



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

АНАЛИЗ ПОКАЗАТЕЛЕЙ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ С ПОМОЩЬЮ РАЗЛИЧНЫХ ОПРОСНИКОВ У ПАЦИЕНТОВ С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

¹Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии им. академика Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, д. 15а, г. Москва 121552, Российская Федерация

²Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, ул. Островитянова, д. 1, Москва 117513, Российская Федерация

Сведения об авторах:

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

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

Резухина Елизавета Алексеевна, врач-кардиолог, младший научный сотрудник, отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, г. Москва, Российская Федерация, e-mail: rezuhina_elizaveta@mail.ru, ORCID: 0000-0002-6227-2576

Ен Маргарита Юрьевна, врач-кардиолог, лаборант исследователь, отдел легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, г. Москва, Российская Федерация, e-mail: margaritaen96@yandex.ru, ORCID: 0000-0002-0292-0236

Мартынюк Тамила Витальевна, д.м.н., профессор кафедры кардиологии, факультет дополнительного профессионального образования, РНИМУ имени Н.И. Пирогова; руководитель отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца, Институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, г. Москва, Российская Федерация, тел.: 8-495-414-64-50, e-mail: trukhiniv@mail.ru, ORCID: 0000-0002-9022-8097

РЕЗЮМЕ

Идиопатическая легочная гипертензия (ИЛГ) – это редкое тяжелое заболевание с неблагоприятным прогнозом. Оценка качества жизни (КЖ) при помощи опросников может значительно дополнить клиническую и лабораторно-инструментальную информацию.

Цель: оценить КЖ при помощи различных опросников у пациентов с впервые выявленным и ранее установленным диагнозом ИЛГ.

Материал и методы. В исследование включено 73 пациента с диагнозом ИЛГ, все больные заполнили опросники КЖ: универсальные (SF-36, EQ-5D-3L) и специальные для пациентов с легочной гипертензией (CAMPOR, PAN-SYMPACT, EmPHasis-10). Сформировано две группы, сопоставимые по возрасту и полу: 1-я группа - 42 пациента с впервые выявленным диагнозом ИЛГ; 2-я группа - 31 пациент с верифицированным ранее диагнозом ИЛГ.

Результаты. Значимые различия в SF-36 выявлены в шкале «Психическое

здоровье» (52 [40; 64] % в 1-й группе и 60 [52; 80] % во 2-ой, $p=0,02$) и Психологическом компоненте здоровья (40,8 [34,3; 49,3] % и 49,1 [41,0; 55,9] % соответственно, $p=0,03$). По результатам EQ-5D-3L выявлены отличия в визуально-аналоговой шкале (ВАШ) и индексе здоровья: более высокие значения выявлены во 2-ой группе (медиана оценки ВАШ составила 50 [40; 60] % в 1-й группе и 60 [50; 70] % во 2-ой, $p=0,006$, индекс здоровья – 0,60 [0,30; 0,71] и 0,66 [0,57; 0,76] соответственно, $p=0,05$). При анализе результатов CAMPOR, PAN-SYMPACT, EmPHasis-10 значимых различий в двух группах не выявлено.

Заключение. Патогенетическая терапия способствует улучшению функционального статуса пациентов с ИЛГ. Низкие показатели эмоционального состояния пациентов с длительным анамнезом заболевания указывают на необходимость развития системы психологической помощи пациентам с ИЛГ.

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

Авторский вклад. Все авторы соответствуют критериям авторства ICMJE, принимали участие в подготовке статьи, наборе материала и его обработке. Вклад по системе Credit: Николаева Е.А. – концептуализация, проведение исследования, формальный анализ, написание рукописи; Валиева З.С. – концептуализация, редактирование рукописи; Резухина Е.А. – проведение исследования, редактирование рукописи; Ен М.Ю. – проведение исследования, редактирование рукописи; Мартынюк Т.В. – концептуализация, редактирование рукописи, ресурсы, руководство исследованием.

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

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. Автор статьи Мартынюк Т.В. является членом редакционной коллегии журнала «Евразийский

Кардиологический Журнал», но не имеет никакого отношения к решению опубликовать эту статью. Статья прошла принятую в журнале процедуру рецензирования.

Информация и соблюдение этических норм. Исследование проведено в соответствии с принципами Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом Института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. Е.И. Чазова» Минздрава России №274 от 29.11.2021 г. Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании и обработку персональных данных.

✉ ENIKOLAEVA1987@MAIL.RU

Для цитирования: Николаева Е.А., Валиева З.С., Резухина Е.А., Ен М.Ю., Мартынюк Т.В. Анализ показателей качества жизни с помощью различных опросников у пациентов с идиопатической легочной гипертензией. Евразийский кардиологический журнал. 2026;(1):46-53. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2026-1-46-53>

Рукопись получена: 29.12.2025 | Рецензия получена: 20.01.2026 | Принята к публикации: 21.01.2026

© Группа авторов, 2026

Данная статья распространяется на условиях «открытого доступа», в соответствии с лицензией CC BY-NC-SA 4.0 («Attribution-NonCommercial-ShareAlike» / «Атрибуция-Некоммерчески-Сохранение Условий» 4.0), которая разрешает неограниченное некоммерческое использование, распространение и воспроизведение на любом носителе при условии указания автора и источника. Чтобы ознакомиться с полными условиями данной лицензии на русском языке, посетите сайт: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.ru>



*Elena A. Nikolaeva¹, Zarina S. Valieva¹, Elizaveta A. Rezukhina¹,
Margarita Yu. En¹, Tamila V. Martynyuk^{1,2}

ANALYSIS OF QUALITY OF LIFE INDICATORS USING VARIOUS QUESTIONNAIRES IN PATIENTS WITH IDIOPATHIC PULMONARY HYPERTENSION

¹A.L. MYASNIKOV SCIENTIFIC RESEARCH INSTITUTE OF CLINICAL CARDIOLOGY,
E.I. CHAZOV NATIONAL MEDICAL RESEARCH CENTER OF CARDIOLOGY,
15A ACADEMICIAN CHAZOVA STR., MOSCOW 121552, RUSSIAN FEDERATION
²N.I. PIROGOV RUSSIAN NATIONAL RESEARCH MEDICAL UNIVERSITY,
6 OSTROVITYANOVA STR., MOSCOW, 117513, RUSSIAN FEDERATION

Information about authors:

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

Zarina S. Valieva, Dr. of Sci. (Med.), Senior researcher, the Department of pulmonary hypertension and heart disease, A.L. Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of cardiology, Moscow, Russian Federation, 8-495-414-66-30, e-mail: v.zarina.v@gmail.com, ORCID: 0000-0002-9041-3604

Elizaveta A. Rezukhina, cardiologist, Junior Researcher, the Department of pulmonary hypertension and heart disease, A.L. Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of cardiology, Moscow, Russian Federation, e-mail: rezhuhina_elizaveta@mail.ru, ORCID: 0000-0002-6227-2576

Margarita Yu. En, cardiologist, laboratory research assistant, the Department of pulmonary hypertension and heart disease, A.L. Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of cardiology, Moscow, Russian Federation, e-mail: margaritaen96@yandex.ru, ORCID: 0000-0002-0292-0236

Tamila V. Martynyuk, Dr. of Sci. (Med.), Professor of the Department of Cardiology, Faculty of Continuing Professional Education, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University; Head of the Department of pulmonary hypertension and heart disease, A.L. Myasnikov Scientific research institute of clinical cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of cardiology, Moscow, Russian Federation, 8-495-414-64-50, e-mail: trukhiniv@mail.ru, ORCID: 0000-0002-9022-8097

SUMMARY

Idiopathic pulmonary hypertension (IPAH) is a rare severe disease with a poor prognosis. Assessing quality of life (QoL) using questionnaires can significantly complement clinical, laboratory and instrumental data.

Aim. To assess QoL using various questionnaires in patients with a newly and previously diagnosed IPAH.

Materials and methods. 73 patients with IPAH were included in the study, all patients filled out QoL questionnaires: universal (SF-36, EQ-5D-3L) and special for patients with pulmonary hypertension (CAMPHOR, PAH-SYMPACT, EmPHasis-10). Two groups were formed, comparable by age and gender: group 1 - 42 patients with newly diagnosed IPAH; group 2 - 31 patients with a previously diagnosed IPAH.

Results. Significant differences in SF-36 were found in the scale of Mental Health (52 [40; 64] % in the first group and 60 [52; 80] % in the second, $p=0,02$) and

Mental component summary (40,8 [34,3; 49,3] % and 49,1 [41,0; 55,9] %, respectively, $p=0,03$). According to the EQ-5D-3L results, differences were found in the Visual Analogue Scale (VAS) and EQ-5D Index: higher values were found in the second group (the median VAS score was 50 [40; 60] % in the first group and 60 [50; 70] % in the second, $p=0,006$, EQ-5D Index – 0,60 [0,30; 0,71] and 0,66 [0,57; 0,76], respectively, $p=0,05$). No significant differences were found in the results of CAMPHOR, PAH-SYMPACT, and EmPHasis-10 in two groups.

Conclusions. Pathogenetic therapy promotes improvement of functional status of patients with IPAH. Low emotional status indicators in patients with a prevalent disease indicates the need to develop a system of psychological assistance for IPAH patients.

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

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: Elena A. Nikolaeva – conceptualization, investigation, formal analysis, writing-review; Zarina S. Valieva – conceptualization, editing; Elizaveta A. Rezukhina – investigation; Margarita Yu. En – investigation; Tamila V. Martynyuk – conceptualization, editing, resources, supervision.

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

The authors declare no conflicts of interest. Tamila V. Martynyuk is member of the editorial board of the Eurasian Journal of Cardiology, but she had nothing to

do with the decision to publish this article. The article has undergone the journal's accepted peer review procedure.

Information on compliance with ethical standards. The study was performed in accordance with the standards of good clinical practice and the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of the A.L. Myasnikov Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology (No. 274) dated November 29, 2021. All patients signed informed consent to participate in the study and process their personal data.

✉ ENIKOLAEVA1987@MAIL.RU

For citation: Elena A. Nikolaeva, Zarina S. Valieva, Elizaveta A. Rezukhina, Margarita Yu. En, Tamila V. Martynyuk. Analysis of quality of life indicators using various questionnaires in patients with idiopathic pulmonary hypertension. Eurasian heart journal. 2026;(1):46-53 (In Russ.). <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2026-1-46-53>

Received: 29.12.2025 | Revision Received: 20.01.2026 | Accepted: 21.01.2026

© Collective of authors, 2026

This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International (CC BY-NC-SA 4.0) License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

ВВЕДЕНИЕ

Идиопатическая легочная гипертензия (ИЛГ) – это неизлечимое заболевание, характеризующееся наличием легочной гипертензии (ЛГ) при отсутствии других причин повышения среднего давления в легочной артерии (срДЛА) и тяжелым прогрессирующим течением с крайне неблагоприятным прогнозом [1-4]. По данным российского регистра диагноз ИЛГ подтверждался у 40,9% пациентов с впервые выявленной легочной артериальной гипертензией (ЛАГ) в возрасте $45,2 \pm 14,9$ лет [1]. При отсутствии ЛАГ-специфической терапии медиана выживаемости у пациентов с ИЛГ составляет 2,8 года (95% ДИ, от 1,9 до 3,7 года) [5]. Благодаря применению патогенетической терапии удалось достичь не только улучшения клинических и гемодинамических показателей, но и увеличения 3- и 5-летней выживаемости пациентов с ИЛГ до 74 и 65% соответственно [1-3, 6].

В современной медицине постепенно внедряется партнерский подход в отношениях врача и пациента, когда учитываются не только клинические проявления болезни, но и их влияние на качество жизни (КЖ) больного. Пациенты с ИЛГ испытывают ухудшение не только физического состояния, но и проблемы в психологической и социальной сферах жизни. Оценка КЖ при помощи опросников может значительно дополнить клиническую и лабораторно-инструментальную информацию и улучшить ведение пациентов. С этой целью используются универсальные (чаще всего SF-36, EQ-5D-3L) и специальные для пациентов с ЛГ опросники (CAMPNOR, PAN-SYMPACT, EmPHasis-10) [7, 8].

В литературе мало данных об изучении КЖ у пациентов с ИЛГ, чаще всего на немногочисленных группах, с использованием разных опросников КЖ, и, как правило, исследования представлены на смешанных группах пациентов с ЛГ и ЛАГ.

Цель исследования: оценить КЖ при помощи различных опросников у пациентов с впервые выявленным и ранее установленным диагнозом ИЛГ.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

На базе ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России проведено исследование, посвященное оценке КЖ у пациентов с впервые выявленным диагнозом ИЛГ и при ранее верифицированном заболевании на фоне приема ЛАГ-специфической терапии. Исследование проведено в соответствии с принципами Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом Научно-исследовательского института клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации N 274 от 29.11.2021 г. Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании и обработку персональных данных.

Критериями включения в исследование были возраст старше 18 лет; верифицированный диагноз ИЛГ с критериями прекапиллярной ЛГ, отсутствие предшествующей патогенетической терапии или прием ЛАГ-специфических препаратов в стабильных дозах на протяжении более 3 месяцев. Критерии исключения: ЛАГ другой этиологии, заболевания опорно-двигательного аппарата, препятствующие проведению теста 6 минутной ходьбы (Т6МХ), тяжелые нарушения функции печени (более 9 баллов по шкале Чайлд-Пью, класс С), тяжелые нарушения функции почек (скорость клубочковой фильтрации менее 15 мл/мин), отказ от проведения катетеризации правых отделов сердца (КПОС).

В исследование включено 73 пациента с диагнозом ИЛГ, установленным в соответствии с алгоритмом, представленным в дей-

ствующих Российских клинических рекомендациях [1,2]. Всем больным проводились Т6МХ с определением одышки по Боргу; трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ); КПОС; определение уровня N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пропептида (NT-proBNP) для стратификации риска годичной смертности. ЭхоКГ выполнялась на ультразвуковом приборе экспертного класса Epiq 7 (Philips, Нидерланды), КПОС – с использованием аппарата Allura Xper FD10 (Philips, Нидерланды). Для оценки уровня NT-proBNP применялся электрохемилюминесцентный метод на анализаторе Elecsys 2010, Roche с помощью наборов proBNPII (Roche, Германия). Профиль риска годичной смертности оценивался с помощью шкалы стратификации согласно Российским рекомендациям 2024г.

В стационаре все пациенты заполнили общие и специальные опросники КЖ: «Short Form-36 Health Status Survey» (SF-36), европейский опросник для оценки КЖ (EQ-5D-3L), The Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPNOR), Pulmonary Arterial Hypertension-Symptoms and Impact (PAN-SYMPACT) и EmPHasis-10 [8].

Статистическая обработка данных проведена при помощи статистической программы STATISTICA 12.1. Полученные результаты представлены в виде медианы, 25% и 75% перцентилей (Me [25%; 75%]) и в виде процентного соотношения (n (%)). Для сравнения двух групп использованы методы: t-критерий Стьюдента, χ^2 -критерий Пирсона, критерий Манна-Уитни. Для выявления взаимосвязей между полученными данными проведен корреляционный анализ по Спирмену и Пирсону.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Для проведения сравнительного анализа сформировано две группы: 1-я группа – 42 пациента с впервые выявленным диагнозом ИЛГ, 2-я группа – 31 пациент с верифицированной ранее ИЛГ (медиана количества месяцев от установления диагноза и начала лечения в день заполнения опросников 71 [48; 104] мес.). Пациенты, вошедшие в группу 2 принимали стабильную ЛАГ-специфическую терапию на протяжении 3 месяцев и более (монотерапия – 25,8 % пациентов, двойная ЛАГ-специфическая терапия – 32,3 %, тройная – 41,9 %).

Обе группы были сопоставимы по возрасту (40 [33,0; 48,7] и 44 [37,5; 51,0] лет соответственно), полу (с преобладанием лиц женского пола – 83,3% и 83,9% соответственно), семейному положению, образованию, трудовой занятости и месту проживания (табл.1).

Значимых различий по частоте клинических симптомов ЛГ, кроме жалоб на головокружение (11,9% пациентов в первой группе, 38,7% пациентов во второй группе, $p=0,007$), как на момент верификации диагноза, так и на фоне терапии выявлено не было.

Обе группы статистически значимо не отличались по функциональному классу (ФК) по классификации Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) (основная доля представлена пациентами с III ФК (ВОЗ) – 61,9% среди пациентов с впервые выявленным диагнозом ИЛГ и 77,4% среди пациентов с ранее установленной ИЛГ), риску годичной смертности (большая часть пациентов находилась в группе с высоким риском – 83,3% и 64,5% соответственно). Различий между группами по данным Т6МХ (дистанция в Т6МХ, выраженность одышки по Боргу) не выявлено.

По данным КПОС в группе 1 с ИЛГ на момент установления диагноза были выявлены более выраженные гемодинамические нарушения: статистически значимо выше срДЛА (59,5 [51,5; 67,8] по сравнению с 56 [48; 62] мм рт. ст. в группе 2, $p=0,04$) и легочное сосудистое сопротивление (1114,4 [920,9;

1714,5] и 956,8 [721,3; 1373,9] дин*сек/см⁵ соответственно, $p=0,05$), ниже ударный объем (44,3 [37,2; 55,7] и 52,3 [45,8; 67,5] мл соответственно, $p=0,04$) и податливость легочной артерии (0,7 [0,6; 1,1] и 1 [0,8; 1,3] мл/мм рт. ст. соответственно, $p=0,05$). Однако показатели давления в правом предсердии, сердечного индекса и сатурации венозной крови статистически значимо не отличались. При сравнении параметров ЭхоКГ значимые различия выявлены между показателями переднезаднего размера правого желудочка (3,8 [3,4; 4,6] в группе пациентов с впервые выявленным диагнозом ИЛГ и 3,4 [2,9; 4,3] см, в группе больных с верифицированной ранее ИЛГ, $p=0,03$) и систолической экскурсии фиброзного кольца трикуспидального клапана (TAPSE) (1,5 [1,3; 1,7] и 1,7 [1,5; 2,0] см соответственно, $p=0,01$), которые были хуже в группе пациентов с впервые выявленным диагнозом ИЛГ. При оценке уровня NT-проBNP бо-

лее выраженная сердечная недостаточность выявлена в группе 1 (табл. 2).

При анализе данных опросника SF-36 выявлены пониженные значения почти во всех шкалах физического и психологического компонентов здоровья в обеих группах сравнения, причем наиболее выраженные нарушения в шкалах «Физическое функционирование» (30 [10,0; 63,8] в группе больных с ИЛГ на момент установления диагноза и 40 [20; 60] % в группе с верифицированной ранее ИЛГ) и «Ролевое функционирование», обусловленное физическим состоянием (0 [0; 25] и 25 [0; 62,5] % соответственно). При сравнении показателей SF-36 статистически значимые различия были выявлены только в шкале «Психическое здоровье» (52 [40; 64] в группе 1 и 60 [52; 80] % в группе 2, $p=0,02$) и Психологическом компоненте здоровья (40,8 [34,3; 49,3] и 49,1 [41,0; 55,9] % соответственно, $p=0,03$) (рис. 1).

Результаты SF-36

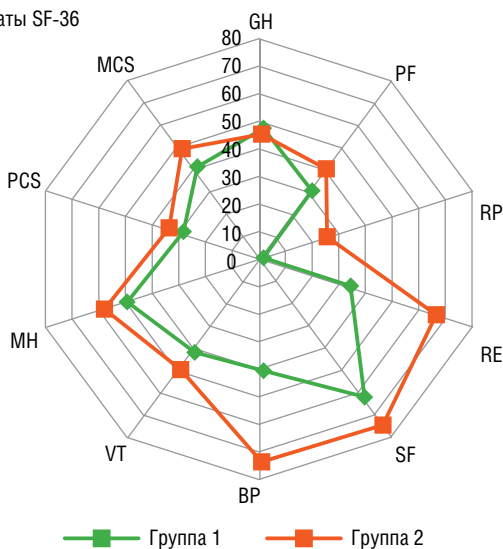


Рисунок 1. Результаты SF-36 у пациентов с впервые выявленным (группа 1) и с ранее установленным (группа 2) диагнозом идиопатической легочной гипертензии, % [собственные данные]

Figure 1. Results of SF-36 in patients with newly diagnosed (group 1) and previously established (group 2) idiopathic pulmonary hypertension, % [own data]

Примечание. GH – Общее состояние здоровья; PF – Физическое функционирование; RP – Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием; RE – Ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием; SF – Социальное функционирование; BP – Интенсивность боли; VT – Жизненная активность; MH – Психическое здоровье; PCS – Физический компонент здоровья.

Note. GH – general health; PF – physical functioning; RP – role-physical functioning; RE – role-emotional functioning; SF – social functioning; BP – bodily pain; VT – vitality; MH – mental health; PCS – physical component summary; MCS – mental component summary.

Таблица 1. Характеристика пациентов с впервые выявленным (группа 1) и с ранее установленным (группа 2) диагнозом идиопатической легочной гипертензии [собственные данные]

Table 1. Characteristics of patients with newly diagnosed (group 1) and previously established (group 2) idiopathic pulmonary hypertension [own data]

Показатели	Группа 1 – пациенты с впервые выявленным диагнозом ИЛГ (n=42)	Группа 2 – пациенты с ранее установленным диагнозом ИЛГ (n=31)	p
Возраст, лет	40 [33,0; 48,7]	44 [37,5; 51,0]	0,61
Мужчины/женщины, n (%)	7 (16,7)/35 (83,3)	5 (16,1)/26 (83,9)	0,95
Семейное положение, n (%)			
состоит в браке	25 (59,5)	23 (74,2)	0,19
не состоит в браке	17 (40,5)	8 (25,8)	
Образование, n (%)			
высшее	19 (45,2)	14 (45,2)	0,99
среднее/средне-специальное	23 (54,8)	17 (54,8)	
Трудовая занятость, n (%):			
не работает	17 (40,5)	14 (45,2)	0,45
работник умственного труда	13 (31,0)	12 (38,7)	
работник физического труда	12 (28,5)	5 (16,1)	
Место проживания, n (%)			
город	32 (76,2)	26 (83,9)	0,42
село	10 (23,8)	5 (16,1)	
Длительность симптомов легочной гипертензии на момент заполнения опросников, мес.	18,5 [9,8; 34,8]	91 [58,5; 127,5]	<0,0001

Примечание. ИЛГ – идиопатическая легочная гипертензия.
Note. IPAH – idiopathic pulmonary hypertension.

При анализе ответов на опросник EQ-5D-3L у большинства пациентов обеих групп имеются умеренные нарушения во всех шкалах, кроме шкалы «Уход за собой». Выраженные нарушения отсутствуют в шкалах «Подвижность», «Уход за собой» и «Боль/дискомфорт» в группе с верифицированной ранее ИЛГ, выявлены у небольшой части опрошенных в шкале «Тревога и депрессия» (9,5% пациентов в группе больных с впервые выявленным диагнозом ИЛГ, 3,2% в группе с верифицированной ранее ИЛГ) (рис. 2). Однако значимых различий при сравнении результатов двух групп выявлено не было. При сравнении данных визуально-аналоговой шкалы (ВАШ) и индекса здоровья по данным EQ-5D-3L выявлены статистически значимые отличия – более высокие значения выявлены в группе 2 (медиана оценки состояния здоровья ВАШ составила 50 [40; 60] % в группе 1 и 60 [50; 70] в группе 2, $p=0,006$, а индекса здоровья – 0,60 [0,30; 0,71] и 0,66 [0,57; 0,76] соответственно, $p=0,05$) (рис. 3 и 4).

При анализе ответов на опросники, специальные для пациентов с ЛГ, между пациентами с впервые выявленным и с ранее установленным диагнозом ИЛГ значимых различий не выявлено (табл. 3).

Для определения взаимосвязей результатов опросников и функционального статуса пациентов был выполнен корреляционный анализ в общей когорте пациентов с ИЛГ. Были выявлены статистически значимые умеренные положительные корреляции почти всех шкал SF-36 с дистанцией в Т6МХ, отрицательные – с уровнем NT-proBNP и ФК (ВОЗ), самая сильная положительная корреляция – дистанции в Т6МХ со шкалой «Физическое функционирование» ($r=0,54$, $p<0,05$). При оценке взаимосвязи результатов европейского и специальных опросников выявлены примерно такие же закономерности: все шкалы имеют умеренные корреляции с дистанцией в Т6МХ, уровнем NT-proBNP и ФК (ВОЗ). Наиболее сильная положительная

Таблица 2. Клиническая характеристика пациентов с впервые выявленным (группа 1) и с ранее установленным (группа 2) диагнозом идиопатической легочной гипертензии [собственные данные]

Table 2. Clinical characteristics of patients with newly diagnosed (group 1) and previously established (group 2) idiopathic pulmonary hypertension [own data]

Показатель	Группа 1 (n=42)	Группа 2 (n=31)	p
ФК (ВОЗ), n (%)			
I	0	0	0,25
II	14 (33,3%)	7 (22,6%)	
III	26 (61,9%)	24 (77,4%)	
IV	2 (4,8%)	0	
Риск годичной смертности, n (%)			
Низкий	2 (4,8%)	5 (16,1%)	0,14
Промежуточный	5 (11,9%)	6 (19,4%)	
Высокий	35 (83,3%)	20 (64,5%)	
Т6МХ			
Дистанция в Т6МХ, м	390 [300; 460]	450 [318; 500]	0,27
Одышка по Боргу в Т6МХ, баллы	4 [2,3; 5]	5 [2,3; 6]	0,56
NT-proBNP			
NT-proBNP, пг/мл	1315 [567,6; 1968,5]	419,6 [143; 1368,5]	0,02
КПОС			
Среднее ДЛА, мм рт. ст.	59,5 [51,5; 67,8]	56 [48; 62]	0,04
ДПП, мм рт. ст.	8 [5; 14]	10,5 [8,3; 14]	0,27
СИ, л/мин/*м ²	2,1 [1,7; 2,4]	2,2 [1,8; 2,7]	0,15
Svo ₂ , %	64,5 [56; 69,3]	63 [59; 67]	0,93
ЛСС, дин*сек/см ⁵	1114,4 [920,9; 1714,5]	956,8 [721,3; 1373,9]	0,05
Ударный объем, мл	44,3 [37,2; 55,7]	52,3 [45,8; 67,5]	0,04
Податливость легочной артерии, мл/мм рт. ст.	0,7 [0,6; 1,1]	1 [0,8; 1,3]	0,05
ЭхоКГ			
Площадь ПП, см ²	22 [17; 28]	20 [16,5; 25,3]	0,48
ПЗР ПЖ, см	3,8 [3,4; 4,6]	3,4 [2,9; 4,3]	0,03
Выпот в полости перикарда, n (%)	11 (26,2 %)	10 (32,3 %)	0,57
TAPSE, см	1,5 [1,3; 1,7]	1,7 [1,5; 2,0]	0,01

Примечание. ФК (ВОЗ) – функциональный класс по классификации Всемирной организации здравоохранения; Т6МХ – тест 6-минутной ходьбы; NT-proBNP – N-терминальный фрагмент мозгового натрийуретического пептида; КПОС – катетеризация правых отделов сердца; ДЛА – давление в легочной артерии; СИ – сердечный индекс; Svo₂ – сатурация венозной крови; ЛСС – легочное сосудистое сопротивление; ЭхоКГ – эхокардиография, ПП – правое предсердие, ПЗР ПЖ – передне-задний размер правого желудочка, TAPSE – систолическая экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана.

Note. FC (WHO) – functional class according to the World Health Organization classification; 6MWD – 6-minute walking distance; NT-proBNP – N-terminal fragment of pro-brain natriuretic peptide; RHC – right heart catheterization; PAP – pulmonary arterial pressure; CI – cardiac index; Svo₂ – mixed venous oxygen saturation, PVR – pulmonary vascular resistance; echo – echocardiography; RA – right atrium; AP-RVD – right ventricular anterior-posterior dimension; TAPSE – tricuspid annular plane systolic excursion.

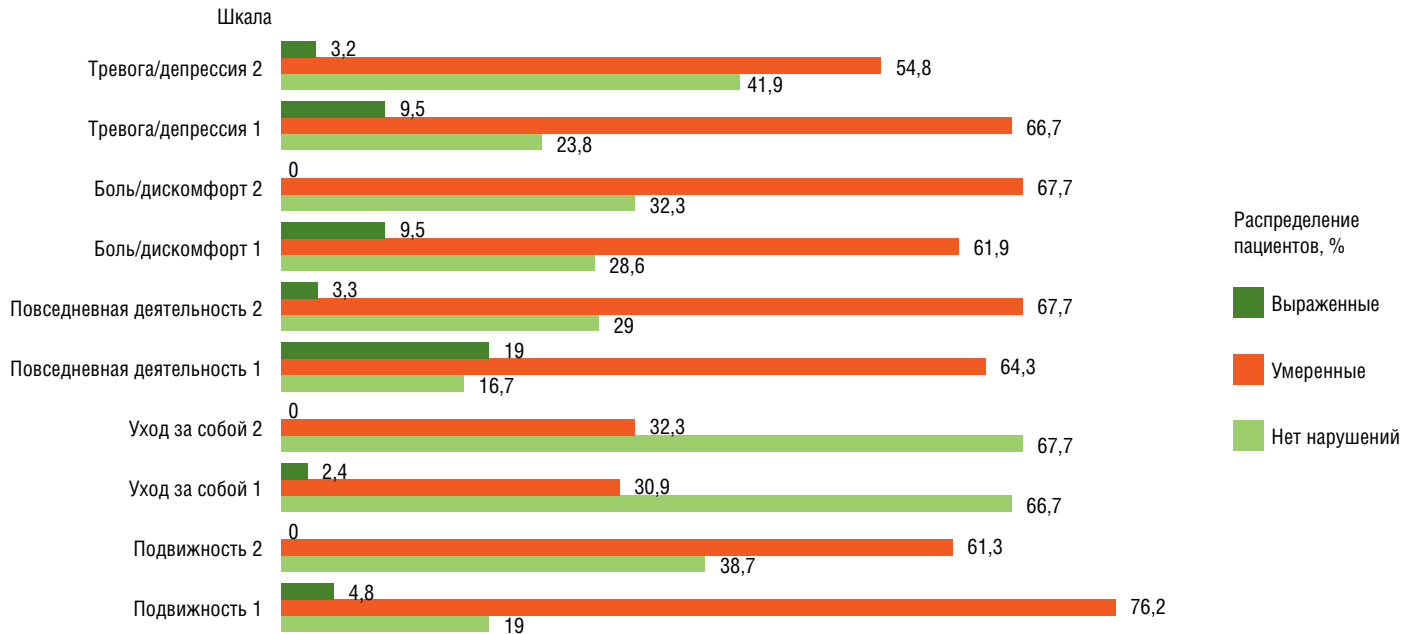


Рисунок 2. Результаты EQ-5D-3L у пациентов с впервые выявленным (группа 1) и с ранее установленным (группа 2) диагнозом идиопатической легочной гипертензии, % [собственные данные]

Figure 2. EQ-5D-3L results in patients with newly diagnosed (group 1) and previously established (group 2) idiopathic pulmonary hypertension, % [own data]

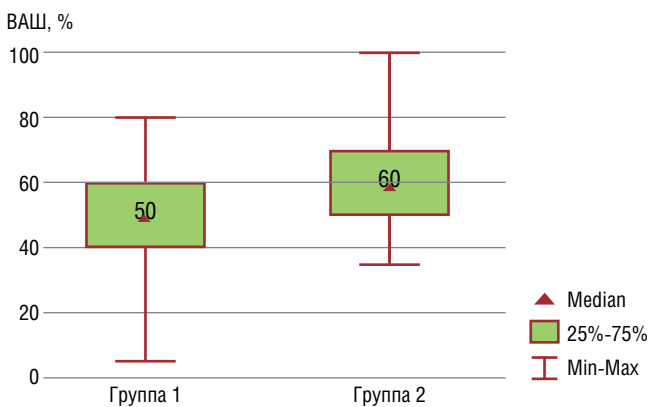


Рисунок 3. Результаты оценки визуально-аналоговой шкалы EQ-5D-3L у пациентов с впервые выявленным (группа 1) и с ранее установленным (группа 2) диагнозом идиопатической легочной гипертензии, % [собственные данные]

Figure 3. Results of VAS-EQ-5D-3L in patients with newly diagnosed (group 1) and previously established (group 2) idiopathic pulmonary hypertension, % [own data]

Примечание. ВАС – визуально-аналоговая шкала EQ-5D-3L.
Note. VAS – Visual Analogue Scale of EQ-5D-3L.

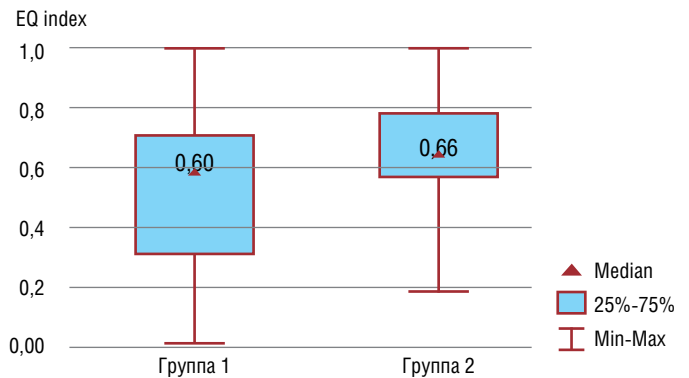


Рисунок 4. Результаты оценки индекса здоровья EQ-5D-3L у пациентов с впервые выявленным (группа 1) и с ранее установленным (группа 2) диагнозом идиопатической легочной гипертензии [собственные данные]

Figure 4. Results of EQ Index in EQ-5D-3L in patients with newly diagnosed (group 1) and previously established (group 2) idiopathic pulmonary hypertension [own data]

Примечание. EQ Index – индекс здоровья EQ-5D-3L.
Note. EQ Index – Index in EQ-5D-3L.

Таблица 3. Результаты специальных опросников у пациентов с впервые выявленным (группа 1) и с ранее установленным (группа 2) диагнозом идиопатической легочной гипертензии [собственные данные]

Table 3. Results of special questionnaires in patients with newly diagnosed (group 1) and previously established (group 2) idiopathic pulmonary hypertension [own data]

Шкала опросника	Диапазон суммы баллов	Группа 1 (n=42)	Группа 2 (n=31)	p
EmPHasis-10	0 – 50	27,5 [20,0; 38,8]	29 [18; 36]	0,79
РАH-SYMPACT				
Симптомы	0 – 44	11 [5; 16]	8 [4; 14]	0,35
Влияние	0 – 44	15,5 [9,3; 23,7]	12 [8,5; 18,0]	0,12
СAMPНOR				
Симптомы	0 – 25	11 [8,0; 15,7]	9 [6,5; 15,5]	0,29
Активность	0 – 30	9 [6; 13]	9 [5; 13,5]	0,50
Качество жизни	0 – 25	7 [4; 10]	6 [2,0; 12,5]	0,44

корреляция выявлена между дистанцией в Т6МХ и индексом здоровья в EQ-5D-3L ($r=0,60$, $p<0,05$) и отрицательная – со шкалами «Влияние в SYMPACT» ($r=-0,62$, $p<0,05$) и «Активность в CAMPHOR» ($r=-0,57$, $p<0,05$).

ОБСУЖДЕНИЕ

ИЛГ – это жизнеугрожающее заболевание, однако благодаря применению патогенетической терапии, в настоящее время целью лечения стало не только продление жизни, но и улучшение ее качества [1-3, 8]. В клинической практике и рандомизированных клинических исследованиях для оценки эффективности терапии используются показатели функционального статуса и гемодинамики, однако они не могут отразить КЖ пациента. В нашем исследовании мы оценили КЖ при помощи 5 различных опросников у пациентов с ИЛГ, причем сравнили ее у пациентов на момент верификации диагноза и у пациентов с установленным ранее диагнозом, получающих ЛАГ-специфическую терапию.

Пациенты, вошедшие в исследование, представляют две практически идентичные группы по полу, возрасту и функциональному статусу. Состав групп соответствует эпидемиологическим данным Российского национального регистра (преобладание пациентов женского пола – 81,3% среди пациентов с ЛАГ, средний возраст на момент установления диагноза $45,2 \pm 14,9$ лет, 61% пациентов с ИЛГ на момент постановки диагноза имели III/IV ФК (ВОЗ)) [9].

В серии российских и зарубежных исследований при оценке взаимосвязей данных опросников КЖ, используемых в данном исследовании, и результатов обследования подтвердились корреляции, выявленные в более ранних исследованиях на группах пациентов с ЛАГ и ХТЭЛГ: выявлены сильные и умеренные связи с дистанцией в Т6МХ и ФК (ВОЗ) [10-14].

Полученные нами результаты сравнения в группах пациентов на момент верификации диагноза и ранее установленным диагнозом ИЛГ соответствуют данным ряда работ, проведенных ранее. Метаанализ 11 исследований (1218 пациентов), в которых оценивались изменения КЖ пациентов с ЛАГ при помощи опросников SF-36 и CAMPHOR, были получены схожие с нашими в обеих группах сниженные показатели: физический компонент здоровья в SF-36 составил $37,2 \pm 3,9$ %, психический компонент здоровья в SF-36 – $46,4 \pm 2,2$ %, шкала КЖ в CAMPHOR – $8,37 \pm 2,2$ балла [15]. В исследовании AIR-1 (203 пациента с ЛАГ и ХТЭЛГ), так же как и в нашем исследовании было выявлено улучшение показателей ВАШ (с $46,9 \pm 15,9$ до $52,8 \pm 19,1$) и индекса здоровья (с $0,49 \pm 0,28$ до $0,58 \pm 0,27$) по данным EQ-5D на фоне ЛАГ-специфического лечения, но отсутствовали различия по данным шкал опросника [11]. Borgese M et al., изучавших КЖ у пациентов с ЛАГ при помощи EmPHasis-10, показали результаты, аналогичные нашим: $25,4 \pm 12,2$ баллов, которые соответствуют примерно середине диапазона возможных результатов опросника [16]. В нашем исследовании не было значимых различий между пациентами с впервые выявленным диагнозом ИЛГ и с ранее установленной ИЛГ в результатах опросника РАН-SYMPACT так же, как и в данных Т6МХ и ФК (ВОЗ), что соответствует результатам исследования SYMPHONY, где были показаны корреляции с дистанцией в Т6МХ и ФК (ВОЗ) [14].

Группы исследования значимо отличались по времени от начала первых симптомов, поэтому у пациентов из группы с установленным ранее диагнозом при отсутствии терапии можно было бы ожидать значимое ухудшение результатов клинико-инструментальных данных. Но благодаря патогенетической терапии показатели гемодинамики по данным КПОС и ЭхоКГ, уровня NT-proBNP в группе пациентов, получавших ЛАГ-специфическую терапию, оказались лучше, чем у паци-

ентов на момент установления диагноза. Однако изменения функционального статуса по данным Т6МХ и оценке ФК (ВОЗ) не отмечается. Данные результаты согласуются со шкалами опросников КЖ, отражающими физическое состояние пациентов. Таким образом, для улучшения долгосрочных клинических результатов необходимы ранняя диагностика и начало эффективной патогенетической терапии на ранних стадиях заболевания [9].

Несмотря на положительный клинический эффект ЛАГ-специфической терапии в виде поддержания функционального статуса и физического состояния пациента на прежнем уровне, психологическое состояние в группе пациентов с верифицированным ранее диагнозом хуже, чем у пациентов на момент установления диагноза. Поддержание психического здоровья пациентов с ИЛГ должно стать неотъемлемой частью лечения: необходимы организация всесторонней реабилитации и сопровождение лечения консультациями психолога.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Опросники КЖ у пациентов с ИЛГ отражают выраженность функциональных нарушений. В результате ЛАГ-специфической терапии у больных ИЛГ достигается улучшение и стабилизация физической активности, однако обращают на себя внимание более низкие показатели эмоционального состояния пациентов с длительным анамнезом заболевания. Это указывает на необходимость развития системы психологической помощи пациентам с ИЛГ. Подход «лечить не болезнь, а больного» включает не только оценку гемодинамического и функционального статуса, но и эмоциональных и социальных потребностей пациента.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ/REFERENCES:

1. Авдеев С.Н., Барбараш О.Л., Валиева З.С., Волков А.В., Веселова Т.Н., Галывич А.С., Гончарова Н.С., Горбачевский С.В., Грамович В.В., Данилов Н.М., Клименко А.А., Мартынюк Т.В., Моисеева О.М., Рыжкова Д.В., Симакова М.А., Сеницын В.Е., Стукалова О.В., Чазова И.Е., Черногоров И.Е., Шмальц А.А., Царева Н.А. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоемболическая легочная гипертензия. Клинические рекомендации 2024. Российский кардиологический журнал. 2024;29(11):6161. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2024-6161> [Avdeev S.N., Barbarash O.L., Valieva Z.S., Volkov A.V., Veselova T.N., Galyavich A.S., Goncharova N.S., Gorbachevsky S.V., Gramovich V.V., Danilov N.M., Klimenko A.A., Martynyuk T.V., Moiseeva O.M., Ryzhkova D.V., Simakova M.A., Sinityn V.E., Stukalova O.V., Chazova I.E., Chernogorov I.E., Shmalts A.A., Tsareva N.A. 2024 Clinical practice guidelines for Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Russian Journal of Cardiology. 2024;29(11):6161. (In Russ.) <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2024-6161>]
2. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Шмальц А.А., Грамович В.В., Данилов Н.М., Веселова Т.Н., Коробкова И.З., Сарыбаев А.Ш., Стукалова О.В., Азизов В.А., Барбараш О.Л., Галывич А.С., Горбачевский С.В., Медведева Е.А., Матчин Ю.Г., Мукаров М.А., Наконечников С.Н., Филиппов Е.В., Черногоров И.Е. Евразийские рекомендации по диагностике и лечению лёгочной гипертензии (2023). Евразийский Кардиологический Журнал. 2024;(1):6-85. <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2024-1-6-85> [Chazova I.E., Martynyuk T.V., Shmalts A.A., Gramovich V.V., Danilov N.M., Veselova T.N., Korobkova I.Z., Sarybaev A.Sh., Stukalova O.V., Azizov V.A., Barbarash O.L., Galyavich A.S., Gorbachevsky S.V., Medvedeva E.A., Matchin Yu.G., Mukarov M.A., Nakonechnikov S.N., Filippov E.V., Chernogorov I.E. Eurasian guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension (2023). Eurasian heart journal. 2024;(1):6-85. (In Russ.) <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2024-1-6-85>]
3. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Bida M, Carlsen J, Coats AJS, Escribano-Subias P, Ferrari P, Ferreira DS, Ghofrani HA, Giannakoulas G, Kiely DG, Mayer E, Meszaros G, Nagavci B, Olsson KM, Pepke-Zaba J, Quint JK, Rådegran G, Simonneau G, Sitbon O, Tonia T, Toshner M, Vachiery

- JL, Vonk Noordegraaf A, Delcroix M, Rosenkranz S; ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022 Oct 11;43(38):3618-3731. Erratum in: *Eur Heart J*. 2023 Apr 17;44(15):1312. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
4. Легочная гипертензия/Подред. И.Е. Чазовой и Т.В. Мартынюк.–М.: Практика, 2015.– 928 с. ISBN 978-5-89816-138-5 [Pulmonary hypertension/ Edited by I.E. Chazova and T.V. Martynyuk. – M.: Praktika, 2015.– 928 p. ISBN 978-5-89816-138-5]
 5. Gilbert E, D'Alonzo, Robyn J, Barst, Stephen M, Ayres, et al. Survival in Patients with Primary Pulmonary Hypertension: Results from a National Prospective Registry. *Ann Intern Med*. 1991;115:343-349. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-115-5-343>
 6. Benza R.L., Miller D.P., Barst R.J. 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>.
 7. Ford HJ, Brunetti C, Ferrari P, Meszaros G, Moles VM, Skaara H, Torbicki A, Gibbs JSR. Exploring the patient perspective in pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2024 Oct 31;64(4):2401129. <https://doi.org/10.1183/13993003.01129-2024>
 8. Николаева Е.А., Валиева З.С., Мартынюк Т.В. Оценка качества жизни у пациентов с легочной артериальной гипертензией. Системные гипертензии. 2024;21(3):41-46. <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2024-3-41-46> [Nikolaeva E.A., Valieva Z.S., Martynyuk T.V. Quality of life assessment in patients with pulmonary arterial hypertension. *Systemic Hypertension*. 2024;21(3):41-46. (In Russ.) <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2024-3-41-46>]
 9. Chazova IY, Martynyuk TV, Valieva ZS, Gratsianskaya SY, Aleevskaya AM, Zorin AV, Nakonechnikov SN. Clinical and Instrumental Characteristics of Newly Diagnosed Patients with Various Forms of Pulmonary Hypertension according to the Russian National Registry. *Biomed Res Int*. 2020 Jun 14;2020:6836973. <https://doi.org/10.1155/2020/6836973>
 10. Шостак Н.А., Клименко А.А., Шеменкова В.С., Свет А.В. Использование опросника SF-36 в оценке качества жизни у пациентов с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией. *Клиницист*. 2017;11(3-4):44-49. <https://doi.org/10.17650/1818-8338-2017-11-3-4-44-49> [Shostak N.A., Klimentko A.N., Shemenkova V.S., Svet A.V. Use of the SF-36 questionnaire in assessment of quality of life in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *The Clinician*. 2017;11(3-4):44-49. (In Russ.) <https://doi.org/10.17650/1818-8338-2017-11-3-4-44-49>]
 11. Olschewski H, Simonneau G, Galie N, Higenbottam T, Naeije R, Rubin LJ, Nikkho S, Speich R, Hoeper MM, Behr J, Winkler J, Sitbon O, Popov W, Ghofrani HA, Manes A, Kiely DG, Ewert R, Meyer A, Corris PA, Delcroix M, Gomez-Sanchez M, Siedentop H, Seeger W; Aerosolized Iloprost Randomized Study Group. Inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. *N Engl J Med*. 2002 Aug 1;347(5):322-9. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa020204>
 12. Reis A, Santos M, Vicente M, Furtado I, Cruz C, Melo A, Carvalho L, Gonçalves F, Sa-Couto P, Almeida L. Health-Related Quality of Life in Pulmonary Hypertension and Its Clinical Correlates: A Cross-Sectional Study. *Biomed Res Int*. 2018 Mar 19;2018:3924517. <https://doi.org/10.1155/2018/3924517>
 13. Lewis RA, Armstrong I, Bergbaum C, Brewis MJ, Cannon J, Charalampopoulos A, Church AC, Coghlan JG, Davies RJ, Dimopoulos K, Elliot C, Gibbs JSR, Gin-Sing W, Haji G, Hameed AG, Howard LS, Johnson MK, Kempny A, Kiely DG, Lo Giudice F, McCabe C, Peacock AJ, Peleyeju O, Pepke-Zaba J, Polwarth G, Price L, Sabroe I, Schreiber BE, Sheares K, Taboada D, Thompson AAR, Toshner MR, Wanjiku I, Wort SJ, Yorke J, Condliffe R. EmPHasis-10 health-related quality of life score predicts outcomes in patients with idiopathic and connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension: results from a UK multicentre study. *Eur Respir J*. 2021 Feb 25;57(2):2000124. <https://doi.org/10.1183/13993003.00124-2020>
 14. Chin KM, Gombert-Maitland M, Channick RN, Cuttica MJ, Fischer A, Frantz RP, Hunsche E, Kleinman L, McConnell JW, McLaughlin VV, Miller CE, Zamanian RT, Zastrow MS, Badesch DB. Psychometric Validation of the Pulmonary Arterial Hypertension-Symptoms and Impact (PAH-SYMPACT) Questionnaire: Results of the SYMPHONY Trial. *Chest*. 2018 Oct;154(4):848-861. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2018.04.027>
 15. Sarzyska K, Świątoniowska-Lonc N, Dudek K, et al. Quality of life of patients with pulmonary arterial hypertension: a meta-analysis. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2021;25:4983-4998. https://doi.org/10.26355/eurrev_202108_26455
 16. Borgese M, Badesch D, Bull T, Chakinala M, DeMarco T, Feldman J, Ford HJ, Grinnan D, Klinger JR, Bolivar L, Shlobin OA, Frantz RP, Sager JS, Mathai SC, Kawut S, Leary PJ, Gray MP, Popat RA, Zamanian RT; PHAR Study Group. EmPHasis-10 as a measure of health-related quality of life in pulmonary arterial hypertension: data from PHAR. *Eur Respir J*. 2021 Feb 25;57(2):2000414. <https://doi.org/10.1183/13993003.00414-2020>. Erratum in: *Eur Respir J*. 2025 Jun 5;65(6):2050414. <https://doi.org/10.1183/13993003.50414-2020>