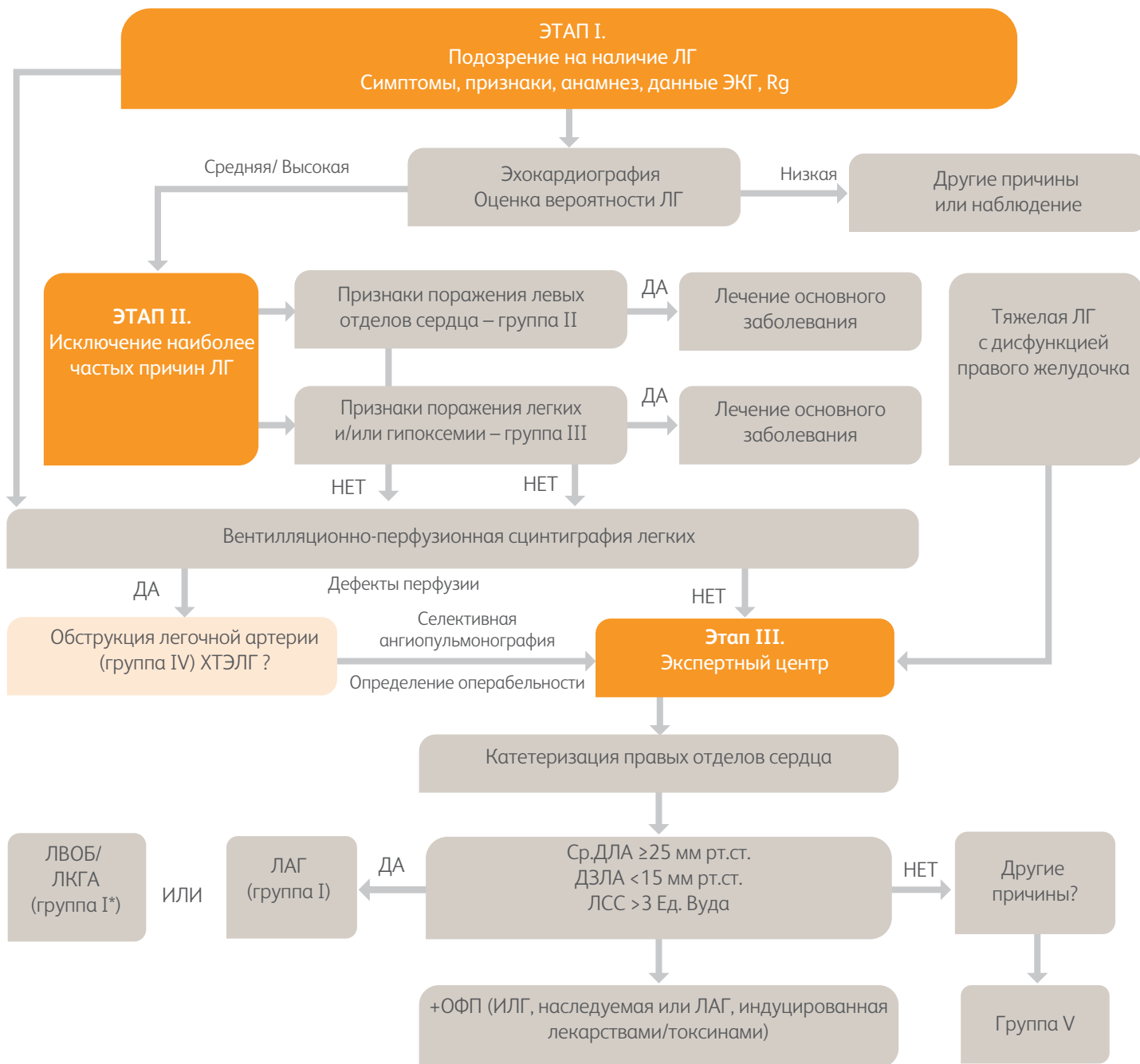


Диагностика ЛГ требует комплексного обследования с верификацией диагноза при помощи КПОС

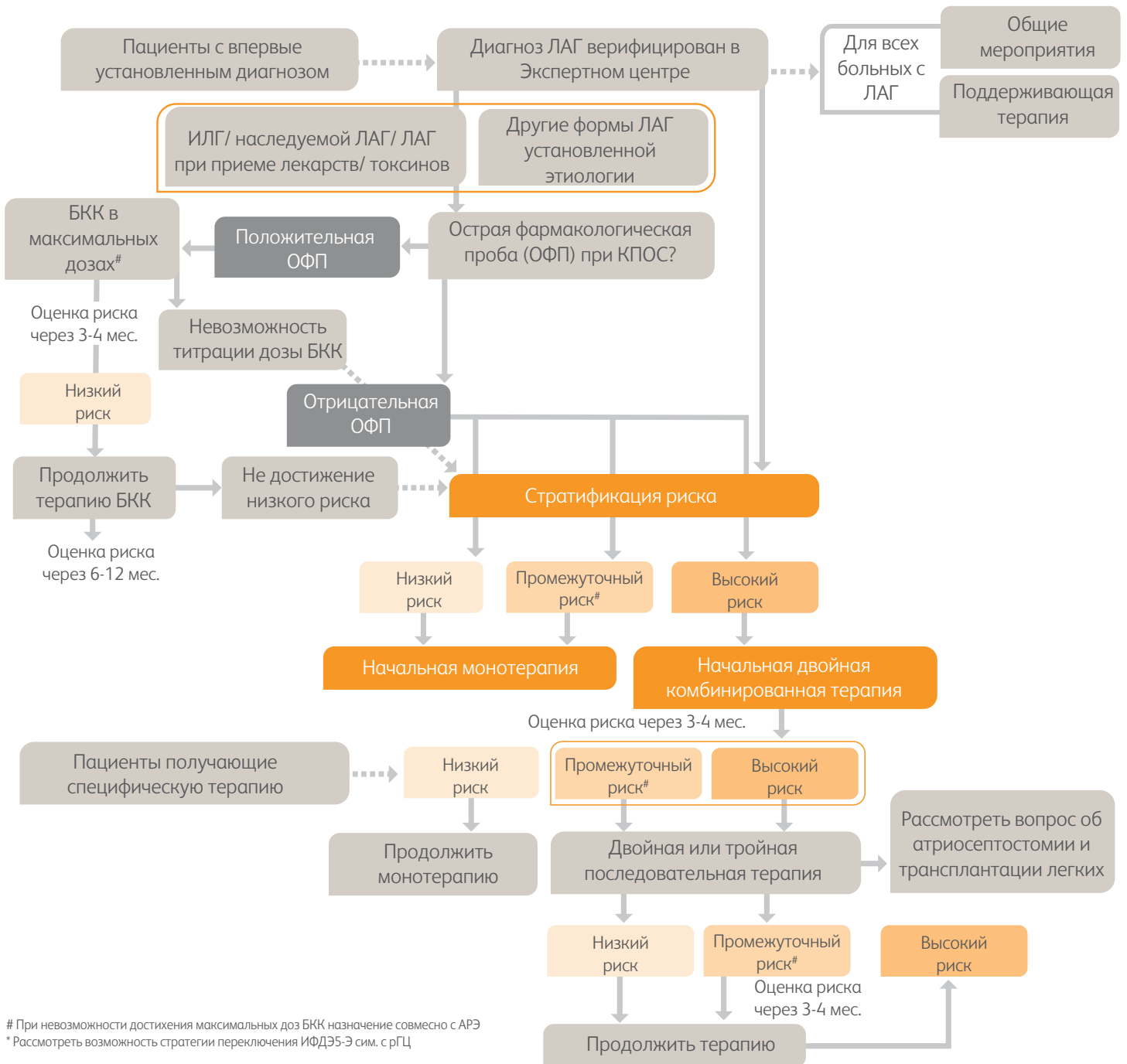


Ранняя диагностика легочной гипертензии и своевременное начало лечения способствуют улучшению прогноза

- 1 Скрининг (жалобы, осмотр, факторы риска, данные обследования)
- 2 Определение вероятности ЛГ при помощи трансторакальной ЭхоКГ
- 3 Исключение наиболее частых причин ЛГ, в первую очередь патологии левых отделов сердца и легких
- 4 Исключение ХТЭЛГ (группа IV)
- 5 Верификация диагноза ЛАГ, уточнение нозологической формы
- 6 Оценка ФК по ВОЗ у всех больных; стратификация риска при ЛАГ

Для достижения целей терапии у пациентов с ЛАГ возможно применение монотерапии, комбинации препаратов, а также стратегии переключения

Клинические рекомендации. Алгоритм лечения пациентов ЛАГ



В результате терапии каждый пациент должен достигать статуса низкого риска

Цели терапии у больных с ЛАГ

ФК (ВОЗ)	I-II
ЭхоКГ/МРТ	Нормальные или почти нормальные размеры и функция ПЖ
Гемодинамика	Нормализация функции ПЖ (ДПП < 8 мм рт.ст. и СИ > 2,5-3,0 л/мин/м ²)
Тест 6-минутной ходьбы	> 380-440 м
Кардиопульмональный нагрузочный тест	Пиковое потребление O ₂ > 15 мл/мин/кг и Вентиляционный эквивалент CO ₂ < 45 л/мин/л/мин
BNP	В норме

Адемпас® и Вентавис® могут применяться как в монотерапии, так и в составе последовательной комбинации у пациентов с ЛАГ

Рекомендации по начальной специфической терапии у пациентов с ЛАГ

Группы препаратов		Уровень убедительности рекомендаций/ уровень достоверности доказательств					
		ФКII		ФКIII		ФКIV	
Блокаторы кальциевых каналов *		I	C	I	C	–	–
Антагонисты рецепторов эндотелина	Амбризентан	I	A	I	A	IIb	C
	Бозентан	I	A	I	A	IIb	C
	Мацитентан	I	B	I	B	IIb	C
Ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа	Силденафил	I	A	I	A	IIb	C
Стимуляторы гуанилатциклазы	Риоцигуат	I	B	I	B	IIb	C
Аналоги простациклина	Ингаляционный илопрост	–	–	I	B	IIb	C
Агонисты рецепторов простациклина	Селексипаг	I	B	I	B	–	–

Рекомендации по последовательной комбинированной специфической терапии у пациентов с ЛАГ

Группы препаратов		Класс рекомендаций/ уровень достоверности доказательств					
		ФКII		ФКIII		ФК IV	
Силденафил → + мацитентан		I	B	I	B	IIa	C
Бозентан → + риоцигуат		I	B	I	B	IIa	C
АРЭ и/или ИФДЭ5 → + Селексипаг		I	B	I	B	–	–
Бозентан → + илопрост инг.		IIb	B	IIb	B	IIb	C
Силденафил → + амбризентан		IIb	C	IIb	C	IIb	C
Силденафил → + бозентан		IIb	C	IIb	C	IIb	C
Бозентан → + силденафил		IIb	C	IIb	C	IIb	C
Другие двойные комбинации		IIb	C	IIb	C	IIb	C
Другие тройные комбинации		IIb	C	IIb	C	IIb	C
Риоцигуат ↔ + ИФДЭ5		III	B	III	B	III	B



РИОЦИГУАТ: способ применения согласно инструкции^{1*}

- Одновременно с приемом пищи или независимо от времени приема пищи
- Интервалы приема ~6-8 часов



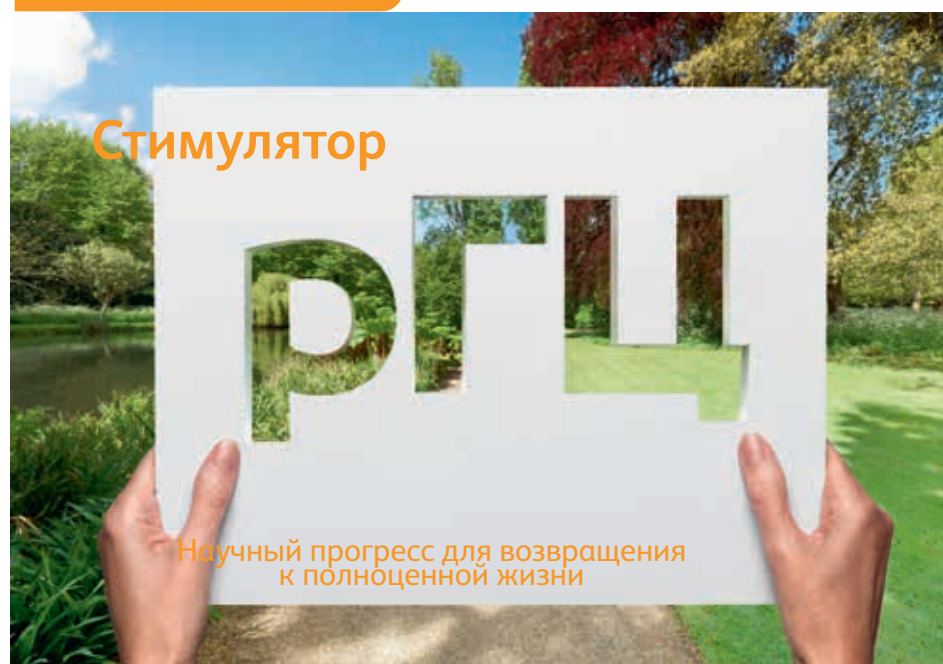
ЛГ – легочная гипертензия, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ИЛГ – идиопатическая легочная артериальная гипертензия, ХТЭЛГ – хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, мм рт.ст. – миллиметров ртутного столба, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, ДЗЛА – давление заклинивания в легочной артерии, Ср. ДЛА – среднее давление в легочной артерии, ИФДЭ-5 – ингибитор фосфодиэстеразы 5 типа, АРЭ – антагонисты эндотелиновых рецепторов, BNP – мозговой натрийуретический пептид, ФК по ВОЗ – функциональный класс по ВОЗ, рГЦ – растворимая гуанилатциклаза, ЛА – легочная артерия, ДПП – давление в правом предсердии, КПОС – катетеризация правых отделов сердца, ЭхоКГ – эхокардиография, РКИ – рандомизированное контролируемое исследование, ОФП – острая фармакологическая проба, МРТ – магнитно-резонансная томография, СИ – сердечный индекс, ПЖ – правый желудочек, ЭКГ – электрокардиография, ЛКГА – легочный капиллярный гемангиоматоз, ЛВОБ – легочная вено-окклюзионная болезнь, Rg – данные рентгенологических методов обследования, БКК – блокаторы кальциевых каналов,

СПОСОБ ПРИМЕНЕНИЯ И ДОЗЫ¹

Для приема внутрь. Препарат Адемпас® может приниматься одновременно с приемом пищи или независимо от времени приема пищи. Начало терапии: рекомендуемая начальная доза составляет 1,0 мг 3 раза в день на протяжении 2 недель. Таблетки должны приниматься три раза в день с интервалом примерно 6–8 часов одновременно с приемом пищи или независимо от времени приема пищи. Если систолическое артериальное давление составляет 95 мм рт. ст. и выше и у пациента при этом не отмечается симптомов артериальной гипотензии, дозу следует увеличивать на 0,5 мг каждые 2 недели до максимальной суточной дозы (по 2,5 мг 3 раза в день). Если систолическое артериальное давление менее 95 мм рт. ст., дозировку следует оставить прежней при условии, что у пациента не отмечается симптомов артериальной гипотензии. Если в любой момент на этапе титрования дозы систолическое артериальное давление менее 95 мм рт. ст. и у пациента при этом отмечаются признаки артериальной гипотензии, текущую дозу следует уменьшить на 0,5 мг 3 р/д, то есть, рекомендовать назначить ранее принимаемую и хорошо переносимую дозу. Поддерживающая доза. Подобранный индивидуальный дозу должна поддерживаться, если только не развиваются симптомы артериальной гипотензии. Максимальная суточная доза препарата Адемпас® составляет 7,5 мг. В случае пропуска очередной дозы препарата следует принять следующую дозу в соответствии с назначенной схемой применения. В случае развития нежелательных реакций (непереносимости) после применения назначенной дозы препарата, она может быть снижена в любой момент проведения лечения.

1. Регистрационный номер: ЛП-002639. Актуальная версия инструкции от 23.09.2020

Один для ЛАГ и ХТЭЛГ



АДЕМПАС®. Международное непатентованное наименование: риоцигуат. Лекарственная форма: таблетки, покрытые пленочной оболочкой. Одна таблетка, покрытая пленочной оболочкой, содержит 0,50; 1,00; 1,50; 2,00 или 2,50 мг риоцигуата микронизированного. **Показания к применению:** хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ, группа 4 по классификации ВОЗ) для лечения взрослых пациентов при: неопределенная ХТЭЛГ, персистирующая или рецидивирующая ХТЭЛГ после оперативного лечения. Для улучшения переносимости физической нагрузки, улучшения функционального класса по ВОЗ; легочная артериальная гипертензия (ЛАГ), группа 1 по классификации ВОЗ; для лечения взрослых пациентов с ЛАГ для улучшения переносимости физической нагрузки, функционального класса ВОЗ и задержки клинического ухудшения. II-III ФК по классификации ВОЗ (в монотерапии либо в комбинации с антагонистами рецепторов эндотелина или прогестинами); идиопатическая ЛАГ, наследственная ЛАГ, ЛАГ, ассоциированная с болезнями соединительной ткани. **Противопоказания:** одновременное применение с ингибиторами ФДЭ-5 (такими как силденафил, тадолафил, вardenafil); тяжелые нарушения функции печени (класс С по классификации Чайлд-Пью); повышенная чувствительность к риоцигуату или любому другому компоненту, входящему в состав препарата; беременность и период грудного вскармливания; одновременный прием с нитратами или донаторами оксида азота (такими как амилнитрит) в любой лекарственной форме; легочная гипертензия, ассоциированная с идиопатическими интерстициальными пневмониями (ЛГ-ИП); возраст до 18 лет; врожденный дефицит лактазы, непереносимость лактозы, глюкозо-галактозная мальабсорбция (в связи с наличием в составе препарата в качестве вспомогательных веществ лактозы); тяжелая артериальная гипотензия на момент начала терапии (систолическое артериальное давление менее 95 мм рт.ст., опыт клинического применения отсутствует); тяжелые нарушения функции почек (клиренс креатинина менее 15 мл/мин) и применение у пациентов, находящихся на гемодиализе (опыт клинического применения отсутствует). **С осторожностью:** необходимо соблюдать дополнительную осторожность при назначении препарата в следующих ситуациях: у пациентов с легочной гипертензией, имеющих дополнительные факторы риска кровотечения из дыхательных путей, особенно у тех, кто получает антикоагулянтную терапию; у пациентов, получающих гипотензивную терапию или имеющих исходную артериальную гипотензию, гиповолемию, либо тяжелую обструкцию путей оттока из левого желудочка или вегетативную дисфункцию; при одновременном применении с сильными ингибиторами изоферментов СYP и P-gp/BCRP, такими как азоловые противогрибковые средства (например, кетоназол, итраконазол) или ингибиторами протеазы ВИЧ (например, ритонавир), в связи с выраженным увеличением экспозиции риоцигуата; при одновременном применении с сильными ингибиторами изофермента CYP1A1, такими как ингибитор тирозинкиназы эрлотиниб, и сильными ингибиторами P-gp/BCRP, такими как иммуносупрессивный препарат циклоспорин А, может увеличиваться экспозиция риоцигуата; у пациентов с нарушениями функции почек (клиренс креатинина менее 80 мл/мин, но более 15 мл/мин); у пациентов с умеренным нарушением функции печени (класс В по шкале Чайлд-Пью); у пациентов пожилого возраста (65 лет и старше). **Побочное действие:** очень часто – головокружение, головная боль, диспепсия, диарея, тошнота, рвота, периферические отеки, часто – гастроинтестинальная анемия (включая соответствующие лабораторные показатели), учащенное сердцебиение, снижение артериального давления, кровавокашлевое, носовое кровотечение, заложенность носа, гастрит, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, дисфагия, боль в разных отделах ЖКТ, запор, вздутие живота. **Регистрационный номер:** ЛП-002639. Актуальная версия инструкции от 23.09.2020. **Производитель:** Байер АГ, Германия. Отпускается по рецепту врача. Подробная информация (включая информацию о способе применения и дозе) содержится в инструкции по применению.

Материал для специалистов здравоохранения.

Инструкция по медицинскому применению препарата Адемпас. ЛАГ – легочная артериальная гипертензия; ХТЭЛГ – хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия; рГЦ – растворимая гуанилатциклаза.

