



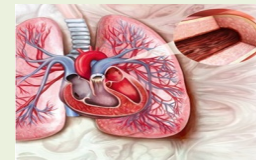
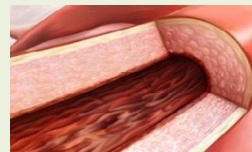
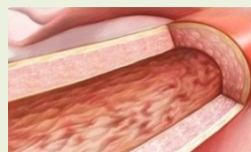
**ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» МЗ РФ
НИИ клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова**

**Проблемы организации медицинской помощи взрослым пациентам с
редкими заболеваниями на примере
легочной артериальной гипертензии**

*Руководитель отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца, д.м.н.
Мартынюк Тамила Витальевна*

Легочная артериальная гипертензия – редкое и опасное заболевание

ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ



Множество факторов риска

Изменение морфологии сосудов легких

Нехватка NO – тригера расслабления сосудов

Сужение сосудов
Пролиферация
Фиброз
Воспаление

Правожелудочковая недостаточность

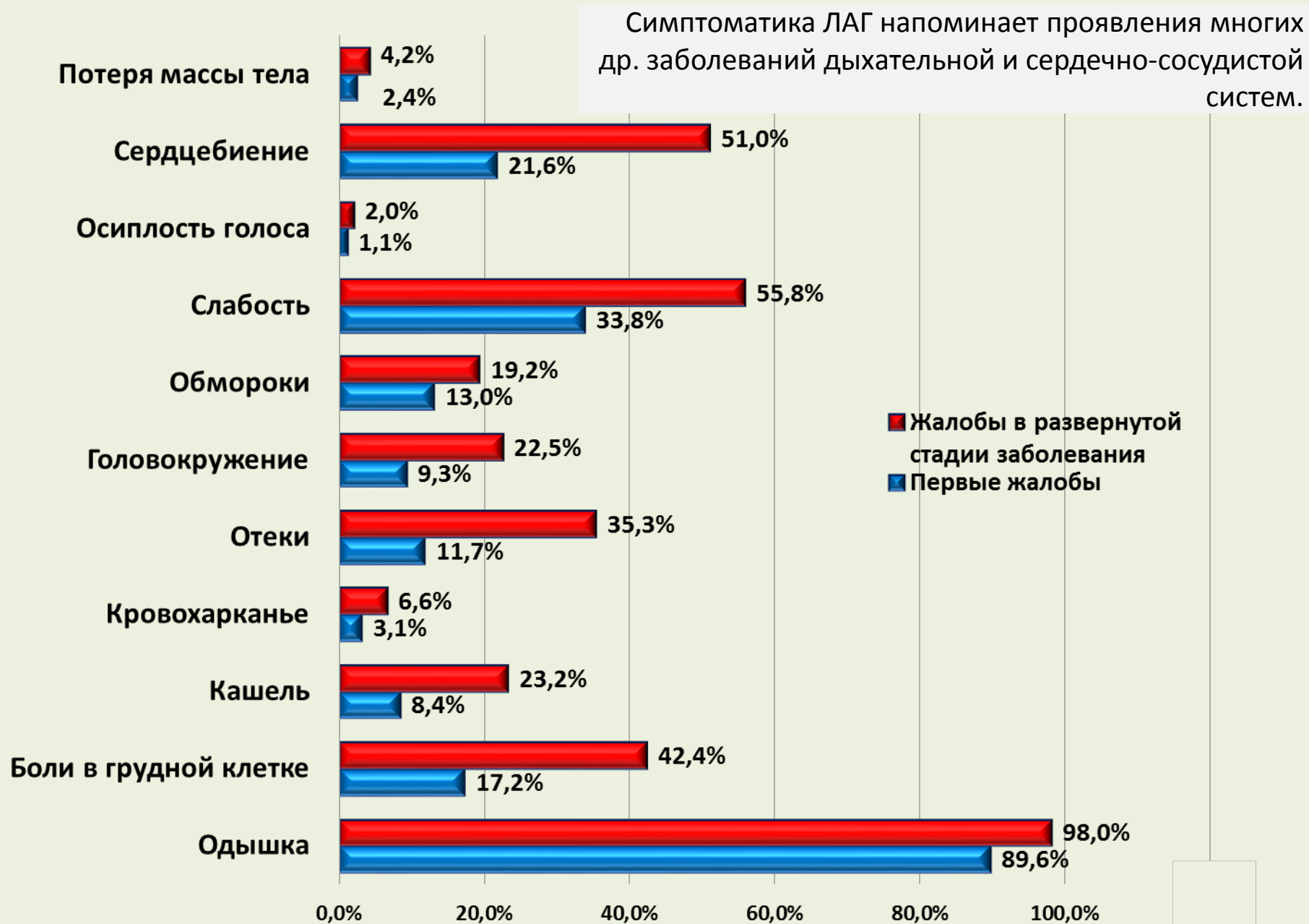
Смерть



ЧТО ВАЖНО ЗНАТЬ?

1. ЛГ – редкое (орфанное) заболевание, которое очень трудно лечить
2. Диагноз устанавливается, как правило, на поздних стадиях. Продолжительность жизни без лечения 2,8 лет.
3. Современные препараты позволяют изменить «курс» заболевания и повлиять на ряд исходов

Жалобы пациентов



Европейские и российские данные по эпидемиологии легочной артериальной гипертензии подтверждают статус редкого синдрома

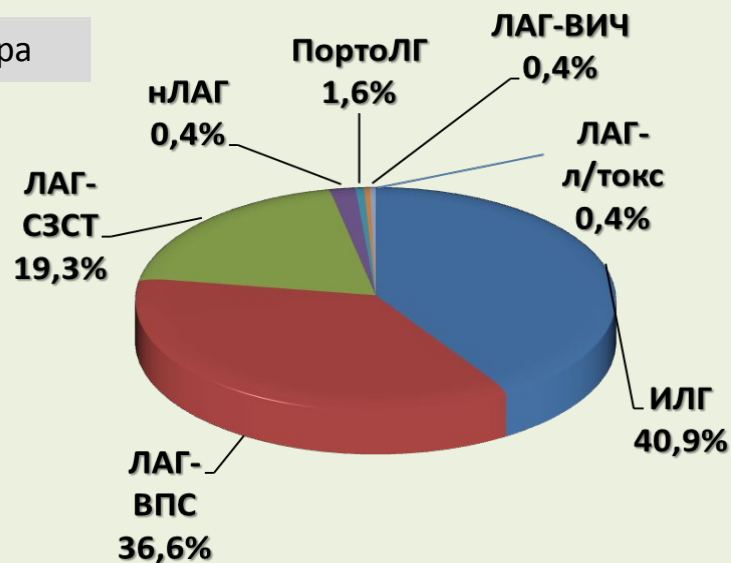
ЛАГ

Распространенность и заболеваемость ЛАГ в Европе

Распространенность **15-60** пациентов на миллион популяции

Заболеваемость **5-10** пациентов на миллион популяции в год

Данные Российского регистра



www.medibase.pro

Включено 727 пациентов с впервые установленным диагнозом

Группы пациентов с ЛАГ

Показатель	ЛАГ	ИЛГ	ЛАГ-ВПС	ЛАГ-СЗСТ	портоЛГ
Возраст на момент установления диагноза, лет	45,2±14,9	41,0±12,8	41,2±13,4	51,4±13,5 *	40,8±10,4
Женщины %	81,3%	84,4% #	74,7%	89,4% #	55,6%
Период от дебюта симптомов до установления диагноза	16,9 [3,8; 34,4]	24,0 [8,4; 45,6] # "	14,2 [6,0; 33,8]	10,9 [4,8; 14,4] *	12,4 [4,7; 23,8]

* $p < 0,05$ vs ИЛГ; # $p < 0,05$ vs портоЛГ; " $p < 0,05$ vs ЛАГ-ВПС

Этапы диагностического поиска

Поликлиника

Скрининг:

Сбор жалоб, анамнеза, осмотр, ЭКГ, спирография, рентгенография грудной клетки, общий анализ крови, эхокардиография

Определение вероятности ЛГ:

Эхокардиография

Исключение наиболее частых причин ЛГ:

КТ легких, спирография с ДСЛ и бодиплетизмографией, Дуплексное сканирование вен, сцинтиграфия легких
УЗИ внутренних органов, гастроскопия, оценка функции щитовидной железы, биохимия, тесты на ВИЧ и гепатиты, антиядерные антитела

Верификация диагноза ЛАГ:

Катетеризация правых камер сердца и легочной артерии
При необходимости - проведение теста на вазореактивность, ангиопульмонография, коронароангиография

Оценка функционального класса

Оценка риска ЛАГ:

6-MTX, эхокардиография, кардиопульмональный тест, биомаркеры (мозговой натрийуретический пептид)

➤ Недостаточная осведомленность докторов о проблеме ЛГ

➤ Проблема поздней диагностики

Стационар

Экспертный центр

Оптимизация медицинской помощи больных с ЛГ

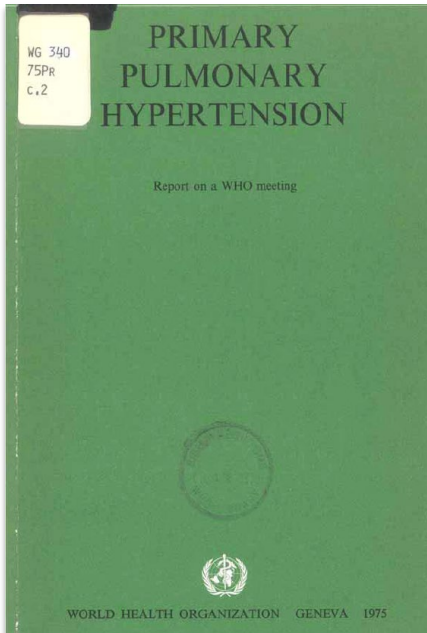


➤ **Первостепенная роль экспертного центра**

Лечение больных с легочной артериальной гипертензией: от безысходности к возможности выбирать

1973 год

0 препаратов



2019 год

12 препаратов, 16 лекарственных форм



Клиническая рекомендация

Легочная гипертензия

МКБ 10: I27.0/ I27.8

Год утверждения (частота пересмотра): 2019 (5)

ID: KP158

URL

Профессиональные ассоциации

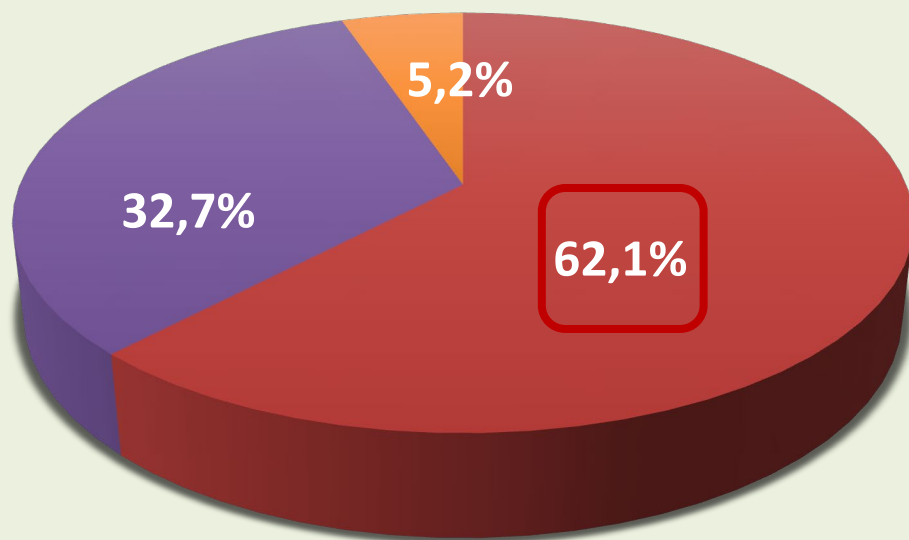
- Российское медицинское общество

В РФ зарегистрировано:

- для лечения ЛАГ 7 оригинальных и 3 дженерика лекарственных препаратов с разным механизмом действия

По данным Российского национального регистра в настоящее время пациентам с ЛАГ чаще всего назначается ЛАГ-специфическая начальная монотерапия

ЛАГ-специфическая терапия



- Монотерапия
- Комбинированная двойная терапия
- Комбинированная тройная терапия

Поддерживающая терапия:

- ✓ Антагонисты кальция
- ✓ Диуретики (моно, либо комбинация)
- ✓ Анти тромботические препараты

➤ Сложности обеспечения пациентов специфической терапией



Правила организации деятельности Экспертного Центра по проблеме легочной артериальной и хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (1)

Необходимость создания Центра и его мощность определяются с учетом особенностей и потребностей субъектов РФ в оказании специализированной, в том числе консультативной помощи больным с ЛАГ и ХТЭЛГ, а также с учетом географической доступности и численности населения из рекомендуемого расчета **1 центр на 10 млн населения**.

В структуре Центра рекомендуется предусматривать:

- кардиологическое отделение с палатой реанимации и интенсивной терапии;
- кардиохирургическое отделение;
- отделение рентгенохирургических методов диагностики и лечения.

Основными функциями Центра являются:

- оказание плановой медицинской помощи больным с легочной артериальной и хронической тромбоэмболической легочной гипертензией;
- оказание круглосуточной консультативной и лечебно-диагностической медицинской помощи больным, находящимся на лечении в кардиологических и других отделениях медицинских организаций;
- внедрение в клиническую практику современных методов диагностики и лечения легочной артериальной и хронической тромбоэмболической легочной гипертензией;
- профилактика осложнений у больных с легочной артериальной и хронической тромбоэмболической легочной гипертензией;
- управление качеством оказания медицинской помощи;

Правила организации деятельности Экспертного Центра по проблеме легочной артериальной и хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (2)

- **проведение организационно-методической работы по повышению профессиональной подготовки врачей и других медицинских работников, разработка образовательных программ по проблеме ЛАГ и ХТЭЛГ;**
- **организация конференций, совещаний по актуальным вопросам оказания медицинской помощи больным с ЛАГ и ХТЭЛГ;**
- **проведение информационно-просветительских мероприятий для населения и медицинского сообщества;**
- **ведение учетной и отчетной документации и представление отчета о деятельности Центра в установленном порядке;**
- **участие в создании Единого регистра больных с ЛАГ и ХТЭЛГ в Российской Федерации;**
- **осуществление мониторинга документации пациентов с ЛАГ и ХТЭЛГ для определения потребностей конкретного региона в высокоэффективных лекарственных препаратах, необходимых для лечения больных, и суммы необходимых бюджетных средств для обеспечения больных с ЛАГ и ХТЭЛГ.**

Предложение по формированию сети Федеральных Экспертных Центров

- **Центральный и Северо-Кавказский ФО- ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева» Минздрава России**
- **Северо-западный ФО- ФГБУ «НМИЦ им. В.А.Алмазова» Минздрава России**
- **Южный ФО/ Крым - ГБОУЗ "Волгоградский областной клинический кардиологический центр", «Клиника ГБОУ ВПО РостГМУ» (г. Ростов); ГБОУЗ «Краевая клиническая больница №1 им. проф. С.В. Очаковского» (г. Краснодар);**
- **Приволжский ФО - Казанский Межрегиональный Клинико-Диагностический центр (Республика Татарстан); Республиканский Кардиологический центр (Республика Башкортостан);**
- **Уральский ФО - ГБОУ «Свердловская областная клиническая больница №1» (г. Екатеринбург); - «Тюменская областная клиническая больница»;**
- **Сибирский ФО - «НИИ кардиологии Томского НМИЦ», - ФГБУ «НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина», «ФГБНУ НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний»**
- **Дальневосточный ФО- ГБОУЗ «Приморская краевая клиническая больница №1» (г. Владивосток)**

Заключение

- **Административное направление – организация помощи (приказ МЗ, порядок и правила оказания МП).**
- **Лечебно-диагностическое направление – улучшение диагностики и лечения больных ЛАГ в региональных и федеральных центрах.**

-Создание кабинетов по диспансерному наблюдению за больными ЛАГ в регионах и формирование сети экспертных центров позволит оптимизировать использование ресурсов здравоохранения для организации диагностики и медицинской помощи пациентам ЛАГ.

-Улучшение финансирования (в рамках ОМС 1.27., 1.27.8 = 29 000 руб.), что не обеспечивает дорогостоящего обследования - катетеризации правых отделов сердца, МСКТ- ангиопульмографии, вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии легких, МРТ сердца, ЭГДС, УЗИ печени, а также возможности медикаментозного лечения.

- **Образовательное направление - повышение информированности о ЛАГ врачей-терапевтов первичного звена.**

Для улучшения диагностики ЛАГ необходимо продолжить обучение специалистов здравоохранения – терапевтов, педиатров, пульмонологов, кардиологов, врачей функциональной диагностики и специалистов имидж-диагностики.