

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
21.06.2016 № 614

**УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ ЕКСТРЕНОЇ, ПЕРВИННОЇ,
ВТОРИННОЇ (СПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ) ТА ТРЕТИННОЇ
(ВИСОКОСПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ) МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**

ЛЕГЕНЕВА ГІПЕРТЕНЗІЯ У ДОРΟΣЛИХ

ВСТУП

Уніфікований клінічний протокол екстреної, первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги (УКПМД) «Легенева гіпертензія у дорослих», розроблений з урахуванням сучасних вимог доказової медицини, розглядає особливості проведення діагностики та лікування легеневої гіпертензії в Україні з позиції забезпечення наступності видів медичної допомоги. УКПМД розроблений на основі адаптованої клінічної настанови «Легенева гіпертензія», яка ґрунтується на принципах доказової медицини з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій, відображених у клінічних настановах – третинних джерелах, а саме:

1. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension, European Society of Cardiology (ESC), European Respiratory Society (ERS), International Society of Heart and Lung Transplantation, 2009

2. 2009 ESC/ERS Pulmonary Hypertension Guidelines and Connective Tissue Disease

3. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension, American College of Cardiology Foundation, American Heart Association

4. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension, American College of Cardiology Foundation, 2013

5. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The task force on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European society of cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPCC) and the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT), 2015.

Ознайомитися з адаптованою клінічною настановою можна за посиланням <http://www.dec.gov.ua/mtd/reestr.html>.

За формою, структурою та методичними підходами щодо використання вимог доказової медицини УКПМД відповідає вимогам «Методики розробки та впровадження медичних стандартів (уніфікованих клінічних протоколів) медичної допомоги на засадах доказової медицини», затвердженої наказом МОЗ України від 28 вересня 2012 року № 751, зареєстрованої в Міністерстві юстиції України 29.11.2012 за № 2001/22313.

УКПМД розроблений мультидисциплінарною робочою групою, до якої увійшли представники різних медичних спеціальностей: лікарі загальної практики-сімейні лікарі, лікарі-терапевти, лікарі-кардіологи, лікарі-хірурги, лікарі-анестезіологи, а також інші спеціалісти, які надають медичну допомогу пацієнтам з даною патологією.

Відповідно до ліцензійних вимог та стандартів акредитації у ЗОЗ має бути наявний Локальний протокол медичної допомоги (ЛПМД), що визначає взаємодію структурних підрозділів ЗОЗ, медичного персоналу тощо (локальний рівень).

ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ

АЛТ	аланінамінотрансфераза
АСТ	аспартатамінотрансфераза
АТ	артеріальний тиск
ВВС	вроджені вади серця
ВІЛ	вірус імунодефіциту людини
ЕКГ	електрокардіографія
ЕхоКГ	ехокардіографія
ЗАК	загальний аналіз крові
ЗАС	загальний аналіз сечі
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
ІЛГ	ідіопатична легенева гіпертензія
КМП	клінічний маршрут пацієнта
КПС	катетеризація правих відділів серця
КТ	комп'ютерна томографія
ЛА	легенева артерія
ЛГ	легенева гіпертензія
ЛПМД	локальний протокол медичної допомоги
МКХ-10	Міжнародна статистична класифікація захворювань та пов'язаних порушень стану здоров'я (10-е видання)
МНВ	міжнародне нормалізоване відношення
МОЗ України	Міністерство охорони здоров'я України
РОГК	рентгенографія органів грудної клітини
СН	серцева недостатність
СТЛА	сistolітичний тиск у легеневій артерії
ТТГ	тиреотропний гормон
УЗД	ультразвукове дослідження
УКПМД	уніфікований клінічний протокол медичної допомоги
ШКФ	швидкість клубочкової фільтрації
BNP	натрійуретичний гормон (В-типу)
NT-pro-BNP	N-кінцевий пропептид натрійуретичного гормону (В-типу)

I. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

1.1. Діагноз: Легенева гіпертензія

1.2. Код МКХ-10:

- I26 Легенева емболія
- I27.0 Первинна легенева гіпертензія
- I28 Інші хвороби легеневих судин
- M30 Поліартеріт вузликовий та споріднені стани
- M32 Системний червоний вовчак
- M33 Дерматополіміозит
- M34 Системний склероз
- M05-M06 Ревматоїдний артрит
- I00-I02 Гостра ревматична гарячка

1.3. Протокол призначений для лікарів загальної практики – сімейних лікарів, лікарів-терапевтів дільничних, лікарів-кардіологів, лікарів-невропатологів, лікарів-нейрохірургів, лікарів-хірургів, лікарів-хірургів серцево-судинних, лікарів-пульмонологів, лікарів з лікувальної фізкультури, лікарів-фізіотерапевтів, лікарів, що провадять господарську діяльність з медичної практики як фізичні особи-підприємці, керівників закладів охорони здоров'я та їх заступників, середнього медичного персоналу, інших медичних працівників, які беруть участь у наданні медичної допомоги пацієнтам з даною патологією.

1.4. Мета протоколу: організація надання медичної допомоги пацієнтам з легеневою гіпертензією, зменшення смертності та інвалідності внаслідок цього захворювання, покращення якості життя пацієнтів.

1.5. Дата складання протоколу: травень 2016 року.

1.6. Дата наступного перегляду: травень 2019 року.

1.7. Розробники:

Кравченко Василь Віталійович директор Медичного департаменту МОЗ України, голова робочої групи;

Сіренко Юрій Миколайович завідувач відділу симптоматичних гіпертензій Державної установи «Національний науковий центр «Інститут кардіології імені академіка М.Д. Стражеска» НАМН України», професор, д.м.н.;

Жовнір Володимир Аполлінарійович головний лікар Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Дитяча анестезіологія», к.м.н.;

Конопльова Лідія Федорівна	професор кафедри внутрішньої медицини № 2 Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д.м.н., професор;
Талаєва Тетяна Володимирівна	Генеральний директор Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», д.м.н., професор, заступник голови з координації діяльності мультидисциплінарної робочої групи;
Ліщишина Олена Михайлівна	директор Департаменту стандартизації медичних послуг Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», ст.н.с., к.м.н., заступник голови з методологічного супроводу;
Божко Ляна Іванівна	заступник директора Центру екстреної медичної допомоги та медицини катастроф міста Києва;
Васильєва Лариса Іванівна	доцент кафедри госпітальної терапії № 2 Державного закладу «Дніпропетровська медична академія МОЗ України»;
Гаврисюк Володимир Костянтинович	завідувач клініко-функціонального відділення Державної установи «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології імені Ф.Г. Яновського НАМН України», д.м.н., професор;
Горова Елла Володимирівна	заступник начальника управління – начальник відділу контролю якості медичної допомоги управління ліцензування та якості медичної допомоги МОЗ України;
Жарінов Олег Йосипович	завідувач кафедри функціональної діагностики Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика МОЗ України, д.м.н., професор, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Функціональна діагностика»;
Калініченко Павліна Миколаївна	головний спеціаліст відділу високоспеціалізованої медичної допомоги управління надання медичної допомоги дорослим Медичного департаменту Міністерства охорони здоров'я України;

Клименко Ліліана Вікторівна	доцент кафедри сімейної медицини та амбулаторно-поліклінічної допомоги Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, к.м.н.;
Кричинська Ірина Вікторівна	доцент кафедри внутрішніх хвороб № 2, Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, к.м.н.;
Кулик Любомир Володимирович	керівник Львівського міжрегіонального центру кардіохірургії, д.мед.н., професор;
Матюха Лариса Федорівна	завідувач кафедри сімейної медицини і амбулаторно-поліклінічної допомоги Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, д.м.н., професор, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Загальна практика – сімейна медицина»;
Нетяженко Василь Захарович	завідувач кафедри пропедевтики внутрішніх хвороб № 1 Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, член-кор. НАМН України, д.м.н., професор, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Терапія»;
Радченко Ганна Дмитрівна	провідний науковий співробітник відділу симптоматичних гіпертензій Державної установи «Національний науковий центр «Інститут кардіології імені академіка М.Д. Стражеска» НАМН України», д.м.н.;
Руденко Костянтин Володимирович	заступник головного лікаря Державної установи «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України», д.м.н., головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Хірургія серця і магістральних судин у дорослих»;
Руденко Надія Миколаївна	завідувач кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, д.м.н., професор;
Руснак Андрій Орестович	лікар-хірург серцево-судинний Державної установи «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України»;

Сердцев Дмитро Володимирович	дитячий лікар анестезіолог Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України;
Станіславчук Микола Адамович	завідувач кафедри внутрішньої медицини № 1, Вінницького національного медичного університету імені М.І. Пирогова, д.м.н., професор;
Труба Ярослав Петрович	завідувач відділення вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку Державної установи «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України»;
Ханенова Валентина Анатоліївна	старший науковий співробітник, лікар-кардіоревматолог дитячий, завідувач відділенням реконструктивної хірургії та патології міокарда Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України.

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Горох Євгеній Леонідович	начальник відділу якості медичної допомоги та інформаційних технологій Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», к.т.н.;
Мельник Євгенія Олександрівна	начальник відділу доказової медицини Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України»;
Мігель Олександр Володимирович	завідувач сектору економічної оцінки медичних технологій Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України»;
Шилкіна Олена Олександрівна	начальник відділу методичного забезпечення новітніх технологій у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України».

Адреса для листування: Департамент стандартизації медичних послуг Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», м. Київ. Електронна адреса: medstandards@dec.gov.ua.

Електронну версію документу можна завантажити на офіційному сайті МОЗ України: <http://www.moz.gov.ua> та в Реєстрі медико-технологічних документів: <http://www.dec.gov.ua/mtd/reestr.html>

Рецензенти:

- Амосова Катерина Миколаївна ректор Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, завідувач кафедри госпітальної терапії № 2, член-кор. НАМН України, д.мед.н., професор;
- Іванів Юрій Андрійович завідувач кафедри променевої діагностики факультету післядипломної освіти Львівського національного медичного університету імені Д. Галицького, д,мед,н., професор;
- Перцева Тетяна Олексіївна завідувач кафедри внутрішньої медицини № 1 Державного закладу «Дніпропетровська медична академія Міністерства охорони здоров'я України», член-кореспондент НАМН України, Заслужений працівник народної освіти України, член ВАК України, голова Дніпропетровського обласного товариства терапевтів, д.мед.н., професор;
- Тодуров Борис Михайлович Генеральний директор Державної установи «Інститут серця МОЗ України», член-кореспондент НАМН України д.мед.н., професор.

1.8. Епідеміологія

В Україні даних про поширеність і смертність від легеневої гіпертензії (ЛГ) та її різних форм немає, що пов'язано з відсутністю єдиного методично-консультативного центру та реєстру цих пацієнтів. За даними Управління з контролю харчових продуктів та лікарських засобів (Food and Drug Administration, FDA, США) в США кількість пацієнтів з ЛГ оцінюється приблизно у 100 тисяч людей. За останніми даними національного французького реєстру її поширеність оцінюється в 15 випадків на 1 млн. чоловік, при чому ідіопатична легенева артеріальна гіпертензія (ІЛГ) зустрічається із частотою 5,9 випадків на 1 млн. дорослого населення. Європейське епідеміологічне дослідження 2007 року підтвердило дані французького реєстру 15-50 осіб на 1 млн. населення. Із групи ЛАГ ІЛГ зустрічається частіше за інші (6 на 1 млн. осіб – 39,2% усіх випадків ЛАГ). Сімейна ЛГ зустрічається у 3,9% ЛАГ, із частотою мутацій більше 50%, спорадичних випадків – 20%. ЛГ, асоційована з вродженими вадами серця (ВВС) – 11,3%, часто зустрічається при синдромі Ейзенменгера, дефекті міжшлуночкової і міжпередсердної перегородки (зазвичай невеликому, < 1,0 см і < 2 см у діаметрі відповідно), загальному артеріальному стовбурі, при вадах серця з ЛГ після хірургічної корекції вади. ЛГ, асоційована з системними захворюваннями сполучної тканини становить 10,4% серед пацієнтів з ЛАГ, із застосуванням аноректичних препаратів – 9,5%, з ВІЛ-інфекцією – 6,2%.

II. ЗАГАЛЬНА ЧАСТИНА

Особливості процесу надання медичної допомоги

У зв'язку із тим, що причиною ЛГ можуть бути різні захворювання, патогенез її виникнення та прогресування відрізняється, що обумовлює необхідність призначення специфічного лікування лише певним групам пацієнтів. Як правило, групи ЛГ 2, 3 та 5, згідно з класифікацією, специфічного лікування не потребують, проводиться лише терапія основного захворювання. Даний протокол стосується лише дорослих пацієнтів з груп ЛГ 1 (легенева артеріальна гіпертензія) та 4 (хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія). Протоколи для груп 2 та 3 розглядаються, відповідно, у протоколах лікування ураження лівих відділів серця та хронічних захворюваннях легень. Протоколи діагностики та лікування ЛГ у дітей розглядаються окремо.

ЛГ – це гемодинамічний та патофізіологічний стан, який характеризується підвищенням середнього тиску в легеневій артерії (ЛА) більше 25 мм.рт.ст., та оцінюється за даними катетеризації правих відділів серця (КПС). Слід звернути увагу на два положення. По-перше, експерти з ЛГ у своєму визначенні використовують поняття «середній тиск» у ЛА, у той час, як за ехокардіографічним (ЕхоКГ) дослідженням при непрямому визначенні тиску у ЛА вказується систолічний тиск у ЛА (СТЛА). Середній тиск можна розраховувати за формулами. Як правило, тиск в ЛА, що визначається при ЕхоКГ, вищий за тиск, виміряний при КПС, і це вважається нормою. По-друге, остаточний діагноз ЛГ має встановлюватися на основі результатів КПС, тому діагностика даного стану має проводитися у спеціалізованому відділенні.

Раннє виявлення та лікування ЛГ дозволяє сповільнити прогресування захворювання, що покращує якість та тривалість життя пацієнтів. Первинна діагностика ЛГ має проводитися у закладах, які надають первинну або вторинну медичну допомогу. Підтвердження та призначення специфічного лікування має проводитися у спеціалізованих центрах.

III. ОСНОВНА ЧАСТИНА

3.1 ПЕРВИННА МЕДИЧНА ДОПОМОГА

3.1.1. Організація надання медичної допомоги

Положення протоколу

Важливо забезпечити доступ пацієнтів до закладів, що надають первинну медичну допомогу, виконання обстежень, необхідних для того, щоб запідозрити діагноз, та участі у проведенні диспансерного нагляду за пацієнтами з ЛГ.

Обов'язковим є забезпечення направлення пацієнта до закладу вторинної (спеціалізованої) медичної допомоги для остаточного встановлення діагнозу і призначення оптимального лікування.

Обґрунтування

Доведено, що рання діагностика дозволяє своєчасно сформулювати тактику лікування пацієнта з ЛГ та, відповідно, покращити його якість життя, зменшити частоту виникнення ускладнень та подовжити тривалість життя.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Надання пацієнту в доступній формі інформації про стан його здоров'я з рекомендаціями щодо немедикаментозного і медикаментозного лікування, тактики поведінки при раптовому погіршенні перебігу захворювання в усній формі (Додаток 1).

2. Забезпечення проведення пацієнтам з підозрою на ЛГ лабораторних досліджень: загального аналізу сечі (ЗАС), загального аналізу крові (ЗАК), визначення рівню креатиніну, електрокардіографії (ЕКГ).

3. Направлення пацієнта до закладу, який надає вторинну медичну допомогу для проведення ЕхоКГ та рентгенографії органів грудної клітини (РОГК).

Бажані:

1. Забезпечення лікарями диспансерного нагляду за усіма пацієнтами з ЛГ, якщо не має можливості проводити це у закладах, що надають вторинну медичну допомогу.

3. Наявність лабораторії для визначення міжнародного нормалізованого відношення (МНВ) у пацієнтів, які приймають варфарин.

3.1.2. Первинна профілактика

Положення протоколу

Первинна профілактика ЛГ розглядається з позиції раннього виявлення дії фактору або захворювання, яке може призвести до підвищення тиску в ЛА.

Фактори ризику ЛГ визначаються як будь-які фактори, які можуть сприяти виникненню або грають роль у розвитку захворювання. Такими вважаються: наявність сімейного анамнезу ЛГ, вроджена вада серця, системне захворювання сполучної тканини, захворювання печінки, що призводять до портальної гіпертензії, застосування токсичних агентів, ВІЛ-інфекції, хронічні обструктивні або рестриктивні захворювання легень, хронічні захворювання лівих відділів серця, тромбоемболія легеневої артерії в анамнезі.

Обґрунтування

Корекція факторів ризику або своєчасне адекватне лікування захворювань, що можуть супроводжуватися ЛГ, сприяє зменшенню вірогідності виникнення хронічного підвищення артеріального тиску в ЛА та ускладнень з ним пов'язаних.

Необхідні дії

Обов'язкові:

Виявлення можливих факторів, які можуть призводити до підвищення тиску в ЛА.

Дії лікаря щодо корекції факторів ризику

При наявності факторів ризику виникнення ЛГ направлення пацієнта у заклад, що надає вторинну медичну допомогу, для проведення ЕхоКГ.

Ретельний контроль МНВ у хворих, які приймають варфарин.

3.1.3. Діагностика

Положення протоколу

Клінічне, лабораторне та інструментальне обстеження пацієнтів з ЛГ проводиться з метою:

1. Первинного виявлення пацієнтів з можливою ЛГ для подальшого направлення пацієнта у заклади вторинної медичної допомоги.
2. Ідентифікації можливих причин ЛГ.
3. Виявлення симптомів декомпенсації ЛГ для подальшого направлення у спеціалізоване відділення.

Обґрунтування

Результати обстеження необхідні для своєчасного виявлення пацієнтів з ЛГ та упередження виникнення ускладнень.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Проведення лікарського огляду:
 - 1.1 Збір анамнезу.
 - 1.2 Фізикальне обстеження.
2. Лабораторні обстеження: ЗАК, ЗАС, визначення рівню креатиніну.
3. ЕКГ в 12-ти відведеннях.
4. Рентгенографія органів грудної клітини.
5. При виникненні підозри щодо наявності ЛГ направлення до закладу, що надає вторинну медичну допомогу, для додаткового обстеження.

Бажані:

1. Лабораторні обстеження (визначення АЛТ, АСТ, обчислення швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ), МНВ).
2. Інструментальні обстеження (ЕхоКГ, ультразвукове дослідження органів черевної порожнини).

3.1.4. Лікування

Лікування пацієнтів з ЛГ призначається та змінюється, при необхідності, лише у спеціалізованих центрах.

При виникненні необхідності може надаватися ургентна допомога з направленням пацієнта у спеціалізований центр (і є закладом III рівню мед. доп.) або заклад, що надає вторинну медичну допомогу.

3.1.5. Диспансерний нагляд

Положення протоколу

Диспансерний нагляд проводиться за всіма пацієнтами з ЛГ для профілактики розвитку та своєчасного виявлення ускладнень.

Обґрунтування

Доведено, що регулярний прийом специфічної терапії дозволяє покращити якість та подовжити тривалість життя пацієнтів з ЛГ.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Регулярне лікарське спостереження.
2. Контроль за прийомом специфічної терапії.
3. У випадку розвитку ускладнень направлення у заклад, що надає вторинну (спеціалізовану) медичну допомогу.

3.2 ВТОРИННА (СПЕЦІАЛІЗОВАНА) АМБУЛАТОРНА МЕДИЧНА ДОПОМОГА

3.2.1. Організація надання медичної допомоги

Положення протоколу

Вторинна амбулаторна медична допомога надається лікарями в діагностичних центрах, поліклініках (центральна міська, міська, центральна районна); в центрах з медичних консультацій та діагностики (консультативно-діагностичних центрах).

Важливо забезпечити доступність допомоги у закладах, які надають вторинну медичну допомогу, виконання діагностичних заходів та консультацій спеціалістів з метою уточнення клінічного діагнозу та призначення медикаментозного і немедикаментозного лікування пацієнтам з ЛГ.

У разі необхідності, забезпечити направлення пацієнтів до закладів, що надають вторинну стаціонарну допомогу, для остаточного встановлення діагнозу та корекції (або призначення) терапії.

Обґрунтування

Правильне встановлення діагнозу ЛГ сприяє вибору оптимальної терапії, що призводить до зменшення інвалідизації пацієнтів та подовжує тривалість життя.

Необхідні дії*Обов'язкові:*

1. Розробка письмового локального протоколу та клінічного маршруту пацієнта
2. Забезпечення проведення всім пацієнтам, які вперше направлені до закладів, що надають вторинну медичну допомогу, повного обсягу лабораторних та інструментальних досліджень, необхідних для уточнення діагнозу.
3. Забезпечення надання всім пацієнтам консультативного висновку і направлення у спеціалізоване відділення.
4. Забезпечення проведення диспансерного нагляду лікарями за пацієнтами з ЛГ 1 та 4 групи, згідно з класифікацією. В залежності від наявності супутньої патології спостереження ведуть лікарі: кардіолог, хірург, хірург серцево-судинний, інфекціоніст, ревматолог, гастроентеролог, пульмонолог.

Бажані:

1. Створення комп'ютерної системи для створення бази даних пацієнтів з ЛГ.
2. Надання всім пацієнтам інформаційних матеріалів (друкованих, аудіо, відео, в електронному вигляді тощо) щодо захворювання, його ускладнень, тактики поведінки при раптовому погіршенні перебігу (Додаток 1).

3.2.2. Профілактика**Положення протоколу**

У закладах, які надають вторинну медичну допомогу, проводяться заходи спрямовані на виявлення станів, які можуть супроводжуватися ЛГ, на уповільнення прогресування та упередження ускладнень ЛГ.

Фактори ризику ЛГ визначаються як будь-які фактори, що можуть сприяти виникненню або грають роль у розвитку захворювання. Такими вважаються: наявність сімейного анамнезу ЛГ, вроджена вада серця, системне захворювання сполучної тканини, захворювання печінки, що призводять до портальної гіпертензії, застосування токсичних агентів, ВІЛ інфекції, хронічні обструктивні або рестриктивні захворювання легень, хронічні захворювання лівих відділів серця, тромбоемболія легеневої артерії в анамнезі.

Фактори, що сприяють прогресуванню та виникненню ускладнень: гострі або загострення хронічних інфекційних хвороб, вагітність, відсутність модифікації способу життя, низька прихильність до лікування тощо.

Обґрунтування

Виявлення факторів ризику виникнення і прогресування ЛГ сприяє своєчасному призначенню лікування, що в свою чергу покращує якість життя пацієнтів з ЛГ та продовжує тривалість їхнього життя.

Необхідні дії*Обов'язкові:*

1. Оцінка ефективності профілактичних заходів, ступеня можливості їх виконання пацієнтом.

2. Всім пацієнтам проводяться необхідні обстеження для уточнення наявності факторів, які можуть супроводжуватися ЛГ.

3. При виявленні факторів ризику ЛГ забезпечується направлення пацієнта до відповідного спеціаліста (лікаря-хірурга серцево-судинного, лікаря-ревматолога, лікаря-пульмонолога, лікаря-інфекціоніста, лікаря-гастроентеролога тощо).

4. Усім пацієнтам у доступній формі надається інформація щодо стану їх здоров'я, подальшого перебігу захворювання та алгоритму лікувально-діагностичних заходів, які будуть проводитись у закладах, що надають первинну і вторинну медичну допомогу (Додаток 1).

Бажані:

Надання пацієнтам з депресивними/тривожними розладами консультативної допомоги лікаря-психолога/ лікаря-психотерапевта.

3.2.3. Діагностика

Положення протоколу

Діагностичні заходи, що проводяться у закладах, які надають вторинну медичну допомогу, направлені на уточнення діагнозу, виявлення станів, що супроводжуються підвищенням тиску в ЛА, та ознак погіршення перебігу ЛГ. Проводиться оцінка ступеню втрати працездатності після консультації пацієнта у спеціалізованому центрі.

Для пацієнтів, які вперше направлені до закладів, що надають вторинну медичну допомогу, термін обстеження пацієнта, із урахуванням консультації його у спеціалізованому центрі, не повинен перевищувати 30 днів.

Обґрунтування

Результати обстеження дозволяють запідозрити наявність у пацієнта ЛГ та своєчасно направити пацієнта у спеціалізований центр для кінцевого встановлення діагнозу та призначення лікування.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Оцінка результатів діагностичних заходів, здійснених у закладах первинної медичної допомоги.

2. Збір анамнезу, лікарський огляд та обстеження направлені на виявлення ознак станів, які можуть супроводжуватися підвищенням тиску в ЛА.

3. При фізикальному обстеженні проводиться: оцінка функціонального класу, вимірювання артеріального тиску (АТ), пальпація та аускультация серця, легенів, судин шиї, пальпація органів черевної порожнини, оцінка неврологічного та емоційного стану.

4. Консультація спеціалістів проводиться відповідно до переважання проявів станів, які супроводжуються підвищенням тиску в ЛА.

5. Обсяг додаткових обстежень визначається спеціалістом, який проводить консультування пацієнта.

6. До переліку обстежень входять:

6.1. Обов'язкові лабораторні обстеження:

- ЗАК;

- ЗАС;
 - Біохімічне дослідження крові (калій, натрій, креатинін, білірубін, АЛТ, АСТ, глюкоза, рівень сечової кислоти);
 - Ревмопроби (антистрептолізин, С-реактивний протеїн);
 - Маркери хронічного гепатиту В та С;
 - Коагулограма (МНВ);
- 6.2. За наявності показань:
- маркери, необхідні для верифікації системного захворювання сполучної тканини;
 - ТТГ.
- 6.3. Обов'язкові інструментальні обстеження:
- реєстрація ЕКГ в 12-відведеннях;
 - УЗД серця (ЕхоКГ з Доплеркардіографією);
 - УЗД органів черевної порожнини;
 - рентгенографія органів грудної клітки;
- 6.4. За наявності показань:
- перфузійна пульмоносцинтиграфія;
 - спірографія.

Бажані:

1. Полісомнографія.
2. Полісомнографія.
3. Рівень BNP або NTpro-BNP.
4. Ангіопульмонографія (КТ з контрастуванням).

При неможливості проведення обстежень та консультацій у спеціалістів, необхідних для уточнення діагнозу, пацієнта потрібно направити до ЗОЗ, що надає третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу.

3.2.4. Лікування

Лікування пацієнтів з ЛГ призначається та змінюється, при необхідності, лише у спеціалізованих центрах.

При виникненні необхідності може надаватися ургентна допомога з направленням пацієнта у спеціалізований центр або заклад, що надає вторинну стаціонарну медичну допомогу.

3.2.5. Диспансерний нагляд

Положення протоколу

Диспансерний нагляд проводиться за всіма пацієнтами з ЛГ для профілактики розвитку та своєчасного виявлення ускладнень.

Проведення спостереження пацієнтів потребує забезпечення наступності ведення пацієнта лікарями закладів, які надають вторинну медичну допомогу.

Досягнення позитивного результату лікування пацієнтів вимагає забезпечення тривалого лікарського спостереження з регулярним контролем

виконання пацієнтом рекомендацій щодо способу життя та режиму прийому препаратів.

Важливе значення має своєчасне виявлення погіршення перебігу ЛГ.

Обґрунтування

Доведено, що регулярний прийом специфічної терапії та наслідування рекомендаціям щодо способу життя дозволяє покращити якість та подовжити тривалість життя пацієнтів з ЛГ.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Регулярне лікарське спостереження кожні 3-6 місяців.
2. Диспансерне спостереження.
3. Оцінка ризику смерті та ефективності терапії у зниженні ризику згідно зі схемою, представленою у розділі 4.
4. При диспансерному спостереженні проводяться:
 - клінічна оцінка функціонального класу;
 - ЕКГ;
 - ЕхоКГ (кожний рік, через 3-4 місяця після початку або змін у терапії, у випадку клінічного погіршення);
 - Контроль за прийомом специфічної терапії.

Бажані:

1. Визначення рівню BNP або NTpro-BNP (кожні 3-6 місяців, через 3-4 місяці після початку або змін у терапії, у випадку клінічного погіршення)

Необхідні дії лікаря у спеціалізованому консультативному центрі з діагностики та лікування ЛГ представлено у розділі 4.

У випадку розвитку ускладнень направлення у заклад, що надає третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу.

3.3 ВТОРИННА (СПЕЦІАЛІЗОВАНА) СТАЦІОНАРНА МЕДИЧНА ДОПОМОГА

3.3.1. Організація надання медичної допомоги

Положення протоколу

Вторинна медична допомога на стаціонарному рівні надається лікарями у дільничних лікарнях, лікарнях (центральна міська, міська, центральна районна); у багатопрофільних лікарнях (клінічних лікарнях) інтенсивного лікування.

Забезпечення доступності надання екстреної медичної допомоги у закладах, які надають вторинну стаціонарну медичну допомогу, виконання необхідних лабораторних та інструментальних методів досліджень, консультації лікарів (кардіолога, серцево-судинного хірурга, ревматолога, ендокринолога, інфекціоніста, пульмонолога, тощо), координації проведення лікувальних та діагностичних заходів між спеціалістами з метою надання:

- екстреної медичної допомоги пацієнтам з ЛГ;
- інтенсивної медичної допомоги пацієнтам з декомпенсацією стану;
- надання консультативної та лікувально-діагностичної медичної допомоги;

- проведення комплексного невідкладного лікування супутніх станів, в тому числі оперативних втручань;
- проведення заходів реабілітації пацієнтів з ЛГ, в тому числі після оперативних втручань;
- встановлення працездатності.

Обґрунтування

Доведено, що своєчасне встановлення діагнозу та виявлення ускладнень перебігу покращує якість життя пацієнтів ЛГ та збільшує тривалість їхнього життя.

Необхідні дії

Обов'язкові:

Взяти пацієнта на диспансерний нагляд

1. Створення локального протоколу медичної допомоги та клінічного маршруту пацієнта з ЛГ при госпіталізації з метою надання екстреної допомоги.
2. Проведення клінічних біохімічних лабораторних досліджень у цілодобовому режимі.
3. Проведення функціональних, інструментальних досліджень у повному обсязі у цілодобовому режимі.
4. Створення палат (відділень) інтенсивної терапії і реанімації.
5. Забезпечення наступності між первинною та вторинною медичною допомогою.
6. Забезпечення надання всім пацієнтам консультативного висновку та рекомендацій щодо подальшого ведення пацієнта з ЛГ.

Бажані:

1. Проведення радіоізотопних досліджень.
2. Проведення ангіографічних досліджень та КПС.
3. Проведення КТ та МРТ досліджень.
4. Створення комп'ютерної системи для створення бази даних пацієнтів з ЛГ, визначення прогнозу та проведення динамічного спостереження.
5. Надання всім пацієнтам з ЛГ інформаційних матеріалів (друкованих, аудіо, відео, в електронному вигляді тощо) щодо захворювання, його ускладнень, тактики поведінки при раптовому погіршенні перебігу (Додаток 1).

3.3.2. Догоспітальний етап

Надання екстреної медичної допомоги на догоспітальному етапі здійснюється службою екстреної медичної допомоги, бригадами екстреної (швидкої) медичної допомоги для дорослого населення, відділеннями екстреної медичної допомоги лікарень. Бажано проводити планову госпіталізацію у спеціалізоване відділення. При виникненні екстреної ситуації госпіталізація проводиться у заклади, що надають вторинну медичну допомогу, та мають відповідне устаткування і рекомендації щодо ведення пацієнтів з ЛГ.

Показання для невідкладної госпіталізації:

1. Ускладнення ЛГ (легенево-гіпертонічний криз, синкопальні стани, кровохаркання та легенева кровотеча, аневризма та розрив легеневої артерії,

тромбоз гілок ЛА, порушення ритму та провідності, гостра правошлуночкова недостатність).

2. Погіршення функціонального стану пацієнта з ЛГ.
3. Виникнення загрози життю матері або плода при вагітності.

3.3.3. Госпіталізація

Положення протоколу

Мета госпіталізації пацієнта за екстремими (невідкладними) показаннями:

- стабілізація стану пацієнта;
- попередження розвитку ускладнень;
- стабілізація стану плода при вагітності пацієнтки з ЛГ.

Після досягнення стабілізації стану пацієнт має бути направлений у ЗОЗ, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу для дообстеження та корекції терапії.

Обґрунтування

Доведено, адекватна своєчасна діагностика та терапія ЛГ дозволяє покращити якість життя, зменшити ризик виникнення ускладнень та збільшити тривалість життя пацієнтів з ЛГ.

Необхідні дії

Госпіталізація у плановому порядку проводиться лише до ЗОЗ, що надають третинну (спеціалізовану) медичну допомогу. Госпіталізація у заклади, що надають вторинну медичну допомогу проводиться лише за наявності екстрених або невідкладних показань.

3.3.4. Діагностика

Положення протоколу

Заходи діагностики пацієнтам, госпіталізованим за екстремими (невідкладними) показаннями, проводяться одночасно із заходами інтенсивної терапії.

Заходи діагностики проводяться з метою визначення:

- 1) можливих причин виникнення дестабілізації стану⁴
- 2) стратифікації ризику ускладнень та смерті:
 - оцінка ступеня ЛГ;
 - оцінка ступеню компенсації супутньої патології, в тому числі тої, що призвела до ЛГ;
 - оцінка прогнозу пацієнта.

Обґрунтування

Результати обстеження необхідні для остаточного встановлення діагнозу, виявлення ускладнень, оцінки ступеню ЛГ/функціонального стану пацієнта/прогнозу, для адекватного призначення/корекції терапії.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Оцінка результатів діагностичних заходів, здійснених у закладах первинної та вторинної медичної допомоги.

2. Збір анамнезу, лікарський огляд та обстеження направлені на виявлення ознак станів, які можуть супроводжуватися підвищенням тиску в ЛА.

3. При фізикальному обстеженні проводиться: оцінка функціонального класу, вимірювання АТ, пальпація та аускультация серця, легенів, судин шії, пальпація органів черевної порожнини, оцінка неврологічного та емоційного стану.

4. Консультація спеціалістів проводиться відповідно до переважання проявів станів, які супроводжуються підвищенням тиску в ЛА.

5. Обсяг додаткових обстежень визначається спеціалістом, який проводить консультування пацієнта.

6. До переліку обстежень входять:

6.5. Обов'язкові лабораторні обстеження:

- ЗАК

- ЗАС

- Біохімічне дослідження крові (калій, натрій, креатинін, білірубін, АЛТ, АСТ, глюкоза, рівень сечової кислоти)

- Ревмопроби (антистрептолізин, С-реактивний протеїн)

- Маркери хронічного гепатиту В та С (якщо не було визначено при попередніх обстеженнях)

- Коагулограма (МНВ)

- Рівень BNP або NT-pro-BNP

6.6. За наявності показань:

- маркери, необхідні для верифікації системного захворювання сполучної тканини;

- ТТГ;

- імунологічні обстеження на ВІЧ-інфекцію та маркери гепатиту;

- Рівень BNP або NT-pro-BNP

6.7. Обов'язкові інструментальні обстеження:

- реєстрація ЕКГ в 12-відведеннях;

- УЗД серця (ЕхоКГ з Доплеркардіографією);

- УЗД органів черевної порожнини;

- рентгенографія органів грудної клітки;

- ангіопульмонографія (КТ з контрастуванням або пряма ангіопульмонографія);

- оксиметрія;

6.8. За наявності показань:

- перфузійна пульмоноскінтіграфія;

- ангіопульмонографія (КТ з контрастуванням або пряма ангіопульмонографія);

- спірографія;

- транссезофагеальна ЕхоКГ.

Бажані:

1. Полісомнографія;

2. Проводиться оцінка ризику смерті відповідно до схеми, представленої у розділі 4.

3.3.5. Лікування

Положення протоколу

Мета лікування пацієнта з ЛГ у закладах, які надають вторинну стаціонарну медичну допомогу: стабілізація стану при виникненні невідкладної ситуації, стабілізація стану перед проведенням хірургічного втручання, діагнозу, корекція, у разі виникнення побічних реакцій, специфічної терапії, корекція/призначення підтримуючої терапії ЛГ, проведення невідкладного хірургічного лікування, реабілітація пацієнтів з ЛГ, в тому числі після проведення хірургічного лікування.

Обґрунтування

Своєчасне призначення терапії у пацієнтів з ЛГ покращує якість життя, зменшує вірогідність виникнення ускладнень та збільшує тривалість життя пацієнтів з ЛГ.

Необхідні дії

1. Під час перебування пацієнта у стаціонарі проводиться призначення/корекція підтримуючої та специфічної (для екстреної допомоги) терапії ЛГ згідно з розділом 4, невідкладне лікування супутніх станів.

2. Режим та схема прийому фармакологічних препаратів, проведення заходів не медикаментозної корекції узгоджується з пацієнтом.

3. Рекомендації щодо подальшого лікування надаються лікарем стаціонару при виписці пацієнта.

4. Вимоги до немедикаментозної профілактики ускладнень ЛГ надаються пацієнту лікарем стаціонару з урахуванням консультацій профільних спеціалістів.

5. Після виписки із стаціонару пацієнт направляється в ЗОЗ, що надає третинну (спеціалізовану) медичну допомогу.

3.3.5.1. Медикаментозні методи лікування

Положення протоколу

Тактика призначення медикаментозної терапії залежить від причини ЛГ, функціонального стану пацієнта, наявності маркерів несприятливого прогнозу та супутніх станів. Планова специфічна терапія ЛГ призначається лікарем спеціалізованого відділення з урахуванням рекомендацій консультантів. Ургентна терапія ЛГ призначається згідно з алгоритмом, наведеним у розділі 4.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Лікування невідкладних станів проводиться відповідно до алгоритму, наведеному у розділі 4.

2. Призначення специфічної терапії (антагоністів кальцію, простагландинів, інгібіторів фосфодіестерази-5) проводиться лікарями спеціалізованого центру.

3. Алгоритм призначення медикаментозної терапії наведено у розділі 4. Опис етапів медичної допомоги. Схема щодо вибору лікарських препаратів для лікування пацієнтів з ЛГ в залежності від функціонального стану пацієнта представлена у розділі 4.

4. Лікування супутніх станів (системних захворювань сполучної тканини, гепатиту, печінкової недостатності, ВІЛ-інфекції, пульмонологічних ускладнень) проводиться відповідно до чинних медико-технологічних документів.

5. Специфічне лікування пацієнтів з ЛГ груп 2 та 3 може призначатися лише після узгодження зі спеціалістом із лікування ЛГ.

Бажані:

1. Для визначення ефективності терапії проводити динамічне спостереження за пацієнтом із повторними, згідно зі схемою, представленою у розділі 4, обстеженнями.

Терміни стаціонарного лікування визначаються ефектом від лікування.

3.3.5.2. Немедикаментозні методи лікування

Немедикаментозні методи лікування включають:

- психологічну терапію
- фізичну реабілітацію (навчання правильному диханню, дозованому фізичному навантаженню)
- дієтичні рекомендації, відмова від паління

3.3.5.3. Хірургічне лікування

Положення протоколу

При наявності показань до хірургічного лікування пацієнт направляється на консультацію до відповідного спеціаліста. Специфічне для ЛГ хірургічне лікування проводиться лише у ЗОЗ, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу.

Обґрунтування

Хірургічне лікування проводиться окремим категоріям пацієнтів з ЛГ для збільшення тривалості їх життя

Необхідні дії

1. Оперативні втручання за показами проводяться після консультативного висновку спеціаліста

2. При наявності показань до хірургічного лікування пацієнта слід направляти в ЗОЗ, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу:

- до лікаря-хірурга серцево-судинного;
- до лікаря-трансплантолога.

Термін стаціонарного лікування при проведенні хірургічного втручання визначається індивідуально.

3.3.6. Виписка з рекомендаціями на післягоспітальний період

Необхідні дії

Обов'язкові:

Лікар стаціонару надає пацієнту виписку з історії хвороби з зазначенням діагнозу, результатів проведеного лікування та обстеження, а також рекомендаціями щодо диспансерного нагляду та консультації у спеціалізованому центрі.

Бажані:

1. Надання всім пацієнтам з ЛГ інформаційних матеріалів (друкованих, аудіо, відео, в електронному вигляді тощо) щодо захворювання, його ускладнень, тактики поведінки при раптовому погіршенні перебігу (Додаток 1).

2. Залучення пацієнта до участі в програмах немедикаментозної корекції – Школи здоров'я, програм психологічної та фізичної реабілітації.

3. Створення бази даних пацієнтів з ЛГ, що спостерігаються і лікуються у спеціалізованому відділенні, внесення даних у реєстр.

3.3.7. Реабілітація**Положення протоколу**

Проводиться усім пацієнтам з ЛГ після декомпенсації стану або виникненні ускладнення

Обґрунтування

Відновлювальне лікування сприяє стабілізації стану пацієнта.

Необхідні дії*Бажані:*

Широке залучення пацієнтів з ЛГ до Школи здоров'я, програм спеціалізованого мед сестринського патронату.

3.4 ТРЕТИННА (СПЕЦІАЛІЗОВАНА) АМБУЛАТОРНА МЕДИЧНА ДОПОМОГА**3.4.1. Організація надання медичної допомоги****Положення протоколу**

Третинна амбулаторна медична допомога надається лікарями в діагностичних центрах, поліклініках (обласна лікарня, обласний диспансер, науково-дослідний центр).

Важливо забезпечити доступність допомоги у закладах, які надають третинну медичну допомогу, виконання діагностичних заходів та консультацій спеціалістів з метою уточнення клінічного діагнозу та призначення медикаментозного і немедикаментозного лікування пацієнтам з ЛГ.

Обґрунтування

Правильне встановлення діагнозу ЛГ сприяє вибору оптимальної терапії, що призводить до зменшення інвалідизації пацієнтів та подовжує тривалість життя.

Необхідні дії*Обов'язкові:*

1. Створення письмового локального протоколу та клінічного маршруту пацієнта з ЛГ

2. Забезпечення проведення всім пацієнтам, які вперше направлені до закладів, що надають третинну (спеціалізовану) медичну допомогу, повного обсягу лабораторних та інструментальних досліджень, необхідних для уточнення діагнозу.

3. Для остаточного встановлення діагнозу ЛГ (особливо ЛГ 1-ї та 4-ї груп) направлення пацієнта у стаціонар ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу хворим з ЛГ.

4. Забезпечення надання всім пацієнтам консультативного висновку.

5. Забезпечення проведення диспансерного нагляду лікарями за пацієнтами з ЛГ 1 та 4 групи, згідно з класифікацією. В залежності від наявності супутньої патології спостереження ведуть лікарі: кардіолог, хірург, хірург серцево-судинний, інфекціоніст, ревматолог, гастроентеролог, пульмонолог.

6. Направлення пацієнта в спеціалізований центр ЛГ для призначення/корекції специфічної терапії, в разі відсутності спеціалістів на базі даного закладу.

Бажані:

1. Створення комп'ютерної бази даних пацієнтів з ЛГ.

2. Надання всім пацієнтам інформаційних матеріалів (друкованих, аудіо, відео, в електронному вигляді тощо) щодо захворювання, його ускладнень, тактики поведінки при раптовому погіршенні перебігу (Додаток 1).

3.4.2. Профілактика

Положення протоколу

У закладах, які надають третинну медичну допомогу, проводяться заходи спрямовані на виявлення станів, які можуть супроводжувати ЛГ, на уповільнення прогресування та упередження ускладнень ЛГ.

Фактори ризику ЛГ визначаються як будь-які фактори, що можуть сприяти виникненню або грають роль у розвитку захворювання. Такими вважаються: наявність сімейного анамнезу ЛГ, вроджена вада серця, системне захворювання сполучної тканини, захворювання печінки, що призводять до портальної гіпертензії, застосування токсичних агентів, ВІЛ інфекції, хронічні обструктивні або рестриктивні захворювання легень, хронічні захворювання лівих відділів серця, тромбоемболія легеневої артерії в анамнезі.

Фактори, що сприяють прогресуванню та виникненню ускладнень: гострі або загострення хронічних інфекційних хвороб, вагітність, відсутність модифікації способу життя, низька прихильність до лікування тощо.

Обґрунтування

Виявлення факторів ризику виникнення і прогресування ЛГ сприяє своєчасному призначенню лікування, що в свою чергу покращує якість життя пацієнтів з ЛГ та продовжує тривалість їхнього життя.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Проводиться оцінка ефективності профілактичних заходів, оцінюється ступінь можливості їх виконання пацієнтом.

2. Всім пацієнтам проводяться необхідні обстеження для уточнення наявності факторів, які можуть супроводжуватися ЛГ.

3. При виявленні факторів ризику ЛГ забезпечується направлення пацієнта до відповідного спеціаліста (лікаря-хірурга серцево-судинного, лікаря-ревматолога, лікаря-пульмонолога, лікаря-інфекціоніста, лікаря-гастроентеролога тощо).

4. Усім пацієнтам у доступній формі надається інформація щодо стану їх здоров'я, подальшого перебігу захворювання та алгоритму лікувально-діагностичних заходів, які будуть проводитись у закладах, що надають первинну і вторинну медичну допомогу (Додаток 1).

Бажані:

Надання пацієнтам з депресивними/тривожними розладами консультативної допомоги лікаря-психолога/ лікаря-психотерапевта.

3.4.3. Діагностика

Положення протоколу

Діагностичні заходи, що проводяться у закладах, які надають третинну медичну допомогу, направлені на кінцеве встановлення діагнозу, виявлення станів, що супроводжуються підвищенням тиску в ЛА, та ознак погіршення перебігу ЛГ. Проводиться оцінка ступеню втрати працездатності.

Для пацієнтів, які вперше направлені до закладів, що надають третинну медичну допомогу, термін обстеження пацієнта, із урахуванням консультацій спеціалістів, не повинен перевищувати 30 днів.

Обґрунтування

Результати обстеження дозволяють встановити діагноз ЛГ та призначити специфічне лікування, що дозволяє покращити прогноз перебігу ЛГ при ранній діагностиці.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Оцінка результатів діагностичних заходів, здійснених у закладах первинної та вторинної медичної допомоги.

2. Збір анамнезу, лікарський огляд та обстеження направлені на виявлення ознак станів, які можуть супроводжуватися підвищенням тиску в ЛА.

3. При фізикальному обстеженні проводиться: оцінка функціонального класу, вимірювання артеріального тиску (АТ), пальпація та аускультация серця, легенів, судин шиї, пальпація органів черевної порожнини, оцінка неврологічного та емоційного стану.

4. Консультація спеціалістів проводиться відповідно до переважання проявів станів, які супроводжуються підвищенням тиску в ЛА.

5. Обсяг додаткових обстежень визначається спеціалістом, який проводить консультування пацієнта.

До переліку обстежень входять:

Обов'язкові лабораторні обстеження:

- ЗАК;

- ЗАС;

- Біохімічне дослідження крові (калій, натрій, креатинін, білірубін, АЛТ, АСТ, глюкоза, рівень сечової кислоти);
- Ревмопроби (антистрептолізин, С-реактивний протеїн);
- Маркери хронічного гепатиту В та С;
- Коагулограма (МНВ);
- ТТГ (якщо раніше не визначалося)
- Рівень BNP або NT-proBNP

За наявності показань:

- маркери, необхідні для верифікації системного захворювання сполучної тканини;
- цитологічний аналіз харкотиння;
- визначення ферритину крові

Обов'язкові інструментальні обстеження:

- реєстрація ЕКГ в 12-відведеннях;
- УЗД серця (ЕхоКГ з Доплеркардіографією);
- УЗД органів черевної порожнини;
- рентгенографія органів грудної клітки, якщо не проводилася раніше;
- пульсоксиметрія
- ангіопульмонографія (КТ з контрастуванням).
- скринінгова полісомнографія;
- проведення 6-хвилинного тесту

За наявності показань:

- перфузійна пульмоносцинтиграфія;
- спірографія.
- бронхоскопія
- полісомнографія;
- кардіопульмональний тест (пікове споживання O₂);

При неможливості проведення обстежень та консультацій у спеціалістів, необхідних для уточнення діагнозу в амбулаторних умовах, потрібно направити пацієнта до стаціонару ЗОЗ, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу.

3.4.4. Лікування

Лікування пацієнтів з ЛГ призначається та змінюється, при необхідності, у плановому порядку лише після консультації спеціаліста з ЛГ. При виникненні побічних реакцій призначена специфічну терапію може змінюватися з подальшим консультуванням у спеціаліста з ЛГ.

3.4.5. Диспансерний нагляд

Положення протоколу

Диспансерний нагляд проводиться за всіма пацієнтами з ЛГ для профілактики розвитку та своєчасного виявлення ускладнень.

Проведення спостереження пацієнтів потребує забезпечення наступності ведення пацієнта лікарями закладів, які надають вторинну та третинну медичну допомогу.

Досягнення позитивного результату лікування пацієнтів вимагає забезпечення тривалого лікарського спостереження з регулярним контролем виконання пацієнтом рекомендацій щодо способу життя та режиму прийому препаратів.

Важливе значення має своєчасне виявлення погіршення перебігу ЛГ.

Обґрунтування

Доведено, що регулярний прийом специфічної терапії та наслідування рекомендаціям щодо способу життя дозволяє покращити якість та подовжити тривалість життя пацієнтів з ЛГ.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Регулярне лікарське спостереження кожні 3-6 місяців.
2. Диспансерне спостереження.
3. Оцінка ризику смерті та ефективності терапії у зниженні ризику згідно зі схемою, представленою у розділі 4.
4. При диспансерному спостереженні проводяться:
 - клінічна оцінка функціонального класу;
 - вимірювання АТ, ЧСС;
 - контроль ваги тіла;
 - ЕКГ;
 - ЕхоКГ (кожний рік, через 3-4 місяця після початку або змін у терапії, у випадку клінічного погіршення);
 - Контроль за прийомом специфічної терапії;
 - 6-хвилинний тест (кожні 6 місяців, через 3-4 місяці після початку терапії, у випадку клінічного погіршення) з пульсоксиметрією;
 - пульсоксиметрія при кожному візиті пацієнта
 - Визначення рівню BNP або NTpro-BNP (кожні 3-6 місяців, через 3-4 місяці після початку або змін у терапії, у випадку клінічного погіршення)

Необхідні дії лікаря у спеціалізованому консультативному центрі з діагностики та лікування ЛГ представлено у розділі 4.

У випадку розвитку ускладнень направлення у стаціонар закладу, що надає високоспеціалізовану медичну допомогу.

3.5 ТРЕТИННА (СПЕЦІАЛІЗОВАНА) СТАЦІОНАРНА МЕДИЧНА ДОПОМОГА

3.5.1. Організація надання медичної допомоги

Положення протоколу

Третинна медична допомога на стаціонарному рівні надається лікарями у лікарнях (республіканська, обласна) та спеціалізованих центрах.

Забезпечення доступності надання екстреної та планової медичної допомоги у закладах, які надають третинну стаціонарну медичну допомогу, виконання необхідних лабораторних та інструментальних методів досліджень, консультації лікарів (кардіолога, серцево-судинного хірурга, ревматолога, ендокринолога, інфекціоніста, пульмонолога, трансплантолога, тощо), координації проведення лікувальних та діагностичних заходів між спеціалістами з метою надання:

- екстреної медичної допомоги пацієнтам з ЛГ;
- інтенсивної медичної допомоги пацієнтам з декомпенсацією стану;
- надання консультативної та лікувально-діагностичної медичної допомоги;
- проведення високотехнологічних методів обстеження з метою встановлення остаточного діагнозу, оцінки ефективності специфічної терапії, верифікації погіршення стану пацієнта;
- проведення планових обстежень, які потребують короткострокової госпіталізації;
- проведення комплексного лікування, в тому числі оперативних втручань, з використанням сучасних високоефективних технологій;
- проведення заходів реабілітації пацієнтів з ЛГ, в тому числі після оперативних втручань;
- встановлення працездатності.

Обґрунтування

Доведено, що своєчасне встановлення діагнозу, виявлення ускладнень перебігу та призначення лікування покращує якість життя пацієнтів ЛГ та збільшує тривалість їхнього життя.

Необхідні дії

Обов'язкові:

7. Створення локального протоколу медичної допомоги та клінічного маршруту пацієнта з ЛГ при госпіталізації з метою надання екстреної та планової допомоги.

8. Забезпечення проведення клінічних та біохімічних досліджень у цілодобовому режимі.

9. Забезпечення проведення функціональних, інструментальних досліджень у повному обсязі, в тому числі, в разі необхідності, у цілодобовому режимі.

10. Забезпечення умов для цілодобового нагляду пацієнтів, які потребують невідкладної допомоги (наявність палат (відділень) інтенсивної терапії і реанімації).

11. Забезпечення наступності між первинною, вторинною та третинною медичною допомогою.

12. Забезпечення надання всім пацієнтам консультативного висновку та рекомендацій щодо подальшого ведення пацієнта з ЛГ.

13. Ведення обліку всіх пацієнтів з ЛГ, які проходили лікування у стаціонарі.

Бажані:

1. Створення комп'ютерної бази даних пацієнтів з ЛГ, визначення прогнозу та проведення динамічного спостереження.

2. Надання всім пацієнтам з ЛГ інформаційних матеріалів (друкованих, аудіо, відео, в електронному вигляді тощо) щодо захворювання, його ускладнень, тактики поведінки при раптовому погіршенні перебігу (Додаток 1).

3.5.2. Догоспітальний етап

Надання екстреної медичної допомоги на догоспітальному етапі здійснюється службою екстреної медичної допомоги, бригадами екстреної (швидкої) медичної допомоги для дорослого населення, відділеннями екстреної медичної допомоги лікарень.

Бажано проводити планову госпіталізацію у спеціалізоване відділення або відділення третинної медичної допомоги, де є можливість забезпечення консультації спеціаліста з ЛГ. При виникненні екстреної ситуації госпіталізація може проводитися у заклади, що надають вторинну медичну допомогу, при неможливості забезпечення госпіталізації у ЗОЗ, які надають третинну медичну допомогу.

Показання для невідкладної госпіталізації:

1. Ускладнення ЛГ (легенево-гіпертонічний криз, синкопальні стани, кровохаркання та легенева кровотеча, аневризма та розрив легеневої артерії, тромбоз гілок ЛА, порушення ритму та провідності, гостра правошлуночкова недостатність).

2. Погіршення функціонального стану пацієнта з ЛГ.

3. Виникнення загрози життю матері або плода при вагітності.

3.5.3. Госпіталізація

Положення протоколу

Мета госпіталізації пацієнта за екстреними (невідкладними) показаннями:

- стабілізація стану пацієнта;
- попередження розвитку ускладнень;
- стабілізація стану плода при вагітності пацієнтки з ЛГ.

Після досягнення стабілізації стану пацієнта, а також при плановій госпіталізації проводяться:

- обстеження з метою остаточного встановлення діагнозу, визначення ступеня тяжкості хвороби та прогнозу пацієнта з ЛГ;
- призначення специфічної терапії та її корекція проводиться у спеціалізованому відділенні;

- заходи реабілітації.

Обґрунтування

Доведено, адекватна своєчасна діагностика та терапія ЛГ дозволяє покращити якість життя, зменшити ризик виникнення ускладнень та збільшити тривалість життя пацієнтів з ЛГ.

Необхідні дії

Госпіталізація у плановому порядку проводиться до спеціалізованого відділення профільного закладу, який надає третинну медичну допомогу:

1. Проведення високотехнологічних обстежень (КПС, вазореактивний тест, ангіографія).
2. Проведення хірургічного лікування (септикостомія, тромбendarтеріоектомія).
3. Проведення обстежень, які неможливо провести в амбулаторно-поліклінічних умовах (важкий стан пацієнта, наявність комплексної патології).
4. Підготовка пацієнта з ЛГ для проведення трансплантації.
5. Реабілітація пацієнта з ЛГ після проведення хірургічного лікування або трансплантації.
6. Призначення специфічного (особливо комбінованого) лікування.

При плановій госпіталізації пацієнта з ЛГ заповнюється відповідна медична документація:

- направлення/ордер та екстрену/планову госпіталізацію закладу охорони здоров'я;
- виписка з медичної карти амбулаторного хворого із зазначенням діагнозу, результатів обстеження та планового лікування.

Максимальний термін очікування на планову госпіталізацію не повинен перевищувати 4 тижнів з моменту направлення. Алгоритм планової госпіталізації пацієнтів у конкретному лікувальному закладі визначається затвердженням локальним протоколом з клінічним маршрутом пацієнта або відповідним наказом по закладу охорони здоров'я.

3.5.4. Діагностика

Положення протоколу

Заходи діагностики пацієнтам, госпіталізованим за екстреними (невідкладними) показаннями, проводяться одночасно із заходами інтенсивної терапії.

Заходи діагностики проводяться з метою визначення:

1. Можливих причин виникнення дестабілізації стану
2. Стратифікації ризику ускладнень та смерті:
 - оцінка ступеня ЛГ;
 - оцінка ступеню компенсації супутньої патології, в тому числі тої, що призвела до ЛГ;
 - оцінка прогнозу пацієнта.

Обґрунтування

Результати обстеження необхідні для остаточного встановлення діагнозу, виявлення ускладнень, оцінки ступеню ЛГ/функціонального стану пацієнта/прогнозу, для адекватного призначення/корекції специфічної терапії.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Оцінка результатів діагностичних заходів, здійснених у закладах первинної та вторинної медичної допомоги.

2. Збір анамнезу, лікарський огляд та обстеження направлені на виявлення ознак станів, які можуть супроводжуватися підвищенням тиску в ЛА.

3. При фізикальному обстеженні проводиться: оцінка функціонального класу, вимірювання АТ, пальпація та аускультация серця, легенів, судин шії, пальпація органів черевної порожнини, оцінка неврологічного та емоційного стану.

4. Консультація спеціалістів проводиться відповідно до переважання проявів станів, які супроводжуються підвищенням тиску в ЛА.

5. Обсяг додаткових обстежень визначається спеціалістом, який проводить консультування пацієнта.

До переліку обстежень входять:

Обов'язкові лабораторні обстеження:

- ЗАК
- ЗАС
- Біохімічне дослідження крові (калій, натрій, креатинін, білірубін, АЛТ, АСТ, глюкоза, рівень сечової кислоти)
- Ревмопроби (антистрептолізин, С-реактивний протеїн)
- Маркери хронічного гепатиту В та С (якщо не було визначено при попередніх обстеженнях)
- Коагулограма (МНВ)
- Рівень BNP або NT-pro-BNP
- ТТГ, якщо раніше не визначалося або були виявленні відхилення від норми

За наявності показань:

- маркери, необхідні для верифікації системного захворювання сполучної тканини;
- визначення ферритину крові;
- імунологічні обстеження на ВІЧ-інфекцію та маркери гепатиту.

Обов'язкові інструментальні обстеження:

- реєстрація ЕКГ в 12-відведеннях;
- УЗД серця (ЕхоКГ з Доплеркардіографією);
- УЗД органів черевної порожнини;
- рентгенографія органів грудної клітки;
- ангіопульмонографія (КТ з контрастуванням або пряма ангіопульмонографія);

- пульсоксиметрія;
- 6-хвилинний тест (з оксиметрією до та після проби);
- КПС згідно протоколу наданому у Додатку 2 (при остаточному встановленні діагнозу ЛГ, через 3-4 місяці після призначення/корекції специфічної терапії, при погіршенні стану, в плановому порядку кожні 3 роки) з проведенням вазореактивного тесту у разі необхідності (пацієнтам з ЛГ до призначення специфічного лікування);
 - скринінгова полісомнографія, якщо раніше не проводилася

За наявності показань:

- перфузійна пульмоносцинтиграфія;
- спірографія;
- бронхоскопія;
- трансезофагеальна ЕхоКГ.

Бажані:

- Полісомнографія;
- Кардіопульмональний тест (пікове споживання O₂);
- Проводиться оцінка ризику смерті відповідно до схеми, представленої у розділі 4.

3.5.5. Лікування

Положення протоколу

Мета лікування пацієнта з ЛГ у закладах, які надають третинну стаціонарну медичну допомогу: стабілізація стану при виникненні невідкладної ситуації, стабілізація стану перед проведенням хірургічного втручання, остаточне встановлення діагнозу, призначення/корекція специфічної терапії, оцінка ступеню тяжкості ЛГ та функціонального стану, проведення хірургічного лікування, реабілітація пацієнтів з ЛГ, в тому числі після проведення хірургічного лікування.

Обґрунтування

Своєчасне призначення терапії у пацієнтів з ЛГ покращує якість життя, зменшує вірогідність виникнення ускладнень та збільшує тривалість життя пацієнтів з ЛГ.

Необхідні дії

1. Під час перебування пацієнта у стаціонарі проводиться призначення специфічної терапії та комплексне лікування з використанням сучасних високоефективних технологій, в тому числі оперативних втручань за наявності показань.
2. Режим та схема прийому фармакологічних препаратів, проведення заходів не медикаментозної корекції узгоджується з пацієнтом.
3. Рекомендації щодо подальшого лікування надаються лікарем стаціонару при виписці пацієнта.

4. Вимоги до немедикаментозної профілактики ускладнень ЛГ надаються пацієнту лікарем стаціонару з урахуванням консультацій профільних спеціалістів.

3.5.5.1. Медикаментозні методи лікування

Положення протоколу

Тактика призначення медикаментозної терапії залежить від причини ЛГ, функціонального стану пацієнта та наявності маркерів несприятливого прогнозу. Вона визначається лікарем спеціалізованого відділення з урахуванням рекомендацій консультантів.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Лікування екстрених та невідкладних станів проводиться відповідно до алгоритму, наведеному у розділі 4. Госпіталізації до відділень інтенсивної терапії та реанімації рекомендована наступним хворим: пацієнтам з ЛГ з високою частотою серцевих скорочень (> 110 ударів / хв), низьким артеріальним тиском (систоличний артеріальний тиск < 90 мм рт. ст.), зниженим діурезом і зростаючим рівнем лактату в крові, в тому числі і у випадках, якщо це викликане супутніми захворюваннями. Крім того, показанням до госпіталізації до відділень інтенсивної терапії та реанімації є легенева кровотеча, яка загрожує життю хворого, та необхідність в допоміжній або штучній вентиляції легень.

2. Для подальшого лікування пацієнтів з ЛГ після обстеження та стабілізації стану використовуються:

- сечогінна терапія (фуросемід, торасемід) показана пацієнтам з ЛГ та ознаками правошлуночкової серцевої недостатності або ознаками затримки рідини. Спіронолактон потрібно призначати при значно збільшених розмірах правого шлуночку та/або високому рівні натрій-уретичного пептиду;

- довгострокові інгаляції кисню показані пацієнтам з ЛГ при PaO_2 менше 8 кПа (60 мм рт. ст.). Рекомендуються низькі концентрації кисню (2 л/хв);

- лікування пероральними антикоагулянтами (варфарин, аценокумарол, а при ХТЕЛ – можлива їх заміна на рівароксабан або апіксабан або дабігатран) для попередження тромбоутворення в системі ЛА - у пацієнтів з ІЛГ, спадковою ЛАГ і ЛАГ, що пов'язана з використанням аноректиків, при хронічній тромбоемболічній ЛГ. Можливо, використання даних препаратів при ЛГ асоційованій із вродженими вадами серця та портальною гіпертензією за відсутності протипоказань та при наявності тромбоемболічних ускладнень, фібриляції передсердь або інших супутніх станів (наприклад, тромбоз судин нижньої кінцівки);

- дигоксин - для лікування пацієнтів з ЛГ, у яких розвивається тахісistolічна форма фібриляції передсердь або правошлуночкова серцева недостатність;

- препарати заліза при наявності анемії або дефіциту заліза;

- блокатори кальцієвих каналів (амлодипін, дилтіазем, ніфедипін) показані певній категорії пацієнтів з ЛГ 1-ї групи із позитивною відповіддю на гострий вазореактивний тест;

- інгаляційний простагландин (ілопрост);
- інгібітор фосфодіестерази-5 (силденафіл або тадалафіл);
- оперативне лікування (передсердна септостомія, трансплантація легенів або комплексу серце-легені, тромбendarтеріоектомія).

Для досягнення ефекту лікування пацієнтів з тяжкою ЛАГ часто буває недостатньо монотерапії незалежно від класу препаратів, що застосовуються. У таких випадках має сенс використовувати комбіновану терапію, враховуючи різні точки прикладання та можливість впливати на різні ланки патогенезу ЛГ. При цьому можливе одночасне призначення двох препаратів або приєднання другого або третього препарату до попередньої терапії, яка виявилася недостатньо ефективною.

3. Призначення специфічної терапії (антагоністів кальцію, простагландинів, інгібіторів фосфодіестерази-5) проводиться лікарями спеціалізованого центру.

4. Алгоритм призначення медикаментозної терапії наведено у розділі 4. Опис етапів медичної допомоги. Схема щодо вибору лікарських препаратів для лікування пацієнтів з ЛГ в залежності від функціонального стану пацієнта представлена у розділі 4.

5. Лікування супутніх станів (системних захворювань сполучної тканини, гепатиту, печінкової недостатності, ВІЛ-інфекції, пульмонологічних ускладнень) проводиться відповідно до чинних медико-технологічних документів.

6. Специфічне лікування пацієнтів з ЛГ груп 2 та 3 може призначатися лише після узгодження зі спеціалістом із лікування ЛГ.

Бажані:

1. Для визначення ефективності терапії проводити динамічне спостереження за пацієнтом із повторними, згідно зі схемою, представленою у розділі 4, обстеженнями.

Терміни стаціонарного лікування визначаються ступенем ЛГ, ефектом від лікування. Важливо забезпечити послідовність лікування на етапах від стаціонарного до амбулаторного лікування, адже тільки постійний прийом препаратів протягом невизначено тривалого часу (залежно від ефекту лікування) зможе покращити якість і тривалість життя пацієнтів з ЛГ.

3.5.5.2. Немедикаментозні методи лікування

Немедикаментозні методи лікування включають:

- психологічну терапію
- фізичну реабілітацію (навчання правильному диханню, дозованому фізичному навантаженню)
- дієтичні рекомендації, відмова від паління

3.5.5.3.Хірургічне лікування

Положення протоколу

При наявності показань до хірургічного лікування пацієнт направляється на консультацію до відповідного спеціаліста.

Хірургічні методи лікування включають:

- передсердна балонна септостомія;

- анастомоз Поттса;
- звужування легеневої артерії;
- ендартеректомія;
- балонна ангіопластика легеневих артерій;
- легеневі або комбіновані серцево-легеневі трансплантації.

Обґрунтування

Хірургічне лікування проводиться окремим категоріям пацієнтів з ЛГ для збільшення тривалості їх життя

Необхідні дії

1. Оперативні втручання за показами проводяться після консультативного висновку спеціаліста

2. При наявності показань до хірургічного лікування пацієнта слід направляти:

- до лікаря-хірурга серцево-судинного;
- до лікаря-трансплантолога.

Термін стаціонарного лікування при проведенні хірургічного втручання визначається індивідуально.

3.5.6. Виписка з рекомендаціями на післягоспітальний період

Необхідні дії

Обов'язкові:

Лікар стаціонару надає пацієнту виписку з історії хвороби з зазначенням діагнозу, результатів проведеного лікування та обстеження, а також рекомендаціями щодо лікування та диспансерного нагляду у неспеціалізованих закладах, які надають вторинну, або при відсутності первинну, медичну допомогу. При необхідності у виписці зазначають термін повторної планової госпіталізації та амбулаторного обстеження у спеціалізованому центрі.

Бажані:

1. Надання всім пацієнтам з ЛГ інформаційних матеріалів (друкованих, аудіо, відео, в електронному вигляді тощо) щодо захворювання, його ускладнень, тактики поведінки при раптовому погіршенні перебігу (Додаток 1).

2. Залучення пацієнта до участі в програмах немедикаментозної корекції – Школи здоров'я, програм психологічної та фізичної реабілітації.

3. Створення бази даних пацієнтів з ЛГ, що спостерігаються і лікуються у спеціалізованому відділенні, внесення даних у реєстр.

3.5.7. Реабілітація

Положення протоколу

Проводиться усім пацієнтам з ЛГ після декомпенсації стану або виникненні ускладнення

Обґрунтування

Відновлювальне лікування сприяє стабілізації стану пацієнта.

Необхідні дії

Бажані:

Широке залучення пацієнтів з ЛГ до Школи здоров'я, програм спеціалізованого мед сестринського патронату.

IV. ОПИС ЕТАПІВ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

4.1. Тактика лікаря при виявленні (підозрі) легеневої гіпертензії



4.2.1. Показання для направлення на консультацію до спеціалістів відповідно профілю/госпіталізація

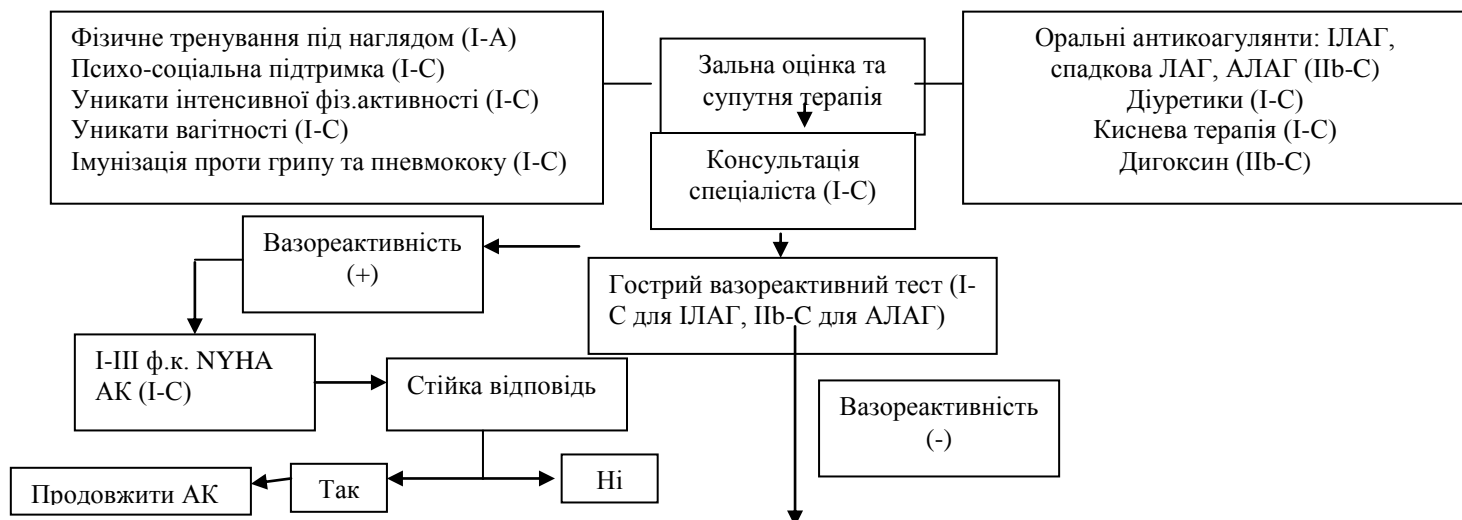
Клінічна ситуація	Консультація/госпіталізація
Необхідність термінової допомоги:	
1. Ускладнення ЛГ (легенево-гіпертонічний криз, синкопальні стани, кровохаркання та легенева кровотеча, аневризма та розрив	

легеневої артерії, тромбоз гілок ЛА, порушення ритму та провідності, гостра правощлуночкова недостатність) 2. Погіршення функціонального стану пацієнта з ЛГ 3. Виникнення загрози життю матері або плода при вагітності	Госпіталізація, бажано у спеціалізоване відділення
Виникнення підозри щодо можливого підвищення тиску у легеневій артерії	
- наявність у пацієнта захворювань, що можуть призводити до ЛГ; - невідповідність клініки основного захворювання стану пацієнта або його відсутність - виявлення при ЕхоКГ дослідженні ознак ЛГ	Консультація спеціаліста відповідно до захворювання Консультація кардіолога та/або спеціаліста з ЛГ Консультація кардіолога та/або спеціаліста з ЛГ

4.2.2. Дослідження та строки контрольного обстеження пацієнтів з ЛГ у спеціалізованому відділенні

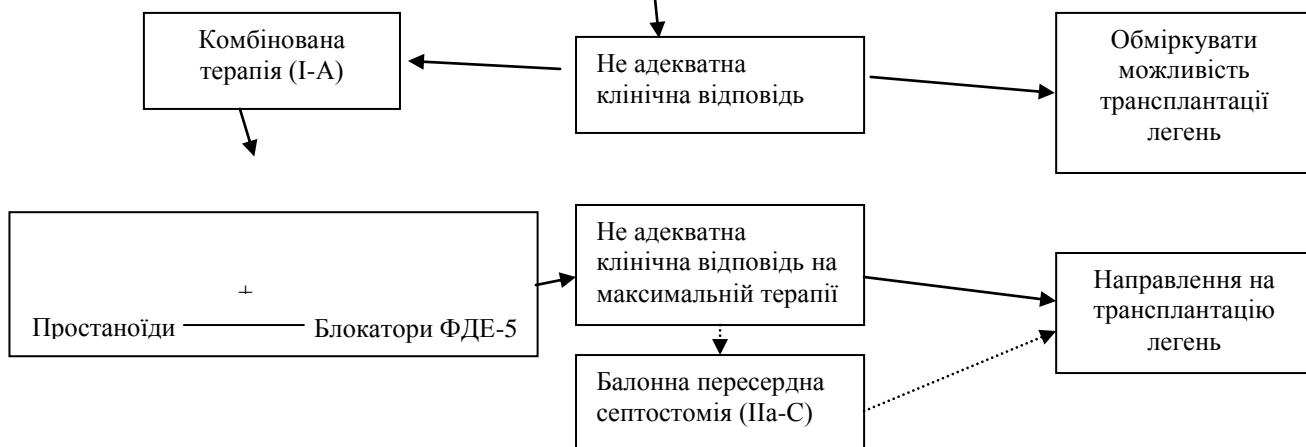
	На початку (до терапії)	Кожні 3-6 місяців	3-4 місяця після початку або змін у терапії	У випадку клінічного погіршення
Клінічна оцінка ФК, ЕКГ	+	+	+	+
T6XX	+	+	+	+
Кардіопульмональний навант. тест	+		+	+
Рівень BNP/Nt-pro BNP	+	+	+	+
ЕхоКГ	+		+	+
КПС	+		+	+

4.3.1. Схема медикаментозного лікування



Ініціалізація терапії ЛАГ схваленими препаратами

Рівень рекомендацій	Рівень доказів	II – ф.к.	III ф.к.	IV ф.к.
I	A або B	Силденафіл Тадалафіл	Ілопрост інг. Силденафіл Тадалафіл	
Па	C		Ілопрост в.в.	Ілопрост інг. або в.в. Силденафіл Тадалафіл
Пб	B			
	C		Комбінована терапія	Комбінована терапія



в.в- внутрішньовенно, АЛАГ – асоційована легенева гіпертензія, ЛАГ – легенева артеріальна гіпертензія, ф.к. – функціональний клас згідно з ВООЗ, ЕРА – антагоністи рецепторів ендотеліну, ФДЕ – фосфодіаестераза

4.3.2. Вимоги до режиму праці, відпочинку, реабілітації

№ п/п	Положення
1	При встановленні діагнозу ЛГ (особливо, груп I та 4) та наявності II-IV функціонального класу за ВООЗ хворі направляються на МСЕК у зв'язку із стійкою втратою працездатності
2	Пацієнтам з ЛАГ слід уникати вагітності
3	Для пацієнтів з ЛАГ рекомендується імунізація проти грипу та пневмококової інфекції
4	У пацієнтів з ЛАГ слід розглянути психосоціальну підтримку
5	У пацієнтів із ФК III-IV та у осіб з напругою O ₂ менше 60 мм.рт.ст. при авіаперельотах та під час перебування у високогірних районах повинно розглядатися призначення кисневої терапії
6	Якщо можливо, то при плановій операції замість загального наркозу повинна бути використана епідуральна анестезія
7	Пацієнтам з ЛАГ не рекомендується надмірне фізичне навантаження, що призводить до симптомів стомлення

4.4. Ускладнення легеневої гіпертензії та алгоритм їх лікування (екстрена медична допомога)

Ускладнення та симптоми	Лікування
<p>Загострення ЛАГ (легенево-гіпертонічний криз). Ознаки посилення ПШ недостатності та гіпотензії. Клінічними проявами стану є: скарги на різку слабкість, запаморочення, непритомний стан; блідість шкіри, ціаноз, ниткоподібний пульс, можливе порушення ритму, артеріальний тиск знижується до 80-70/60-40 мм.рт.ст., відзначається посилена прекардіальна пульсація, прослуховується посилений 2-й тон над ЛА.</p>	<p>Термінова госпіталізація до відділення інтенсивної терапії. Крім загального симптоматичного лікування (діуретики, оксигенотерапія), треба застосовувати наступні принципи терапії:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Усунення причини декомпенсації (порушення режиму прийому препаратів, ТЕЛА, аритмії, повільно протікаюча інфекція, перевантаження рідиною) 2. Зниження постнавантаження ПШ за допомогою максимально селективних вазодилаторів ЛА (внутрішньовенно простанодиди – ілопрост у початковій дозі 0,5 нг/кг/хв, яку підвищують через 30-60 хв. на 0,1-0,2 нг/кг/хв або інгаляційний ілопрост або силденафіл перорально) 3. Застосування позитивних інотропів (дофамін, добутамін, левосимендан) при недостатній

	ефективності легеневих вазодилататорів.
<p>Аритмії. Фібриляція передсердь, як правило, виникає на пізніх етапах захворювання.</p> <p>Такі порушення ритму та провідності, як екстрасистолія, синоатріальна блокада, міграція водія ритму по передсердях, зустрічаються досить часто.</p>	<p>При персистуючій формі рекомендовано відновлення синусового ритму, при наявності показів та відсутності протипоказів. Для підтримання синусового ритму рекомендовані антиаритмічні препарати без негативної інотропної дії (аміодарон). Застосування бета-адреноблокаторів не рекомендовано і, в певній категорії пацієнтів, протипоказано.</p> <p>Як правило, антиаритмічного лікування не потребують.</p>
<p>Кровохаркання. Причиною кровохаркання у пацієнтів з ЛАГ найчастіше є розриви легенево-бронхіальних анастомозів. У таких випадках кровохаркання рідко буває значним і припиняється самостійно. При частому та тривалому кровохарканні може розвинутися анемія.</p> <p>При значній легеневій кровотечі необхідна гемостатична терапія.</p> <p>У пацієнтів з розшарувальною аневризмою ЛА виникає смертельна кровотеча.</p> <p>У пацієнтів з ЛГ на фоні ТЕЛА кровохаркання виникає при інфаркті легень.</p> <p>У пацієнтів з посткапілярною (венозною) ЛГ кровохаркання виникає внаслідок венозного застою в малому колі кровообігу.</p> <p>У пацієнтів із системними захворюваннями сполучної тканини кровохаркання частіше викликається основним захворюванням (васкулітами) і рідше пов'язане з ЛАГ.</p>	<p>Спеціального лікування не потребує. Проводиться лікування анемії. Часті кровохаркання можуть бути протипоказами для антикоагулянтної терапії.</p> <p>Емболізація бронхіальних судин.</p> <p>Хірургічне лікування за ургентними показами</p> <p>Спеціального лікування не потребує</p>

У пацієнтів з ХОЗЛ також необхідно проводити диференціальну діагностику кровохаркання. Частіше його причинами бувають деструктивні процеси в легенях (туберкульоз, рак) або бронхоектази.	При виявленні патології легень та бронхів лікування згідно з відповідними медико-технологічними документами.
Механічні ускладнення (парез голосових зв'язок, аневризма ствола ЛА, компресія ствола лівої коронарної артерії, легеневи вен, бронхів) виникають внаслідок дилатації та диссекції ЛА	Як правило, специфічного лікування не потребують. Ефективність хірургічних втручань не доведена. При встановленому діагнозі компресії ствола лівої коронарної артерії можливе проведення перкутанних процедур (стентування)
Правошлуночкова серцева недостатність. Ознаки ПШ недостатності: набряканням шийних вен, збільшенням розмірів печінки, позитивним симптомом Плеша, набряки нижніх кінцівок, асцит.	Внутрішньовенна терапія аналогами простацикліна (іллопрост), діуретична терапія, застосування інотропних препаратів (добутамін, дофамін, левосімендан).

4.5. Критерії якості лікування

Покращення загального стану пацієнтів, зростання дистанції при проведенні 6-хвилинного тесту на 10 м, зменшення функціонального класу. Покращення якості життя, збільшення терміну між госпіталізаціями. Подовження тривалості життя пацієнта з ЛГ.

4.6. Визначення ризику для оцінки прогнозу та ефективності терапії у пацієнтів з легеневою гіпертензією

Фактор ризику	Низький ризик	Помірний ризик	Високий ризик
Розрахункова 1-річна смертність	< 5%	5-10%	> 10%
Клінічні ознаки СН	Відсутні	Відсутні	Наявні
Прогресування симптомів	Немає	Повільне	Швидке
Синкопальні стани	Немає	Поодинокі епізоди	Повторні епізоди
Функціональний клас ВОЗ	I, II	III	IV
6-хвилинний тест	> 440 м	165-440 м	< 165 м
Кардіопульмональний навантажувальний тест	Пік VO ₂ > 15 мл/хв/кг (> 65%)	Пік VO ₂ 11-15 мл/хв/кг (35-65%)	Пік VO ₂ < 11 мл/хв/кг (< 35%)
NT-proBNP рівень	BNP < 50 нг/л	BNP 50-300 нг/л	BNP > 300 нг/л

	NT-proBNP <300 нг/л	NT-proBNP 300-1400 нг/л	NT-proBNP >1400 нг/л
Дані візуалізуючих методів дослідження (ЕхоКГ, МРТ)	ПП < 18 см ² Немає рідини в перикарді	ПП 18-26 см ² Немає рідини в перикарді або мінімальна кількість	ПП > 26 см ² Рідина в перикарді
Показники гемодинамики	Тиск ПП < 8 мм рт.ст. CI \geq 2,5 л/хв/м ² SvO ₂ > 65%	Тиск ПП 8-14 мм рт.ст. CI 2-2,4 л/хв/м ² SvO ₂ 60-65%	Тиск ПП > 14 мм рт.ст. CI < 2 л/хв/м ² SvO ₂ < 60%

ПП – праве передсердя, CI – серцевий індекс, SvO₂ – змішана венозна сатурація киснем.

V. РЕСУРСНЕ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ВИКОНАННЯ ПРОТОКОЛУ

На момент затвердження цього уніфікованого клінічного протоколу засоби матеріально-технічного забезпечення дозволені до застосування в Україні. При розробці та застосуванні локальних протоколів медичної допомоги (клінічних маршрутів пацієнтів) (далі – ЛПМД (КМП)) необхідно перевірити реєстрацію в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, які включаються до ЛПМД (КМП), та відповідність призначення лікарських засобів Інструкції для медичного застосування лікарського засобу, затвердженій Міністерством охорони здоров'я України. Державний реєстр лікарських засобів України знаходиться за електронною адресою <http://www.drlz.kiev.ua/>.

5.1. Первинна медична допомога

5.1.1. Кадрові ресурси

Лікарі загальної практики – сімейні лікарі, лікарі-терапевти дільничні. В сільській місцевості допомога може надаватись фельдшерами (сестрами медичними загальної практики-сімейної медицини).

5.1.2. Матеріально-технічне забезпечення

Оснащення

Тонометр, фонендоскоп/стет фонендоскоп, ваги медичні, ростомір, апарат для проведення рентгенологічного обстеження та інше відповідно до таблицю оснащення.

Лікарські засоби

1. Діуретики (фуросемід, торасемід, спіронолактон);
2. Дигоксин (при порушенні серцевого ритму);
3. Антикоагулянти при встановленому діагнозі ЛГ (варфарин, ривароксабан, аценокумарол).

5.2. Вторинна та третинна медична допомога

5.2.1 Кадрові ресурси

Лікарі-кардіологи, лікарі-невропатологи, лікарі-нейрохірурги, лікарі-хірурги, лікарі-хірурги серцево-судинні, лікарі-пульмонологи, лікарі з лікувальної фізкультури, лікарі-фізіотерапевти, а також інші спеціалісти, які надають медичну допомогу пацієнтам з даною патологією.

5.2.2. Матеріально-технічне забезпечення

Оснащення

Апарати для вимірювання артеріального тиску, фонендоскоп, електрокардіограф в 12-відведеннях, апарат для проведення рентгенівського обстеження, апарат для ультразвукового дослідження серця з Доплер-графією, апарат для проведення трансезофагеальної ехокардіографії, апарат для ультразвукового дослідження органів черевної порожнини, біохімічний аналізатор, імунологічна та серологічна лабораторія, спірограф, комп'ютерний томограф з можливістю проведення дослідження с контрастуванням легеневих артерій, лабораторія для проведення

катетеризації правих відділів серця, концентратор кисню, умови для проведення 6-хвилинного тесту, система для проведення кардіопульмонального тесту, пульсоксиметр.

Лікарські засоби

- Діуретики: фуросемід, торасемід, спіронолактон;
 - Оксигенотерапія;
 - Пероральні антикоагулянти: варфарин, аценокумарол, ривароксабан;
 - Інотропні препарати: дофамін, добутамін, левосимендан, дигоксин;
 - Антиаритмічні препарати: дигоксин, аміодарон;
 - Препарати заліза;
 - Блокатори кальцієвих каналів: амлодипін, дилтіазем, ніфедипін, лацидипін, фелодипін;
 - Простагландини: ілопрост;
 - Інгібітор фосфодіестерази-5: силденафіл, тадалафіл.
- Оперативне лікування: передсердна септостомія, трансплантація легенів або комплексу серце-легені, тромбendarтеріоектомія.

VI. ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Форма 003/о – Медична карта стаціонарного хворого (Форма 003/о), затверджена наказом МОЗ України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

Форма 025/о – Медична карта амбулаторного хворого (Форма 025/о), затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

Форма 027/о – форма первинної облікової документації № 027/о «Виписка із медичної карти амбулаторного (стаціонарного) хворого», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

Форма 030/о – Контрольна карта диспансерного нагляду (Форма 030/о), затверджена наказом МОЗ України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

6.1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги

6.1.1. Наявність у лікуючого лікаря, який надає первинну медичну допомогу, локального протоколу ведення пацієнта з легеневою гіпертензією.

6.1.2. Наявність у лікуючого лікаря, який надає вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, локального протоколу ведення пацієнта з легеневою гіпертензією.

6.1.3. Відсоток пацієнтів, для яких лікарем загальної практики – сімейним лікарем / лікарем-терапевтом дільничним отримано інформацію про медичний стан впродовж звітного періоду.

6.1.4. Відсоток пацієнтів, які були госпіталізовані до стаціонару з приводу легеневої гіпертензії або її ускладнень протягом звітного періоду.

6.1.5. Відсоток пацієнтів з легеневою гіпертензією, які залучені до специфічного медикаментозного лікування.

6.2. Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

6.2.1.А) Наявність у лікуючого лікаря, який надає первинну медичну допомогу, локального протоколу ведення пацієнта з легеневою гіпертензією

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Легенева гіпертензія».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (ЛПМД) в регіоні. Якість медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам ЛПМД, відповідність ЛПМД чинному УКПМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження ЛПМД в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2016 рік – 90%

2017 рік та подальший період – 100%.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються лікуючими лікарями, які надають первинну медичну допомогу, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх лікуючих лікарів, які надають первинну медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість лікуючих лікарів, які надають первинну медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість лікуючих лікарів, які надають первинну медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування.

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість лікуючих лікарів, які надають первинну медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності локального протоколу ведення пацієнта з легеневою гіпертензією (наданий екземпляр

ЛПМД). Джерелом інформації є ЛПМД, наданий лікуючим лікарем, який надає первинну медичну допомогу.

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.2.А) Наявність у лікуючого лікаря, який надає вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, локального протоколу ведення пацієнта з легеневою гіпертензією

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Легенева гіпертензія».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (ЛПМД) в регіоні. Якість медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам ЛПМД, відповідність ЛПМД чинному УКПМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження ЛПМД в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2016 рік – 90%

2017 рік та подальший період – 100%.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються лікуючими лікарями, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх лікуючих лікарів, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

ґ) Знаменник індикатора складає загальна кількість лікуючих лікарів, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість лікуючих лікарів, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування.

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість лікуючих лікарів, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності локального протоколу ведення пацієнта з легеневою гіпертензією (наданий екземпляр ЛПМД). Джерелом інформації є ЛПМД, наданий лікуючим лікарем, який надає вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу.

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.3.А) Відсоток пацієнтів, для яких лікарем загальної практики – сімейним лікарем / лікарем-терапевтом дільничним отримано інформацію про медичний стан впродовж звітного періоду

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Легенева гіпертензія».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

При аналізі індикатора слід враховувати неприпустимість формального та необґрунтованого віднесення до чисельника індикатора тих пацієнтів, для яких не проводилося медичного огляду лікарем загальної практики – сімейним лікарем / лікарем-терапевтом дільничним (амбулаторією сімейної медицини, центром первинної медичної (медико-санітарної) допомоги) протягом звітного періоду. В первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду пацієнта, а також наявність або відсутність прогресування захворювання. Пацієнти, для яких такі записи в медичній документації відсутні, не включаються до чисельника індикатора, навіть у випадку, якщо лікар має достовірну інформацію про те, що пацієнт живий та перебуває в районі обслуговування (за відсутності даних медичного огляду).

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (заклад охорони здоров'я), яка має обчислювати індикатор: лікар загальної практики – сімейний лікар / лікар-терапевт дільничний (амбулаторія сімейної медицини, центр первинної медичної (медико-санітарної) допомоги). Структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються лікарями загальної практики – сімейними лікарями / лікарями-терапевтами дільничними (амбулаторіями сімейної медицини, центрами первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), розташованими в районі обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки. При наявності автоматизованої технології закладу охорони здоров'я, в якій обробляються формалізовані дані щодо медичної допомоги в обсязі, що відповідає Медичній карті амбулаторного хворого (форма 025/0) або Контрольній карті диспансерного нагляду (форма 030/о) – автоматизована обробка.

Індикатор обчислюється лікарем загальної практики – сімейним лікарем / лікарем-терапевтом дільничним (амбулаторією сімейної медицини, центром первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), шляхом ручного або автоматизованого аналізу інформації Медичних карт амбулаторного хворого (форма 025/0) або Контрольних карт диспансерного нагляду (форма 030/о).

Індикатор обчислюється регіональним управлінням охорони здоров'я після надходження від всіх лікарів загальної практики – сімейних лікарів / лікарів-терапевтів дільничних (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), зареєстрованих в районі обслуговування, інформації щодо загальної кількості пацієнтів, які складають чисельник та знаменник індикатора.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з легеневою гіпертензією, які перебувають під диспансерним наглядом у лікаря загальної практики – сімейного лікаря / лікаря-терапевта дільничного (амбулаторії сімейної медицини, центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги).

Джерелом інформації є:

Медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/о).

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з легеневою гіпертензією, які перебувають під диспансерним наглядом у лікаря загальної практики – сімейного лікаря / лікаря-терапевта дільничного (амбулаторії сімейної медицини, центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), для яких наведена інформація про медичний стан пацієнта із зазначенням відсутності або наявності його прогресування. Джерелом інформації є:

Форма 025/о, вкладний листок № 2 «Щорічний епікриз на диспансерного хворого»;

Форма 030/о, пункт «7. Контроль відвідувань».

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.4.А) Відсоток пацієнтів, які були госпіталізовані до стаціонару з приводу легеневої гіпертензії або її ускладнень протягом звітного періоду.

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Легенева гіпертензія».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

При аналізі індикатора слід враховувати необхідність ведення диспансерного обліку пацієнтів з легеневою гіпертензією в закладі, що надає третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу. В первинній медичній документації мають бути задокументовані факти госпіталізації з приводу легеневої гіпертензії або її ускладнень. Пацієнти, для яких такі записи в медичній документації відсутні, не включаються до чисельника індикатора.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (заклад охорони здоров'я), яка має обчислювати індикатор: заклад, що надає третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією. Структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються закладами, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією в районі обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки. При наявності автоматизованої технології ЗОЗ, в якій обробляються формалізовані дані щодо медичної допомоги в обсязі, що відповідає Медичній карті амбулаторного хворого (форма 025/0) або Контрольній карті диспансерного нагляду (форма 030/о) – автоматизована обробка.

Індикатор обчислюється закладами, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією, шляхом ручного або автоматизованого аналізу інформації Медичних карт амбулаторного хворого (форма 025/0) або Контрольних карт диспансерного нагляду (форма 030/о).

Індикатор обчислюється регіональним управлінням охорони здоров'я після надходження від закладів, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією в районі обслуговування, інформації щодо загальної кількості пацієнтів, які складають чисельник та знаменник індикатора.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів, які зареєстровані у закладі, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією в районі обслуговування, з діагнозом легенева гіпертензія.

Джерелом інформації є:

Медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/о).

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів які зареєстровані у закладі, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією в районі обслуговування, з діагнозом легенева гіпертензія, для яких наведена інформація про госпіталізацію з приводу артеріальної гіпертензії або її ускладнень протягом звітного періоду. Джерелом інформації є:

Медична карта стаціонарного хворого (форма 003/о);

Медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о);

Виписка із медичної карти амбулаторного (стаціонарного) хворого (форма 027/о);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/о).

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.5.А) Відсоток пацієнтів з легеневою гіпертензією, які залучені до специфічного медикаментозного лікування

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Легенева гіпертензія».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

При аналізі індикатора слід враховувати необхідність ведення диспансерного обліку пацієнтів з легеневою гіпертензією в закладі, що надає третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу. В первинній медичній документації мають бути задокументовані подробиці лікування. Пацієнти, для яких такі записи в медичній документації відсутні, не включаються до чисельника індикатора.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (заклад охорони здоров'я), яка має обчислювати індикатор: заклад, що надає третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією. Структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються закладами, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією в районі обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки. При наявності автоматизованої технології ЗОЗ, в якій обробляються формалізовані дані щодо медичної допомоги в обсязі, що відповідає Медичній карті амбулаторного хворого (форма 025/0) або Контрольній карті диспансерного нагляду (форма 030/о) – автоматизована обробка.

Індикатор обчислюється закладами, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією, шляхом ручного або автоматизованого аналізу інформації Медичних карт амбулаторного хворого (форма 025/0) або Контрольних карт диспансерного нагляду (форма 030/о).

Індикатор обчислюється регіональним управлінням охорони здоров'я після надходження від закладів, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією в районі обслуговування, інформації щодо загальної кількості пацієнтів, які складають чисельник та знаменник індикатора.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів, які зареєстровані у закладі, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією в районі обслуговування, з діагнозом легенева гіпертензія.

Джерелом інформації є:

Медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/о).

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів які зареєстровані у закладі, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією в районі обслуговування, з діагнозом легенева гіпертензія, для яких наведена інформація про отримання специфічного медикаментозного лікування протягом звітного періоду. Джерелом інформації є:

Медична карта стаціонарного хворого (форма 003/о);

Медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о);

Виписка із медичної карти амбулаторного (стаціонарного) хворого (форма 027/о);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/о).

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

Директор Медичного департаменту

В. Кравченко

VII. ПЕРЕЛІК ЛІТЕРАТУРНИХ ДЖЕРЕЛ, ВИКОРИСТАНИХ ПРИ РОЗРОБЦІ УНІФІКОВАНОГО КЛІНІЧНОГО ПРОТОКОЛУ

1. Електронний документ «Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах «Легенева гіпертензія», 2016.

2. Наказ МОЗ України від 14.03.2016 р. № 183 «Про затвердження восьмого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

3. Наказ МОЗ України від 27.12.2013 р. № 1150 «Про затвердження Примірної таблиці матеріально-технічного оснащення Центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги та його підрозділів».

4. Наказ МОЗ України від 28.09.2012 р. № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29.11.2012 за № 2001/22313.

5. Наказ МОЗ України від 14.02.2012 № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28.04.2012 за № 661/20974.

6. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 № 734 «Про затвердження таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні планового лікування».

7. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 735 «Про затвердження таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні інтенсивного лікування».

8. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 № 739 «Про затвердження таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів консультативно-діагностичного центру».

9. Наказ МОЗ України від 02.03.2011 № 127 «Про затвердження примірних таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення центральної районної (районної) та центральної міської (міської) лікарень».

10. Наказ МОЗ України від 05.10.2011 № 646 «Про затвердження нормативно-правових актів Міністерства охорони здоров'я України щодо реалізації Закону України «Про порядок проведення реформування системи охорони здоров'я у Вінницькій, Дніпропетровській, Донецькій областях та місті Києві», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 07.12.2011 за № 1414/20152.

11. Наказ МОЗ України від 01.06.2009 № 370 «Про єдину систему надання екстреної медичної допомоги», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 14.09.2009 за № 863/16879.

12. Наказ МОЗ України від 29.08.2008 р. № 500 «Про заходи щодо удосконалення надання екстреної медичної допомоги населенню в Україні».

13.Наказ МОЗ України від 05.07.2005 р. № 330 «Про запровадження ведення електронного варіанту облікових статистичних форм в лікувально-профілактичних закладах».

14.Наказ МОЗ України від 28.10.2002 р. № 385 «Про затвердження переліків закладів охорони здоров'я, лікарських, провізорських посад та посад молодших спеціалістів з фармацевтичною освітою у закладах охорони здоров'я», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 12.11.2002 за № 892/7180.

15.Наказ МОЗ України від 23.02.2000 р. № 33 «Про примірні штатні нормативи закладів охорони здоров'я».

VIII. ДОДАТКИ ДО УНІФІКОВАНОГО КЛІНІЧНОГО ПРОТОКОЛУ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Додаток 1

до уніфікованого клінічного протоколу первинної та вторинної (спеціалізованої) медичної допомоги «Легенева гіпертензія у дорослих»

Пам'ятка для пацієнта

Поняття «Легенева гіпертензія»

Легенева гіпертензія (ЛГ) – це загрозливий патологічний стан, обумовлений стійким підвищенням кров'яного тиску в судинному руслі легеневої артерії з поступовим закриттям просвіту середніх і дрібних судин легенів.

Легеневе коло кровообігу починається з правого шлуночка, звідки венозна кров через легеневу артерію надходить у кровоток. Судини малого кола розгалужуються в легеневій тканині, де здійснюється газообмін, і кров стає артеріальною, тобто збагаченою киснем. У ході захворювання під впливом різних факторів відбувається звуження просвіту гілок легеневої артерії через потовщення їх стінок. Збільшується опір току крові по легеневих судинах і компенсаторно підвищується тиск в легеневій стовбурі. Правий шлуночок змушений працювати в посиленому темпі, щоб виштовхнути кров у мале коло кровообігу. Стінка шлуночка гіпертрофується і поступово зношується, в результаті чого розвивається правошлуночкова недостатність.

Чим менше крові проходить по судинах легенів, тим більш явними стають симптоми захворювання.

Критеріями діагностики легеневої гіпертензії служать показники середнього тиску в легеневій артерії понад 25 мм.рт.ст. у стані спокою (при нормі 9-16 мм.рт.ст.) і понад 30 мм.рт.ст. при навантаженні.

В залежності від Вашого стану та класу легеневої гіпертензії лікар призначить Вам оптимальне для Вас лікування.

За чим ви повинні слідкувати:

- Приймаючи антикоагулянти, потрібно регулярно (1-2 рази/місяць здавати аналіз рівня міжнародного нормалізованого відношення (Цільовий рівень міжнародного нормалізованого співвідношення при легеневій артеріальній гіпертензії становить **1,5-2,5 од**).

- Обов'язково зверніться до найближчого до вас центру легеневої гіпертензії, перевірте, чи є Ваші данні у реєстрі хворих на легеневу гіпертензію.

- Проходьте обстеження у лікаря не рідше, ніж один раз на півроку.

- Про всі зміни у самопочутті інформуйте Вашого лікаря.

Клінічна відповідь, комбінована терапія та інтервенційні процедури

Після початкової терапії подальші кроки пов'язані з клінічною відповіддю, яка, як правило, переглядається через 3-6 місяців після початку лікування.

Клінічна відповідь заснована на оцінці різних параметрів, включаючи ФК-ВООЗ, фізичне навантаження, серцевий індекс, тиск у правому передсерді, плазмові рівні NT-proBNP, ехокардіографічні параметри та усвідомлення необхідності додаткової/зміни терапії.

Якщо клінічна відповідь вважається недостатньою, розглядається можливість комбінованої терапії.

Комбінована терапія

Комбінована терапія з використанням двох або більше класів лікарських засобів одночасно успішно використовувалась при лікуванні системної гіпертензії та серцевої

Продовження додатку 1
недостатності. Це також є привабливим варіантом для управління ЛАГ, бо, як відомо, у хворобі беруть участь 3 окремі сигнальні шляхи: шлях простацикліну, шлях ендотеліну і шлях NO.

Трансплантація легенів

У випадках, коли немає адекватної клінічної реакції на початкову монотерапію, і після підтвердженої неадекватної клінічної реакції при максимальній комбінованій терапії слід розглянути можливість трансплантації легенів.

Трансплантація повинна залишатися важливим варіантом для тих, в кого не вдалося така терапія і хто залишається у ФК-ВООЗ III або IV.

Необхідно також зауважити, що затримка у направленні в поєднанні з тривалістю очікування через нестачу донорів органів може привести до критичного стану, в зв'язку з чим потрібно заздалегідь потурбуватися про можливість проведення трансплантації.

Загальні рекомендації для хворих на легеневу гіпертензію

Для всіх хворих на ЛГ актуальні загальні рекомендації, дотримання яких дозволяє зменшити ризик можливого погіршення перебігу захворювання внаслідок впливу зовнішніх факторів. У повсякденному житті пацієнти з ЛГ повинні уникати умов виникнення таких потенційно небезпечних симптомів, як виражена задишка, синкопе, біль в грудях.

Забороною фізичні навантаження після їжі, при несприятливому температурному режимі. Хворим на ЛГ слід уникати різких змін положення тіла (ризик ортостатичних реакцій і синкопе).

У той же час, рекомендуються щоденні дозовані фізичні навантаження, які не викликають вищевказаних симптомів, що сприяє поліпшенню якості життя та зменшенню тяжкості клінічної симптоматики.

Можуть бути рекомендовані наступні методи реабілітації:

- різні розслаблюючі масажі;
- таласо терапія;
- масажі теплими каменями;
- щіатцу;
- ментальний тренінг.

З фізичних вправ рекомендовані:

- скандинавська ходьба;
- пілатес;
- вправи на розтяжку та гнучкість;
- вправи для хребта;
- йога (хатха-йога);
- аква-гімнастика.

Будьте дуже уважні до свого самопочуття під час і після тренувань. Не допускайте втоми, запаморочення і збільшення серцебиття. Виконуйте вправи з доступною вам силою та інтенсивністю. Було б добре вести щоденник, в якому відзначати перелік вправ, час тренування, інтенсивність і Ваше самопочуття відразу після тренування і через 2-3 години.

При тривалій **подорожі** в сидячому положенні рекомендується робити перерви для нетривалих прогулянок кожні 2 години. У літаках рекомендується вставати із крісла та ходити по салону.

Гіпоксія збільшує вазоконстрикцію при ЛГ, тому під час авіаперельотів для хворих на ЛГ необхідно обговорювати можливість проведення додаткової киснетерапії.

Хворим на ЛГ слід виключити підйому у гори (більше 1 тис. м над рівнем моря).

Профілактика інфекційних захворювань є дуже важливим завданням для хворих на ЛГ. Слід рекомендувати пацієнтам щорічне вакцинування від грипу та пневмококової інфекції. Виникнення пневмонії ускладнює перебіг ЛГ.

Вагітність, пологи, замісна гормонотерапія в постменопаузному періоді пов'язані з підвищеним ризиком погіршення перебігу захворювання та смертності у цій категорії хворих. Усім пацієнткам з ЛГ репродуктивного віку повинні бути рекомендовані відповідні методи контрацепції. Для хворих на ЛГ рекомендується використання контрацептивів, що не містять естрогенів, бар'єрні методи контрацепції, проведення хірургічної стерилізації. Замісна гормональна терапія показана пацієнткам з ЛГ у постменопаузі лише при виражених клімактеричних симптомах за умови досягнення адекватного контролю системи згортання крові.

При планових **хірургічних втручаннях** перевагу слід віддавати епідуральній анестезії.

Рекомендації щодо харчування пацієнтів, хворих на легеневу гіпертензію

Для пацієнтів з легеневою гіпертензією немає спеціальних обмежень по харчуванню, крім **виключення** з раціону грейпфрута, але на підставі останніх досліджень у цій області можна дати важливі рекомендації, які допоможуть поліпшити ваше самопочуття.

По-перше, намагайтеся дотримуватися принципів середземноморської дієти, оскільки медики визнають, що даний дієтичний курс – найбільш оптимальна система харчування, що дозволяє поліпшити роботу серця. Крім цього, в ході дієти відбувається поступове виведення холестерину.

В основі харчування надається перевага наступним продуктам:

- цільнозерновий хліб, паста з твердих сортів пшениці, рис, гречана крупа, цільнозернові крупи, картопля;
- різноманітні овочі, фрукти, часник, зелень, горіхи. Важлива роль відводиться пряним травам, цибулі і часнику;
- перевагу віддавати оливковій олії;
- сири та кисломолочні продукти;
- морепродукти та риба (для приготування рибних страв не рекомендується використовувати борошно і яйця, рослинне масло краще замінити оливковою).

У меншій кількості вживаються:

- м'ясо курки, індички;
- яйця;
- солодощі;
- м'ясо (переважно телятина).

Якщо Ви не хочете або не можете суворо дотримуватися середземноморської дієти, то включайте хоча б її компоненти: їсти більше овочів і менше м'яса, вживати замість вершкового масла оливкову олію, відмовитися від цукру і жирних молочних продуктів.

Важливо вводити в раціон продукти, що містять Коензим Q10. До основних харчових джерел коензиму Q10 можна віднести жирні породи риб (лосось і тунець), м'ясні субпродукти (наприклад, печінка) і цільні злаки. Для достатнього споживання цього ферменту краще придбати його у вигляді харчової добавки.

Особливу увагу приділяйте продуктам, що володіють протизапальними властивостями і покращують роботу серцево-судинної системи:

- червона риба, яка містить корисні поліненасичені жири Омега-3;
- часник;
- всі різновиди капусти, салати, кабачки;
- зелений чай;
- помідори свіжі і термічно приготовлені;

- червоний буряк;
- імбир і куркума;
- оливки та оливкова олія;
- різноманітні ягоди насичених кольорів;
- чорниця.

Ще раз звертаємо Вашу увагу – уникайте вживання ГРЕЙПФРУТА, так як він несумісний з багатьма препаратами, використовуваним при лікуванні легеневої гіпертензії.

Соціальні аспекти адаптації хворих на ЛАГ

Спільнота хворих на ЛГ є дружньою групою. Таким чином, багато пацієнтів мають хороших друзів, які також живуть з ЛГ. Пацієнти мають змогу зустрічатися через групи підтримки асоціацій хворих на легеневу гіпертензію або он-лайн спільноти, через Facebook, ВКонтакте або на спеціальних заходах. Деякі люди, які живуть з важкою формою ЛГ, взаємодіють більш часто і більш значущим чином з їх «родиною ЛГ» он-лайн або по телефону, ніж з людьми в їх місцевих громадах. Для людей з рідкісною хворобою спілкування з тими, хто розуміє, з чим вони мають справу, може забезпечити необхідний комфорт і полегшення. Для багатьох пацієнтів з обмеженою рухливістю така дружба забезпечує щоденну соціальну підтримку і по-справжньому тримає їх у тонусі.

В таких організаціях вам допоможуть визначитись з найближчим центром по лікуванню легеневої гіпертензії, надішлють розроблені спеціально для Вас брошури та нададуть відповіді на безліч інших запитань.

Додаток 2
до уніфікованого клінічного протоколу первинної
та вторинної (спеціалізованої) медичної допомоги
«Легенева гіпертензія у дорослих»

Протокол катетеризації правих відділів серця та легеневої артерії у хворих на ЛГ

Доцільність: катетеризація легеневої артерії (ЛА) необхідна для підтвердження наявності та визначення тяжкості легеневої гіпертензії (ЛГ), виключення захворювань лівих відділів серця та внутрішньо серцевого шунтування, а також для проведення проби із вазодилататором – вазореактивного тесту. Показання для катетеризації ЛА наведено у таблиці 1.

Таблиця 1. **Рекомендації з катетеризації правих відділів серця (КПС)**

Показання	Клас ^a	Рівень ^b
КПС показана всім пацієнтам з ЛАГ для підтвердження діагнозу, оцінки тяжкості та при розгляді специфічної лікарської терапії	1	C
КПС повинна проводитися для підтвердження ефективності специфічної терапії ЛАГ	Pa	C
КПС повинна проводитися для підтвердження клінічного погіршення і як основа для оцінки ефективності посилення терапії та/або призначення комбінованої терапії	Pa	C

a – клас рекомендацій, b – рівень достовірності.

Технічні умови: для проведення катетеризації ЛА необхідна наявність відповідно обладнаної рентгеноопераційної, підготовленого персоналу та відповідного інструментарію – катетерів Свана-Ганца, інтродюсерів, датчиків визначення інвазивного тиску, гемодинамічних моніторів із блоками визначення інвазивного тиску та термодилуції, відповідного стерильного розхідного матеріалу та інструментів.

Методика проведення катетеризації:

1. Катетеризація за методом Сельдінгера магістральної вени шиї (перевагу надають катетеризації правої внутрішньої яремної вени) або стегнової вени (у випадках аномальної анатомії шиї) та введення інтродюсера відповідного розміру. Розмір інтродюсера повинен бути на розмір більше розміру катетера Свана-Ганца, який планують використовувати.
2. Введення через інтродюсер катетера Свана-Ганца із здутим балоном до рівню правого передсердя (приблизно на 15 см при катетеризації вен шиї або 45-50 см при катетеризації стегнової вени), під'єднати дистальний порт катетера до каліброваного датчику визначення інвазивного тиску та провести рентгенологічний контроль місця знаходження кінчику катетера. При необхідності провести корекцію його положення. На екрані монітору буде характерна графіка кривої тиску у правому передсерді. Проводять вимірювання середнього тиску в правому передсерді (центральний венозний тиск).
3. Проведення катетеру через праві відділи серця до стовбуру або основних гілок легеневої артерії. Для подальшого введення слід обережно роздути балон на кінці катетера, а також заповнити шляхом під'єднання шприца фізіологічним розчином другого каналу катетера до проксимального його кінця. Під рентгеноскопічним

- контролем кінець катетера із роздутим балоном розвертають у лівий бік і поступово проводять через трикуспідальний клапан до правого шлуночка. На екрані монітору буде характерна крива тиску в правому шлуночку. Проводять вимірювання систолічного та діастолічного тиску в правому шлуночку. Після того, під рентгеноскопічним контролем кінець катетера із роздутим балоном розвертають в напрямку голови і поступово з потоком крові проводять через клапан ЛА в стовбур або головну гілку легеневої артерії. При цьому на екрані монітору визначається характерна крива тиску в легеневій артерії. Вимірюють систолічний, діастолічний та середній тиск в ЛА.
4. Для вимірювання тиску заклинювання ЛА катетер під рентгеноскопічним контролем проводять далі на 10-15 см у одну із сегментарних гілок ЛА до досягнення характерної графіки тиску заклинювання. Форма кривої подібна до кривої в правому передсерді. Проводять вимірювання тиску заклинювання ЛА – середній тиск. Після цього балон здувають і під рентгеноскопічним контролем катетер підтягують назад до попереднього положення у магістральній гілці легеневої артерії.
 5. Проводять визначення величини серцевого викиду методом термодилуції. Для цього через підключають порт термістора катетера до монітора, другий датчик температури занурюють у фізіологічний розчин тієї ж температури, що буде застосовуватися для введення, підключають відповідну програму для визначення серцевого викиду, визначають базові рівні температури крові пацієнта та розчину. Після чого, по сигналу монітора, через дистальний порт катетера вводять болусом приблизно за 4 секунди 10 мл фізіологічного розчину (використовують розчин кімнатної температури або охолоджений до 4° С із холодильника). На екрані монітору виникає характерна крива зміни температури крові. Комп'ютер автоматично проводить розрахунок величини хвилинного об'єму крові (ХОК). Вимірюванні проводять 3-4 рази і визначають середню величину ХОК.
 6. На основі отриманих результатів вимірювання тиску в правих відділах серця та ЛА, а також величини ХОК проводять обчислення показників гемодинаміки, в т.ч. рівня легеневого судинного опору:
 - Серцевий індекс (CI): $CI (л/хв. \times м^2) = ХОК/Ст$,
де ХОК – хвилинний об'єм крові, а Ст – площа тіла пацієнта
 - Легеневий судинний опір (ЛСО): $ЛСО = (срТЛА - ТЗЛА)/ХОК$,
виражений у одиницях Вуда (ОВ) або в $дін \times с \times см^{-5}$ ($1 ОВ = 80 дін \times с \times см^{-5}$),
де срТЛА – середній тиск в легеневій артерії, ТЗЛА – тиск заклинювання в легеневій артерії, ХОК – хвилинний об'єм крові.
 7. При проведенні вазореактивного тесту вимірювання тиску в легеневій артерії та визначення ХОК повторюють після введення вазодиллятора. Порівнюють результати показників гемодинаміки до та після його прийому. Оцінка результатів вазореактивного тесту наведена у таблиці 2.

Таблиця 2. Показання та оцінка вазореактивного тесту

Показання	Клас ^а	Рівень ^б
Вазореактивне тестування показане пацієнтам з ПЛАГ, спадковою ЛАГ і ЛАГ, пов'язаними з аноректиками, використовується для виявлення пацієнтів, яких можна лікувати за допомогою високих доз антагоністів кальцію	1	С
Позитивна відповідь на вазореактивний тест визначається як зменшення середнього ЛАТ >10 мм.рт.ст. для досягнення абсолютного значення середнього ЛАТ < 40 мм.рт.ст. зі збільшеним	1	С

або незмінним серцевим викидом		
Вазореактивний тест повинен проводитися в спеціалізованих центрах	IIa	C
Вазореактивний тест повинен проводитися з використанням оксиду азоту як вазодилатора	IIa	C
Вазореактивне тестування може проводитися і при інших типах ЛАГ	IIb	C
Вазореактивне тестування може проводитися з використанням в/в епопростенолу або в/в аденозину	IIb	C
Застосування перорального або в/в блокаторів кальцієвих каналів при гострому вазореактивному тестуванні не рекомендується	III	C
Вазореактивне тестування для виявлення пацієнтів, які безпечно можуть лікуватися високими дозами блокаторів кальцієвих каналів, не рекомендується пацієнтам з іншими групами ЛГ (групи 2, 3, 4, 5)	III	C

a – клас рекомендацій, b – рівень достовірності.