

Современные подходы к стратификации риска и оценке прогноза у пациентов с легочной артериальной гипертензией

*Каразей Е.А.¹, Адзерихо И.Э.¹, Королева А.А.¹, Караневич Л.В.²

¹Учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет», проспект Дзержинского, д. 83, к. 1, г. Минск 220083, Республика Беларусь

²Учреждение Здравоохранения «б-я центральная районная клиническая поликлиника Ленинского района г. Минска», Ульяновская улица, д. 5, г. Минск 220030, Республика Беларусь

Аннотация

Легочная артериальная гипертензия – тяжелое прогрессирующее заболевание с высоким риском смерти, требующее точной оценки прогноза для оптимизации терапии. Стратификация риска играет ключевую роль в прогнозировании выживаемости и выборе тактики лечения. Современные подходы базируются на интегральной оценке клинических, гемодинамических, лабораторных и инструментальных параметров для выявления пациентов с низким, промежуточным и высоким уровнем риска смерти в течение 1 года, что позволяет персонализировать лечение: от монотерапии до агрессивных комбинированных схем и направления на трансплантацию.

Ключевые слова: легочная артериальная гипертензия, стратификация риска, параметры прогноза, национальные и международные регистры, инструменты для стратификации рисков легочной артериальной гипертензии

Сведения об авторах:

***Автор, ответственный за переписку:** Каразей Елена Александровна, к.м.н., доцент кафедры поликлинической терапии, УО «Белорусский государственный медицинский университет», проспект Дзержинского, д. 83, к. 1, г. Минск 220083, Республика Беларусь, e-mail: alenakara@inbox.ru, ORCID: 0009-0007-8809-2884

Адзерихо Игорь Эдуардович, д.м.н., профессор, профессор кафедры клинической фармакологии и фармакотерапии, Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения, УО «Белорусский государственный медицинский университет», г. Минск, Республика Беларусь, ORCID: 0000-0001-6572-8842

Королева Алина Анатольевна, к.м.н., доцент, доцент кафедры клинической фармакологии, УО «Белорусский государственный медицинский университет», г. Минск, Республика Беларусь, ORCID: 0009-0000-5149-9612

Караневич Людмила Владимировна, врач отделения медицинской реабилитации, УЗ «б-я центральная районная клиническая поликлиника Ленинского района г. Минска», г. Минск, Республика Беларусь, ORCID: 0009-0009-2590-5504

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов. Все авторы соответствуют критериям авторства ICMJE, принимали участие в подготовке статьи, наборе материала и его обработке. Вклад по системе Credit: Адзерихо И.Э. – концептуализация, создание рукописи и её редактирование, руководство исследованием, администрирование проекта. Каразей Е.А. – концептуализация, методология, проведение исследования, администрирование данных, создание черновика рукописи, создание рукописи и её редактирование, визуализация. Королева А.А. – проведение исследования, ресурсы, администрирование данных, создание рукописи и её редактирование, визуализация. Караневич Л.В. – проведение исследования, ресурсы, администрирование данных, визуализация.

Источник финансирования. Нет

Для цитирования: Каразей Е.А., Адзерихо И.Э., Королева А.А., Караневич Л.В. Современные подходы к стратификации риска и оценке прогноза у пациентов с легочной артериальной гипертензией. Системные гипертензии. 2026;23(1):9-16. <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2026-1-9-16>

Modern approaches to risk stratification and prognosis assessment in patients with pulmonary arterial hypertension

*Elena A. Karazei¹, Igor E. Adzerikho¹, Alina A. Koroliova¹, Lyudmila V. Karanevich²

¹Belarusian State Medical University, Dzerzhinsky Avenue, 83, building 1, Minsk 220083, Republic of Belarus

²6th Central District Clinical Polyclinic of the Minsk Leninsky District, Ульяновская улица, д. 5, г. Минск 220030, Республика Беларусь

Abstract

Pulmonary arterial hypertension is a severe progressive disease with a high mortality risk, requiring an accurate prognosis assessment to optimize therapy. Risk stratification plays a key role in predicting survival and choosing treatment tactics. Modern approaches in risk stratification are based on an integrated assessment of clinical, hemodynamic, laboratory and instrumental parameters to identify patients with low, intermediate and high risk of death within 1 year, which allows to personalize treatment: from monotherapy to aggressive combination regimens and referral for transplantation.

Key words: pulmonary arterial hypertension, risk stratification, prognostic parameters, national and international registries, pulmonary arterial hypertension risk stratification tools

Information about the authors:

***Corresponding author: Elena A. Karazei**, Cand. Of Scien. (Med.), Associate Professor, Department of Outpatient Therapy, Belarusian State Medical University, 83 Dzerzhinsky Ave., Bldg. 1, Minsk 220083, Republic of Belarus, e-mail: alenakara@inbox.ru, ORCID: 0009-0007-8809-2884

Igor E. Adzerikho, Dr. Of Scien. (Med.), AProfessor, Department of Clinical Pharmacology and Pharmacotherapy, Institute for Advanced Training and Retraining of Healthcare Personnel, Belarusian State Medical University, Minsk, Republic of Belarus, ORCID: 0000-0001-6572-8842

Alina A. Koroliova, Cand. Of Scien. (Med.), Associate Professor, Department of Clinical Pharmacology, Belarusian State Medical University, Minsk, Republic of Belarus, ORCID: 0009-0000-5149-9612

Lyudmila V. Karanevich, Physician, Medical Rehabilitation Department, 6th Central District Clinical Polyclinic of the Leninsky District of Minsk, Minsk, Republic of Belarus, ORCID: 0009-0009-2590-5504

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Authors' contributions. All authors meet the ICMJE criteria for authorship, participated in the preparation of the article, the collection of material and its processing. CRediT author statement: Igor E. Adzerikho – conceptualization, writing – review & editing, supervision, project administration. Elena A. Karazei – conceptualization, methodology, investigation, data curation, writing – original draft, writing – review & editing, visualization. Alina A. Koroleva – investigation, resources, data curation, writing – review & editing, visualization. Lyudmila V. Karanevich – investigation, resources, data curation, visualization.

Founding source. No

For citation: Elena A. Karazei, Igor E. Adzerikho, Alina A. Koroliova, Lyudmila V. Karanevich. Modern approaches to risk stratification and prognosis assessment in patients with pulmonary arterial hypertension. *Systemic Hypertension*. 2026;23(1):9-16. (In Russ.) <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2026-1-9-16>

Статья поступила в редакцию/ The article received: 06.10.2025

Статья принята к печати/ The article approved for publication: 22.01.2026

Введение

Легочная гипертензия (ЛГ) – это группа заболеваний с гемодинамической картиной прогрессирующего повышения легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) и давления в легочной артерии (ДЛА), что приводит к дисфункции правого желудочка (ПЖ) и развитию правожелудочковой сердечной недостаточности [1]. Обычно проявляется неспецифическими симптомами, такими как одышка, усталость, ангинозные боли и обмороки. По современным оценкам ЛГ страдает ~1% населения планеты [2].

Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов и Европейского респираторного общества (ESC/ERS 2022) а также материалам Седьмого Всемирного симпозиума по ЛГ 2024 года используется следующее определение ЛГ – состояние, характеризующееся повышением

среднего давления в легочной артерии (срДЛА) >20 мм рт. ст. в покое при его оценке с помощью катетеризации правых отделов сердца (КПОС) [2, 3].

В соответствии с клинической классификацией ESC/ERS 2022 легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) является одной из пяти групп ЛГ и сопряжена с высоким риском смерти. Диагностическими критериями ЛАГ являются следующие гемодинамические параметры, определяемые при проведении КПОС [2, 3]:

- срДЛА >20 мм. рт. ст.;
- давление заклинивания в легочной артерии ≤15 мм рт. ст.;
- ЛСС >2 ЕД Вуда.

Распространенность ЛАГ составляет 48–55 случаев на 1 миллион взрослого населения [1]. Актуальная информация о течении, прогрессировании и исходах ЛАГ полу-

чена из национальных и международных регистров. Так, в США с 1981 по 1986 г. был организован регистр Национальных институтов здоровья США для изучения клинических характеристик и естественного течения ЛАГ. Проанализировали данные 187 пациентов, включенных в регистр с 1981 по 1986 г. и наблюдавшихся до 1988 г. Расчетные показатели выживаемости были следующими: через 1 год – 68%, через 3 года – 48% [4,5].

Проспективный обсервационный национальный французский регистр ЛАГ (French PAH Registry – FPHR) учитывал пациентов с ЛАГ, которые получали ЛАГ-специфическую терапию с октября 2002 года. По данным FPHR расчетная 1- и 3-летняя выживаемость у пациентов с идиопатической ЛАГ/ наследственной ЛАГ/ ЛАГ индуцированной приемом лекарств и токсинов, составляла 89 и 69% соответственно, и была значительно выше, чем у пациентов из регистра Национальных институтов здоровья США [6]. Различия в данных о выживаемости пациентов с ЛАГ обусловлены временем создания регистров: до либо после появления современной ЛАГ-специфической терапии.

С марта 2006 г. в США для уточнения характера течения, лечения, прогноза и выживаемости пациентов с ЛАГ создан регистр исходной и динамической оценки ведения легочной артериальной гипертензии (Registry to Evaluate Early And Long-term pulmonary arterial hypertension disease management – REVEAL). В него включены пациенты как с только что установленным диагнозом, так и с ранее установленным диагнозом ЛАГ. Выживаемость в течение года у пациентов с идиопатической ЛАГ/ наследственной ЛАГ/ ЛАГ индуцированной приемом лекарств и токсинов, согласно данным этого регистра составляла 91%; 3-летняя выживаемость – 74%, что существенно лучше, чем в регистре FPHR [7]. Объясняется это тем, что на момент включения пациентов во французский регистр варианты ЛАГ-специфической терапии были ограничены и включали внутривенное введение аналога простаглицлина – эпопростенола и пероральный прием антагониста эндотелиновых рецепторов – бозентана. Тогда как во время создания регистра REVEAL уже был доступен и активно применялся ингаляционный аналог простаглицлина – илопрост [5].

Шведский открытый непрерывный регистр ЛАГ (the Swedish Pulmonary Arterial Hypertension Registry – SPAHR) включал пациентов с ЛАГ а также с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (ХТЭЛГ), числившихся в регистре с 2008 года. В группе ЛАГ 1- и 3- летняя выживаемость составляла соответственно 85 и 71% [8].

Сравнительный проспективный регистр новых методов лечения ЛГ (Comparative, Prospective Registry of Newly Initiated Therapies for Pulmonary Hypertension – COMPERA) стартовал в июне 2007 года. Согласно регистру COMPERA расчетная выживаемость в группе пациентов с ЛАГ в возрасте от 31 до 61 года через 1 и 3 года после установления диагноза составляла соответственно 93,7 и 88,4% [9].

В представленных Шария А. М. и Мартынюк Т. В. данных Российского национального регистра пациентов с ЛАГ и ХТЭЛГ однолетняя выживаемость пациентов с ЛАГ составляла 98,9%, трехлетняя – 94,1% [5].

Учитывая неуклонное прогрессирование и инвалидизирующий характер заболевания, пациенты с ЛАГ нуждаются в назначении специфической терапии, динамическом наблюдении и своевременной коррекции лечения при не-

обходимости. Поэтому еще одной областью применения данных, полученных из регистров ЛАГ, является прогнозирование и стратификация риска у пациентов с ЛАГ для определения терапевтической стратегии. Европейские рекомендации по диагностике и лечению ЛАГ уже с 2015 года предлагают клиницистам использовать стратификацию риска для принятия решения об объеме ЛАГ-специфической терапии.

Стратификации риска и оценка прогноза у пациентов с ЛАГ

Современная стратификация рисков ЛАГ основана на оценке риска годичной летальности. В рекомендациях ESC/ERS 2022 г. по диагностике и лечению ЛГ, для исходной и динамической оценки риска используют многопараметрический подход. С этой целью применяется комплексный одновременный анализ прогностических параметров ЛАГ, включающих оценку клинического статуса (в т.ч. функционального класса (ФК) по классификации Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ)), результаты теста с 6-минутной ходьбой (Т6МХ), кардио-пульмонального нагрузочного теста (КПНТ) и диффузионной способности легких, измеряемой с помощью монооксида углерода (DLCO), лабораторных биомаркеров (мозгового натрийуретического пептида (BNP) и N-терминального мозгового натрийуретического пептида (NT-pro-BNP)), а также оценку структуры и функции ПЖ проводимую как с помощью неинвазивных (эхокардиография (Эхо-КГ), магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца) исследований, так и инвазивными методами (КПОС) [10, 11, 12, 13, 14, 15, 16].

Исходную оценку риска у пациентов с ЛАГ проводят с использованием трехуровневой модели для выявления пациентов с низким, промежуточным и высоким уровнем риска смерти в течение 1 года. При этом целью терапии ЛАГ является достижение статуса низкого риска, что связано с улучшением выживаемости [1, 2, 3, 10].

С помощью данных регистров SPAHR, COMPERA, FPHR и REVEAL в настоящее время внедрены и валидизированы несколько инструментов для стратификации рисков ЛАГ [2, 3, 17, 18]. К ним относят таблицу оценки рисков ESC/ERS и разработанный на ее основе калькулятор, шкалу REVEAL 2.0 и разработанные на ее основе калькуляторы REVEAL 2.0 и REVEAL Lite 2, калькулятор FPHR – основанные на трехуровневой модели оценки риска.

ESC/ERS 2022 таблица и калькулятор исходной оценки риска у пациентов с ЛАГ

В руководстве ESC/ERS 2022 рекомендовано регулярно проводить оценку рисков у пациентов с ЛАГ (при постановке диагноза и далее не реже одного раза в 3-6 месяцев). Для этого приводится таблица комплексной оценки риска ЛАГ, которая включает модифицируемые параметры прогноза (табл. 1). Уровни низкого (менее 5%), промежуточного (5–20%) и высокого риска (более 20%) смерти в течение 1 года определяются по нескольким параметрам. ФК (ВОЗ), Т6МХ и BNP/NT-proBNP обладают наибольшей прогностической ценностью [2]. Однако, таблица ESC/ERS 2022 не учитывает причины ЛАГ, возраст и пол пациентов с ЛАГ, а также сопутствующие заболевания.

На основании таблицы оценки рисков ESC/ERS 2022 инициативной группой по изучению ЛАГ при поддержке Объединенной терапевтической корпорации (PAH initiative sponsored by United Therapeutics Corporation) был разработан калькулятор исходной оценки риска у пациентов с ЛАГ. В данном калькуляторе используется адаптированная из регистра SPAHR методика оценки, согласно которой параметры прогноза из таблицы оценки рисков ESC/ERS 2022, относящиеся к низкому, промежуточному и высокому риску, оцениваются в баллах 1, 2 и 3 соответственно [19]. Для получения результата необходимо оценить не менее трех параметров. Чтобы определить уровень риска у пациента необходимо суммировать все баллы, затем разделить сумму полученных баллов на общее количество оцененных параметров прогноза и округлить результат до десятых (табл. 2).

Результат от 1 до <1,5 относится к низкому риску, от 1,5 до <2,5 – к промежуточному, и от 2,5 и выше – к высокому риску

Шкала REVEAL 2.0 и калькулятор REVEAL 2.0

Современная шкала REVEAL 2.0. создана на основе анализа данных регистра REVEAL. Каждый из 13 модифицируемых и немодифицируемых параметров, включенных в данную шкалу, оценивается с помощью сложного статистического анализа: «взвешивается» в соответствии с его прогностическим значением независимо от других параметров шкалы. Шкала REVEAL 2.0 является модификацией классической шкалы REVEAL и дополнительно учитывает такой параметр как «госпитализации по любым причинам в течение последних 6 месяцев», поэтому может применяться как у пациентов с впервые установленным диагнозом ЛАГ, так и у ранее диагностированных пациентов. Кроме того, для улучшения качества оценки рисков у пациентов с ЛАГ трехуровневая модель оценки риска REVEAL 2.0 дополнена определением скорости клубочковой фильтрации (СКФ), как объективного маркера

Таблица 1. Комплексная оценка риска ЛАГ (ESC/ERS 2022) [2]

Table 1. Comprehensive risk assessment of PAH (ESC/ERS 2022) [2]

Параметры прогноза (указывают на предполагаемую летальность в течение года)	Низкий риск (<5%)	Промежуточный риск (5-20%)	Высокий риск (>20%)
Клиническая симптоматика правожелудочковой недостаточности	Отсутствует	Отсутствует	Присутствует
Прогрессирование симптомов	Нет	Постепенное	Быстрое
Синкопальные состояния	Нет	Редкие ^a	Повторяющиеся ^b
ФК (ВОЗ)	I, II	III	IV
Т6МХ, м	>440	165-440	<165
КПНТ	VO ₂ пик >15 мл/мин/кг (>65% от прогнозируемого) VE/VCO ₂ <36	VO ₂ пик 11-15 мл/мин/кг (35-65% от прогнозируемого) VE/VCO ₂ 36-44	VO ₂ пик <11 мл/мин/кг (<35% от прогнозируемого) VE/VCO ₂ >44
Уровень BNP/NT-proBNP в плазме крови	BNP <50 пг/мл NT-proBNP <300 пг/мл	BNP 50-800 пг/мл; NT-proBNP 300-1100 пг/мл	BNP >800 пг/мл; NT-proBNP >1100 пг/мл
Эхо-КГ	площадь ПП <18 см ² TAPSE/СДЛА >0,32 мм/мм рт. ст. перикардиального выпота нет	площадь ПП 18-26 см ² TAPSE/СДЛА 0,19-0,32 мм/мм рт. ст. перикардиального выпота нет или минимальный	площадь ПП >26 см ² TAPSE/СДЛА <0,19 мм/мм рт. ст. перикардиальный выпот
МРТ сердца	фракция выброса ПЖ >54% УИ >40 мл/м ² индекс КСО ПЖ <42 мл/м ²	фракция выброса ПЖ 37-54% УИ 26-40 мл/м ² индекс КСО ПЖ 42-54 мл/м ²	фракция выброса ПЖ <37% УИ <26 мл/м ² индекс КСО ПЖ >54 мл/м ²
Гемодинамика (КПОС)	ДПП <8 мм рт. ст. СИ >2,5 л/мин/м ² SVO ₂ >65% УИ >38 мл/м ²	ДПП 8-14 мм рт. ст. СИ 2,0-2,4 л/мин/м ² SVO ₂ 60-65% УИ 31-38 мл/м ²	ДПП >14 мм рт. ст. СИ <2,0 л/мин/м ² SVO ₂ <60% УИ <38 мл/м ²

ДПП, давление в правом предсердии; индекс КСО ПЖ, индекс конечного систолического объема правого желудочка; КПНТ, кардиопульмональный нагрузочный тест; КПОС, катетеризация правых отделов сердца; МРТ, магнитно-резонансная томография; ПЖ, правый желудочек; ПП, правое предсердие; СДЛА, систолическое давление в легочной артерии; СИ, сердечный индекс; Т6МХ, тест с 6-минутной ходьбой; УИ, ударный индекс; ФК (ВОЗ), функциональный класс по классификации Всемирной организации здравоохранения; Эхо-КГ, эхокардиография; BNP, мозговой натрийуретический пептид; NT-proBNP, N-терминальный мозговой натрийуретический пептид; SVO₂, насыщение смешанной венозной крови кислородом; TAPSE, систолическая экскурсия кольца трикуспидального клапана; VE/VCO₂, вентиляционный эквивалент по углекислому газу; VO₂пик, пиковое потребление кислорода;

a Случайные обмороки во время тяжелых физических упражнений или случайные ортостатические обмороки у стабильных пациентов.

b Повторяющиеся эпизоды обмороков даже при незначительной или регулярной физической активности.

c В Евразийских клинических рекомендациях по диагностике и лечению легочной гипертензии следующие уровни BNP/NT-proBNP указывают на низкий, промежуточный, высокий риск летальности: BNP <50 нг/мл/NT-proBNP <300 нг/мл, BNP 50-300 нг/мл/NT-proBNP 300-1400 нг/мл, BNP >300 нг/мл/NT-proBNP >1400 нг/мл, соответственно [1].

Таблица 2. Калькулятор рисков ESC/ERS 2022 [19]

Table 2. ESC/ERS 2022 Risk Calculator [19]

Низкий риск	Промежуточный риск	Высокий риск
1 балл	2 балла	3 балла
Общий риск = Сумма полученных баллов ÷ Количество оцененных параметров прогноза из таблицы 1		

измерения функции почек. Данная шкала валидизирована и обладает высокой точностью. REVEAL 2.0 прогнозирует годовую летальность, а также риск госпитализации по всем причинам в течение года, либо необходимость парентерального применения аналогов простациклина [20]. На ее основе разработан калькулятор REVEAL 2.0, где согласно полученному количеству баллов пациенты могут быть разделены на три категории риска: низкий (0–6 баллов), промежуточный (7–8 баллов) высокий риск (≥ 9 баллов) (табл. 3). Для получения результата требуется оценить

минимум 7 переменных. Точность расчета увеличивается с увеличением количества оцениваемых параметров.

Калькулятор рисков REVEAL Lite 2 и метод оценки неинвазивных параметров FPHR

Несмотря на то, что необходимость своевременной и регулярной оценки риска ЛАГ является общепризнанной, реальные данные показывают, что оценка риска в клинической практике остается недостаточной. Среди причин

Таблица 3. Калькулятор рисков REVEAL 2.0 [19]

Table 3. REVEAL 2.0 Risk Calculator [19]

Анализируемый параметр	Значение в баллах	
ЛАГ	Ассоциированная с портальной гипертензией	+3
	Наследственная	+2
	Ассоциированная с системными заболеваниями соединительной ткани	+1
	другое	0
Демографические данные: мужчины, старше 60 лет	нет	0
	да	+2
СКФ < 60 мл/мин/1,73м ²	нет	0
	да	+1
ФК (ВОЗ)	I	-1
	II	0
	III	+1
	IV	+2
Систолическое артериальное давление, мм рт. ст.	≥ 110	0
	< 110	+1
Частота сердечных сокращений, ударов в минуту	≤ 96	0
	> 96	+1
Госпитализации в течение 6 месяцев (по любой причине)	нет	0
	да	+1
Т6МХ, м	≥ 440	-2
	320 до < 440	-1
	165 до < 320	0
	< 165	+1
BNP, пг/мл или NT-proBNP, пг/мл	< 50	-2
	50 до < 200	0
	200 до < 800	+1
	≥ 800	+2
	< 300	-2
	300 до < 1100	0
Перикардиальный выпот на эхокардиограмме	нет	0
	да	+1
DLCO, % $\leq 40\%$	нет	0
	да	+1
Среднее давление в ПП > 20 мм рт. ст. в течение 1 года после КПОС	нет	0
	да	+1
ЛСС < 5 единиц Вуда при КПОС	нет	0
	да	-1
Сумма полученных баллов		
	+6	
Общее количество баллов		

Примечание/Note: КПОС – катетеризация правых отделов сердца (RHC – right heart catheterization); ЛАГ – легочная артериальная гипертензия (РАH – pulmonary arterial hypertension); ЛСС – легочное сосудистое сопротивление (PVR – pulmonary vascular resistance); ПП – правое предсердие (RA – right atrium); Т6МХ – тест с 6-минутной ходьбой (6MWT – 6-minute walk test); СКФ – скорость клубочковой фильтрации (GFR – glomerular filtration rate); ФК (ВОЗ) – функциональный класс по классификации Всемирной организации здравоохранения (FC (WHO) – functional class according to the classification of the World Health Organization); DLCO – диффузионная способность легких, измеряемая с помощью монооксида углерода (DLCO – Diffusing Capacity of the Lungs for Carbon Monoxide); BNP – мозговой натрийуретический пептид (BNP – brain natriuretic peptide); NT-proBNP – N-терминальный мозговой натрийуретический пептид (NT-proBNP – N-terminal brain natriuretic peptide)

называют сложность существующих инструментов оценки риска, большое количество оцениваемых параметров, а также желание избежать потенциально ненужных инвазивных процедур [21, 21]. Поэтому, с целью экономии времени и облегчения процедуры оценки риска у пациентов с ЛАГ в реальной клинической практике были разработаны упрощенные инструменты оценки риска. К таким инструментам относятся калькулятор рисков REVEAL Lite 2 и метод оценки неинвазивных параметров FPHR.

В калькулятор рисков REVEAL Lite 2 входят 6 неинвазивных параметров, включая оценку ФК (ВОЗ), ТбМХ и BNP/NT-proBNP – трех критериев, обладающих наибольшим прогностическим потенциалом (табл. 4). Пациенты с ЛАГ разделены на 3 категории риска, согласно полученному количеству баллов: низкий (≤ 5 баллов), промежуточный (6–7 баллов), высокий риск (≥ 8 баллов). Согласно REVEAL Lite 2 вероятность смерти в течение года состав-

ляет $< 5\%$ при низком риске, 5–10% при промежуточной и $> 10\%$ при высоком. Для получения результата требуется оценить как минимум 3 переменные, две из которых относятся к обладающим наибольшим прогностическим потенциалом [18].

Метод оценки неинвазивных параметров французского регистра оценивает пятилетнюю выживаемость, «свободную от трансплантации», по количеству неинвазивных параметров низкого риска при исходной оценке риска у пациентов с ЛАГ и при первом последующем осмотре (табл. 5). К параметрам низкого риска относятся ФК I или II (ВОЗ), ТбМХ > 440 м и BNP/NT-proBNP $< 50/ < 300$ пг/мл соответственно. При наличии у пациента всех трех критериев низкого риска 1-летняя выживаемость составляет 100%, а 5-летняя выживаемость – 97%. Причем, как и для других вышперечисленных инструментов, оценка риска в динамике имеет большее прогностическое значение, чем исходная [23].

Таблица 4. Калькулятор рисков REVEAL Lite 2 [19]

Table 4. REVEAL Lite 2 Risk Calculator [19]

Анализируемый параметр		Значение в баллах
СКФ < 60 мл/мин/1,73м ²	нет	0
	да	+1
ФК (ВОЗ)**	I	-1
	II	0
	III	+1
	IV	+2
Систолическое артериальное давление, мм рт. ст.	≥ 110	0
	< 110	+1
Частота сердечных сокращений, ударов в минуту	≤ 96	0
	> 96	+1
ТбМХ, м**	≥ 440	-2
	320 до < 440	-1
	165 до < 320	0
	< 165	+1
BNP, пг/мл или ** NT-proBNP, пг/мл **	< 50	-2
	50 до < 200	0
	200 до < 800	+1
	≥ 800	+2
	< 300	-2
	300 до < 1100	0
	≥ 1100	+2
Сумма полученных баллов		
		+6
Общее количество баллов		

Примечание/Note: ** – переменные, обладающие наибольшим прогностическим потенциалом (** – Variables with the greatest prognostic potential)

ТбМХ – тест с 6-минутной ходьбой (6MWT – 6-minute walk test); СКФ – скорость клубочковой фильтрации (GFR – glomerular filtration rate); ФК (ВОЗ) – функциональный класс по классификации Всемирной организации здравоохранения (FC (WHO) – functional class according to the classification of the World Health Organization); BNP – мозговой натрийуретический пептид (BNP – brain natriuretic peptide); NT-proBNP – N-терминальный мозговой натрийуретический пептид (NT-proBNP – N-terminal brain natriuretic peptide)

Таблица 5. Неинвазивные параметры FPHR [19]

Table 5. Non-invasive FPHR parameters [19]

Анализируемый параметр	Низкий риск	Промежуточный риск	Высокий риск
ФК (ВОЗ)	I или II	III	IV
ТбМХ, м	> 440	165-440	< 165
BNP/ NT-proBNP в плазме крови, пг/мл	< 50 < 300	50-300 300-1400	> 300 > 1400

Примечание/Note: ТбМХ – тест с 6-минутной ходьбой (6MWT – 6-minute walk test); ФК (ВОЗ) – функциональный класс по классификации Всемирной организации здравоохранения (FC (WHO) – functional class according to the classification of the World Health Organization); BNP – мозговой натрийуретический пептид (BNP – brain natriuretic peptide); NT-proBNP – N-терминальный мозговой натрийуретический пептид (NT-proBNP – N-terminal brain natriuretic peptide)

COMPERA 2.0: 4-уровневая оценка рисков

Применение трехуровневых моделей оценки риска ограничено у пациентов, уже получающих ЛАГ-специфическую терапию. При повторной оценке с помощью данных моделей у 60-70% пациентов из группы промежуточного риска отсутствовала какая-либо динамика [2]. Поэтому в рекомендациях ESC/ERS 2022 г. для стратификации рисков у пациентов, уже получающих ЛАГ-специфическую терапию было предложено использовать четырехуровневую модель COMPERA 2.0 с дополнительным выделением когорт промежуточного-низкого и промежуточного-высокого рисков. Данная модель изучалась в двух крупных исследованиях, включавших в сумме 4000 пациентов с ЛАГ [24, 25]. На основании уточненных пороговых значений показателей ФК (ВОЗ), Т6МХ и BNP/NT-proBNP выделены группы низкого, промежуточного-низкого и промежуточного-высокого и высокого рисков с годичной летальностью 0–3%, 2–7%, 9–19% и более 20% соответственно (табл. 6).

Параметры прогноза из таблицы 6, относящиеся к низкому, промежуточно-низкому, промежуточно-высокому и высокому рискам, оцениваются в баллах 1, 2, 3 и 4 соответственно. Для получения результата необходимо оценить все параметры. Риск рассчитывается путем деления суммы полученных баллов на количество оцененных факторов прогноза и округления до десятых. Результат от 1 до <1,5 относится к низкому риску, от 1,5 до <2,5 – к промежуточно-низкому, и от 2,5 до <3,5 к промежуточно-высокому и ≥ 3,5 к высокому риску.

Четкое разграничение пациентов группы промежуточного риска на промежуточно-низкий и промежуточ-

ного-высокий позволяет клиницисту своевременно интенсифицировать ЛАГ-специфическую терапию. Так, в рекомендациях ESC/ERS 2022 г. оценка риска пациента каждые 3–6 месяцев на регулярных осмотрах с помощью четырехуровневой модели COMPERA 2.0 включена в обновленный алгоритм лечения ЛАГ с целью определения необходимости в эскалации специфической терапии, в первую очередь, с назначением парентеральных аналогов простагличина в группе промежуточно-высокого риска [2].

Заключение

ЛАГ – неуклонно прогрессирующее, жизнеугрожающее заболевание с поражением системы легочной артерии и преимущественно правых отделов сердца. Пациенты с ЛАГ нуждаются в персонализированном подходе, основанном на оценке риска развития неблагоприятных исходов с использованием многопараметрического подхода. К параметрам, обладающим наибольшей прогностической ценностью, относят: ФК (ВОЗ), Т6МХ и BNP/NT-proBNP.

В процессе динамического наблюдения используют различные модели стратификации риска. При исходном определении риска применяют трехуровневую модель для выявления пациентов с низким, промежуточным и высоким уровнем риска смерти в течение 1 года. В дальнейшем, каждые 3–6 месяцев, для стратификации рисков у пациентов, уже получающих ЛАГ-специфическую терапию с целью оперативной ее эскалации, применяют четырехуровневую модель с дополнительным выделением когорт промежуточно-низкого и промежуточного-высокого рисков.

Таблица 6. Параметры прогноза, используемые в 4-уровневой оценке рисков [2]

Table 6. Forecast parameters used in the 4-level risk assessment [2]

Параметры прогноза	Низкий риск	Промежуточный-низкий риск	Промежуточный-высокий риск	Высокий риск
Начисленные баллы	1	2	3	4
ФК (ВОЗ)	I или II ^a	--	III	IV
Т6МХ, м	>440	320-440	165-319	<165
BNP/NT-proBNP в плазме крови, пг/мл	<50 <300	50-199 300-649	200-800 650-1100	>800 >1100

^a ФК I или II (ВОЗ) присваивается 1 балл, поскольку оба связаны с хорошей долгосрочной выживаемостью.

Общий риск = Сумма полученных баллов ÷ Количество оцененных параметров прогноза из таблицы 6

Примечание/Note: Т6МХ – тест с 6-минутной ходьбой (6MWT – 6-minute walk test); ФК (ВОЗ) – функциональный класс по классификации Всемирной организации здравоохранения (FC (WHO) – functional class according to the classification of the World Health Organization); BNP – мозговой натрийуретический пептид (BNP – brain natriuretic peptide); NT-proBNP – N-терминальный мозговой натрийуретический пептид (NT-proBNP – N-terminal brain natriuretic peptide)

Список литературы/References:

1. Чазова ИЕ, Мартынюк ТВ, Валиева ЗС и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. Евразийский Кардиологический журнал. 2020;(1):78-122. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2020-1-78-122> [Chazova I.E., Martynuk T.V., Valieva Z.S., et al. Eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eurasian heart journal. 2020;(1):78-122. (In Russ.) <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2020-1-78-122>]
2. Humbert M, Kovacs G, Hoeper M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. European Heart Journal. 2022;43:3618-3731. <https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>
3. The Seventh World Symposium on Pulmonary Hypertension: a collection of articles comprising the Proceedings of the Seventh World Symposium on Pulmonary Hypertension. European Respiratory Journal. 2024;URL <https://publications.ersnet.org/content/erj> (date of access: 23.06.2025).
4. Rich S, Dantzker DR, Ayres SM, et al. Primary pulmonary hypertension. A national prospective study. Annals of Internal Medicine. 1987;107(2):216-223. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-107-2-216>
5. Шария АМ, Мартынюк ТВ. Клиническое течение и прогноз у пациентов с идиопатической легочной артериальной гипертензией по данным современных регистров. Кардиологический вестник. 2021;16(3):23-27. <https://doi.org/10.17116/Cardiobulletin20211603123> [Shariya AM, Martynuk T.V. Data of modern registries on clinical course and prognosis of patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. Russian Cardiology Bulletin. 2021;16(3):23-27. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/Cardiobulletin20211603123>]
6. Humbert M, Sitbon O, Yaici A, et al. French pulmonary arterial hypertension network. Survival in incident and prevalent cohorts of patients with pulmonary arterial hypertension. European Respiratory Journal. 2010;36(3):549-555. <https://doi.org/10.1183/09031936.00057010>
7. Benza RL, Miller DP, Barst RJ, et al. An evaluation of long-term survival from time of diagnosis in pulmonary arterial hypertension from the REVEAL registry. Chest. 2012;142(2):448-456. <https://doi.org/10.1378/chest.11-1460>
8. Rådegran G, Kjellström B, Ekmechag B, et al. Characteristics and survival of adult Swedish PAH and CTEPH patients 2000-2014. Scand Cardiovasc J. 2016;50(4):243-250. <https://doi.org/10.1080/14017431.2016.1185532>
9. Hoeper MM, Pausch C, Grünig E, et al. Idiopathic pulmonary arterial hypertension phenotypes determined by cluster analysis from the COMPERA registry. The Journal of Heart and Lung Transplantation. 2020;39(12):1435-1444. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2020.09.011>
10. Авдеев СН, Барбараш ОЛ, Валиева ЗС и др. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. Клинические рекомендации 2024. Российский кардиологический журнал. 2024;29(11):170-250. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2024-6161> [Avdeev S.N., Barbarash O.L., Valieva Z.S., et al. 2024 Clinical practice guidelines for Pulmonary

- hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Russian Journal of Cardiology*. 2024;29(11):170-250. (In Russ.) <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2024-6161>
11. Barst RJ, Chung L, Zamanian RT, et al. Functional class improvement and 3-year survival outcomes in patients with pulmonary arterial hypertension in the REVEAL Registry. *Chest*. 2013;144(1):160-168. <https://doi.org/10.1378/chest.12-2417>
 12. Savarese G, Paolillo S, Costanzo P, et al. Do changes of 6-minute walk distance predict clinical events in patients with pulmonary arterial hypertension? A meta-analysis of 22 randomized trials. *J Am Coll Cardiol*. 2012;60(13):1192-1201.
 13. Легочная гипертензия/ под ред. И. Е. Чазовой, Т.В. Мартынюк. – М: Практика, 2015. – 928 с. ISBN 978-5-89816-138-5 [Pulmonary hypertension/ edited by I.E. Chazova, T.V. Martynuk. – M: Praktika, 2015. – 928 p. (In Russ.) ISBN 978-5-89816-138-5]
 14. Warwick G, Thomas PS, Yates DH. Biomarkers in pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2018;32:503-512. <https://doi.org/10.1183/09031936.00160307>
 15. Tello K, Axmann J, Ghofrani HA, et al. Relevance of the TAPSE/PASP ratio in pulmonary arterial hypertension. *Int J Cardiol*. 2018;266:229-235. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.01.053>
 16. van der Bruggen CE, Handoko ML, Bogaard HJ, et al. The Value of Hemodynamic Measurements or Cardiac MRI in the Follow-up of Patients With Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension. *Chest*. 2021 Apr;159(4):1575-1585. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2020.10.077>
 17. Kylhammar D, Kjellström B, Hjalmarsson C, et al. A comprehensive risk stratification at early follow-up determines prognosis in pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J*. 2018;39(47):4175-4181. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx257>
 18. Benza RL, Kanwar MK, Raina A, et al. Development and validation of an abridged version of the REVEAL 2.0 risk score calculator, REVEAL Lite 2, for use in patients with pulmonary arterial hypertension. *Chest*. 2021;159(1):337-346. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2020.08.2069>
 19. PAH Risk Score Calculators: [site]. – [United Therapeutics Corporation], 2024. – URL: <https://www.pahinitiative.com/hcp/risk-assessment/calculators> (date of access: 30.08.2024).
 20. Benza RL, Gomberg-Maitland MI, Elliott CG, et al. Predicting survival in patients with pulmonary arterial hypertension the REVEAL risk score calculator 2.0 and comparison with ESC/ERS-based risk assessment strategies. *Chest*. 2019;156(2):323-337. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.02.004>
 21. Raina A, Humbert M. Risk assessment in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir Rev*. 2016;25(142):390-398. <https://doi.org/10.1183/16000617.0077-2016>
 22. Simons J.E, Mann D, Pierozynski A. Assessment of risk of disease progression in pulmonary arterial hypertension: insights from an international survey of clinical practice. *Adv Ther*. 2019;36(9):2351-2363. <https://doi.org/10.1007/s12325-019-01030-4>
 23. Boucly A, Weatherald J, Humbert M, Sitbon O. Risk assessment in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2018;51(3):1800279. <https://doi.org/10.1183/13993003.00279-2018>
 24. Hoepfer MM, Pausch C, Olsson KM, et al. COMPERA 2.0: a refined 4-strata risk assessment model for pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2022;60(1): 2102311. <https://doi.org/10.1183/13993003.02311-2021>
 25. Boucly A, Weatherald J, Savale L, et al. External validation of a refined 4-strata risk assessment score from the French pulmonary hypertension registry. *Eur Respir J*. 2022;59(6):2102419. <https://doi.org/10.1183/13993003.02419-2021>