое исследование SERAPHIN было включено 742 пациента с ЛАГ II–IV ФК (ВОЗ) из 39 стран мира для оценки эффективности длительного лечения мацитентаном. Было показано, что прием мацитентана снижает риск смертности и заболеваемости на 45% по сравнению с группой плацебо. В данном исследовании в качестве вторичных конечных точек были использованы показатели не только теста 6-минутной ходьбы (Т6МХ), функционального класса (ФК) по ВОЗ, частоты госпитализаций из-за ухудшения состояния, но и показатели КЖ опросника SF-36. При оценке времени до первой госпитализации было выявлено снижение риска госпитализации по поводу ЛАГ на 37,4% у пациентов на фоне терапии мацитентаном по сравнению с группой плацебо. Анализируя результаты, полученные при помощи опросника КЖ SF-36 в начале исследования и через 6 месяцев терапии, наблюдалось значительное улучшение показателей всех шкал, кроме шкалы «Общее состояние здоровья» [10].

Европейский опросник для оценки качества жизни EuroQol-5D. EuroQol-5D (EQ-5D) – еще один из наиболее часто используемых общих опросников для оценки КЖ, разработанный группой европейских ученых в 1991 г. Русская версия опросника, которая разрешена для использования в научных и клинических исследованиях, была зарегистрирована в 1995 г. Опросник представлен тремя версиями: EQ-5D-3L, EQ-5D-5L (версии опросников для взрослых) и EQ-5D-Y (детская версия опросника).

EQ-5D наиболее простой и удобный в заполнении и расчете результатов опросник. Опросник состоит из двух частей. В первой части опросника представлено 5 вопросов (подвижность, уход за собой, повседневная деятельность, боль/дискомфорт, тревога/ депрессия), каждый из которых оценивается по 3 или 5 уровням выраженности нарушений (в зависимости от версии). На основе ответов на вопросы формируется индивидуальный профиль состояния здоровья или рассчитывается «индекс здоровья». Вторая часть опросника – это 20-сантиметровая визуально-аналоговая шкала (ВАШ) «термометр здоровья», на которой «0» означает наихудшее, «100» – наилучшее состояние здоровья [5, 11, 12].

EQ-5D неоднократно использовался для оценки КЖ в исследованиях терапии ЛАГ. Например, в рандомизированном плацебо-контролируемом исследовании AIR-1, в котором больным (72% – пациенты с ЛАГ) назначался ингаляционный илопрост, была доказана клиническая эффективность препарата в сравнении с группой плацебо не только при помощи исследования гемодинамики и функциональных тестов, но и при помощи опросника EQ-5D. А

именно: значительно улучшились средние баллы по ВАШ «термометр здоровья» с $46,9 \pm 15,9$ до $52,8 \pm 19,1$ и показатель состояния здоровья с $0,49 \pm 0,28$ до $0,58 \pm 0,27$ в группе илопроста, но практически не изменились в группе плацебо [13].

В исследовании PATENT-1 было выявлено значимое улучшение клинических и инструментальных показателей (улучшение ФК (ВОЗ), увеличение дистанции в Т6МХ, снижение уровня NT-proBNP, снижение ЛСС и среднего давления в легочной артерии при КПОС) на фоне приема риоцигуата по сравнению с группой плацебо, однако показатели EQ-5D существенно не отличались [14].

В открытом многоцентровом неконтролируемом исследовании RESPIRE изучалась возможность переключения терапии ингибиторами фосфодиэстеразы-5 на риоцигуат при недостаточной эффективности. У большинства пациентов (всего 61 человек), включенных в исследование, была диагностирована ИЛГ, все они находились в III ФК (ВОЗ) и получали силденафил (66%) или тадалафил (34%). Через 24 недели после коррекции терапии наблюдалось улучшение Т6МХ, ФК (ВОЗ), NT-proBNP, показателей гемодинамики и EQ-5D [15].

Опросник CAMPHOR. Опросник CAMPHOR (The Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review) – это первый опросник, который был разработан в 2006 г. специально для изучения КЖ у пациентов с легочной гипертензией. CAMPHOR оценивается по 3 основным шкалам: симптомы, физическая активность и качество жизни. Шкала «Симптомы» состоит из 25 пунктов, фокусирующихся на жизненной энергии, выраженности одышки и настроении. В каждом пункте возможен ответ «Да» или «Нет», которые оцениваются в 1 или 0 баллов соответственно. Шкала «Физическая активность» представлена 15 вопросами о возможности выполнять различные физические нагрузки, каждый пункт оценивается по 3-балльной шкале: 0 баллов – «самостоятельно, без проблем», 1 балл – «самостоятельно, с трудом», 2 балла – «не способен выполнять самостоятельно». Шкала «Качество жизни» включает в себя 25 вопросов, характеризует чувство независимости и безопасности, социальную активность и самооценку, оценивается так же, как шкала «Симптомы». Показатели «Симптомы» и «Качество жизни» варьируются от 0 до 25 баллов, а «Физической активности» – от 0 до 30 баллов, причем, чем выше результат, тем хуже КЖ [16].

Авторы данного опросника McKenna SP и соавт. в группе из 91 пациента с различными формами легочной гипертензии оказали надежность, валидность и хорошую воспроизводимость тестирования [16]. В исследовании португальских авторов Reis A и соавт. (75% пациентов с ЛАГ) была продемонстрирована сильная корреляция между результатами CAMPHOR и ФК (ВОЗ), Т6МХ, степенью одышки по Боргу [17].

Опросник EmPHasis-10. Опросник EmPHasis-10 был разработан учеными из Великобритании Yorke J. и соавт. специально для оценки КЖ у взрослых пациентов с ЛАГ. Он представляет собой короткую и простую анкету для самооценки пациентом выраженности одышки, утомляемости и социальных ограничений. Опросник состоит из 10 противоположных утверждений на каждом конце 6-балльной шкалы (от 0 до 5). Общий балл определяется путем сложения полученных ответов на 10 пунктов и варьируется от 0 до 50, где более высокий балл указывает на более низкое

КЖ. Преимуществом данного опросника является его одномерность, легкий анализ, простота в применении врачом и заполнении пациентом, что позволяет использовать его в амбулаторной практике. Опросник представлен на сайте The Pulmonary Hypertension Association (ПНА UK) в свободном доступе на английском языке.

В исследование разработчиков опросника было включено 226 пациентов (82% с ЛАГ, средний возраст $55,6 \pm 14$ лет, 70% женщины). Участникам, помимо заполнения EmPHasis-10, предлагалось ответить на вопросы LPH, теста Dyspnoea-12 (Одышка-12), в котором оценивается физическое и эмоциональное восприятие одышки, и больничной шкалы тревоги и депрессии HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale). Кроме того, проводился Т6МХ и определялся ФК (ВОЗ). Исследование продемонстрировало сильную корреляцию показателей оценки КЖ ($r=0,61$), одышки ($r=0,74$) и психологического состояния ($r=0,77$), умеренную корреляцию с результатами Т6МХ ($r=-0,40$) [18].

В ретроспективное исследование Favoccia C. и соавт. были включены 687 пациентов, которые заполняли опросник EmPHasis-10. У 556 человек (80,9%) была диагностирована ЛАГ (ИЛГ, наследственная ЛАГ, индуцированная лекарственными препаратами и токсинами ЛАГ, ЛАГ при врожденных пороках сердца, ЛАГ ассоциированная с заболеваниями соединительной ткани), большинство пациентов (62,2%) находились в III-IV ФК (ВОЗ), средний возраст $51,7 \pm 18,4$ лет, средний балл по шкале EmPHasis-10 составил $25,3 \pm 12,7$. В данной работе при помощи логрангового теста была продемонстрирована связь между результатом EmPHasis-10 и выживаемостью у пациентов с ЛАГ и выявлено пороговое значение опросника для прогнозирования смертельного исхода, равное 32 [19].

Многоцентровое исследование Lewis RA и соавт., включающее 1745 пациентов с ЛАГ (73% – женщины, средний возраст 59 ± 17 лет, 61% в III ФК (ВОЗ), результаты опросника EmPHasis-10 от 18 до 38 баллов (медиана 29 баллов)), показало умеренную корреляцию с ФК ($r=0,50$) и Т6МХ ($r=0,55$). В течение года после начала исследования умерло 240 пациентов. Авторы разделили всех пациентов по диапазону результатов emPHasis-10 на три группы: 1 группа – 0-16 баллов, 2 группа – 17-33 баллов и 3 группа – 34-50 баллов. Полученные уровни годичной летальности (5%, 10% и 23% соответственно) в данных группах очень похожи на пороговые значения низкого (<5%), среднего (5-20%) и высокого (>20%) риска летальности, предложенные Европейским обществом кардиологов и Европейским респираторным обществом (ESC/ERS) [20, 2].

Опросник PАН-SYMPACT. Опросник PАН-SYMPACT (Pulmonary Arterial Hypertension-Symptoms and Impact) – это специфический опросник для оценки симптомов ЛАГ и их влияния на КЖ. Его разработали в 2009 г. для использования в клинических исследованиях ЛАГ-специфической терапии в качестве конечной точки и в рутинной клинической практике [21].

PАН-SYMPACT состоит из двух частей. Домен «Симптомы» представлен 11 пунктами, которые оценивают симптомы ЛАГ по 5-балльной шкале Лайкерта от «не беспокоит совсем» (0 баллов) до «очень сильно беспокоит» (4 балла). Домен «Влияние» состоит из 7 пунктов, при помощи которых пациент оценивает физическое и психоэмоциональное воздействие на него симптомов ЛАГ по 5-балльной шкале Лайкерта, где значение «0» соответствует определению «со-

всем без затруднений/совсем нет», а «4» – «совсем не могу/чрезвычайно». Оценка каждой части опросника рассчитывается как сумма баллов ее элементов, более высокий балл указывает на более серьезные симптомы/влияние [21, 22].

Окончательное содержание PАН-SYMPACT и его психометрическая валидация были проведены в многоцентровом проспективном открытом исследовании SYMPHONY с применением мацитентана у пациентов с ЛАГ. В исследование было включено 278 пациентов (78,8% – женщины, средний возраст – 60 лет) с ЛАГ (ИЛГ – 48,9%, наследственная ЛАГ – 0,7%, ЛАГ, вызванная лекарствами и токсинами 7,6%, ЛАГ, ассоциированная с заболеваниями соединительной ткани – 39,9%, ЛАГ, ассоциированная с ВПС – 2,5%, ЛАГ, ассоциированная с ВИЧ-инфекцией – 0,4%). У всех пациентов в начале исследования, затем на 8 и 16 неделе определялся ФК (ВОЗ), проводился Т6МХ и заполнялись опросники SF-36, САMPHOR, использовалась шкала общего клинического впечатления (CGI) для оценки врачом изменения тяжести заболевания. В опроснике PАН-SYMPACT раздел «Симптомы» заполнялся ежедневно в течение 7 дней, затем рассчитывался средний балл, а раздел «Влияние» заполнялся только на 7 день. Исследование доказало надежность и высокую воспроизводимость показателей опросника у стабильных пациентов. Корреляция результатов PАН-SYMPACT с результатами SF-36, САMPHOR оценивалась от умеренной до высокой ($r=0,34-0,80$). Самая высокая корреляция ($r=-0,57$) выявлена между показателями влияния симптомов ЛАГ на физическое состояние пациента и результатами Т6МХ. Кроме того, результаты опросника позволяют выявить наиболее тяжелую группу пациентов с ЛАГ, что соответствовало ФК III-IV (ВОЗ) и результатам шкалы общего впечатления врача о тяжести заболевания. Анализ данных показал, что использование пациентом кислорода не влияет на результаты опросника, поэтому PАН-SYMPACT можно оценивать независимо от терапии кислородом [22].

В 2020 г. Frantz RP и соавт. из клиники Мэйо (США) провели ретроспективный анализ результатов исследования SYMPHONY. Средние недельные значения сравнивались с ежедневными баллами по 11 вопросам о симптомах. Обнаружена высокая и очень высокая корреляция между баллами в любой день в течение всего периода со средне-недельными, причем более высокая для значений на 7 день ($r=0,70-0,90$ и $>0,90$). Было показано, что однодневная оценка обеих частей опросника в повседневной клинической практике является более простой альтернативой семидневной [23].

Заключение

ЛАГ представляет собой тяжелое прогрессирующее неизлечимое заболевание, симптомы которого выражено влияют на все сферы жизни. Благодаря разработке и внедрению эффективной ЛАГ-специфической терапии, целью лечения является не только продление жизни пациента, но и улучшение ее качества. За последние несколько лет были проведены исследования, направленные на изучение КЖ пациентов с ЛАГ и влияния на него терапии. Были использованы различные общие и специальные опросники КЖ. Среди общих опросников наиболее часто применялись SF-36 и EuroQoL-5D. Опыт применения SF-36 и EQ-5D показал, что улучшение лабораторно-инструментальных данных не всегда сопровождается улучшением показателей КЖ. В свя-

зи с отсутствием специфических инструментов для оценки КЖ у пациентов с ЛАГ, были разработаны и валидированы специальные опросники, такие как CAMPHOR, PAH-SYMPACT и EmPHasis-10. Данные опросники КЖ для пациентов с ЛАГ используются сравнительно недавно и требуют дальнейшего изучения. Кроме того, остается неясным вопрос, есть ли преимущества применения общих опросни-

ков над болезнью-специфическими при ЛАГ. В настоящее время необходима дальнейшая оценка возможностей использования опросников КЖ у пациентов с различными формами ЛАГ в реальной клинической практике, изучение связи их результатов с данными клинического и лабораторно-инструментального обследования.

Список литературы/ References:

- Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Шмальц А.А., Грамович В.В., Данилов Н.М., Веселова Т.Н., Коробкова И.З., Сарыбаев А.Ш., Стукалова О.В., Азизов В.А., Барбараш О.Л., Галывич А.С., Горбачевский С.В., Медведева Е.А., Матчин Ю.Г., Мукаров М.А., Наконечников С.Н., Филиппов Е.В., Черногринов И.Е. Евразийские рекомендации по диагностике и лечению лёгочной гипертензии (2023). Евразийский Кардиологический Журнал. 2024;(1):6-85. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2024-1-6-85> [Chazova I.E., Martynyuk T.V., Shmalts A.A., Gramovich V.V., Danilov N.M., Veselova T.N., Korobkova I.Z., Sarybaev A.Sh., Stukalova O.V., Azizov V.A., Barbarash O.L., Galyavich A.S., Gorbachevsky S.V., Medvedeva E.A., Matchin Yu.G., Mukarov M.A., Nakonechnikov S.N., Filippov E.V., Chernogrirov I.E. Eurasian guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension (2023). Eurasian heart journal. 2024;(1):6-85. (In Russ.)] <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2024-1-6-85>
- Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, Carlsen J, Coats AJS, Escribano-Subias P, Ferrari P, Ferreira DS, Ghofrani HA, Giannakoulas G, Kiely DG, Mayer E, Meszaros G, Nagacvi B, Olsson KM, Pepke-Zaba J, Quint JK, Rådegran G, Simonneau G, Sitbon O, Tonia T, Toshner M, Vachiery JL, Vonk Noordegraaf A, Delcroix M, Rosenkranz S; ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J. 2022 Oct 11;43(38):3618-3731. Erratum in: Eur Heart J. 2023 Apr 17;44(15):1312. PMID: 36017548. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
- Легочная гипертензия / Под ред. И.Е. Чазовой и Т.В. Мартынюк. – М.: Практика, 2015. – 928 с. [Pulmonary hypertension / Edited by I.E. Chazova and T.V. Martynyuk. – M.: Praktika, 2015. – 928 p. (In Russ.)]
- Новик А.А., Ионова Т.И. Руководство по исследованию качества жизни в медицине (4-е издание, переработанное и дополненное) / Под ред. акад. РАН Ю.Л. Шевченко. М.: Изд-во Национального медико-хирургического Центра им. Н.И. Пирогова, 2021. [Novik A.A., Ionova T.I. Handbook of Quality of Life Research in Medicine (4th edition, revised and supplemented) / Ed. Academician of the Russian Academy of Sciences Yu.L. Shevchenko. Moscow: Publishing house of the National Medical and Surgical Center named after N.I. Pirogov, 2021. (In Russ.)]
- Макарова Е.И., Ягудина Р.И. Методология расчета QALY в фармакоэкономическом моделировании: использование опросников изучения качества жизни пациента. Фармакоэкономика: теория и практика. 2018;6(1):4-9. <https://doi.org/10.30809/phe.1.2018.1> [Makarova E.I., Yagudina R.I. Methodology of calculation of qaly in pharmacoeconomic modelling: using questionnaires of study of patient's quality of life. Pharmacoeconomics: theory and practice. 2018;6(1):4-9. (In Russ.)] <https://doi.org/10.30809/phe.1.2018.1>
- Shafazand S, Goldstein MK, Doyle RL, Hlatky MA, Gould MK. Health-related quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension. Chest. 2004 Nov;126(5):1452-9. <https://doi.org/10.1378/chest.126.5.1452>. PMID: 15539712.
- Инструкция по обработке данных, полученных с помощью опросника SF-36. <http://bono-esse.ru/blizzard/RPP/sf36.pdf> [Instructions for processing data obtained with the SF-36 questionnaire. (In Russ.)] <http://bono-esse.ru/blizzard/RPP/sf36.pdf>
- Jais X, D'Armini AM, Jansa P, Torbicki A, Delcroix M, Ghofrani HA, Hoeper MM, Lang IM, Mayer E, Pepke-Zaba J, Perchenet L, Morganti A, Simonneau G, Rubin LJ; Bosentan Effects in iNoperable Forms of chronic Thromboembolic pulmonary hypertension Study Group. Bosentan for treatment of inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension: BENEFIT (Bosentan Effects in iNoperable Forms of chronic Thromboembolic pulmonary hypertension), a randomized, placebo-controlled trial. J Am Coll Cardiol. 2008 Dec 16;52(25):2127-34. PMID: 19095129. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.08.059>
- Mathai SC, Suber T, Khair RM, Kolb TM, Damico RL, Hassoun PM. Health-related Quality of Life and Survival in Pulmonary Arterial Hypertension. Ann Am Thorac Soc. 2016 Jan;13(1):31-9. PMID: 26492065; PMCID: PMC4722843. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201412-5720C>
- Jansa P, Pulido T. Macitentan in Pulmonary Arterial Hypertension: A Focus on Combination Therapy in the SERAPHIN Trial. Am J Cardiovasc Drugs. 2018 Feb;18(1):1-11. PMID: 29280064; PMCID: PMC5772137. <https://doi.org/10.1007/s40256-017-0260-1>
- EuroQol Group. EuroQol—a new facility for the measurement of health-related quality of life. Health Policy. 1990 Dec;16(3):199-208. PMID: 10109801. [https://doi.org/10.1016/0168-8510\(90\)90421-9](https://doi.org/10.1016/0168-8510(90)90421-9)
- Амирджанова В.Н., Эрдез Ш.Ф. Валидация русской версии общего опросника EuroQol-5D (EQ-5D). Научно-практическая ревматология. 2007;45(3):69-76. <https://doi.org/10.14412/1995-4484-2007-691> [Amirdjanova V.N., Erdes S.F. Validation of general questionnaire EuroQol-5D (EQ-5D) Russian version. Rheumatology Science and Practice. 2007;45(3):69-76. (In Russ.)] <https://doi.org/10.14412/1995-4484-2007-691>
- Olshchewski H, Simonneau G, Galie N, Higenbottam T, Naeije R, Rubin LJ, Nikkho S, Speich R, Hoeper MM, Behr J, Winkler J, Sitbon O, Popov V, Ghofrani HA, Manes A, Kiely DG, Ewert R, Meyer A, Corris PA, Delcroix M, Gomez-Sanchez M, Siedentop H, Seeger W; Aerosolized Iloprost Randomized Study Group. Inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. N Engl J Med. 2002 Aug 1;347(5):322-9. PMID: 12151469. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa020204>
- Ghofrani HA, Galie N, Grimminger F, Grünig E, Humbert M, Jing ZC, Keogh AM, Langleben D, Kilama MO, Fritsch A, Neuser D, Rubin LJ; PATENT-1 Study Group. Riociguat for the treatment of pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med. 2013 Jul 25;369(4):330-40. PMID: 23883378. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1209655>
- Hoeper MM, Simonneau G, Corris PA, Ghofrani HA, Klingler JR, Langleben D, Naeije R, Jansa P, Rosenkranz S, Scelsi L, Grünig E, Vizza CD, Chang M, Colorado P, Meier C, Busse D, Benza RL. RESPITE: switching to riociguat in pulmonary arterial hypertension patients with inadequate response to phosphodiesterase-5 inhibitors. Eur Respir J. 2017 Sep 9;50(3):1602425. PMID: 28889107; PMCID: PMC5898946. <https://doi.org/10.1183/13993003.02425-2016>
- McKenna SP, Doughty N, Meads DM, Doward LC, Pepke-Zaba J. The Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPHOR): a measure of health-related quality of life and quality of life for patients with pulmonary hypertension. Qual Life Res. 2006 Feb;15(1):103-15. PMID: 16411035. <https://doi.org/10.1007/s11136-005-3513-4>
- Reis A, Santos M, Vicente M, Furtado I, Cruz C, Melo A, Carvalho L, Gonçalves F, Sa-Couto P, Almeida L. Health-Related Quality of Life in Pulmonary Hypertension and Its Clinical Correlates: A Cross-Sectional Study. Biomed Res Int. 2018 Mar 19;2018:3924517. PMID: 29750153; PMCID: PMC5884279. <https://doi.org/10.1155/2018/3924517>
- Yorke J, Corris P, Gaine S, Gibbs JS, Kiely DG, Harries C, Pollock V, Armstrong I. emPHasis-10: development of a health-related quality of life measure in pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2014 Apr;43(4):1106-13. Epub 2013 Nov 14. PMID: 24232702; PMCID: PMC3971119. <https://doi.org/10.1183/09031936.00127113>
- Favoccia C, Kempny A, Yorke J, Armstrong I, Price LC, McCabe C, Harries C, Wort SJ, Dimopoulos K. EmPHasis-10 score for the assessment of quality of life in various types of pulmonary hypertension and its relation to outcome. Eur J Prev Cardiol. 2019 Aug;26(12):1338-1340. Epub 2018 Dec 19. PMID: 30567456. <https://doi.org/10.1177/2047487318819161>
- Lewis RA, Armstrong I, Bergbaum C, Brewis MJ, Cannon J, Charalampopoulos A, Church AC, Coghlan JG, Davies RJ, Dimopoulos K, Elliot C, Gibbs JSR, Gin-Sing W, Haji G, Hameed AG, Howard LS, Johnson MK, Kempny A, Kiely DG, Lo Giudice F, McCabe C, Peacock AJ, Peleleyu O, Pepke-Zaba J, Polwarth G, Price L, Sabroe I, Schreiber BE, Sheares K, Taboada D, Thompson AAR, Toshner MR, Wanjiku I, Wort SJ, Yorke J, Condliffe R. EmPHasis-10 health-related quality of life score predicts outcomes in patients with idiopathic and connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension: results from a UK multicentre study. Eur Respir J. 2021 Feb 25;57(2):2000124. PMID: 32631835; PMCID: PMC7905834. <https://doi.org/10.1183/13993003.00124-2020>
- McCollister D, Shaffer S, Badesch DB, Filusch A, Hunsche E, Schüler R, Wiklund I, Peacock A; IRB information for the 5 clinical sites. Development of the Pulmonary Arterial Hypertension-Symptoms and Impact (PAH-SYMPACT™) questionnaire: a new patient-reported outcome instrument for PAH. Respir Res. 2016 Jun 14;17(1):72. PMID: 27301413; PMCID: PMC4908719. <https://doi.org/10.1186/s12931-016-0388-6>
- Chin KM, Gombert-Maitland M, Channick RN, Cuttica MJ, Fischer A, Frantz RP, Hunsche E, Kleinman L, McConnell JW, McLaughlin VV, Miller CE, Zamanian RT, Zastrow MS, Badesch DB. Psychometric Validation of the Pulmonary Arterial Hypertension-Symptoms and Impact (PAH-SYMPACT) Questionnaire: Results of the SYMPHONY Trial. Chest. 2018 Oct;154(4):848-861. Epub 2018 Apr 26. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2018.04.027>
- Frantz RP, Chin KM, Zhao C, Flynn M, Badesch D. Pulmonary Arterial Hypertension-Symptoms and Impact Questionnaire: feasibility of utilizing one-day versus seven-day symptom reporting. Pulm Circ. 2020 May 14;10(2):2045894020923957. PMID: 32489644; PMCID: PMC7238840. <https://doi.org/10.1177/2045894020923957>

КАЛЕНДАРЬ МЕРОПРИЯТИЙ

SCHEDULE OF SCIENTIFIC ACTIVITIES

Ноябрь 2024 November 2024			
Resuscitation Science Symposium 2024	Hilton Chicago, Chicago, Illinois	16.11.2024-17.11.2024	Resuscitation Science Symposium 2024
V международная конференция «Кардионефрология 2024»	On-line	19.11.2024	https://cardio-eur.asia/conferences/19_nov_2024
PCR London Valves 2024	London, United Kingdom of Great Britain and Northern Ireland	24.11.2024-26.11.2024	https://www.escardio.org/Congresses-Events/PCR-London-Valves
Декабрь 2024 December 2024			
XII Всероссийский конгресс «Легочная гипертензия – 2024»	On-line	11.12.2024-12.12.2024	https://www.gipertonik.ru/kongress-11-12-dec-2024
EuroEcho-Imaging 2024	Berlin, Germany	11.12.2024-13.12.2024	https://www.escardio.org/Congresses-Events/EuroEcho
Январь 2025 January 2025			
British Cardiovascular Intervention Society I Advanced Cardiovascular Intervention 2025	London, United Kingdom	29.01.2025-31.01.2025	https://www.millbrook-events.co.uk/event/BCISACI25/summary
Февраль 2025 February 2025			
International Stroke Conference	Los Angeles, California	04.05.2025-07.02.2025	https://professional.heart.org/en/meetings/international-stroke-conference
VII международная конференция «Кардиоэндокринология 2025»	On-line	05.02.2025	https://cardio-eur.asia/conferences
Март 2025 March 2025			
ESC Acute CardioVascular Care 2025	Florence, Italy	14.03.2025-15.03.2025	https://www.escardio.org/Congresses-Events/Acute-Cardiovascular-Care
XXI Всероссийский конгресс «Артериальная гипертензия – 2025»	On-line	19.03.2025-20.03.2025	https://www.gipertonik.ru/conference
EHRA 2025	Vienna, Austria	30.03.2025-01.04.2025	https://www.escardio.org/Congresses-Events/EHRA-Congress
Апрель 2025 April 2025			
VII международная конференция «Кардиопульмонология 2025»	On-line	03.04.2025	https://cardio-eur.asia/conferences
ESC Preventive Cardiology 2025	Milan, Italy	03.04.2025-05.04.2025	https://www.escardio.org/Congresses-Events/Preventive-Cardiology
Май 2025 May 2025			
XIII Евразийский конгресс кардиологов	On-line	14.05.2025-15.05.2025	https://cardio-eur.asia/conferences
Heart Failure 2025	Belgrade, Serbia	17.05.2025-20.05.2025	https://www.escardio.org/Congresses-Events/Heart-Failure
34th European meeting on hypertension and cardiovascular protection	Milan, Italy	23.05.2025-26.05.2025	https://eshannualmeetings.eu/welcome-letter/
Июнь 2025 June 2025			
III международная конференция «Кардиогастроэнтерология»	On-line	17.06.2025	https://cardio-eur.asia/conferences
ESC Cardio-Oncology 2025	Florence, Italy	20.06.2025-21.06.2025	https://www.escardio.org/Congresses-Events/Cardio-Oncology