

## Физическая реабилитация пациентов с легочной гипертензией

© Л.И. ВАСИЛЬЕВА<sup>1</sup>, Е.Д. ЕГУДИНА<sup>1</sup>, О.С. КАЛАШНИКОВА<sup>1</sup>, И.А. ЖИВИЛО<sup>2</sup>, Л.В. САПОЖНИЧЕНКО<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГУ «Днепропетровская медицинская академия» МОЗ Украины, Днепр, Украина;

<sup>2</sup>ГУ «Национальный научный центр «Институт кардиологии им. акад. Н.Д. Стражеско», Киев, Украина

### Резюме

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) характеризуется непрерывным увеличением прекапиллярного легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) с прогрессирующим снижением сердечного выброса, что приводит к прогрессированию одышки, усталости, ухудшению толерантности к физической нагрузке. Традиционно пациентам рекомендовалось ограничивать физические нагрузки. Недавно проведенные исследования свидетельствуют об улучшении переносимости физических нагрузок, качества жизни, мышечной функции и легочного кровообращения на фоне проведения программ сердечно-сосудистой и легочной реабилитации. Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов по ведению пациентов с ЛГ (2015), физическая реабилитация показана клинически стабильным больным, которые получают лекарственную терапию ЛАГ. Существуют различные программы физической реабилитации, однако общепринятый протокол проведения физических упражнений у больных ЛАГ не разработан. В обзоре освещены патофизиологические механизмы снижения переносимости физических нагрузок у пациентов с ЛАГ; методы оценки сократительного резерва правого желудочка, влияние физических нагрузок на сердечно-сосудистую систему, легкие и мышцы; рассмотрены существующие программы физической реабилитации, осложнения и пути их преодоления. Также проведен краткий анализ клинических исследований, рассмотрены перспективные направления дальнейшего развития и усовершенствования реабилитационных программ.

**Ключевые слова:** легочная гипертензия, сердечно-сосудистая реабилитация, легочная реабилитация, лечебная физическая культура.

### ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

Васильева Л.И. — к.м.н., доцент; e-mail: liv@414.dp.ua

Егудина Е.Д. — д.м.н., доцент; e-mail: elizavetaegudina@gmail.com

Калашникова О.С. — к.м.н., ассистент; <https://orcid.org/0000-0001-9962-0776>; e-mail: oksana.dma@gmail.com

Живило И.А. — м.н.с.; <https://orcid.org/0000-0001-8141-363X>; e-mail: zhivilka28@gmail.com

Сапожниченко Л.В. — к.м.н., ассистент; e-mail: s.lyuda@i.ua

### АВТОР, ОТВЕТСТВЕННЫЙ ЗА ПЕРЕПИСКУ:

Калашникова Оксана Сергеевна — к.м.н., ассистент; <https://orcid.org/0000-0001-9962-0776>; e-mail: oksana.dma@gmail.com

### КАК ЦИТИРОВАТЬ:

Васильева Л.И., Егудина Е.Д., Калашникова О.С., Живило И.А., Сапожниченко Л.В. Физическая реабилитация пациентов с легочной гипертензией. *Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры*. 2019;96(5):XX-XX. <https://doi.org/10.17116/kurort2019051XX>

## Physical rehabilitation of patients with pulmonary hypertension

© L.I. VASYLYEVA<sup>1</sup>, E.D. EGUDINA<sup>1</sup>, O.S. KALASHNIKOVA<sup>1</sup>, I.A. ZHIVILO<sup>2</sup>, L.V. SAPOZHNIChENKO<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dnipropetrovsk Medical Academy, Ministry of Health of Ukraine, Dnipro, Ukraine;

<sup>2</sup>Academician M.D. Strazhesko National Research Center «Institute of Cardiology», Kiev, Ukraine

### Abstract

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is characterized by a continuous increase in precapillary pulmonary vascular resistance with a progressive decrease in cardiac output, which leads to progressive dyspnea, fatigue, and deterioration of exercise capacity. Traditionally, the patients have been advised to limit physical exercises. Recent studies suggest that there are improvements in exercise capacity, quality of life, muscle function, and pulmonary circulation when cardiovascular and pulmonary rehabilitation programs are implemented. According to the 2015 European Society of Cardiology guidelines for the management of patients with PAH, physical rehabilitation is indicated for clinically stable patients who receive drug therapy for this disease. There are various physical rehabilitation programs, but there is no generally accepted protocol for physical exercises in patients with PAH. The review highlights the pathophysiological mechanisms for reducing exercise capacity in patients with PAH; methods for assessing the right ventricular contractile reserve, the effect of physical stress on the cardiovascular system, lungs, and muscles; the existing physical rehabilitation programs, complications and ways to overcome them are considered. Clinical trials studies are also briefly analyzed; promising areas for further development and improvement of rehabilitation programs are considered.

**Keywords:** pulmonary hypertension, cardiovascular rehabilitation, pulmonary rehabilitation, exercise therapy.

**INFORMATION ABOUT AUTHORS:**

Vasilyeva L.I. — MD, PhD, Associate Professor; e-mail: liv@414.dp.ua

Yehudina Ye.D. — MD, PhD, Associate Professor; e-mail: elizavetaegudina@gmail.com

Kalashnykova O.S. — PhD, Professor Assistant; <https://orcid.org/0000-0001-9962-0776>; e-mail: oksana.dma@gmail.com

Zhyvylo I.A. — Research Assistant; <https://orcid.org/0000-0001-8141-363X>; e-mail: zhivilka28@gmail.com

Sapozhnychenko L.V. — PhD, Professor Assistant; e-mail: s.lyuda@i.ua

**CORRESPONDING AUTHOR:**

Kalashnykova O.S. — PhD, Professor Assistant; <https://orcid.org/0000-0001-9962-0776>; e-mail: oksana.dma@gmail.com

**TO CITE THIS ARTICLE:**

Vasilyeva LI, Ehudina ED, Kalashnykova OS, Zhyvylo IO, Sapozhnychenko LV. Physical rehabilitation of patients with pulmonary hypertension. *Problems of balneology, physiotherapy, and exercise therapy*. 2019;96(5):XX-XX. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/kurort2019051XX>

**Введение**

Легочная гипертензия (ЛГ) — это патофизиологическое состояние, которое может включать разнообразные клинические состояния и осложнять течение большинства сердечно-сосудистых заболеваний и патологий легких, гемодинамически характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии (СДЛА)  $\geq 20$  мм рт.ст. в покое по данным катетеризации правых камер сердца [1]. Термин «легочная артериальная гипертензия» (ЛАГ) описывает группу пациентов, которые по гемодинамическим характеристикам имеют прекапиллярную ЛГ, определяемую наличием давления заклинивания в легочной артерии  $\leq 15$  мм рт.ст., и легочное сосудистое сопротивление (ЛСС)  $> 3$  ед. Вуд при отсутствии других причин прекапиллярной ЛГ, таких как ЛГ вследствие заболеваний легких, хронической тромбоэмболической ЛГ (ХТЭЛГ) или других редких заболеваний [2].

В зависимости от этиологии выделяют 5 клинических групп ЛГ (адаптировано G. Simonneau с соавт.) [1]:

**1. ЛАГ:**

— идиопатическая;

— наследственная (*BMPR2*-мутация и др.);

— обусловленная приемом лекарств, воздействием токсинов или радиации;

— ассоциированная с заболеваниями соединительной ткани, вирусом иммунодефицита человека, портальной гипертензией, врожденными заболеваниями сердца, шистосомозом.

1. Легочная веноокклюзионная болезнь и/или легочный капиллярный гемангиоматоз.

2. ЛГ, обусловленная патологией левых отделов сердца (систолическая, диастолическая дисфункция левого желудочка, патология клапанов, врожденная/приобретенная обструкция входящего/выносящего тракта левого желудочка и врожденные кардиомиопатии, врожденный/приобретенный стеноз легочных вен).

3. ЛГ, обусловленная заболеваниями легких и/или гипоксемией (хроническая обструктивная бо-

лезнь легких, интерстициальная болезнь легких, другие легочные заболевания со смешанным рестриктивным и обструктивным компонентом, нарушения дыхания во сне, альвеолярной вентиляции, проживание в высокогорной местности, аномалии развития).

4. ХТЭЛГ или другие обструкции легочной артерии (ангиосаркома, другие внутрисосудистые опухоли, артериит, врожденный стеноз легочной артерии, инвазии паразитов (однокамерный эхинококкоз).

5. ЛГ с неизвестными и/или многофакторными механизмами (гематологические нарушения: хроническая гемолитическая анемия, миелопролиферативные нарушения, спленэктомия; системные заболевания: саркоидоз, легочный гистиоцитоз, лимфоангиолейомиоматоз, нейрофиброматоз; метаболические расстройства: гликогенозы, болезнь Гоше, заболевания щитовидной железы; другие: легочная опухолевая тромботическая микроангиопатия, фиброзирующий медиастинит, хроническая почечная недостаточность (с/без диализа), сегментарная ЛГ).

Для оценки выраженности симптомов ЛГ используют функциональную классификацию Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) [1]:

Класс I. Пациенты с ЛГ, не приводящей к ограничению физической активности. Стандартная физическая активность не приводит к чрезмерной одышке или усталости, боли в груди или предобморочному состоянию.

Класс II. Пациенты с ЛГ, приводящей к небольшому ограничению физической активности. Комфортно чувствуют себя в состоянии покоя. Стандартная физическая активность приводит к чрезмерной одышке или усталости, боли в груди или предобморочному состоянию.

Класс III. Пациенты с ЛГ, приводящей к заметному ограничению физической активности. Комфортно чувствуют себя в состоянии покоя. Физическая активность ниже стандартной приводит к чрезмерной одышке или усталости, боли в груди или обмороку.

Класс IV. Пациенты с ЛГ и неспособностью осуществлять физическую активность без симптомов. У

этих пациентов возникают проявления недостаточности правых отделов сердца. Одышка и/или усталость могут иметь место даже в состоянии покоя. Дискомфорт увеличивается при физической активности.

К первым клиническим проявлениям ЛГ относятся одышка, снижение переносимости физических нагрузок и слабость. По мере прогрессирования сосудистого ремоделирования появляются синкопальные состояния, признаки правосторонней сердечной недостаточности, астения, кахексия периферических и респираторных мышц, что, в свою очередь, утяжеляет течение ЛГ [1]. В рекомендациях Европейского общества кардиологов по ведению пациентов с ЛГ 2009 г. рекомендовалось избегать избыточных физических нагрузок из-за риска внезапной сердечной смерти и ухудшения сердечной недостаточности [3]. Позже было показано достижение более высоких уровней физической активности, уменьшение выраженности утомляемости, улучшение дистанции 6-минутного теста ходьбы (6МТХ), кардиореспираторных показателей и качества жизни среди тренировавшихся пациентов с ЛАГ по сравнению с контрольной группой, не участвовавшей в тренировках [3, 4]. В обновленных рекомендациях Европейского общества кардиологов (2015) физическая реабилитация рекомендуется стабильным пациентам (I—III класс по классификации ВОЗ), которые получают лекарственную терапию при условии ее проведения в специализированных центрах [1]. Однако на сегодняшний день нет общепринятого протокола проведения физической реабилитации больных ЛАГ. Актуальной задачей является разработка унифицированного протокола физических тренировок пациентов с ЛГ и изучение их влияния на прогноз заболевания.

В обзоре будут рассмотрены патофизиологические механизмы, лежащие в основе функциональной недостаточности пациентов с ЛАГ; влияние физических нагрузок на клинические и функциональные параметры; преимущества и особенности существующих программ реабилитации. Также проведен краткий анализ клинических исследований, рассмотрены перспективные направления дальнейшего развития и усовершенствования реабилитационных программ.

### **Патофизиологические механизмы снижения переносимости физических нагрузок**

Одышка и слабость являются наиболее частыми симптомами ЛАГ [1]. В основе возникновения этих симптомов лежат различные нарушения физиологической регуляции функции внешнего дыхания, основной задачей которой является газообмен между атмосферным воздухом и кровью легочных капилляров [5]. К механизмам, обеспечивающим этот процесс, относятся сокращения дыхательной мускулатуры, дыхательные движения грудной клетки, дыхательная функция плевральной полости, проведение

воздуха (вдыхаемого и выдыхаемого) по дыхательным путям, диффузия газов (кислорода, углекислоты) через легочную мембрану, нервная регуляция дыхательных движений, корреляция между вентиляцией и кровообращением в отдельных участках легких.

У здоровых людей при физической нагрузке в условиях увеличения потребности в кислороде внешнее дыхание и газообмен поддерживаются за счет увеличения частоты дыхания, вентиляции легких и сердечного выброса, при этом происходит изменение легочного кровообращения: емкость сосудистого русла увеличивается, а ЛСС снижается. У пациентов с ЛАГ происходит трансформация системы «большой поток — низкое сопротивление» в систему «малый поток — высокое сопротивление», что, в свою очередь, отражается на переносимости физических нагрузок. Артерии теряют эластические свойства и не способны расширяться для обеспечения возрастающего потока крови при нагрузке, резистивные сосуды формируют шунты и коллатерали, что приводит к росту ЛСС, гемодинамической перегрузке правого желудочка. В результате нарастания конечно-диастолического давления правого желудочка межжелудочковая перегородка смещается влево, изменяется геометрия левого желудочка, снижаются его диастолическое наполнение и сердечный выброс. Это приводит к гипоксии тканей, раннему лактоацидозу, стимуляции каротидных тел и еще большей вентиляции (рис. 1) [6—11].

Скелетные мышцы способны не только преобразовывать энергию в силу, но и являются самым большим органом, оказывающим паракринный, аутокринный и секреторный эффекты [12]. У пациентов с ЛАГ снижение сердечного выброса, гипервентиляция, вазоконстрикция, изменение микроциркуляции, продукция провоспалительных цитокинов приводят к нарушению сократимости респираторных и скелетных мышц, что, в свою очередь, способствует прогрессированию одышки и слабости [13—16]. В работе Р. Barbossa и соавт. у женщин с ЛАГ скорость доставки  $O_2$  изменялась в начале интенсивных физических нагрузок, что замедляло адаптацию к аэробному метаболизму [17]. Высокое содержание фосфофруктокиназы/3-гидроксиацил-КоА-дегидрогеназы в мышечном биоптате пациентов с ЛАГ и II—III функциональным классом по классификации ВОЗ свидетельствует о тенденции к анаэробному, а не аэробному метаболизму [18].

### **Оценка сократительного резерва правого желудочка**

Таким образом, у пациентов с ЛАГ создается своеобразный порочный круг: для обеспечения потребности в  $O_2$  в условиях альвеолярной гипоксии компенсаторно активируется работа респираторного мышечного аппарата. Однако в то же время, чтобы длительное время выполнять мышечную работу, требуется повышенный приток  $O_2$  [19, 20].

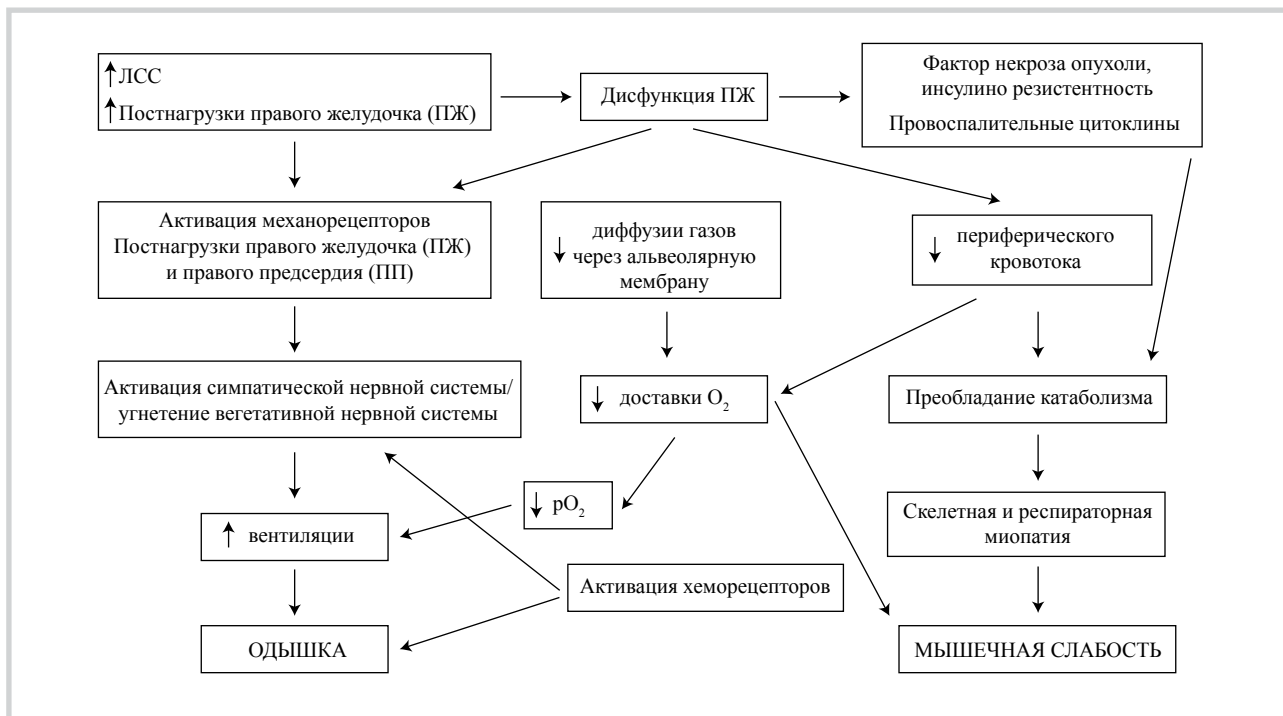


Рис. 1. Патофизиологические механизмы, связанные с одышкой и мышечной слабостью при ЛАГ.  
 Fig. 1. Pathophysiological mechanisms associated with dyspnea and muscle weakness in PAH.

Во многих экспериментальных моделях с воспроизведением гипоксии и ЛАГ наблюдался положительный эффект физической нагрузки на функцию ПЖ и легочную циркуляцию [21, 22]. ЛАГ часто диагностируется на стадии III–IV функционального класса по классификации ВОЗ, когда основным параметром, определяющим прогноз, является сердечный резерв, который определяется адаптацией ПЖ к ЛСС. Ухудшение функции ПЖ на фоне физической нагрузки является основным аргументом противников назначения лечебной физической культуры при ЛАГ [23].

В эксперименте на крысах при сохранении сердечного выброса на фоне физической нагрузки отмечалось увеличение плотности капилляров в кардиомиоцитах, что позволяло заметно увеличить выносливость. Напротив, у крыс с прогрессирующей ЛАГ и сниженным резервом ПЖ на фоне физической нагрузки отмечались быстрое remodelирование легочных сосудов и плохая выживаемость [24].

Кардиопульмональный нагрузочный тест (КПНТ) позволяет определить основной патофизиологический механизм, лежащий в основе одышки, роль сердечно-сосудистой и легочной систем в плохой переносимости физических нагрузок, оценить реакцию сердечно-сосудистой системы на нагрузку [25–29]. Важными параметрами при проведении теста являются максимальное потребление кислорода ( $VO_{2max}$ ), максимальная частота сердечных сокращений ( $ЧСС_{max}$ ), максимальная минутная вентиляция

легких ( $VE_{max}$ ) [30–33]. Алгоритм оценки КПНТ представлен на рис. 2.

Эхокардиография с оценкой регургитации на трехстворчатом клапане, СДЛА и индекса  $Tei$  также используется для оценки возможностей легочного кровообращения и ПЖ адаптироваться к физической нагрузке [34–36]. Возможность оценивать повышенные СДЛА при физической нагрузке в качестве показателя сократительного резерва ПЖ отметили в своей работе E. Grunig и соавт. Объемы ПЖ существенно не отличались, а увеличение СДЛА >30 мм рт.ст. во время тренировки было независимым прогностическим маркером [37].

Одним из способов оценки постнагрузки ПЖ во время тренировки является определение взаимосвязи давления в легочной артерии и сердечного выброса. Показатель давление/поток (P/Q), который определяется при катетеризации или магнитно-резонансной томографии в состоянии стресса, позволяет выявить субклинические изменения и оценить толерантность к физической нагрузке [38].

### Клинические исследования реабилитационных программ у больных лаг

Первое рандомизированное исследование было опубликовано в 2006 г. D. Mereles и соавт. [39]. Эффекты физических упражнений представлены на рис. 3.

Американский колледж торакальных врачей (ACCP)/Американская ассоциация сердечно-сосу-

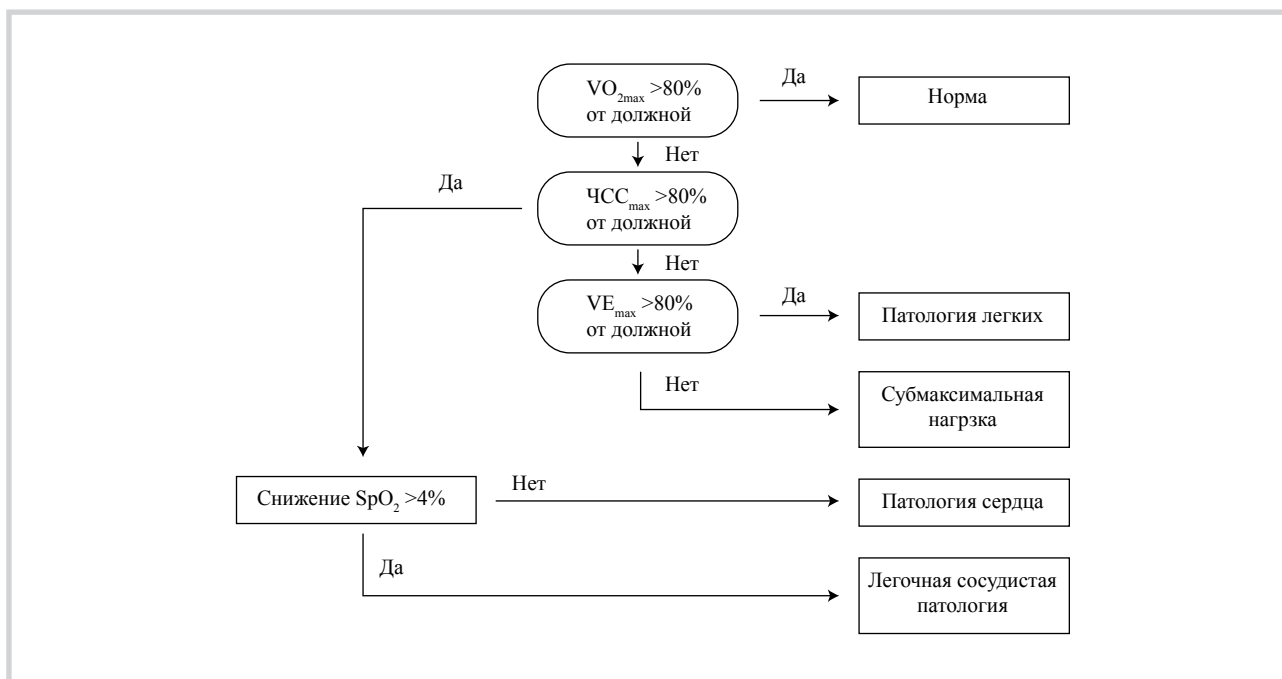


Рис. 2. Алгоритм оценки параметров КПНТ.

Fig. 2. Algorithm for cardiopulmonary exercise testing.

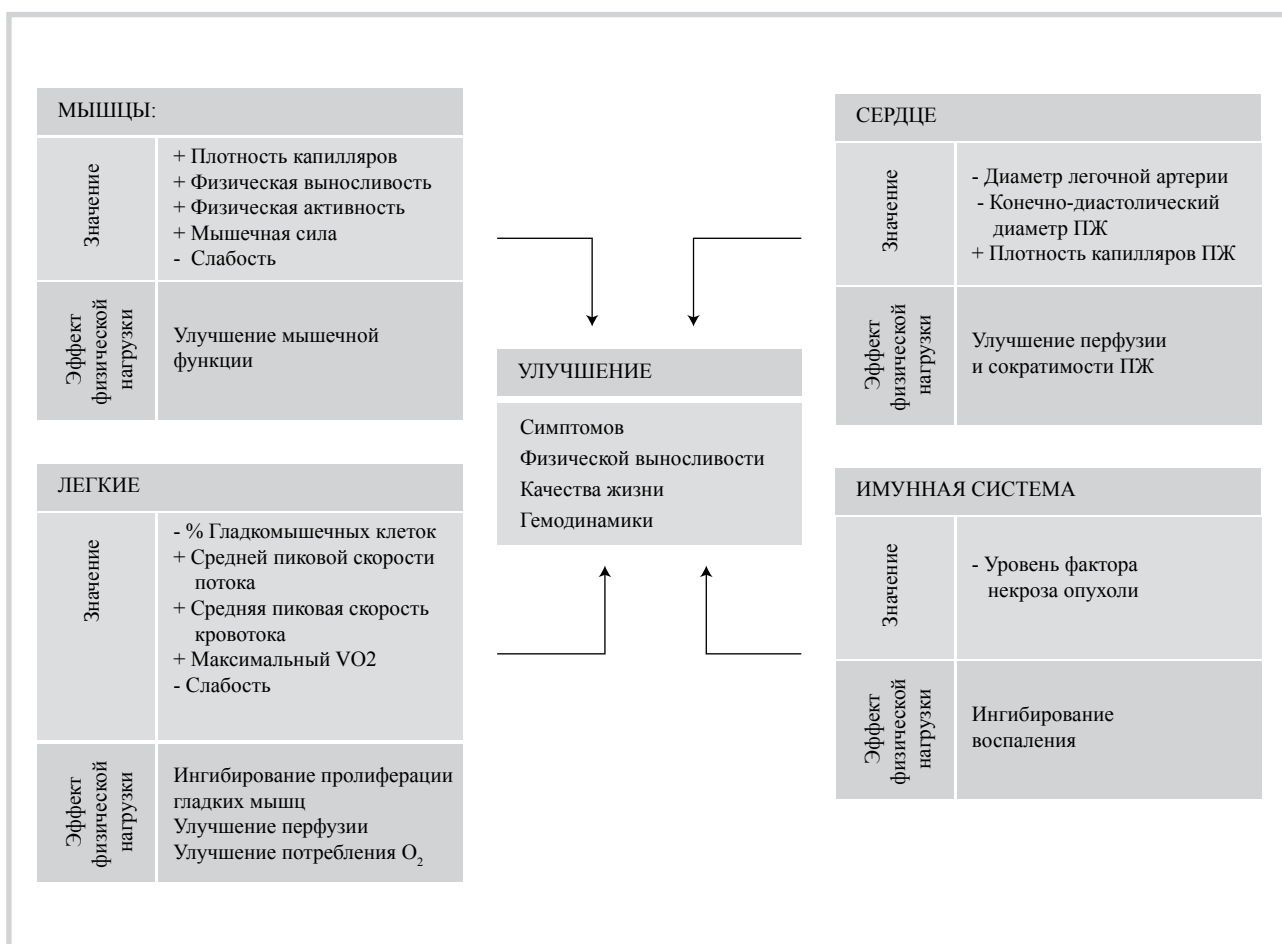


Рис. 3. Эффекты физических нагрузок у пациентов с ЛАГ

Fig. 3. Effects of physical exercises in patients with PAH.

дистой и легочной реабилитации (AACVPR) (2007) рекомендуют проведение легочной реабилитации пациентам с ЛАГ, однако четкие критерии этих программ не прописаны [40].

В 2009 г. исследователи из Амстердама показали улучшение выносливости и мышечной аэробной способности на фоне 12-недельной программы домашних тренировок с использованием велотренажера и силовых нагрузок на квадрицепс, разработанной на основных принципах Американской кардиологической ассоциации для реабилитации пациентов с хронической сердечной недостаточностью. В конце исследования не было изменений в дистанции 6МТХ или максимальной физической нагрузке. Однако результаты исследования свидетельствуют о сдвиге анаэробного порога в сторону высокой рабочей нагрузки (с  $32 \pm 5$  до  $46 \pm 6$  Вт;  $p=0,001$ ), увеличении силы квадрицепса на 13% ( $p=0,005$ ) и выносливости на 34% ( $p=0,001$ ) [41, 42].

В Квебеке было опубликовано аналогичное исследование, в котором пациенты с идиопатической ЛАГ, получающие специфическую монотерапию, прошли амбулаторную 12-недельную программу сердечно-легочной реабилитации (10—15 мин езды на велосипеде с индивидуальной нагрузкой под контролем КПНТ, силовые упражнения, состоящие из 2 подходов по 10—12 повторений для 6—8 различных групп мышц и 15 мин ходьбы на беговой дорожке). Результаты исследования свидетельствуют об увеличении дистанции 6МТХ на 13% и выносливости на 53%, уменьшении показателя  $VE/VCO_2$ . Уменьшилось количество мышечных волокон типа IIx и увеличилось I типа, также увеличилось соотношение капилляров и волокон [43].

В систематическом обзоре 16 исследований с участием 470 пациентов изучались эффективность и безопасность различных видов физических нагрузок (аэробная, сочетание аэробной и анаэробной, нагрузки, направленной на повышение выносливости, дыхательные упражнения) у пациентов с идиопатической ЛАГ и ЛАГ, ассоциированной с врожденными пороками сердца, заболеваниями соединительной ткани. В этих исследованиях отмечалось улучшение показателя 6МТХ в среднем с 32 до 87 м после 12—18 нед тренировок. Кроме того, благоприятными эффектами физических нагрузок были улучшение пика  $VO_2$  и более высокое поглощение кислорода на анаэробном пороге, улучшение сердечного выброса, мышечной силы и выносливости [44].

Программы легочной реабилитации способствуют уменьшению депрессии, усталости и улучшению качества жизни [45—48]. В исследовании L. Chan и соавт. определили влияние тренировок с использованием беговой дорожки (24—30 процедур на беговой дорожке в течение 30—45 мин) на сердечно-респираторную функцию и качество жизни пациентов с ЛГ. Пациенты были разделены на две группы: в 1-й

группе проводилось только обучение, во 2-й группе — обучение и физические упражнения. Через 10 нед во 2-й группе показатели переносимости нагрузок и качества жизни, оцененные по опросникам SF-36 и SAMPHOR, были достоверно лучше [49].

Также доказано, что продолжение выполнения физических упражнений дома после стационарной реабилитации ассоциируется с улучшением показателей долгосрочной выживаемости (15 нед — 5 лет) [39, 50, 51].

#### **Программа физической реабилитации, возможные осложнения и пути их преодоления**

Комплекс лечебно-реабилитационных мероприятий для больных ЛАГ включает изменение образа жизни и физические упражнения, а также участие мультидисциплинарной команды специалистов, представленной кардиологом, пульмонологом, физиотерапевтом, врачом по лечебной физической культуре, массажистом и психологом, которые наблюдают в динамике и проводят коррекцию лечения в целях улучшения физического и эмоционального статуса пациентов [52, 53].

К основным принципам реабилитации относятся комплексность и регулярность, оценка клинических и личностных особенностей пациента, психологических качеств, физической подготовленности, условий труда и быта. В **таблице** представлены различные компоненты реабилитационной программы больных ЛАГ.

На сегодняшний день не разработан унифицированный протокол проведения реабилитационных физических упражнений у пациентов с ЛАГ. Наиболее изученной является разработанная в центре ЛАГ в Гейдельберге (Германия) программа, включающая 3 нед обучения и физические упражнения в условиях специализированного центра ЛАГ под наблюдением специалистов, после чего следует домашняя реабилитация. Перед началом программы тренировок и сразу после 3-недельной стационарной программы пациенты проходят комплексное обследование в целях оценки стабильности клинического состояния на фоне проводимой терапии ЛАГ для определения интенсивности I этапа физической реабилитации. Больным проводится эхокардиография в состоянии покоя и во время физических нагрузок, а также КПНТ для оценки пикового поглощения кислорода, реакции сердечного ритма на нагрузку, сократительного резерва и дополнительных параметров безопасности. Тренировки проводятся с использованием велотренажера (средняя рабочая нагрузка составляет от 5 до 40 Вт) в течение 10—25 мин, гантелей небольшого веса и направлением нагрузки на одну группу мышц, применяются дыхательные упражнения, которые учат пациента методам снятия одышки (глубокие дыхательные упражнения и положения тела, облегчающие дыха-

**Компоненты реабилитационной программы пациентов с ЛАГ**  
**Components of rehabilitation program for patients with PAH**

Вид нагрузки Type of exercise	Комментарии Comments
Обучение и руководство Training and management	Обязательным условием программ реабилитации больных ЛАГ является их выполнение в специализированном центре с использованием программ специально разработанных для этой категории больных. The indispensable condition for rehabilitation programs for patients with PAH is their implementation in a specialized center using the programs specially designed for this category of patients
Аэробные нагрузки Aerobic exercises	Умеренная интенсивность, например аэробная велосипедная тренировка (с достижением 40—80% от максимальной физической нагрузки). Мониторинг SpO <sub>2</sub> (>90%) и ЧСС (<120/мин). Продолжительность 10—25 мин. Частота: ежедневно. Moderate intensity, for example, aerobic cycling training (to achieve 40—80% of maximum physical activity). Monitoring of SpO <sub>2</sub> (>90%) and heart rate (<120 beats/min). Duration: 10—25 minutes. Frequency: daily.
Силовые тренировки Muscle-strengthening exercises	Упражнения с гантелями низкоо веса в течение 30 мин. Частота: 5 раз в неделю. 30-minute exercises with low weight dumbbells. Frequency: 5 times weekly
Дыхательные упражнения Respiratory exercises	Продолжительность 30 мин. Частота: 5 раз в неделю. Duration: 30 minutes. Frequency: 5 times weekly.
Психологическая поддержка Psychological support	При необходимости. If required
Консультация нутрициолога Nutrition counselling	При необходимости. If required
Инструктаж по использованию ингаляционных аппаратов Instructional advice on the use of inhalation devices	При необходимости. If required

ние) [54]. Различные компоненты программы физической реабилитации перечислены в **таблице**.

Несмотря на очевидный положительный эффект физической реабилитации пациентов с ЛАГ, большинство специалистов по-прежнему скептически относятся к целесообразности назначения умеренных физических нагрузок этим больным из-за опасения возникновения осложнений (например, обмороки, головокружения, гипотензия, аритмии, ухудшение сердечной недостаточности или инфекции дыхательных путей). В исследовании E. Grunig и соавт. с участием 183 пациентов с ЛАГ было показано положительное влияние физических нагрузок на сердечно-сосудистую систему без ухудшения клинического состояния. У 13% пациентов наблюдались нежелательные явления в виде предобмороков и пароксизмов суправентрикулярных тахикардий [55]. Также в период наблюдения пациенты переносили обмороки, респираторные инфекции и кровохарканье, которые не были связаны непосредственно с физическими упражнениями.

При проведении физической реабилитации больных с ЛАГ необходимо:

- оценить физические возможности каждого пациента (электрокардиограмма, эхокардиограмма, КПНТ с оценкой сатурации);

- начинать физическую реабилитацию следует у стабильных пациентов без признаков декомпенсации сердечной недостаточности, которые получают специфическую терапию ЛАГ в течение 2 мес;

- начинать физическую реабилитацию необходимо в лечебных учреждениях под контролем специ-

алистов во время выполнения упражнений и в восстановительном периоде;

- избегать чрезмерных нагрузок (рекомендованы упражнения умеренной интенсивности с достижением 40—80% максимальной нагрузки);

- контролировать сатурацию (не менее 85%) и ЧСС (не более 120 уд/мин);

- при необходимости использовать дополнительную подачу кислорода; избегать десатурации;

- силовые нагрузки направлять на одну группу мышц, используя гантели минимального веса.

Противопоказаниями к проведению физической реабилитации являются:

- симптомы декомпенсации правожелудочковой сердечной недостаточности;

- наличие IV функционального класса по классификации ВОЗ или повышение функционального класса;

- снижение показателя 6МТХ на 15% от исходного уровня;

- начало терапии ЛАГ или ее изменения последние 3 мес;

- изменения симптоматической терапии ЛАГ последние 30 дней (например, кислород, диуретики).

Перспективные направления

Дальнейшие исследования необходимы для разработки общепринятого протокола проведения физической реабилитации пациентов с ЛГ, определения причин отсутствия ответа у некоторых больных на физическую реабилитацию. Разработка специальных программ тренировок необходима среди паци-

ентов с сопутствующими заболеваниями (ортопедическими, психическими, избыточным весом) и очень молодых пациентов с ранним установлением диагноза без симптомов декомпенсации ЛАГ, показатели 6МТХ которых составляют более 550 м.

### Заключение

Около 10 лет назад было доказано положительное воздействие физических упражнений на функциональные возможности у пациентов с ЛАГ, после чего начали разрабатываться и изучаться различные реабилитационные программы. По результатам клинических исследований отмечается значительное улучшение показателей 6МТХ,  $VO_{2max}$ , мышечной силы и выносливости, а также физического и умственного качества жизни (опросник SF-36) [39, 41, 43, 45,

47, 49—51]. Физические нагрузки под наблюдением медицинского персонала рекомендуются стабильным пациентам с ЛАГ, получающим лекарственную терапию (ПА, В) [1]. Ключевым моментом является организация междисциплинарного подхода в виде тесного сотрудничества между опытной реабилитационной клиникой и экспертным центром, который осуществляет наблюдение и лечение пациентов с ЛАГ. Дальнейшие клинические исследования необходимы для оптимизации разработанных программ сердечно-легочной реабилитации у больных ЛАГ с оценкой долгосрочных эффектов и выживаемости пациентов.

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.**  
**The authors declare no conflict of interest.**

### ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, Simonneau G, Peacock A, Vonk Noordegraaf A, Beghetti M, Ghofrani A, Gomez Sanchez MA, Hansmann G, Klepetko W, Lancellotti P, Matucci M, McDonagh T, Pierard LA, Trindade PT, Zompatori M, Hoeper M; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2016;(1):67-119. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317>
- Simonneau G. PH haemodynamic definitions and clinical classifications and characteristics of specific PAH subgroups. Materials of 6 World Symposium on Pulmonary Hypertension. *Nice*. 2018;9.
- Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery J.L, Barbera JA., Beghetti M, Corris P, Gaine S, Gibbs JS, Gomez-Sanchez MA, Jondeau G, Klepetko W, Opitz C, Peacock A, Rubin L, Zellweger M, Simonneau G; ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2009;30(20):2493-2537. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp297>
- Grünig E, Ehlken N, Ghofrani A, Staehler G, Meyer FJ, Juenger J, Opitz CF, Klose H, Wilkens H, Rosenkranz S, Olschewski H, Halank M. Effect of exercise and respiratory training on clinical progression and survival in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Respiration*. 2011;81(5):394-401. <https://doi.org/10.1159/000322475>
- Sun XG, Hansen JE, Oudiz RJ, Wasserman K. Exercise pathophysiology in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation*. 2001;104(4):429-435.
- Groepenhoff H, Westerhof N, Jacobs W, Boonstra A, Postmus PE, Vonk-Noordegraaf A. Exercise stroke volume and heart rate response differ in right and left heart failure. *Eur J Heart Fail*. 2010;12(7):716-720. <https://doi.org/10.1093/eurjhf/hfq062>
- Weatherald J, Farina S, Bruno N, Laveneziana P. Cardiopulmonary exercise testing in pulmonary hypertension. *Ann Am Thorac Soc*. 2017;14(suppl 1):84-92. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201610-788FR>
- Tripodiadis F, Karayannis G, Giamouzis G, Skoularigis J, Louridas G, Butler J. The sympathetic nervous system in heart failure physiology, pathophysiology, and clinical implications. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(19):1747-1762. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.05.015>
- Pinna GD, Porta A, Maestri R, De Maria B, Dalla Vecchia LA, La Rovere MT. Different estimation methods of spontaneous baroreflex sensitivity have different predictive value in heart failure patients. *J Hypertens*. 2017;35(8):1666-1675. <https://doi.org/10.1097/HJH.0000000000001377>
- Lador F, Bringard A, Bengueddache S, Ferretti G, Bendjelid K, Soccia PM, Noble S, Beghetti M, Chemla D, Hervé P, Sitbon O. Kinetics of cardiac output at the onset of exercise in precapillary pulmonary hypertension. *Biomed Res Int*. 2016;2016:6050193.
- Waxman AB. Exercise physiology and pulmonary arterial hypertension. *Prog Cardiovasc Dis*. 2012;55(2):172-179. <https://doi.org/10.1016/j.pcad.2012.07.003>
- Pedersen BK, Febbraio MA. Muscles, exercise and obesity: skeletal muscle as a secretory organ. *Nat Rev Endocrinol*. 2012;8(8):457-465. <https://doi.org/10.1038/nrendo.2012.49>
- Franssen FM, Wouters EF, Schols AM. The contribution of starvation, deconditioning and ageing to the observed alterations in peripheral skeletal muscle in chronic organ diseases. *Clin Nutr*. 2002;21(1):1-14. <https://doi.org/10.1054/clnu.2001.0485>
- Potus F, Malenfant S, Graydon C, Mainguy V, Tremblay È, Breuils-Bonnet S, Ribeiro F, Porlier A, Maltais F, Bonnet S, Provencher S. Impaired angiogenesis and peripheral muscle microcirculation loss contribute to exercise intolerance in pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;190(3):318-328. <https://doi.org/10.1164/rccm.201402-0383OC>
- Reid MB, Lannergren J, Westerblad H. Respiratory and limb muscle weakness induced by tumor necrosis factor-alpha: involvement of muscle myofilaments. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166(4):479-484.
- Li YP, Chen Y, John J, Moylan J, Jin B, Mann DL, Reid MB. TNF-alpha acts via p38 MAPK to stimulate expression of the ubiquitin ligase atrogin1/MAFbx in skeletal muscle. *FASEB J*. 2005;19(3):362-370. <https://doi.org/10.1096/fj.04-2364com>
- Barbosa PB, Ferreira EM, Arakaki JS, Takara LS, Moura J, Nascimento RB, Nery LE, Nader JA. Kinetics of skeletal muscle O2 delivery and utilization at the onset of heavy-intensity exercise in pulmonary arterial hypertension. *Eur J Appl Physiol*. 2011;111(8):1851-1861. <https://doi.org/10.1007/s00421-010-1799-6>
- Mainguy V, Maltais F, Saey D, Gagnon P, Martel S, Simon M, Provencher S. Peripheral muscle dysfunction in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Thorax*. 2010;65(2):113-117. <https://doi.org/10.1136/thx.2009.117168>
- Naeije R, Chesler N. Pulmonary circulation at exercise. *Compr Physiol*. 2012;2(1):711-741.
- Marra AM, Arcopinto M, Bossone E, Ehlken N, Cittadini A, Grünig E4. Pulmonary arterial hypertension-related myopathy: an overview of current data and future perspectives. *Nutr Metab Cardiovasc Dis*. 2015;25(2):131-139. <https://doi.org/10.1016/j.numecd.2014.10.005>
- Moreira-Gonçalves D, Ferreira R, Fonseca H, Padrão AI, Moreno N, Silva AF, Vasques-Nóvoa F, Gonçalves N, Vieira S, Santos M, Amado F, Du-



- arte JA, Leite-Moreira AF, Henriques-Coelho T. Cardioprotective effects of early and late aerobic exercise training in experimental pulmonary arterial hypertension. *Basic Res Cardiol*. 2015;110(6):57. <https://doi.org/10.1007/s00395-015-0514-5>
22. Pacagnelli FL, De Almeida Sabela AK, Okoshi K, Mariano TB, Campos DH, Carvalho RF, Cicogna AC, Vanderlei LC. Preventive aerobic training exerts a cardioprotective effect on rats treated with monocrotaline. *Int J Exp Pathol*. 2016;97(3):238-247. <https://doi.org/10.1111/iep.12166>
  23. Spruijt OA, de Man FS, Groepenhoff H, Oosterveer F, Westerhof N, Vonk-Noordegraaf A, Bogaard HJ. The effects of exercise on right ventricular contractility and right ventricular-arterial coupling in pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015;191(9):1050-1057. <https://doi.org/10.1164/rccm.201412-2271OC>
  24. Handoko ML, De Man FS, Happé CM, Schalij I, Musters RJ, Westerhof N, Postmus PE, Paulus WJ, van der Laarse WJ, Vonk-Noordegraaf A. Opposite effects of training in rats with stable and progressive pulmonary hypertension. *Circulation*. 2009;120(1):42-49. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.829713>
  25. Balady GJ, Arena R, Sietsema K, Myers J, Coke L, Fletcher GF, Forman D, Franklin B, Guazzi M, Gulati M, Keteyian SJ, Lavie CJ, Macko R, Mancini D, Milani RV; American Heart Association Exercise, Cardiac Rehabilitation, and Prevention Committee of the Council on Clinical Cardiology; Council on Epidemiology and Prevention; Council on Peripheral Vascular Disease; Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research. Clinician's Guide to Cardiopulmonary Exercise Testing in Adults: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2010;122(2):191-225. <https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e3181e52e69>
  26. Arena R, Myers J, Guazzi M. Cardiopulmonary exercise testing is a core assessment for patients with heart failure. *Congest Heart Fail*. 2011;17(3):115-119. <https://doi.org/10.1111/j.1751-7133.2011.00216.x>
  27. Кудряшев В.Э. Иванов С.В., Белецкий Ю.В. *Количественная оценка нарушений кровообращения (пробы с физической нагрузкой)*. М.: Медицина; 2000.  
Kudryashev VE, Ivanov SV, Beleckii YuV. *Kolichestvennaya otsenka narushenii krovoobrashcheniya (proby s fizicheskoi nagruzkoj)*. M.: Medicina; 2000. (In Russ.).
  28. Herdy AH, López-Jimenez F, Terzic CP, Milani M, Stein R, Carvalho T, Serra S, Araujo CG, Zeballos PC, Anchiqve CV, Burdiat G, González K, González G, Fernández R, Santibáñez C, Rodríguez-Escudero JP, Ilarraz-Lomelí H. South American guidelines for cardiovascular disease prevention and rehabilitation. *Arq Bras Cardiol*. 2014;103(2 suppl 1):1-31.
  29. Cahalin LP, Chase P, Arena R, Myers J, Bensimhon D, Peberdy MA, Ashley E, West E, Forman DE, Pinkstaff S, Lavie CJ, Guazzi M. A meta-analysis of the prognostic significance of cardiopulmonary exercise testing in patients with heart failure. *Heart Fail Rev*. 2013;18(1):79-94. <https://doi.org/10.1007/s10741-012-9332-0>
  30. Guazzi M, Adams V, Conraads V, Halle M, Mezzani A, Vanhees L, Arena R, Fletcher GF, Forman DE, Kitzman DW, Lavie CJ, Myers J; European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation; American Heart Association. EACPR/AHA Scientific Statement. Clinical recommendations for cardiopulmonary exercise testing data assessment in specific patient populations. *Circulation*. 2012;126(18):2261-2274. <https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e31826fb946>
  31. Herdy AH, Uhnlerdorf D. Reference values for cardiopulmonary exercise testing for sedentary and active men and women. *Arq Bras Cardiol*. 2011;96(1):54-59.
  32. Sorajja P, Allison T, Hayes C, Nishimura RA, Lam CS, Ommen SR. Prognostic utility of metabolic exercise testing in minimally symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2012;109(10):1494-1498. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2012.01.363>
  33. Guazzi M, Adams V, Conraads V, Halle M, Mezzani A, Vanhees L, Arena R, Fletcher GF, Forman DE, Kitzman DW, Lavie CJ, Myers J; EACPR; AHA. Clinical recommendations for cardiopulmonary exercise testing data assessment in specific patient populations. *Eur Heart J*. 2012;33(23):2917-2927. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehs221>
  34. Vonk MC, Sander MH, van den Hoogen FH, van Riel PL, Verheugt FW, van Dijk AP. Right ventricle Tei-index: A tool to increase the accuracy of non-invasive detection of pulmonary arterial hypertension in connective tissue diseases. *Eur J Echocardiogr*. 2007;8(5):317-321.
  35. Bossone E, Rubenfire M, Bach DS, Ricciardi M, Armstrong WF. Range of tricuspid regurgitation velocity at rest and during exercise in normal adult men: implications for the diagnosis of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33(6):1662-1666.
  36. Farina S, Teruzzi G, Cattadori G, Ferrari C, De Martini S, Bussotti M, Caligaris G, Bartorelli A, Agostoni P. Noninvasive cardiac output measurement by inert gas rebreathing in suspected pulmonary hypertension. *Am J Cardiol*. 2014;113(3):546-551. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2013.10.017>
  37. Grünig E, Tiede H, Enyimayew EO, Ehlken N, Seyfarth HJ, Bossone E, D'Andrea A, Naeije R, Olschewski H, Ulrich S, Nagel C, Halank M, Fischer C. Assessment and prognostic relevance of right ventricular contractile reserve in patients with severe pulmonary hypertension. *Circulation*. 2013;128(18):2005-2015. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.001573>
  38. La Gerche A, Claessens G, Van de Bruene A, Pattyn N, Van Cleemput J, Gewillig M, Bogaert J, Dymarkowski S, Claus P, Heidebuchel H. Cardiac MRI: a new gold standard for ventricular volume quantification during high-intensity exercise. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2013;6(2):329-338. <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.112.980037>
  39. Mereles D, Ehlken N, Kreuzer S, Ghofrani S, Hoepfer MM, Halank M, Meyer FJ, Karger G, Buss J, Juenger J, Holzappel N, Opitz C, Winkler J, Herth FF, Wilkens H, Katus HA, Olschewski H, Grünig E. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation*. 2006;114(14):1482-1489.
  40. Ries AL, Bauldoff GS, Carlin BW. Pulmonary Rehabilitation: Joint ACCP/AACVPR Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2007;131(5 suppl):4-42.
  41. de Man FS, Handoko ML, Groepenhoff H. Effects of exercise training in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2009;34(3):669-675. <https://doi.org/10.1183/09031936.00027909>
  42. Pollock ML, Franklin BA, Balady GJ. AHA Science Advisory. Resistance exercise in individuals with and without cardiovascular disease: benefits, rationale, safety, and prescription: An advisory from the Committee on Exercise, Rehabilitation, and Prevention, Council on Clinical Cardiology, American Heart Association; Position paper endorsed by the American College of Sports Medicine. *Circulation*. 2000;101(7):828-833.
  43. Mainguy V, Maltais F, Saey D. Effects of a Rehabilitation Program on Skeletal Muscle Function in Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2010. <https://doi.org/10.1097/HCR.0b013e3181d6f962>
  44. Pandey A, Garg S, Khunger M, Garg S, Kumbhani DJ, Chin KM, Berry JD. Efficacy and Safety of Exercise Training in Chronic Pulmonary Hypertension: Systematic Review and Meta-Analysis. *Circ Heart Fail*. 2015;8(6):1032-1043. PubMed. <https://doi.org/10.21275/v4i11.NOV151297>
  45. Verma S, Cardenas-Garcia J, Mohapatra PR, Talwar A. Depression in pulmonary arterial hypertension and interstitial lung diseases. *N Am J Med Sci*. 2014;6(6):240-249.
  46. Talwar A, Sahni S, John S, Verma S, Cárdenas-García J, Kohn N. Effects of pulmonary rehabilitation on Fatigue Severity Scale in patients with lung disease. *Pneumonol Alergol Pol*. 2014;82(6):534-540. <https://doi.org/10.5603/PiAP.2014.0070>
  47. Taichman DB, Shin J, Hud L, Archer-Chicko C, Kaplan S, Sager JS, Gallop R, Christie J, Hansen-Flaschen J, Palevsky H. Health-related quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension. *Respir Res*. 2005;6:92. <https://doi.org/10.1186/1465-9921-6-92>
  48. Kim EJ, Verma S, Sahni S, et al. Dyspnea, depression and health related quality of life [HRQoL] in patients with pulmonary arterial hypertension [PAH]. *Chest*. 2013;144(4 Meeting Abstracts):864A-A.
  49. Chan L, Chin LM, Kennedy M, Woolstenhulme JG, Nathan SD, Weinstein AA, Connors G, Weir NA, Drinkard B, Lambert J, Keyser RE. Benefits of intensive treadmill exercise training on cardiorespiratory function and quality of life in patients with pulmonary hypertension. *Chest*. 2013;143(2):333-343. <https://doi.org/10.1378/chest.12-0993>
  50. Nagel C, Prange F, Guth S, Herb J, Ehlken N, Fischer C, Reichenberger F, Rosenkranz S, Seyfarth HJ, Mayer E, Halank M, Grünig E. Exercise training improves exercise capacity and quality of life in patients with inoperable or residual chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *PLoS One*. 2012;7(7):e41603. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0041603>
  51. Becker-Grünig E, Maier F, Ehlken N, Fischer C, Lichtblau M, Blank N, Fiehn C, Stöckl F, Prange F, Staehler G, Reichenberger F, Tiede H, Halank M, Seyfarth HJ, Wagner S, Nagel C. Exercise training in pulmonary arterial hypertension associated with connective tissue diseases. *Arthritis Res Ther*. 2012;14(3):148. <https://doi.org/10.1186/ar3883>

52. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, Hill K, Holland AE, Lareau SC, Man WD, Pitta F, Sewell L, Raskin J, Bourbeau J, Crouch R, Franssen FM, Casaburi R, Vercoulen JH, Vogiatzis I, Gosselink R, Clini EM, Effing TW, Maltais F, van der Palen J, Troosters T, Janssen DJ, Collins E, Garcia-Aymerich J, Brooks D, Fahy BF, Puhan MA, Hoogendoorn M, Garrod R, Schols AM, Carlin B, Benzo R, Meek P, Morgan M, Rutten-van Mölken MP, Ries AL, Make B, Goldstein RS, Dowson CA, Brozek JL, Donner CF, Wouters EF; ATS/ERS Task Force on Pulmonary Rehabilitation. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188(8):13-64. <https://doi.org/10.1164/rccm.201309-1634ST>
53. Osadnik CR, Rodrigues FMM, Camillo CA, Loeckx M, Janssens W, Dooms C, Troosters T. Principles of rehabilitation and reactivation. *Respiration.* 2015;89(1):2-11. <https://doi.org/10.1159/000370246>
54. Marra AM, Egenlauf B, Bossone E, Eichstaedt C, Grünig E, Ehlken N. Principles of rehabilitation and reactivation: pulmonary hypertension. *Respiration.* 2015;89(4):265-273. <https://doi.org/10.1159/000371855>
55. Grünig E, Lichtblau M, Ehlken N, Ghofrani HA, Reichenberger F, Staehler G, Halank M, Fischer C, Seyfarth HJ, Klose H, Meyer A, Soricter S, Wilkens H, Rosenkranz S, Opitz C, Leuchte H, Karger G, Speich R, Nagel C. Safety and efficacy of exercise training in various forms of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2012;40(1):84-92. <https://doi.org/10.1183/09031936.00123711>

Получена: 18.08.18

Received 18.08.18

Принята в печать 24.02.19

Accepted 24.02.19