

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
№ _____

**УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ ЕКСТРЕНОЇ,
ПЕРВИННОЇ, СПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**

ЛЕГЕНЕВА ГІПЕРТЕНЗІЯ У ДОРΟΣЛИХ

ВСТУП

Уніфікований клінічний протокол екстреної, первинної та спеціалізованої медичної допомоги (далі - 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 клінічної настанови, заснованої на доказах «Легенева гіпертензія», що ґрунтується на принципах доказової медицини з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій,

Ознайомитися з адаптованою клінічною настановою можна за посиланням https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/

За формою, структурою та методичними підходами щодо використання вимог доказової медицини УКПМД відповідає вимогам Методики розробки та впровадження медичних стандартів (уніфікованих клінічних протоколів) медичної та реабілітаційної допомоги на засадах доказової медицини, затвердженої наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751, зареєстрованої в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

УКПМД розроблений мультидисциплінарною робочою групою, до якої увійшли представники різних медичних спеціальностей: лікарі-кардіологи, лікарі-пульмонологи, лікарі-терапевти, лікарі-кардіохірурги, лікарі-трансплантологи, лікарі-ревматологи, лікарі-акушери-гінекологи, а також представники пацієнтських організацій та інші фахівці, які надають медичну допомогу пацієнтам з цією патологією.

ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ

АЛТ	аланінамінотрансфераза
АСТ	аспартатамінотрансфераза
АТ	артеріальний тиск
ВВС	вроджені вади серця
ВІЛ	вірус імунодефіциту людини
ВООЗ	Всесвітня організація охорони здоров'я
ВОХЛ	вено-оклюзійна хвороба
ЕКГ	електрокардіографія
ЕхоКГ	ехокардіографія
ЄТК	Європейське товариство кардіологів
ЄРТ	Європейське респіраторне товариство
ЗАК	загальний аналіз крові
ЗАС	загальний аналіз сечі
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
ІЛГ	ідіопатична легенева гіпертензія
ІУО	індекс ударного об'єму
КМП	клінічний маршрут пацієнта
КПС	катетеризація правих відділів серця
КРТ	кардіо-респіраторний тест
КТ	комп'ютерна томографія
ЛА	легенева артерія
ЛАГ	легенева артеріальна гіпертензія
ЛГ	легенева гіпертензія
ЛЗ	лікарський засіб
ЛТЕ	легенева тромбendarтеріоектомія
МНВ	міжнародне нормалізоване відношення
МНУП	мозковий натрійуретичний пептид
МОЗ	Міністерство охорони здоров'я України
МРТ	магнітно-резонансна томографія
НКМНУП	N-кінцевий мозковий натрійуретичний пропептид
орфанний центр ЛГ	референтний центр з питань рідкісних (орфанних) захворювань за напрямом легеневі гіпертензії
ПП	праве передсердя
СаО ₂	сатурація кисню
СвО ₂	насичення киснем змішаної венозної крові
СІ	серцевий індекс
СН	серцева недостатність
СТЛА	систолический тиск у легеневій артерії
СрТЛА	середній тиск у легеневій артерії
ТПП	тиск у правому передсерді
ТТГ	тиреотропний гормон
УЗД	ультразвукове дослідження

УКПМД	уніфікований клінічний протокол медичної допомоги
ФВ	фракція викиду
ФК	функціональний клас
ХОК	хвилинний об'єм крові
ХТЕЛГ	хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія
ШКФ	швидкість клубочкової фільтрації
TAPSE	систолічна екскурсія фіброзного кільця трикуспідального клапану
VE/VCO ₂	вентиляційний еквівалент до виділеного вуглекислого газу
VO ₂	поглинання кисню
Форма № 025/о	форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982
Форма № 003/о	форма первинної облікової документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого №_» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України від 21 січня 2016 року № 29), зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 662/20975

I. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

1. Діагноз: Легенева гіпертензія

2. Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:

I26 Легенева емболія

I27.0 Первинна легенева гіпертензія

I27.1 Кіфосколиотичне серце

I27.2 Вторинна легенева гіпертензія

I27.8 Інші уточнені легенево-серцеві захворювання

I27.9 Легенево-серцеві захворювання неуточнені

I28 Інші хвороби легеневих судин

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-трансплантологів, лікарів-реumatологів, 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 (далі - ЗОЗ) та їх заступників, середнього медичного персоналу, інших медичних працівників, які беруть участь у наданні медичної допомоги пацієнтам з легеневою гіпертензією.

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

5. Дата складання протоколу: 2026 рік

6. Дата наступного перегляду: 2031 рік

7. Список та контактна інформація осіб, які брали участь в розробці протоколу:

Радченко Ганна Дмитрівна	завідувач відділом вторинних і легеневих гіпертензій державної установи «Національний науковий центр «Інститут кардіології, клінічної і регенеративної медицини імені академіка М.Д. Стражеска Національної академії медичних наук України», заступник голови робочої групи з клінічних питань (за згодою);
Сіренко Юрій Миколайович	професор кафедри кардіології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, заступник голови робочої групи з клінічних питань;
Торбас Олена Олександрівна	науковий співробітник відділу вторинних і легеневих гіпертензій державної установи «Національний науковий центр «Інститут кардіології, клінічної і регенеративної медицини імені академіка М.Д. Стражеска Національної академії медичних наук України»;

- Кулик Любомир
Володимирович керівник клініки кардіохірургії Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, професор кафедри хірургії № 2 Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького;
- Васильєва
Лариса Іванівна доцент кафедри внутрішньої медицини 3 Дніпровського державного медичного університету;
- Руденко Надія
Миколаївна завідувач кафедри педіатрії, дитячої кардіології, ревматології та кардіохірургії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, заступник генерального директора з наукової роботи кардіологічного профілю державної установи «Науково – практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України»;
- Ханенова
Валентина
Анатоліївна учений секретар, лікар кардіолог дитячий амбулаторно – консультативної поліклініки державної установи «Науково – практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України»;
- Дзюблик
Ярослав
Олександрович провідний науковий співробітник державної установи «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології імені Ф.Г. Яновського Національної академії медичних наук України» (за згодою);
- Соколов Віталій
Валерійович хірург-трансплантолог, торакальний хірург клінічної лікарні «Феофанія» Державного управління справами (за згодою);
- Ковтун Гаврило
Ігорович лікар-хірург серцево-судинний, лікар-трансплантолог державної установи «Інститут серця Міністерства охорони здоров'я України»;
- Медведь
Володимир
Ісаакович завідувач відділення внутрішньої патології вагітних державної установи «Всеукраїнський центр материнства та дитинства Національної академії медичних наук України» (за згодою);
- Александрова
Оксана
Володимирівна голова правління громадської організації «Асоціація хворих на легеневу гіпертензію» (за згодою);
- Проценко
Галина
Олександрівна головний науковий співробітник відділення ревматології та некоронарогенних хвороб серця державної установи «Національний науковий центр «Інститут кардіології, клінічної і регенеративної медицини імені академіка М.Д. Стражеска Національної академії медичних наук України»;

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна	заступник директора Департаменту - начальник управління стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України»;
Шилкіна Олена Олександрівна	начальник відділу стандартизації медичної та фармацевтичної допомоги управління стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України».

Електронну версію документа можна завантажити з офіційного вебсайту Міністерства охорони здоров'я (<http://www.moz.gov.ua>) та з Реєстру медикотехнологічних документів (<https://www.dec.gov.ua/mtd/home/>).

Рецензенти:

Жаринов Олег Йосипович	завідувач кафедри функціональної діагностики Національного університету охорони здоров'я ім. П.Л. Шупика, д.мед.н., професор;
Лазоришинець Василь Васильович	президент Національної академії медичних наук України, академік Національної академії наук України та Національної академії медичних наук України, Заслужений лікар України, генеральний директор державної установи «Національного наукового центру серцево-судинної хірургії та спадкової патології ім. М.М. Амосова НАМН України», д. мед. н., професор;
Целуйко Віра Йосипівна	завідувач кафедри кардіології, лабораторної та функціональної діагностики Харківського національного університету імені В.Н. Каразіна, д. мед. н., професор.

8. Коротка епідеміологічна інформація

В Україні даних про поширеність і смертність від легеневої гіпертензії (далі - ЛГ) та її різних форм немає, що пов'язано з відсутністю єдиного методично-консультативного центру та реєстру цих пацієнтів. За даними реєстру відділення вторинних та легневих гіпертензій державної установи «Національного наукового центру «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини ім. академіка М.Д.Стражеска» НАМН України» за амбулаторною та стаціонарною допомогою з квітня 2014 року по січень 2025 року зверталось 637 пацієнтів, яким виставлено діагноз або легенева

артеріальна гіпертензія (далі - ЛАГ) (n=483), або хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія (далі - ХТЕЛГ) (n=154). 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. Наразі ЛГ є глобальною проблемою системи охорони здоров'я. Уражаються всі вікові групи. За теперішньою оцінкою розповсюдженість ЛГ складає біля 1% популяції. Через більш часті серцеві та легеневі проблеми, які є причиною ЛГ, розповсюдженість серед людей віком 65+ є більшою. Захворювання легень, особливо хронічні обструктивні захворювання, є другою причиною ЛГ. У Великобританії розповсюдженість ЛГ подвоїлась за останні 10 років і на теперішній момент становить 125 випадків на 1 млн. населення. Незалежно від причини виникнення ЛГ асоціюється із погіршенням симптомів та підвищеною смертністю.

Останні дані реєстрів економічно розвинутих країн вказують, що захворюваність та розповсюдженість ЛАГ становить 6 та 48-55 випадків на 1 млн. населення дорослих відповідно. Дані з США та Європи демонструють, що зараз ЛАГ частіше діагностується у людей похилого віку (люди віком ≥ 65 , які частіше мають супутню кардіо-васкулярну патологію та майже не має гендерної різниці).

Приблизно у 3–7% пацієнтів із вродженими вадами серця (далі – ВВС) у дорослих з часом розвивається ЛАГ, частіше вона зустрічається у жінок, і первинна захворюваність залежить від основного ураження та зростає з віком, у тому числі, з віком на момент закриття дефекту. Оціночна поширеність ЛАГ у пацієнтів після корекції простої вади серця становить 3%. Сімейна ЛАГ зустрічається у 3,9%, із частотою мутацій більше 50%, спорадичних випадків – 20%. При системній склеродермії поширеність ЛАГ становить 5-19% зі щорічною частотою розвитку ЛАГ 0.7-1.5%. За оцінкою у 1-2% пацієнтів з захворюванням печінки і портальною гіпертензією розвивається портупльмональна ЛАГ. Частота може сягати до 8-10% у пацієнтів, у яких розглядається проведення трансюгулярного портосистемного шунтування чи трансплантації печінки. Французьке популяційне дослідження показало поширеність ЛАГ серед ВІЛ-інфікованих осіб 0,46%.

Посткапілярна ЛГ, як ізольована, так і комбінована, є частим ускладненням серцевої недостатності (далі - СН) із збереженою ФВ, яка становить, щонайменше, 50% від всіх СН. Розповсюдженість ЛГ зростає при більшій тяжкості клапанних уражень лівих відділів та ЛГ може бути діагностована у 60-70% пацієнтів з тяжким та симптомним ураженням мітрального клапану та аж до 50% у пацієнтів з симптомним аортальним стенозом.

Дослідження показують, що 1-5% пацієнтів з прогресуючим хронічним обструктивним захворюванням легень (далі – ХОЗЛ) з хронічною респіраторною недостатністю або кандидатів на проведення хірургічного зменшення об'єму легень, або кандидатів на трансплантацію легень мають середній тиск в легеневій артерії (далі - СрТЛА) 35-40 мм рт.ст. При ідіопатичному легеневому фіброзі СрТЛА ≥ 25 мм рт.ст. спостерігається у 8-15% пацієнтів на початок

захворювання із збільшенням розповсюдженості серед осіб з прогресуючою стадією (30-50%) та кінцевою стадією (>60%).

Дані реєстрів вказують, що захворюваність та розповсюдженість ХТЕЛГ становлять 2-6 та 26-28 випадків на 1 млн. дорослого населення відповідно. Від 3 до 5% пацієнтів, які перенесли гостру тромбоемболію легеневої артерії (далі - ТЕЛА) та вижили, можуть мати ХТЕЛГ. Розповсюдженість ЛГ, асоційованих із неясними або багатофакторними механізмами, не відома.

II. ЗАГАЛЬНА ЧАСТИНА

Особливості 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.

Усіх пацієнтів з ЛГ в залежності від етіології та патогенезу виникнення умовно можна розподілити на такі групи:

Група 1: ЛАГ (ідіопатична ЛГ, спадкова, асоційована з лікарськими засобами та токсинами, асоційована з іншими захворюваннями (системні захворювання сполучної тканини, ВІЛ інфекція, портальна гіпертензія, вроджені вади серця), асоційована із ураженням капілярів та венул).

Група 2: ЛГ, асоційована із ураженням лівих відділів серця.

Група 3: ЛГ, асоційована із захворюванням легень або гіпоксією.

Група 4: ЛГ, асоційована з обструкцією легеневої артерії, в тому числі хронічна тромбоемболічна ЛГ.

Група 5: ЛГ з невідомими та/або багатофакторними механізмами виникнення.

Усі пацієнти з ЛГ груп 1 та 4 відносяться до таких, що мають рідкісні (орфанні) захворювання з високою інвалідизацією та смертністю, а тому вони підлягають амбулаторному або стаціонарному обстеженню в спеціалізованому центрі з питань рідкісних (орфанних) захворювань за напрямом легеневої гіпертензії (далі - референтний центр ЛГ). Пацієнти з ЛГ групи 2 потребують обстеження та лікування для пацієнтів із відповідним ураженням лівих відділів серця. Пацієнти з ЛГ груп 3 та 5 потребують обстеження та лікування у спеціалізованих центрах за видом захворювання. Як правило, ЛГ 2, 3 та 5 груп специфічного лікування не потребує, проводиться лише терапія основного захворювання. За необхідності проводиться консультація в референтному центрі ЛГ для пацієнтів груп 2, 3 та 5. В індивідуальному порядку можливе призначення специфічної терапії деяким пацієнтам даних груп виключно спеціалістом з ЛГ. Це можуть бути пацієнти із тяжкою ЛГ (опір легеневих судин вище 5 одиниць Вуда).

В цьому УКПМД розглядається лікування дорослих пацієнтів з груп ЛГ 1 (ЛАГ) та 4 (ХТЕЛГ).

ЛГ – це гемодинамічний та патофізіологічний стан, який характеризується підвищенням СрТЛА більше 20 мм.рт.ст., що оцінюється за

даними катетеризації правих відділів серця (далі - 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 (далі - ЕхоКГ) дослідженням при непрямому визначенні тиску у ЛА вказується систолічний тиск у ЛА (далі - СТЛА). Середній тиск можна розраховувати за формулами, але він є приблизним. Існують дуже значні індивідуальні коливання між даними ЕхоКГ та КПС. Як правило, тиск в ЛА, що визначається при ЕхоКГ, вищий за тиск, виміряний при КПС, і це вважається нормою. Остаточний діагноз ЛГ має встановлюватися на основі результатів КПС, яка має проводитись у референтному центрі ЛГ, згідно з додатком 1 до цього УКПМД. Раннє виявлення та лікування ЛГ дозволяє сповільнити прогресування захворювання, що покращує якість та тривалість життя пацієнтів.

Скринінгова діагностика ЛГ може проводитись в ЗОЗ, які надають як первинну, так і спеціалізовану медичну допомогу. Підтвердження діагнозу та призначення специфічного лікування має проводитись у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу. Оскільки пацієнти груп 1 та 4 відносяться до осіб із рідкісними (орфанними) захворюваннями, то їм допомога має надаватись в референтних центрах ЛГ та ЗОЗ, де є можливість проведення відповідних хірургічних втручань (трансплантація, легенева тромбendarтеріоектомія (далі - ЛТЕ), легенева балонна ангіопластика тощо). Амбулаторне спостереження також має проводитись в референтних центрах ЛГ для своєчасного виявлення погіршення стану та зміни специфічного лікування.

III. ОСНОВНА ЧАСТИНА

1. Первинна медична допомога

1) Профілактика

Положення протоколу

Профілактика ЛГ розглядається з позиції раннього виявлення дії фактору або захворювання, яке може призвести до підвищення тиску в ЛА. Фактори ризику ЛГ, які можуть сприяти виникненню або розвитку захворювання: наявність сімейного анамнезу ЛГ, вроджена вада серця, системне захворювання сполучної тканини, захворювання печінки, що призводять до портальної гіпертензії, застосування деяких лікарських засобів та речовин з токсичною дією, 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

Виявляти групи ризику щодо наявних факторів, які можуть призводити до підвищення тиску в ЛА.

За наявності факторів ризику виникнення ЛГ пацієнт має бути направлений до ЗОЗ (референтного центру), що надає спеціалізовану медичну допомогу, для проведення необхідних діагностичних досліджень з метою виявлення можливого захворювання.

За наявності супутніх захворювань пацієнт має бути направлений на консультацію до відповідних фахівців.

Бажані

Пацієтам, які мають ризик розвитку ЛГ, проводити скринінгові дослідження для виявлення ЛАГ та ХТЕЛГ відповідно до пункту 1 розділу IV цього УКПМД.

2) Діагностика

Положення протоколу

Діагноз ЛГ встановлюється у референтному центрі ЛГ за результатами клінічного огляду, лабораторних та інструментальних досліджень

Діагностичні заходи спрямовуються на раннє виявлення лікарем загальної практики – сімейним лікарем ознак ЛГ, ідентифікацію можливих причин ЛГ, виявлення симптомів декомпенсації ЛГ для своєчасного подальшого направлення у референтний центр ЛГ.

Обґрунтування

Пацієнти з ЛГ звертаються до лікарів загальної практики-сімейних лікарів, в основному, з неспецифічними симптомами. 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.

Початкове обстеження має включати всебічний медичний (в тому числі, сімейний) анамнез, ретельне фізикальне обстеження, аналіз крові для визначення рівнів мозкового натрійуретичного пептиду (далі – МНУП), N-кінцевого мозкового натрійуретичного пропептиду (далі - НКМНУП) та електрокардіографію (далі – ЕКГ) у стані спокою. Цей перший крок дозволяє запідозрити серцеві або респіраторні порушення, що спричиняють симптоми.

Необхідні дії

Обов'язкові

Первинне обстеження пацієнта з підозрою щодо ЛГ передбачає:

збір анамнезу;

фізикальне обстеження (включаючи вимірювання артеріального тиску (далі – АТ), частоти серцевих скорочень (далі – ЧСС) та пульсоксиметрії);

лабораторні дослідження: - загальний аналіз крові (далі – ЗАК), загальний аналіз сечі (далі – ЗАС), визначення рівню креатиніну, печінкових трансаміназ, білірубину, міжнародного нормалізованого відношення (далі – МНВ) при прийомі антагоністів вітаміну К;

інструментальні дослідження - ЕКГ в 12-ти відведеннях; рентгенографія органів грудної клітки;

для підтвердження підозри щодо наявності ЛГ необхідне направлення для проведення додаткових досліджень - ЕхоКГ, спірометрії, комп'ютерної томографії (далі – КТ) легень.

Пацієнт у тяжкому стані, особливо, за наявності факторів ризику ЛГ, має бути терміново направлений до референтного центру ЛГ.

За наявності факторів ризику ЛГ (наприклад, перенесена тромбоемболія легеневої артерії, системне захворювання сполучної тканини, ВІЛ інфекція, портальна гіпертензія, вроджена вада серця, тощо) та/або клінічному тяжкому стані пацієнт має бути направлений до референтного центру ЛГ без проведення додаткових обстежень.

За наявності факторів ризику ЛГ пацієнт має бути направлений на консультацію до відповідного фахівця (лікарів: ревматолога, кардіолога, кардіолога інтервенційного, хірурга серцево-судинного, пульмонолога, гематолога, гастроентеролога, інфекціоніста тощо).

Бажані

Призначити лабораторні дослідження: визначення рівнів МНУП, НКМНУП.

3) Лікування та спостереження

Положення протоколу

Лікування пацієнтів з ЛГ призначається фахівцями референтного центру ЛГ та передбачає застосування медикаментозних, немедикаментозних засобів, хірургічного лікування та їх поєднання.

Лікарі загальної практики-сімейні лікарі можуть призначати пацієнтам з ЛГ заходи з корекції способу життя, симптоматичне лікування, здійснювати контроль за виконанням лікування, призначеного фахівцями референтного центру ЛГ, а також узгодженого плану спостереження.

Обґрунтування

Для своєчасного виявлення погіршення перебігу хвороби або побічних ефектів специфічної терапії, профілактики розвитку та своєчасного виявлення ускладнень пацієнти з встановленим діагнозом ЛАГ/ХТЕЛГ мають перебувати під спостереженням, з проведенням планових досліджень, моніторингу ефективності призначеного лікування, його коригування.

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

Необхідні дії

Обов'язкові

Здійснювати контроль за дотриманням узгодженого плану лікування та спостереження, призначеного фахівцями референтного центру ЛГ.

За необхідності призначати симптоматичне лікування, з урахуванням призначеної специфічної терапії ЛГ.

У випадку розвитку ускладнень пацієнт з ЛГ має бути своєчасно направлений до референтного центру ЛГ.

2. Спеціалізована медична допомога

1) Профілактика

Положення протоколу

У ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, проводяться заходи спрямовані на виявлення станів, що можуть супроводжуватися ЛГ; 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 або глибоких вен нижніх кінцівок 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 своєчасній їх корекції, що упереджує виникнення/прогресування ЛГ та, в свою чергу, покращує якість життя пацієнтів з ЛГ та продовжує тривалість їхнього життя.

Необхідні дії

Обов'язкові

Виявляти групи ризику щодо наявності факторів, які можуть призводити до підвищення тиску в ЛА.

Пацієтам, які мають ризик розвитку ЛГ, проводити скринінгові дослідження для виявлення ЛАГ та ХТЕЛГ відповідно до пункту 1 розділу IV цього УКПМД.

Пацієти, які мають ризик розвитку ЛГ, та за наявності супутніх захворювань мють бути направлені на консультацію до відповідного фахівця (лікарів: ревматолога, кардіолога, кардіолога інтервенційного, хірурга серцево-судинного, пульмонолога, гематолога, гастроентеролога, інфекціоніста тощо, за наявності тривожних/депресивних розладів – до лікаря-психолога/психотерапевта).

Бажані

Пацієтам, які мають ризик розвитку ЛГ, надається у доступній формі інформація щодо стану їх здоров'я, можливого розвитку та перебігу ЛГ, необхідності проходження скринінгових досліджень, модифікації способу життя з метою запобігання розвитку ЛГ та її ускладнань.

2) Діагностика

Положення протоколу

Діагноз ЛГ встановлюється у референтних центрах ЛГ за результатами клінічного огляду, лабораторних та інструментальних досліджень.

Діагностичні заходи, що проводяться у ЗОЗ, які надають спеціалізовану медичну допомогу, спрямовані на виявлення пацієнтів із середньою та високою

вірогідністю наявності ЛГ, виявлення станів, що супроводжуються підвищенням тиску в ЛА, та ознак погіршення перебігу ЛГ.

Для пацієнтів, які вперше направлені до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, термін обстеження, із урахуванням консультації у орфанному центрі ЛГ, не повинен перевищувати 30 днів.

Обґрунтування

Раннє обстеження дозволяє запідозрити у пацієнта наявність ЛГ або погіршення перебігу ЛГ та своєчасно направити пацієнта до спеціалізованого ЗОЗ – референтного центру – для встановлення діагнозу та призначення або корекції лікування.

Необхідні дії

Обов'язкові

Оцінка результатів діагностичних заходів, проведених у ЗОЗ, що надають первинну медичну допомогу.

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

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

Призначаються лабораторні дослідження, перелік яких наведено у підпункті 3 пункту 1 розділу IV цього УКПМД; за необхідності призначаються додаткові лабораторні дослідження та консультації фахівців відповідно до проявів станів, які супроводжуються підвищенням тиску в ЛА.

При неможливості проведення обстежень та консультацій у фахівців, необхідних для уточнення діагнозу, пацієнт направляється до референтного центру ЛГ.

На основі отриманих результатів обстеження з метою вибору тактики ведення пацієнта та призначення лікування проводиться оцінка 1-річного ризику виникнення смерті згідно з підпунктом 4 пункт1 розділу IV цього УКПМД.

3) Лікування

Положення протоколу

Лікування пацієнтів з ЛГ призначається та змінюється, за потреби, після проведення всіх необхідних обстежень та встановлення остаточного діагнозу, у референтних центрах ЛГ. Корекція супутньої терапії ЛГ можлива на будь-якому етапі обстеження. Мета лікування полягає у зниженні ризику смерті та покращення якості життя пацієнта

Складається індивідуальний план лікування, узгоджений з пацієнтом, що містить інформацію про діагноз пацієнта, лікування і подальше його ведення відповідно до цього Стандарту; всі результати досліджень, консультивань, рекомендації, заключення тощо належним чином фіксуються у медичній документації.

У ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, здійснюється; лікування супутніх станів відповідними фахівцями; лікування/корекція

супутньої терапії легеневої гіпертензії (наприклад, призначення антикоагулянтів, антиаритмічних лікарських засобів (далі – ЛЗ), ЛЗ для лікування анемії/залізодефіцитного стану тощо); контроль за дотриманням узгодженого плану лікування та спостереження. За необхідності може надаватися ургентна допомога з направленням пацієнта до референтного центру ЛГ або до ЗОЗ, що надає спеціалізовану стаціонарну медичну допомогу. Направлення на госпіталізацію надається за наявності показань, наведених у пункті 2 розділу IV цього УКПМД.

Невідкладна госпіталізація пацієнтів з ЛГ здійснюється при ускладненні ЛГ; погіршенні функціонального стану пацієнта з ЛГ; виникненні загрози життю матері або плода при вагітності. Подальше дообстеження, встановлення/уточнення діагнозу та корекція терапії після досягнення стабілізації стану пацієнта здійснюється у референтному центрі ЛГ.

Специфічне для ЛГ хірургічне лікування проводиться у референтних центрах ЛГ за показаннями, наведеними у підпункті 3 пункту 3 розділу IV цього УКПМД.

Обґрунтування

Метою лікування є досягнення кращого функціонального класу (I-II функціональний клас (далі – ФК) ВООЗ) та/або нормалізація або майже нормалізація гемодинаміки у стані спокою, яку оцінюють при КПС через 3-6 місяців після процедури (ЛТЕ або остання БЛА), та покращення якості життя.

Тактика призначення медикаментозної терапії залежить від причини ЛГ, функціонального стану пацієнта, наявності маркерів несприятливого прогнозу та супутніх станів. Планова специфічна терапія ЛГ призначається у орфанному центрі ЛГ з урахуванням ризику 1-річної смерті (трирівнева модель при первинному обстеженні та чотирирівнева модель на етапах спостереження)

Окремим категоріям пацієнтів з ЛГ для збільшення тривалості їх життя необхідне хірургічне лікування за показаннями.

Необхідні дії

Обов'язкові

Призначення специфічної терапії здійснюється/узгоджується з фахівцями референтного центру ЛГ.

Алгоритм призначення медикаментозної терапії та схема вибору ЛЗ в залежності від визначеного ризику 1-річної смерті наведено у пункті 3 розділу IV цього УКПМД.

Лікування невідкладних станів (легенево-гіпертонічний криз, синкопальні стани, кровохаркання та легенева кровотеча, аневризма та розрив легеневої артерії, тромбоз гілок ЛА, порушення ритму та провідності, гостра правошлуночкова недостатність) проводиться відповідно до алгоритму, наведеному у пункті 3 розділу IV цього УКПМД.

Лікування супутніх станів (системних захворювань сполучної тканини, гепатиту, печінкової недостатності, портальної гіпертензії, ВІЛ-інфекції, пульмонологічних ускладнень) проводиться відповідно до галузевих стандартів медичної допомоги.

Специфічне лікування пацієнтів з ЛГ груп 2 та 3 може призначатися індивідуально тільки після обстеження в орфанному центрі ЛГ.

Призначення/корекція супутньої терапії ЛГ (антикоагулянтів, інотропних, антиаритмічних, сечогінних ЛЗ, препаратів заліза, оксигенотерапії тощо) проводиться за показаннями.

Немедикаментозні методи лікування передбачають: психологічну терапію; фізичну реабілітацію (навчання правильному диханню, дозованому фізичному навантаженню); надання рекомендацій щодо режиму харчування (дієти) та відпочинку, відмови від куріння, модифікації способу життя.

Пацієнти та/або, за згодою, законні представники пацієнтів, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо їхнього стану, плану лікування і подальшого спостереження, навчання навичок, необхідних для поліпшення результатів медичної допомоги, контактів для отримання додаткової інформації та консультації, щодо способу життя, режиму харчування та фізичних навантажень.

Бажані

Пацієнтам та/або законним представникам пацієнтів надаються інформаційні матеріали (друкованих, аудіо, відео, в електронному вигляді тощо) щодо захворювання, його ускладнень, тактики поведінки при раптовому погіршенні перебігу відповідно до інформації, наведеної у додатку 2 до цього УКПМД.

4) Подальше спостереження

Положення протоколу

Пацієнти з ЛГ потребують тривалого спостереження та перебувають на обліку у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу/референтному центрі ЛГ. Лікар загальної практики – сімейний лікар сприяє виконанню пацієнтом рекомендацій фахівців та контролю прийому специфічної терапії, призначеної в орфанному центрі ЛГ, своєчасному виявленню ускладнень.

В залежності від наявності супутньої патології у спостереженні беруть участь лікар-кардіолог, лікар-хірург, лікар-хірург серцево-судинний, лікар-інфекціоніст, лікар-ревматолог, лікар-гастроентеролог, лікар-пульмонолог тощо.

Динамічне спостереження за пацієнтом з ЛГ з метою визначення ефективності терапії та її корекції передбачає проведення повторних обстежень, які наведено у пункті 4 розділу IV цього УКПМД.

На етапах спостереження проводиться оцінка 1-річного ризику смерті як основного індикатору якості надання медичної допомоги.

Обґрунтування

Регулярний прийом специфічної терапії та дотримання рекомендацій щодо способу життя дозволяє покращити якість та подовжити тривалість життя пацієнтів з ЛГ. Тому досягнення позитивного результату лікування пацієнтів з ЛГ потребує тривалого лікарського спостереження з регулярним контролем виконання пацієнтом рекомендацій щодо способу життя та режиму прийому ЛЗ, Візуалізаційна оцінка серця відіграє важливу роль в спостереженні за пацієнтами з ЛАГ.

Спостереження пацієнтів з ЛГ передбачає забезпечення наступності ведення пацієнта лікарями ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу.

Важливе значення має своєчасне виявлення погіршення перебігу ЛГ та побічних ефектів специфічної терапії.

Необхідні дії

Обов'язкові

Спостереження пацієнтів з ЛГ здійснюється після (під час) системного лікування та передбачає регулярні медичні огляди один раз на 1-3-6 місяців (в залежності від стану пацієнта).

Плановий медичний огляд під час спостереження включає:

збір анамнезу;

клінічну оцінку функціонального класу;

фізикальне обстеження (вимірювання АТ, ЧСС, маси тіла);

ЕКГ;

ЕхоКГ (у випадку клінічного погіршення);

пульсоксиметрію;

6-хвилинний тест з ходьбою;

лабораторні дослідження: визначення рівню МНУП або НКМНУП; МНВ - для пацієнтів, які отримують антагоністи вітаміну К; біохімічний аналіз крові (креатинін, натрій, калій, АСТ/АЛТ, білірубін);

контроль за дотриманням режиму прийому специфічної терапії;

контроль за дотриманням режиму прийому антикоагулянтів.

У випадку розвитку ускладнень направлення до референтного центру ЛГ або, за наявності ургентних показань, до найближчого ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу.

Бажані

Проводити анкетування пацієнтів на наявність депресії, щодо якості життя з використанням інструментів, наведених у додатках 3, 4, 5 до цього УКПМД; за необхідності направити пацієнта до відповідного фахівця.

ІV. ОПИС ЕТАПІВ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Діагностика

1) Скринінгові дослідження для виявлення ЛАГ і ХТЕЛГ

Системна склеродермія
У пацієнтів із системною склеродермією рекомендована щорічна оцінка ризику наявності ЛАГ
У дорослих пацієнтів із системною склеродермією, які хворіють >3 років, з форсованою життєвою ємністю легень $\geq 40\%$ і дифузійною здатністю легень $< 60\%$ рекомендовано виявляти безсимптомних пацієнтів з ЛАГ
Пацієнтам із системною склеродермією, при якій зберігається задишка, яку неможна пояснити після неінвазивної оцінки, рекомендується проводити КПС для виключення ЛАГ

Оцінку ризику наявності ЛАГ, що базується на наявності задишки в поєднанні з ЕхоКГ або функціональними легневими пробами та рівня МНУП/НКМНУП, варто враховувати у пацієнтів із системною склеродермією
У симптомних пацієнтів з симптомами із системною склеродермією можна розглянути проведення ЕхоКГ з фізичним навантаженням, кардіореспіраторний тест з фізичним навантаженням або МРТ серця для подальшого прийняття рішення щодо проведення КПС
У пацієнтів із захворюваннями сполучної тканини з оверлеп-синдромом, схожим на системну склеродермію, доцільно розглядати проведення щорічної оцінки ризику ЛАГ
Хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія/хронічне тромбоемболічне захворювання легень
У пацієнтів із персистою або вперше виниклою задишкою або обмеженнями при фізичному навантаженні після ТЕЛА рекомендована подальша діагностика для оцінки ХТЕЛГ/ХТЕЗЛ
Інші
Консультація з приводу ризику ЛАГ і щорічний скринінг рекомендовано пацієнтам з позитивним результатом тесту на мутації, що викликають ЛАГ, а також родичам першої лінії пацієнтів зі спадковою ЛГ
Пацієнтам, які направлені на трансплантацію печінки, в якості скринінгу рекомендовано проведення ЕхоКГ для оцінки наявності ЛГ
Подальші дослідження (ЕхоКГ, рівень МНУП/НКМНУП, функціональні дихальні тести і/або кардіореспіраторний тест) варто розглянути у симптомних пацієнтів із системним захворюванням сполучної тканини, портальною гіпертензією або ВІЛ-інфекцією для скринінгу на наявність ЛАГ

2) Тактика лікаря при підозрі на ЛГ

Складається з декількох етапів:

Етап 1 (підозра)

Пацієнти з ЛГ звертаються до лікарів первинної ланки, в основному, з неспецифічними симптомами. Початкове обстеження має включати всебічний медичний (в тому числі, сімейний) анамнез, ретельне фізикальне обстеження (включаючи вимірювання АТ, ЧСС та пульсоксиметрії), аналіз крові для визначення МНУП/НКМНУП та ЕКГ у стані спокою. Цей перший крок дозволяє запідозрити серцеві або респіраторні порушення, що спричиняють симптоми.

Етап 2 (виявлення)

Включає класичні, неінвазивні дослідження легень та серця. Серед цих тестів ЕхоКГ є важливим кроком у діагностичному алгоритмі, оскільки вона визначає рівень ймовірності ЛГ, незалежно від її причини. Крім того, ЕхоКГ дозволяє виявити інші серцеві розлади. На даному етапі обстеження, якщо виявлено інші, ніж ЛГ, причини поганого стану пацієнта та/або у випадку

низької ймовірності ЛГ, пацієнти повинні вестися відповідним чином (в залежності від основного захворювання).

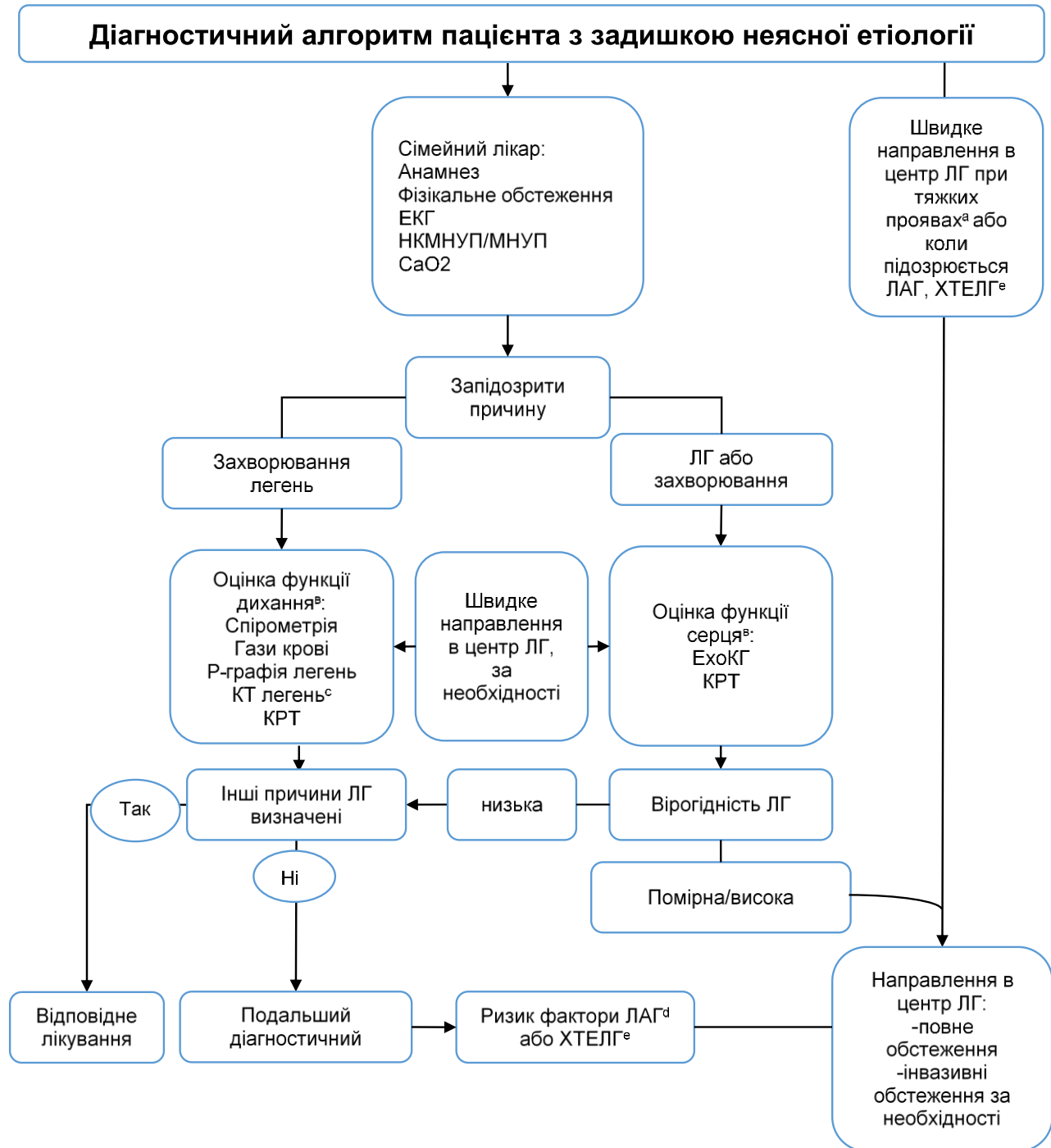
Етап 3 (підтвердження)

Пацієнтів слід направити до референтного центру ЛГ для подальшого обстеження у наступних ситуаціях:

- при встановленні проміжної/високої ймовірності ЛГ;
- за наявності факторів ризику ЛГ або ТЕЛА в анамнезі.

Необхідно провести комплексне обстеження з метою проведення диференціального діагнозу та розмежування між різними причинами ЛГ згідно з чинною клінічною класифікацією. Референтний центр ЛГ відповідає за проведення інвазивного обстеження; необхідно своєчасно розпізнавати симптоми та стани, які пов'язані з гіршими наслідками і вимагають негайного втручання. До таких ознак належать: симптоми, що швидко розвиваються або є тяжкими (III/IV функціональний клас за класифікацією ВООЗ), клінічні ознаки недостатності правого шлуночка, синкопе, ознаки низького хвилинного об'єму крові, аритмії, що погано переносяться, а також поганий гемодинамічний статус (гіпотензія, тахікардія). В таких випадках пацієнта необхідно негайно госпіталізувати для початкового обстеження в найближчий ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу, або до референтного центру ЛГ. Наявність дисфункції правого шлуночка за даними ЕхоКГ, підвищення рівнів серцевих біомаркерів та/або гемодинамічна нестабільність може бути підставою для негайного обстеження в орфанному центрі ЛГ. Ефективна та швидка співпраця між первинною ланкою, ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, та референтними центрами ЛГ дозволяє проводити діагностику та лікування на більш ранніх стадіях, а також покращує результати.

Загальний алгоритм встановлення діагнозу пацієнту з підозрою щодо ЛГ



Примітки:

a тяжкі прояви, що викликають занепокоєння: швидке пргресування симптомів, значне зниження функціональних можливостей, пресинкопальні або синкопальні стани при незначному фізичному навантаженні, ознаки правошлуночкової недостатності;

b в оцінка функції легень та серця проводиться відповідним фахівцем;

c легенева комп'ютерна томографія (далі - КТ) ангіографія рекомендована, якщо підозрюється ЛГ;

d включає захворювання сполучної тканини (особливо, системний склероз), портальну гіпертензію, ВІЛ, обтяжений сімейний анамнез за ЛАГ;

е в анамнезі ТЕЛА, встановлення постійних внутрішньосудинних девайсів, запальні захворювання шлунково-кишкового тракта, есенціальна тромбоцитемія, спленектомія, застосування замісної високодозової тиреоїдної терапії гормонами та злякисні новоутворення.

3) Дослідження, які призначаються для встановлення та диференціації діагнозу ЛГ

Лабораторні дослідження:

ЗАК;

ЗАС;

біохімічне дослідження крові (калій, натрій, креатинін, білірубін, АЛТ, АСТ, глюкоза, рівень сечової кислоти);

ревмопроби (антистрептолізин, С-реактивний протеїн, ревматоїдний фактор);

дослідження на ВІЛ, вірусні гепатити В та С;

коагулограма (МНВ при прийомі антагоністів вітаміну К);

рівень МНУП/НКМНУП;

ТТГ;

рівень заліза сироватки крові, феритину;

скринінг на захворювання сполучної тканини (ANA скринінг);

аналіз газів крові;

дослідження, які призначаються за наявності показань:

маркери, необхідні для верифікації системного захворювання сполучної тканини;

цитологічний аналіз харкотиння;

скринінг на антифосфоліпідний синдром, тромбофілії;

тропонін;

Д-димер;

група крові АВО, резус фактор;

трансферин.

Інструментальні обстеження:

ЕКГ в 12-відведеннях;

УЗД серця (ЕхоКГ з доплерографією);

УЗД органів черевної порожнини;

УЗД вен нижніх кінцівок;

рентгенографія органів грудної клітки;

пульсоксиметрія;

КТ з контрастуванням легеневої артерії;

проведення 6-хвилинного тесту ходьби (з оксиметрією до та після проби);

спірографія;

визначення дифузійної здатності легень;

пряме визначення поглинання кисню у пацієнтів з наявними внутрішньосерцевими шунтами;

скринінгова полісомнографія;

високотехнологічні обстеження, що виконуються при госпіталізації до орфанного центру:

КПС згідно з протоколом, наведеним у додатку 2 до цього УКПМД (при встановленні діагнозу ЛГ, через 3-4 місяці після призначення/корекції специфічної терапії, при погіршенні стану або планово кожні 3 роки), з проведенням вазореактивного тесту у разі необхідності (пацієнтам з ідіопатичною/спадковою/асоційованою із токсинами та ЛЗ ЛАГ до та на фоні призначення специфічного лікування);

вазореактивний тест;
коронаровентрикулографія;

дослідження, які призначаються за наявності показань:

перфузійна пульмоносцинтиграфія;
бронхоскопія;
полісомнографія;
кардіопульмональний тест (пікове споживання O₂);
спекл-трекінг ЕхоКГ;
МРТ серця;
транsezофагеальна ЕхоКГ.

4) Комплексна оцінка ризику 1-річної смерті при первинному обстеженні або наступних обстеженнях (трирівнева модель)

Показники прогнозу (оцінка смертності протягом 1 року)	Низький ризик (<5%)	Проміжний ризик (5–20%)	Високий ризик (>20%)
Клінічні показники і референтні значення			
Ознаки правошлуночкової недостатності	Відсутні	Відсутні	Наявні
Прогресування симптомів і клінічних проявів	Немає	Повільно	Швидко
Синкопальні стани	Ні	Поодинокі епізоди втрати свідомості ⁽¹⁾	Повторні епізоди втрати свідомості ⁽²⁾
ФК за ВООЗ	I, II	III	IV
Тест з 6-хвилинною ходьбою ⁽³⁾	>440 m	165–440 m	<165 m
Кадіореспіраторний тест з фізичним навантаженням	Пікове значення VO ₂ >15 мл/хв/кг (>65% pred.) VE/VCO ₂ <36	Пікове значення VO ₂ 11–15 мл/хв/кг (35– 65% pred.) VE/VCO ₂ 36–44	Пікове значення VO ₂ <11 мл/хв/кг (<35% pred.) VE/VCO ₂ >44

Біомаркери: МНУП або НКМНУП, нг/л або пг/мл	<50 <300	50–800 300–1100	>800 >1100
Ехокардіографія	Площа ПП < 18 см ² TAPSE/СТЛА > 0.32 мм/мм.рт.ст. Відсутній перикардіальний випіт	Площа ПП 18–26 см ² TAPSE/СТЛА 0.19–0.32 мм/мм.рт.ст. Мінімальний перикардіальний випіт	Площа ПП > 26 см ² TAPSE/СТЛА < 0.19 мм/мм.рт.ст. Помірний чи значний перикардіальний випіт
МРТ серця	ФВПС > 54% ГУО > 40 мл/м ² ІКСОПС < 42 мл/м ²	ФВПС 37–54% ГУО 26–40 мл/м ² ІКСОПС 42–54 мл/м ²	ФВПС < 37% ГУО < 26 мл/м ² ІКСОПС > 54 мл/м ²

Примітки:

(1) - випадковий синкопальний стан під час важких вправ або випадковий ортостатичний синкопе у стабільного пацієнта;

(2) - повторні епізоди синкопе навіть при невеликих або регулярних фізичних навантаженнях;

(3) - результати 6ХТ залежать від віку, зросту та важкості супутніх захворювань.

5) Оцінка 1-річного ризику смерті на етапах спостереження (чотирирівнева модель)

Показники прогнозу	Низький ризик	Проміжний низький ризик	Проміжний високий ризик	Високий ризик
Нараховані бали	1	2	3	4
Функціональний клас за ВООЗ	I чи II *	-	III	IV
Дистанція при 6ХТ	>440	320–440	165–319	<165
Рівень МНУП або НКМНУП, нг/л або пг/мл	<50 <300	50–199 300–649	200–800 650–1100	>800 >1100

Примітка:

* ФК за ВООЗ I і II надає 1 бал, що пов'язано з хорошим довгостроковим виживанням.

На етапах спостереження проводиться оцінка 1-річного ризику смерті як основного індикатору якості надання медичної допомоги Після сумачії всієї кількості балів розраховується середній бал пацієнта, за яким і визначається ризик 1-річної смерті.

6) Оцінка та строки подальшого спостереження за пацієнтами з ЛАГ

Обстеження (включаючи оцінку ФК за ВООЗ)	На вихідному рівні	Через 3-6 міс. після зміни в терапії ⁽¹⁾	Кожні 3-6 міс. після стабілізації стану ⁽¹⁾	В разі клінічного поіршення
Тест з 6-хвилинною ходьбою	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
Аналіз крові (в тому числі МНУП/НКМНУП) ^(2,3)	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
ЕКГ	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
ЕхоКГ або МРТ серця	рекомендовано	рекомендовано	розглянути	рекомендовано
Газовий аналіз артеріальної крові або пульсоксиметрія ⁽⁴⁾	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
Зміна якості життя, обумовлена діагнозом	розглянути	розглянути	розглянути	розглянути
КРТ з фізичним навантаженням	розглянути	розглянути	розглянути	розглянути
КПС	рекомендовано	доцільно	розглянути	доцільно

Примітки:

(1) Інтервали, які слід коригувати відповідно до потреб пацієнта, етіології легеневої артеріальної гіпертензії, категорії ризику, демографії та супутніх захворювань.

(2) Основні лабораторні дослідження, включаючи загальний аналіз крові, МНВ (у пацієнтів, які отримують антагоністи вітаміну К), креатинін, натрій, калій, АСТ/АЛТ, білірубін, мозковий натрійуретичний пептид/ мозковий натрійуретичний пропептид.

(3) Розширені лабораторні дослідження (наприклад, тиреотропний гормон, тропонін, сечова кислота, стан заліза тощо) відповідно до клінічних даних.

(4) Газовий аналіз артеріальної крові проводити лише при первинному обстеженні, але у стабільних пацієнтів він може бути замінений на пульсоксиметрію під час подальших спостережень

2. Госпіталізація

Лікування пацієнтів з ЛГ в умовах стаціонару у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, здійснюється за наявності **показань**:

надання екстреної медичної допомоги пацієнтам з ЛГ;

надання інтенсивної медичної допомоги пацієнтам з декомпенсацією стану;

надання консультативної та лікувально-діагностичної медичної допомоги;

при проведенні комплексного невідкладного лікування супутніх станів, в тому числі оперативних втручань.

Госпіталізація до відділень інтенсивної терапії показана:

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.

пацієнтам з легеневою кровотечею, яка загрожує життю, та наявною необхідністю в допоміжній або штучній вентиляції легень.

1) Показання для направлення на госпіталізацію або консультацію до фахівців з ЛГ або відповідного профілю

Ургентні/екстренні покази для 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 правшлуночкова недостатність, гіпотензія). 2. Погіршення функціонального стану пацієнта з ЛГ.	Госпіталізація, бажано до орфанного центру ЛГ або найближчий ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу.
Виникнення загрози життю матері або плода при вагітності.	Госпіталізація до найближчого перинатального центру.
Виникнення підозри щодо можливого підвищення тиску у ЛА	
Наявність у пацієнта захворювань, що можуть призводити до ЛГ	Консультація фахівця відповідно до захворювання Консультація фахівця з ЛГ
1. Невідповідність клінічних ознак основного захворювання стану пацієнта або відсутність супутнього захворювання, яке б могло пояснити клінічні симптоми. 2. Виявлення при проведенні ЕхоКГ високої вірогідності ЛГ за відсутності/незначному ураженні лівих відділів серця. 3. Виявлення при проведенні ЕхоКГ середньої вірогідності ЛГ та наявність факторів ризику розвитку ЛГ.	Консультація фахівця з ЛГ

2) Планова госпіталізація

Проводиться до референтного центру ЛГ з метою: проведення високотехнологічних обстежень (КПС, вазореактивний тест, селективна ангіографія).

проведення хірургічного лікування (септикостомія, тромбendarтеріоектомія, легенева балонна ангіопластика):

проведення обстежень, які неможливо провести в амбулаторно-поліклінічних умовах через тяжкий стан пацієнта або наявність комплексної патології;

підготовка пацієнта з ЛГ для проведення трансплантації;
реабілітація пацієнта з ЛГ після проведення хірургічного лікування або трансплантації;

призначення специфічного (особливо, комбінованого) лікування, яке потребує ретельного спостереження медичного персоналу;

Максимальний термін очікування на планову госпіталізацію не повинен перевищувати 4 тижнів з моменту направлення.

3) Екстрена (невідкладна) госпіталізація

Проводиться з метою стабілізації стану пацієнта; попередження розвитку ускладнень; стабілізація стану плода при вагітності пацієнтки з ЛГ.

Після досягнення стабілізації стану пацієнта він має бути направлений до референтного центру ЛГ з метою:

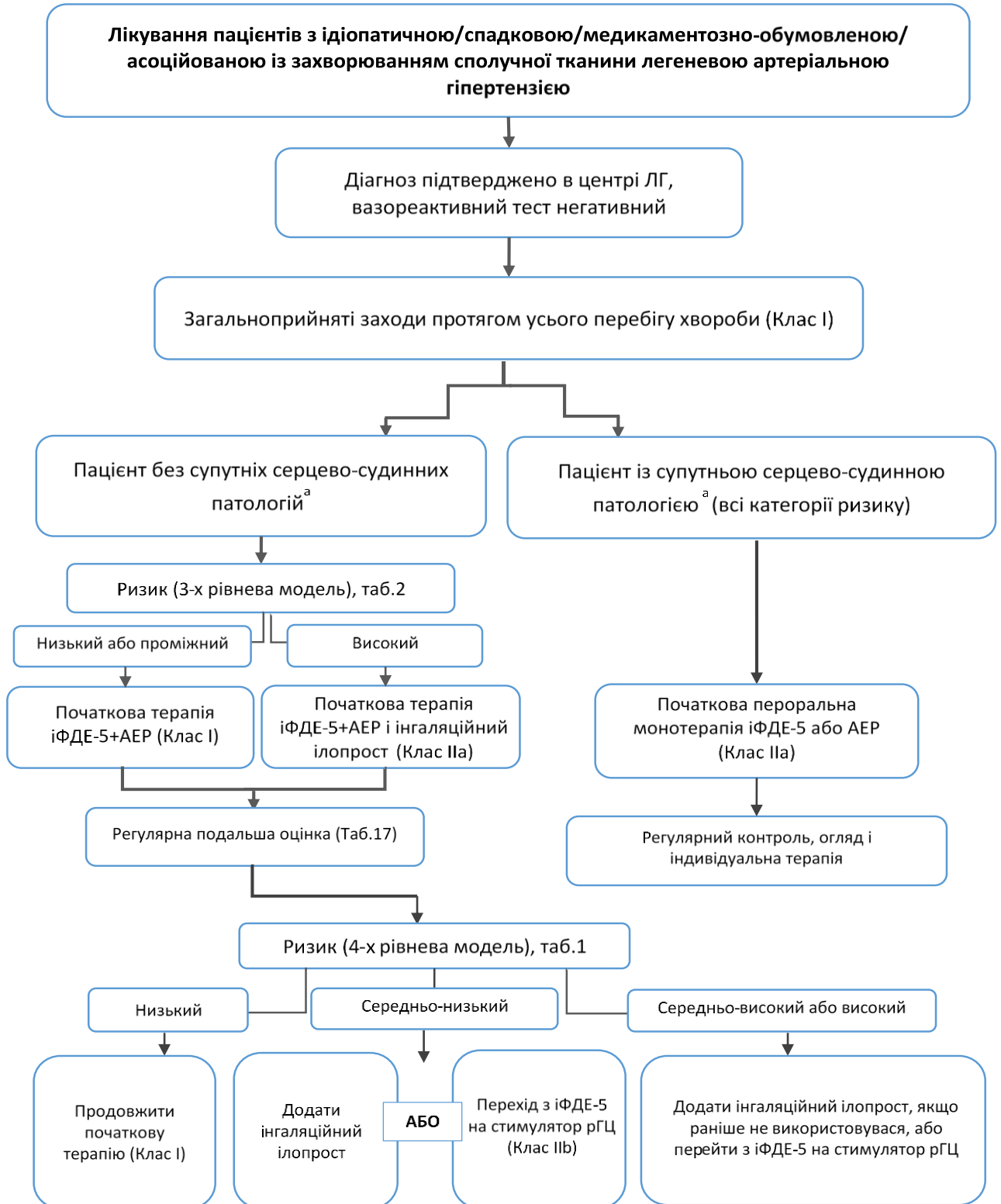
обстеження для остаточного встановлення діагнозу, стратифікації ризику смерті та вибору тактики лікування;

призначення/корекції специфічної терапії;

розробки заходів реабілітації, направлених на упередження виникнення ускладнень та порішення стану

3. Лікування

1) Алгоритм лікування пацієнтів з ідіопатичною, спадковою, асоційованою з захворюванням сполучної тканини або із ЛЗ, ЛАГ (Адаптовано з рекомендацій ESC-2022)



Примітка:

^a - Супутні серцево-судинні патології - стани, пов'язані з підвищеним ризиком діастолічної дисфункції лівого шлуночка, включають ожиріння, гіпертензію, цукровий діабет та ішемічну хворобу серця; супутні захворювання легень можуть включати ознаки паренхіматозного захворювання легень легкого ступеню і часто пов'язані з низькою ДЗЛМВ < 45% від прогнозованого значення

2) Медикаментозне лікування

Після обстеження та стабілізації стану пацієнтів з ЛГ для подальшого лікування застосовуються такі методи:

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 РаО₂ менше 8 кПа (60 мм рт. ст.); рекомендуються проводити проби з киснем для визначення необхідності оксигенотерапії (особливо, у пацієнтів з вродженими вадами серця) та швидкості оксигенотерапії;

лікування пероральними антикоагулянтами (антагоністи вітаміну К (варфарин), прямі інгібітори фактора Ха (ривароксабан, апіксабан дабігатран, едоксабан) для попередження тромбоутворення в системі ЛА - у пацієнтів з ХТЕЛГ або за наявності супутніх станів (наприклад, фібриляція передсердь, тромбоз глибоких вен, антифосфоліпідний синдром тощо);

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

препарати заліза за 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);

парентеральний простагландин (ілопрост)

інгібітор фосфодіестерази-5 (силденафіл або тадалафіл);

блокатори ендотелінових рецепторів (бозентан, амбрізентан).

Через 4 місяці прийому призначених ЛЗ проводиться оцінка їх ефективності з визначенням ризику 1-річної смерті. За необхідності проводиться корекція початково призначеної терапії.

Лікарські засоби для лікування ЛАГ у дорослих

Лікарські засоби	Початкова доза	Цільова доза
Блокатори кальцієвих каналів		
Амлодипін	5 мг 1 раз на добу	15-30 мг 1 раз на добу ^a
Дилтіазем	60 мг 2 рази на добу ^b	120-360 мг 2 рази на добу ^b
Фелодипін	5 мг 1 раз на добу	15-30 мг 1 раз на добу ^a

Ніфедипін	10 мг 3 рази на добу	20-60 мг 2 або 3 рази на добу
Антагоністи рецепторів ендотеліну (пероральний прийом)		
Амбрізентан	5 мг 1 раз на добу	10 мг 1 раз на добу
Бозентан	62,5 мг 2 рази на добу	125 мг 2 рази на добу
Інгібітори фосфодіестерази 5 (пероральний прийом)		
Силденафіл	20 мг 3 рази на добу	20 мг 3 рази на добу ^c
Тадалафіл	20 або 40 мг 1 раз на добу	40 мг 1 раз на добу
Стимулятор розчинної гуанілатциклази (пероральний прийом)		
Ріоцигуат ^d	1 мг 3 рази на добу	2,5 мг 3 рази на добу
Аналоги простагліцину (інгаляційний прийом)		
Ілопрост ^e	2,5 мкг 6-9 разів на добу	5 мкг 6-9 разів на добу

Примітки:

^a – добова доза амлодипіну та фелодипіну може призначатися за один прийом або розподілена на два прийоми;

^b – існують різні форми дилтіазему, які можуть призначатися один раз на добу або три рази на добу;

^c – силденафіл схвалений в дозах 20 мг три рази на добу, але в практиці дозування широко варіює і, інколи, є більш високим;

^d – у пацієнтів з ризиком системної гіпотензії можна почати прийом ріоцигуату з дози 0,5 мг три рази на добу;

^e – дозування забезпечується небулайзером та може відрізнитися при використанні інших форм та інших приладів для інгаляції.

3) Лікування ускладнень легеневої гіпертензії

Ускладнення та симптоми	Лікування
<p>Загострення ЛГ (легенево-гіпертензивний 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 80-70/50- 30 мм рт.ст., відмічається посилена прекардіальна пульсація, прослуховується посилений 2-й тон над ЛА.</p>	<p>Термінова госпіталізація до відділення інтенсивної терапії. Крім загального симптоматичного лікування (діуретики, оксигенотерапія), необхідно:</p> <p>усунення причини декомпенсації (порушення режиму прийому ЛЗ, тромбоемболія легеневої артерії, аритмії, повільно протікаюча інфекція, перевантаження рідиною);</p> <p>зниження постнавантаження правого шлуночка за допомогою максимально селективних вазодилаторів легеневої артерії, включаючи інгаляційний ілопрост, внутрішньовенний ілопрост в індивідуально підібраних дозах в</p>

Ускладнення та симптоми	Лікування
	<p>центрах з досвідом застосування або силденафіл перорально;</p> <p>при недостатній ефективності легневих вазодилаторів — застосування лікарських засобів з позитивною інотропною дією та/або інотропно-вазодилатуючою дією (дофамін, добутамін, мілрінон, левосимендан) з урахуванням артеріального тиску та системної перфузії.</p>
<p>Аритмії Різні види тахіаритмій, як правило, виникають на пізніх етапах захворювання.</p> <p>Такі порушення ритму та провідності, як екстрасистоля, синоатріальна блокада, міграція водія ритму по передсердях, зустрічаються досить часто.</p>	<p>При персистуючій формі фібриляції передсердь рекомендовано відновлення синусового ритму, за наявності показань та відсутності протипоказань. Для підтримання синусового ритму рекомендовані антиаритмічні ЛЗ без негативної інотропної дії (наприклад, аміодарон); бета-адреноблокатори, як правило, не призначають у зв'язку з ризиком погіршення гемодинаміки.</p> <p>Як правило, антиаритмічного лікування не потребують.</p>
<p>Кровохаркання Причиною кровохаркання у пацієнтів з ЛГ часто є розриви легенево- бронхіальних анастомозів. У таких випадках кровохаркання рідко буває значним і припиняється самостійно. При частому та тривалому кровохарканні може</p>	<p>Спеціального лікування не потребує. Проводиться лікування анемії. Часті кровохаркання можуть бути протипоказаннями для антикоагулянтної терапії (необхідно враховувати ризики тромбозу/кровотечі).</p>

Ускладнення та симптоми	Лікування
<p>розвинулися анемія. Значна та помірна кровотеча</p> <p>У пацієнтів з розшаровуючою аневризмою ЛА виникає смертельна кровотеча.</p> <p>У пацієнтів з ЛГ на фоні тромбоемболії ЛА 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 ЛГ.</p>	<p>Емболізація бронхіальних судин. При рецидивуючій значній кровотечі слід розглянути направлення на трансплантацію.</p> <p>Хірургічне лікування за ургентними показаннями.</p> <p>Спеціального лікування не потребує</p> <p>Лікування спрямоване на корекцію гемодинамічних порушень з боку лівих відділів серця (діуретична терапія, корекція об'єму циркулюючої крові, лікування клапанної патології або дисфункції лівого шлуночка). Симптоматична гемостатична терапія застосовується за потреби.</p> <p>Лікування основного захворювання. Симптоматична гемостатична терапія застосовується за потреби.</p>
<p>Механічні ускладнення (парез голосових зв'язок, аневризма стовбура ЛА, компресія стовбура лівої коронарної артерії, легневих вен, бронхів) Виникають внаслідок дилатації та диссекції ЛА</p>	<p>Як правило, специфічного лікування не потребують. Ефективність хірургічних втручань не доведена, окремі випадки розглядаються індивідуально. При встановленому діагнозі компресії стовбура лівої коронарної артерії можливе проведення перкутанних процедур (стентування).</p>

Ускладнення та симптоми	Лікування
<p>Правошлуночкова серцева недостатність Ознаки ПШ недостатності: набрякання шийних вен, збільшення розмірів печінки, позитивний симптом Плеша, набряки нижніх кінцівок, асцит.</p>	<p>Діуретична терапія з контролем водного балансу, застосування ЛЗ з інотропною дією, оптимізація специфічної вазодилаторної терапії.</p>

4) Хірургічне та інтервенційне лікування

Хірургічне та/або інтервенційне лікування проводиться окремим категоріям дорослих пацієнтів з ЛАГ та ХТЕЛГ з метою покращення функціонального стану та прогнозу після оптимізації специфічної медикаментозної терапії.

Усім пацієнтам із ХТЕЛГ показана довготривала (переважно довічна) антикоагулянтна терапія незалежно від обраної стратегії лікування.

Рішення щодо хірургічного та інтервенційного лікування приймається мультидисциплінарною командою референтного центру легеневої гіпертензії.

Хірургічні та інтервенційні методи лікування включають:

передсердну балонну септикостомію (міст до трансплантації/паліативне втручання);

пластику тристулкового клапану (у вибраних випадках);

пульмональну тромбendarтеріоектомію (при ХТЕЛГ при наявності операбельних уражень, прийнятному хірургічному ризику на тлі обов'язкової довготривалої антикоагуляції);

балонну ангіопластику легневих артерій (при неоперабельній ХТЕЛГ, при резидуальній ЛГ після пульмональної тромбendarтеріоектомії, при високому операційному ризику на тлі довготривалої антикоагуляції);

легеневу або комбіновану серцево-легеневу трансплантацію (методи останньої лінії лікування, у тому числі з можливим застосуванням механічної підтримки кровообігу (ЕСМО/ЕСЛС, VAD) як bridge-to-transplant за показаннями).

За наявності показань до хірургічного та/або інтервенційного лікування пацієнт направляється на консультацію до відповідного фахівця: лікаря-хірурга серцево-судинного, лікаря з інтервенційної кардіології, лікаря-трансплантолога.

Специфічне для легеневої гіпертензії хірургічне лікування проводиться в референтних або спеціалізованих хірургічних центрах легеневої гіпертензії.

Хірургічне лікування супутніх станів проводиться після консультації фахівця з легеневої гіпертензії із зазначенням можливості проведення

втручання, необхідних заходів профілактики ускладнень та рекомендованого типу анестезії.

Надання акушерської хірургічної допомоги пацієнткам із легеневою гіпертензією рекомендується проводити в закладах охорони здоров'я, що надають спеціалізовані кардіо-акушерські послуги.

Тривалість стаціонарного лікування після хірургічного або інтервенційного втручання визначається індивідуально з урахуванням клінічного стану пацієнта, обсягу втручання та наявності ускладнень.

Показання для направлення на трансплантацію легень або комплексу легені-серце

Потенційно придатні пацієнти, для яких трансплантація легень може бути варіантом лікування у разі неефективної медикаментозної терапії
Проміжний–високий або високий ризик за шкалою ЄТК/ЄРТ або оцінка ризику REVEAL > 7 на оптимальній терапії ЛАГ
Прогресуючий перебіг захворювання або нещодавня госпіталізація з приводу погіршення ЛАГ
Неефективність внутрішньовенного або підшкірного введення простациклінів
Відомі або підозрювані форми ЛАГ високого ризику, такі як венооклюзійна хвороба легень (далі – ВОХЛ) або гемангіоматоз легеневих капілярів, системна склеродермія або великі та прогресуючі аневризми ЛА
Ознаки вторинної печінкової або ниркової недостатності внаслідок ЛАГ або інших потенційно небезпечних для життя ускладнень, таких як повторне кровохаркання
<i>Постановка на лист очікування</i>
Пацієнт повністю обстежений та підготовлений до трансплантації
Високий ризик за шкалою ЄТК/ЄРТ або оцінка ризику REVEAL >10 на максимально переносимій терапії ЛАГ, що зазвичай включає в/в або п/ш введення препаратів групи простацикліну
Прогресуюча гіпоксемія, особливо у пацієнтів із ВОХЛ або гемангіоматозом легеневих капілярів
Прогресуюча, але не термінальна стадія печінкової або ниркової недостатності внаслідок ЛАГ або кровохаркання, що загрожує життю

4) Немедикаментозні методи

Рекомендації щодо модифікації способу життя, праці, відпочинку

Положення
За потреби пацієнти з ЛГ можуть бути направлені на експертизу щодо встановлення ступеню втрати працездатності
Пацієнтам з ЛАГ слід уникати вагітності
Для пацієнтів з ЛАГ рекомендується імунізація проти грипу, COVID-19 та пневмококової інфекції

У пацієнтів з ЛАГ слід розглянути психосоціальну підтримку
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
Якщо можливо, то при плановій операції замість загального наркозу повинна бути використана епідуральна анестезія
Пацієнтам з ЛАГ не рекомендується надмірне фізичне навантаження, що призводить до симптомів стомлення
Пацієнтам з ЛАГ на фоні медикаментозної терапії рекомендуються фізичні вправи під наглядом фахівців

5) Критерії успішності лікування

Покращення загального стану пацієнтів, зростання дистанції при проведенні 6-хвилинного тесту на 10% від вихідного рівня або від попереднього візиту, зменшення функціонального класу, зменшення ризику одно-річної смерті. Збільшення кількості пацієнтів, які знаходяться у групі низького ризику 1-річної смерті. Покращення якості життя, збільшення терміну між госпіталізаціями, подовження тривалості життя пацієнтів з ЛГ.

Критерії недостатньої ефективності лікування

Збільшення симптомів захворювання (задишки, набряків, синкопальні стани), збільшення функціонального класу, зменшення дистанції при 6-хвилинному тесті >15% від вихідного рівня або від попереднього візиту, повторна госпіталізація у зв'язку із погіршенням стану, відсутність зменшення або збільшення ризику 1-річної смерті.

4. Спостереження

Оцінка та терміни спостереження за пацієнтами з легеневою артеріальною гіпертензією на амбулаторному етапі спостереження

Обстеження (включаючи оцінку ФК за ВООЗ)	Через 3-6 міс. після призначення/зміни в терапії (1)	Кожні 3-6 міс. після стабілізації стану(1)	В разі клінічного погіршення
Тест з 6-хвилинною ходьбою	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
Аналіз крові (в тому числі МНУП/ НКМНУП) (2,3)	рекомендовано	розглянути	рекомендовано
ЕКГ	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
ЕхоКГ або МРТ серця	рекомендовано	розглянути	рекомендовано
Пульсоксиметрія (4)	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
Зміна якості життя, обумовлена діагнозом (5)	розглянути	розглянути	розглянути

Примітки:

(1)- інтервали, які слід коригувати відповідно до потреб пацієнта, етіології ЛАГ, категорії ризику, можливостей центру, демографії та супутніх захворювань;

(2) - основні лабораторні дослідження, включаючи загальний аналіз крові, МНВ (у пацієнтів, які отримують антагоністи вітаміну К), креатинін, натрій, калій, АСТ/АЛТ, білірубін, мозковий натрійуретичний пептид/ мозковий натрійуретичний пропептид. Визначення МНУП/НКМНУП на етапах спостереження проводиться за можливостей ЗОЗ, але не рідше, ніж один раз на рік;

(3) розширені лабораторні дослідження (наприклад, тиреотропний гормон, феритин, тропонін, сечова кислота, стан заліза тощо) відповідно до клінічних даних;

(4) - у стабільних пацієнтів проводиться пульсоксиметрія під час спостережень, при первинному встановленні діагнозу в стаціонарі визначається газовий склад крові;

(5) – якість життя оцінюється за допомогою опитувальників, наведених у додатках 3, 4, 5 до цього УКПМД.

V. РЕСУРСНЕ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ВИКОНАННЯ ПРОТОКОЛУ

На момент затвердження даного Уніфікованого клінічного протоколу засоби матеріально-технічного забезпечення дозволені до застосування в Україні. При розробці та застосуванні внутрішніх документів ЗОЗ необхідно перевірити реєстрацію в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, які включаються до внутрішніх документів ЗОЗ, та відповідність призначення лікарських засобів Інструкції для медичного застосування лікарського засобу, затвердженій МОЗ України. Державний реєстр лікарських засобів України знаходиться за електронною адресою: <http://www.drlz.com.ua>.

1. Первинна медична допомога

Кадрові ресурси: лікарі загальної практики–сімейні лікарі, медичні сестри.

Матеріально-технічне забезпечення: оснащення відповідно до Табеля матеріально-технічного оснащення.

Лікарські засоби

Антиаритмічні лікарські засоби

Антикоагулянти

Глікозиди наперстянки

Діуретики

Оксигенотерапія

Препарати заліза

2. Спеціалізована медична допомога

Кадрові ресурси: лікарі-кардіологи, лікарі-невропатологи, лікарі-нейрохірурги, лікарі-хірурги, лікарі-хірурги серцево-судинні, лікарі-пульмонологи, лікарі-ревматологи, лікарі-трансплантологи, лікарі з лікувальної фізкультури, лікарі-фізіотерапевти, інші фахівці, які надають медичну допомогу пацієнтам з ЛГ.

Матеріально-технічне забезпечення: оснащення відповідно до Табеля матеріально-технічного оснащення.

Лікарські засоби

Антиагреганти (аналог простацикліну): ілопрост

Антиаритмічні лікарські засоби

Антигіпертензивні засоби для лікування легеневої артеріальної гіпертензії: амбрізентан, бозентан, ріоцигуат

Антикоагулянти

Блокатори кальцієвих каналів: амлодипін, дилтіазем, ніфедипін, фелодипін

Глікозиди наперстянки

Діуретики

Засоби для лікування еректильної дисфункції: силденафіл, тадалафіл

Неглікозидні кардіотонічні засоби: дофамін, добутамін, левосимендан

Оксигенотерапія

Препарати заліза

VI. ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги

1) наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря клінічного маршруту пацієнта (далі - КМП) з ЛГ;

2) наявність у лікаря, який надає спеціалізовану медичну допомогу КМП з ЛГ;

3) відсоток пацієнтів, які були госпіталізовані до стаціонару з приводу ЛГ або її ускладнень протягом звітного періоду.

2. Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1) **Наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря КМП з ЛГ**

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

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД.

Бажаний рівень значення індикатора:

2026 рік – 90%

2027 рік та подальший період – 100%

Інструкція з обчислення індикатора.

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

Дані надаються лікарями загальної практики – сімейними лікарями ЗОЗ, розташованих на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

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 усіх лікарів загальної практики – сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики – сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо кількості лікарів загальної практики – сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики – сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності внутрішніх документів ЗОЗ/КМП з ЛГ.

Джерелом інформації є КМП, наданий лікарем загальної практики – сімейним лікарем.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2) Наявність у лікаря, який надає спеціалізовану медичну допомогу, КМП з ЛГ.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД.

Бажаний рівень значення індикатора:

2026 рік – 90%

2027 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора

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

Дані надаються ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

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 усіх ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, зареєстрованих в районі обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з ЛГ. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо кількості ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з ЛГ.

Джерелом інформації є КМП, наданий ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

3) Відсоток пацієнтів, які були госпіталізовані до стаціонару з приводу ЛГ або її ускладнень протягом звітного періоду.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

При аналізі індикатора слід враховувати необхідність ведення обліку пацієнтів з ЛГ в референтному центрі ЛГ. В первинній медичній документації мають бути задокументовані факти госпіталізації з приводу ЛГ 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.

Інструкція з обчислення індикатора

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

Дані надаються ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

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 усіх ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів, які зареєстровані у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ЛГ на території обслуговування, з діагнозом ЛГ.

Джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982 (далі - форма 025/о); форма первинної облікової документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого №_» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України від 21 січня 2016 року № 29), зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 662/20975 (далі - форма № 003/о).

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів які зареєстровані у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ЛГ на території обслуговування, з діагнозом ЛГ, для яких наявна інформація про госпіталізацію з приводу артеріальної гіпертензії або її ускладнень протягом звітного періоду.

Джерелом інформації є: форма № 025/о; форма № 003/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

VII. Перелік літературних джерел та нормативно-правових актів, використаних при розробці уніфікованого клінічного протоколу медичної допомоги

1. Електронний документ «Клінічна клінічна настанова, заснована на доказах «Легенева гіпертензія», 2026. https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.

2. Розпорядження КМУ від 28 квітня 2021 року № 377-р «Про схвалення Концепції розвитку системи надання медичної допомоги пацієнтам, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, на 2021-2026 роки».

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 07 вересня 2022 року № 1620 «Про мережу референтних центрів з питань рідкісних (орфанних) захворювань», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 26 вересня 2022 року за № 1119/38455.

4. Наказ 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», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 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 листопада 2012 року за № 2001/22313.

6. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я, які надають амбулаторно-поліклінічну допомогу населенню, незалежно від підпорядкування та форми власності», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 959/25736.

7. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 09 листопада 2020 року № 2559 «Про деякі питання удосконалення роботи відділень анестезіології та інтенсивної терапії закладів охорони здоров'я», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 18 грудня 2020 року за № 1259/35542.

8. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2025 року № 971 «Про затвердження сімнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**В.о директора Департаменту
медичних послуг**

Валерія СОРУЧАН

Додаток 1
до уніфікованого клінічного
протоколу первинної та
спеціалізованої медичної допомоги
«Легенева гіпертензія у дорослих»
розділу II

**Протокол катетеризації правих відділів серця та легеневої артерії у
пацієнтів з ЛГ**

Доцільність: катетеризація правих відділів серця (КПС) необхідна для підтвердження наявності та визначення тяжкості легеневої ЛГ, виключення захворювань лівих відділів серця та внутрішньосерцевого шунтування, оцінки ефективності призначеної специфічної терапії, а також у певній категорії пацієнтів для проведення проби із вазодилататором – вазореактивного тесту. Рекомендації для катетеризації правих відділів серця та вазореактивного тесту наведено у таблиці 1. Перелік показників, які визначаються та розраховуються при катетеризації правих відділів серця представлено у таблиці 2. Рекомендованим є визначення всіх вказаних у таблиці 2 показників. У пацієнтів з наявними шунтами при вроджених вадах серця визначення хвилинного об'єму крові (далі - ХОК) необхідно проводити за допомогою прямого метода Фіка. Метод термодилуції не застосовується. Прямий метод Фіка базується на прямому визначенні поглинання кисню в спокої.

Таблиця 1. Рекомендації для проведення катетеризацій правих відділів серця та вазореактивного тесту (ESC/ERS-2022)

Рекомендації
Катетеризація правих відділів серця (КПС)
КПС рекомендована для підтвердження діагнозу ЛГ (особливо, у пацієнтів з ЛАГ, ХТЕЛГ) та підтримки рішення щодо лікування
У пацієнтів з підозрою або відомою ЛГ, рекомендовано проведення КПС в орфанних центрах ЛГ
Рекомендовано, щоб при КПС проводилось визначення всіх гемодинамічних параметрів згідно стандартного протоколу
Вазореактивний тест
Вазореактивний тест рекомендовано пацієнтам з ІЛАГ/спадковою ЛАГ/асоційованою з токсинами та ліками для визначення пацієнтів, які можуть лікуватися високими дозами БКК
Рекомендовано, щоб вазореактивний тест проводився в орфанних центрах ЛГ
Рекомендовано вважати вазореактивний тест позитивним при зниженні срТЛА ≥ 10 мм рт.ст. та досягнення величини срТЛА ≤ 40 мм рт.ст. з підвищенням або незмінним ХОК

Інгаляційні оксид азоту та ілопрост рекомендовані для проведення вазореактивного тесту
--

Вазореактивний тест для визначення кандидатів на лікування БКК не є рекомендованим для пацієнтів з іншими формами ЛАГ, окрім ІЛАГ/спадкова ЛАГ/асоційована з токсинами та ліками, та у пацієнтів груп 2,3, 4, 5

Технічні умови: для проведення КПС 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 анормальної 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 (далі - ТЗЛА) - 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°C із холодильника). На екрані монітору виникає характерна крива зміни температури крові. Комп'ютер автоматично проводить розрахунок величини 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 (СІ): $CI (л/хв/ м^2) = ХОК/St$, де ХОК – хвилиний об'єм крові, а St – площа тіла пацієнта;

легеневий судинний опір (ЛСО): $ЛСО = (срТЛА - ТЗЛА)/ ХОК$, виражений у одиницях Вуда (ОВ) або в $дин*с*см^{-5}$ (1 ОВ = 80 $дин*с*см^{-5}$), де срТЛА – середній тиск в легеневій артерії, ТЗЛА – тиск заклинювання в легеневій артерії, ХОК – хвилиний об'єм крові.

7. При проведенні вазореактивного тесту вимірювання тиску в легеневій артерії, ТЗЛА та визначення ХОК повторюють після введення вазодилататора. Порівнюють результати показників гемодинаміки до та після його прийому. Оцінка результатів вазореактивного тесту наведена у таблиці 1. Препарати, які рекомендовані для проведення вазореактивного тесту, представлено в таблиці 3.

Таблиця 2. Гемодинамічні показники, які визначаються під час КПС

	Нормальні значення
<i>Показники, що вимірюються</i>	
Тиск у правому передсерді (ТПП), середній	2-6 мм рт.ст.
Тиск в легеневій артерії, систолічний (СТЛА)	15-30 мм рт.ст.

Тиск в легеневій артерії, діастолічний (ДТЛА)	4-12 мм рт.ст.
Тиск в легеневій артерії, середній (срТЛА)	8-20 мм рт.ст.
Тиск заклинювання легеневої артерії (ТЗЛА)	≤ 15 мм рт.ст.
Хвилинний об'єм крові (ХОК)	4-8 л/хв
Сатурація змішаної венозної крові (СвО ₂)*	65-80%
Сатурація артеріальна (СаО ₂)	95-100%
Системний артеріальний тиск	120/80 мм рт.ст.
<i>Розраховані показники</i>	
Опір легеневих судин (ОЛС)	0.3-2.0 одиниць Вуда
Індекс опору легеневих судин	3-3.5 одиниць Вуда
Загальний опір легеневих судин (ЗОЛС)	< 3 одиниць Вуда
Серцевий індекс	2.5-4.0 л/хв/м ²
Ударний об'єм (УО)	60-100 мл
Індекс ударного об'єму	33-47 мл/м ²
Легенево-артеріальний комплаєнс (ЛАК)	>2.3 мл/мм рт.ст.

Примітки:

* - зразок крові взято з легеневої артерії, порівняльна оксиметрія рекомендована для виключення внутрішньосерцевих шунтів коли СвО₂ більше 75%, ОЛС = (срТЛА-ТЗЛА)/ХОК, ЗОЛС = срТЛА/ХОК, ЛАК = УО/(СТЛА-ДТЛА).

Таблиця 3 Шляхи призначення, час полувиведення, дозування та тривалість призначення рекомендованих препаратів для проведення вазореактивного тесту при ЛАГ

Препарат	Шлях введення	Час полувиведення	Дозування	Тривалість
Оксид азоту	інгаляційно	15-30 с	10-20 ппм	5-10 хв*
Ілопрост	інгаляційно	30 хв	5-10 нг**	1-15 хв***

Примітки:

*-вимірюється в один крок в межах коливання дози

** - у мунштуці,

*** - вимірюється в один крок, прискорення повного ефекту,

**** - збільшення з інтервалом на 2 нг/кг/хв, тривалість 10 хв на кожному кроці

Додаток 2
до уніфікованого клінічного
протоколу первинної та
спеціалізованої медичної допомоги
«Легенева гіпертензія у дорослих»
підпункт 3 пункту 3 розділу III

Пам'ятка для пацієнта з ЛГ

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.

Легенева коло кровообігу починається з правого шлуночка, звідки венозна кров через легеневу артерію надходить в 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 20 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 NTproBNP, 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

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 монотерапію та після підтвердженої неадекватної клінічної реакції при максимальній комбінованій терапії слід розглянути можливість трансплантації легенів.

Трансплантація повинна залишатися важливим варіантом для тих, в кого не вдалася 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.

Забороняються 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;

талассотерапія;

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, оскільки він несумісний з багатьма лікарськими засобами, 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» онлайн 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 3
до уніфікованого клінічного
протоколу первинної та
спеціалізованої медичної допомоги
«Легенева гіпертензія у дорослих»
підпункт 3 пункту 4 розділу III

Госпітальна шкала тривоги і депресії (The Hospital Anxiety and Depression Scale, HADS)

Ця анкета розроблена для того, щоб допомогти Вашому лікарю зрозуміти, як Ви себе почуваєте. Прочитайте уважно кожне твердження і виберіть ту відповідь, яка найбільше відповідає тому, як Ви почували себе на минулому тижні. Відмітьте кружечок, що знаходиться перед відповіддю, що ви вибрали. Не думайте надто довго щодо кожного твердження, оскільки Ваша перша реакція буде завжди найвірнішою.

Т Я відчуваю напруженість, мені не по собі

- 3 Увесь час
- 2 Часто
- 1 Час від часу, іноді
- 0 Зовсім не відчуваю

Д Те, що приносило мені велике задоволення, і зараз викликає в мене таке ж відчуття

- 0 Це так
- 1 Напевно, це так
- 2 В дуже малій мірі це так
- 3 Це зовсім не так

Т Я відчуваю страх, здається, що ось-ось щось жахливе може статись

- 3 Це так, та страх дуже сильний
- 2 Це так, але страх не дуже сильний
- 1 Іноді, але це мене не турбує
- 0 Зовсім не відчуваю

Д Я здатний розсміятися та углядіти у тій чи іншій події смішне

- 0 Це так
- 1 Напевно, це так
- 2 В дуже малій мірі це так
- 3 Це зовсім не так

Т Метушливі думки крутяться в моїй голові

- 3 Постійно
- 2 Більшу частину часу
- 1 Час від часу і це не так часто
- 0 Тільки іноді

Д Я відчуваю бадьорість

- 3 Зовсім не відчуваю
- 2 Дуже рідко
- 1 Іноді
- 0 Практично весь час

Т Я можу легко сісти та розслабитись

- 0 Це так
- 1 Напевно, це так
- 2 Зрідка це так
- 3 Зовсім не можу

Д Мені здається, що я став робити все дуже повільно

- 3 Практично весь час
- 2 Часто
- 1 Іноді
- 0 Зовсім ні

Т Я відчуваю внутрішню напругу чи тремтіння

- 0 Зовсім не відчуваю
- 1 Іноді
- 2 Часто
- 3 Дуже часто

Д Я не слідкую за своєю зовнішністю

- 3 Це так
- 2 Я не приділяю цьому стільки часу, скільки потрібно
- 1 Мені здається, я став менше приділяти цьому уваги
- 0 Я слідкую за собою так, як і раніше

Т Я відчуваю непосидючість, мені постійно треба рухатись

- 3 Це так
- 2 Напевно, це так
- 1 В деякій мірі це так
- 0 Зовсім не відчуваю

Д Я вважаю, що мої справи (заняття, хоббі) можуть принести мені відчуття задоволення

- 0 О Точно так, як і звичайно
- 1 О Так, але не в тій мірі, як раніше
- 2 О Значно менше, ніж звичайно
- 3 О Зовсім так не вважаю

Т У мене буває раптове відчуття паніки

- 3 О Дуже часто
- 2 О Досить часто
- 1 О Не часто
- 0 О Зовсім не буває

Д Я можу отримати задоволення від цікавої книги, радіо- чи телепрограми

- 0 О Часто
- 1 О Іноді
- 2 О Зрідка
- 3 О Дуже рідко

Якщо пацієнт пропустив окремі пункти, перервав заповнення шкали на значний термін (кілька годин) або не вклався у відведений час, рекомендується провести повторне тестування з використанням нового бланку.

Шкала складається з 14 тверджень, які поділяються на дві шкали: «тривога (Т)» (непарні пункти –1, 3, 5, 7, 9, 11, 13) і «депресія (Д)» (парні пункти –2, 4, 6, 8, 10, 12, 14). Кожному твердженню відповідають чотири варіанти відповіді, що відображають градації вираженості ознаки і кодуються за наростанням тяжкості симптому від 0 (відсутність) до 3 (максимальна вираженість). Обробка результатів полягає в підрахунку сумарного показника за кожною шкалою. Інтерпретація результатів 0-7 – норма (відсутність достовірно виражених симптомів тривоги і депресії); 8-10 – субклінічно виражена тривога/депресія; 11 і вище – клінічно виражена тривога/депресія.

Додаток 4
до уніфікованого клінічного
протоколу первинної та
спеціалізованої медичної допомоги
«Легенева гіпертензія у дорослих»
підпункт 3 пункту 4 розділу III

Анкета про здоров'я пацієнта (PHQ-9)

ПІБ: _____

Протягом останніх 2 тижнів, як часто
Вас турбувала будь-яка з поданих проблем?

(використовуйте «✓» або «×», щоб відмітити свою відповідь)

	Взагалі не турбує	Рідко	Часто	Майже щодня
1. Ви мало зацікавлені виконанням повсякденної діяльності або маєте мало від неї задоволення.	0	1	2	3
2. Відчуваєте пригнічення, депресію, чи безнадію.	0	1	2	3
3. Маєте труднощі у тому, щоб заснути чи спати, або ж занадто багато спите.	0	1	2	3
4. Відчуваєте втому або слабкість.	0	1	2	3
5. Маєте слабкий апетит або переїдаєте.	0	1	2	3
6. Погано про себе думаєте: що Ви – суцільна невдача або що підводите себе чи свою сім'ю.	0	1	2	3
7. Вам важко концентруватись під час читання газет, новин або перегляду телевізора.	0	1	2	3
8. Інші люди помічали, що рухаєтесь чи спілкуєтесь надміру повільно. Або ж навпаки – такі непосидючі чи неспокійні, що рухаєтесь набагато більше, ніж зазвичай.	0	1	2	3
9. У Вас виникають думки, що краще було б померти, бажання завдати собі шкоди.	0	1	2	3

_____ + _____ + _____

ЗАГАЛОМ: _____

10. Якщо будь-яка з перелічених проблем у Вас наявна, наскільки сильно вона/вони вплинула/и на Вашу роботу, домашні справи, спілкування з іншими людьми?	Взагалі не вплинула/и _____
	Певною мірою додати числа _____
	Дуже сильно у колонках _____
	Надзвичайно сильно _____

Підпис пацієнта: _____

Дата: _____

ІНТЕРПРЕТАЦІЯ ОТРИМАНОГО РЕЗУЛЬТАТУ:

<i>Загальна сума балів</i>	<i>Ступінь важкості депресії</i>	<i>Рекомендації/тактика</i>
0-4	Депресія відсутня	Зазвичай не потребує лікування, але рекомендується спостереження.
5-9	Депресія легкого ступеню	Може бути корисна консультація з лікарем, підтримуюча терапія (просвіта хворого щодо його стану, емоційну допомогу).
10-14	Депресія помірною ступеню	Рекомендується консультація з лікарем та можливе лікування (антидепресанти та/чи психотерапія).
15-19	Депресія вираженого ступеню	Необхідна консультація з лікарем та лікування (антидепресанти та/чи психотерапія).
20-27	Депресія важкого ступеню	Необхідна термінова консультація з лікарем та лікування (обов'язково антидепресанти, опціонально психотерапія).

NB! Пункт 9 (думки про смерть або самогубство) вимагає особливої уваги. Навіть якщо загальний бал низький, наявність суїцидальних думок вимагає негайної консультації із психотерапевтом.

Додаток 5
до уніфікованого клінічного
протоколу первинної та
спеціалізованої медичної допомоги
«Легенева гіпертензія у дорослих»
підпункт 3 пункту 4 розділу III

Ваше здоров'я та самопочуття (SF-36)

Ці питання з'ясовують Ваші погляди щодо Вашого здоров'я. Ця інформація допоможе спостерігати за тим, як Ви почуваетесь, та наскільки добре Ви можете впоратись зі своїми звичайними справами. Дякуємо Вам за те, що Ви дали відповіді на ці питання!

Для кожного з наступних питань, будь ласка, оберіть відповідь, яка найбільше відповідає Вашому стану.

1 [1]. **На Вашу думку, Ваше здоров'я взагалі є:**

- 1) Прекрасне.
- 2) Дуже добре.
- 3) Добре.
- 4) Задовільне.
- 5) Погане.

2 [2]. **Як Ви в цілому оцінюєте Ваше здоров'я в даний час в порівнянні з тим, що було рік тому?**

- 1) Набагато краще, ніж рік тому.
- 2) Трохи краще, ніж рік тому.
- 3) Приблизно так само, як і рік тому.
- 4) Трохи гірше, ніж рік тому.
- 5) Набагато гірше, ніж рік тому.

3. **Наступні питання стосуються Вашої діяльності впродовж звичайного дня.**

Чи Ваш стан здоров'я в даний час перешкоджає Вам виконувати певні дії впродовж звичайного дня? Якщо перешкоджає, то наскільки?

a [3]. **Надмірні зусилля, такі як біг, піднімання важких предметів, участь у спортивних змаганнях.**

- 1) Так, дуже перешкоджає.
- 2) Так, трохи перешкоджає.
- 3) Ні, не перешкоджає зовсім.

b [4]. **Помірна фізична діяльність, така як пересування стола, миття підлоги (або підмітання), праця в городі або гра в бадмінтон.**

- 1) Так, дуже перешкоджає.
- 2) Так, трохи перешкоджає.
- 3) Ні, не перешкоджає зовсім.

c [5]. **Піднімати або носити сумки з продуктами.**

- 1) Так, дуже перешкоджає.
- 2) Так, трохи перешкоджає.
- 3) Ні, не перешкоджає зовсім.

d [6]. **Підніматися на декілька поверхів сходами.**

- 1) Так, дуже перешкоджає.
- 2) Так, трохи перешкоджає.

3) Ні, не перешкоджає зовсім.
e [7]. Підніматися на один поверх сходами.

1) Так, дуже перешкоджає.

2) Так, трохи перешкоджає.

3) Ні, не перешкоджає зовсім.

f [8]. Нахилитись, стати навколішки, зігнути ся.

1) Так, дуже перешкоджає.

2) Так, трохи перешкоджає.

3) Ні, не перешкоджає зовсім.

g [9]. Пройти більше одного кілометра.

1) Так, дуже перешкоджає.

2) Так, трохи перешкоджає.

3) Ні, не перешкоджає зовсім.

h [10]. Пройти декілька сотень метрів.

1) Так, дуже перешкоджає.

2) Так, трохи перешкоджає.

3) Ні, не перешкоджає зовсім.

i [11]. Пройти сто метрів.

1) Так, дуже перешкоджає.

2) Так, трохи перешкоджає.

3) Ні, не перешкоджає зовсім.

j [12]. Самостійно митись та вдягатись.

1) Так, дуже перешкоджає.

2) Так, трохи перешкоджає.

3) Ні, не перешкоджає зовсім.

4. За останні чотири тижні наскільки часто Ви мали будь-які з наведених труднощів з виконанням своєї роботи або іншої щоденної діяльності через Ваш фізичний стан?

a [13]. Менше часу працювали чи займались іншою діяльністю.

1) Увесь час.

2) Більшість часу.

3) Деякий час.

4) Небагато часу.

5) Ніколи.

b [14]. Зробили менше, ніж хотіли.

1) Увесь час.

2) Більшість часу.

3) Деякий час.

4) Небагато часу.

5) Ніколи.

c [15]. Були обмежені у деяких видах роботи чи іншої діяльності.

1) Увесь час.

2) Більшість часу.

3) Деякий час.

4) Небагато часу.

5) Ніколи.

d [16]. Мали труднощі у виконанні роботи чи іншій діяльності (наприклад, витратили на неї більше зусиль).

1) Увесь час.

2) Більшість часу.

3) Деякий час.

4) Небагато часу.

5) Ніколи.

5. За останні чотири тижні наскільки часто у Вас виникали будь-які з наведених труднощів з виконанням своєї роботи або іншої щоденної діяльності внаслідок емоційних проблем (пригніченість, неспокій)?

а [17]. Менше часу працювали чи займались іншою діяльністю.

1) Увесь час.

2) Більшість часу.

3) Деякий час.

4) Небагато часу.

5) Ніколи.

б [18]. Зробили менше, ніж хотіли.

1) Увесь час.

2) Більшість часу.

3) Деякий час.

4) Небагато часу.

5) Ніколи.

с [19]. Виконували роботу чи займались іншою діяльністю менш старанно, ніж звичайно.

1) Увесь час.

2) Більшість часу.

3) Деякий час.

4) Небагато часу.

5) Ніколи.

6 [20]. За останні чотири тижні наскільки Ваші проблеми із здоров'ям чи емоційним станом заважали Вашому звичайному спілкуванню з сім'єю, друзями, сусідами, колективом?

1) Ніскільки не заважали.

2) Дещо заважали.

3) Помірно заважали.

4) Значно заважали.

5) Надзвичайно заважали.

7 [21]. Чи зазнали Ви фізичного болю за останні чотири тижні і в якій мірі?

1) Ніякого.

2) Дуже слабкого.

3) Слабкого.

4) Помірного.

5) Сильного.

6) Дуже сильного.

8 [22]. Наскільки за останні чотири тижні біль перешкоджав Вашій нормальній роботі (включаючи роботу за межами дому і домашню роботу)?

1) Ніскільки не перешкоджав.

2) Зовсім мало перешкоджав.

3) Помірно перешкоджав.

4) Значно перешкоджав.

5) Надзвичайно перешкоджав.

9. Ці питання стосуються того, як Ви себе почували протягом останніх чотирьох тижнів. Для кожного питання, будь ласка, дайте відповідь, яка найкраще описує Ваше самопочуття. Скільки часу протягом останніх чотирьох тижнів Ви...

а [23]. Почувалися сповненими життя?

1) Увесь час.

- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.
- 5) Ніколи.

b [24]. Були дуже знервовані?

- 1) Увесь час.
- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.
- 5) Ніколи.

c [25]. Були настільки пригнічені, що ні з чого не раділи?

- 1) Увесь час.
- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.
- 5) Ніколи.

d [26]. Почувалися спокійно та врівноважено?

- 1) Увесь час.
- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.
- 5) Ніколи.

e [27]. Були сповнені енергії?

- 1) Увесь час.
- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.
- 5) Ніколи.

f [28]. Були засмучені та пригнічені?

- 1) Увесь час.
- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.
- 5) Ніколи.

g [29]. Почувалися виснаженим (виснаженою)?

- 1) Увесь час.
- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.
- 5) Ніколи.

h [30]. Були щасливі?

- 1) Увесь час.
- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.
- 5) Ніколи.

i [31]. Були втомлені?

- 1) Увесь час.
- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.

5) Ніколи.

10 [32]. Як часто за останні чотири тижні фізичний стан здоров'я або емоційні проблеми порушували Вашу соціальну активність (відвідування друзів, родичів тощо)?

- 1) Увесь час.
- 2) Більшість часу.
- 3) Деякий час.
- 4) Небагато часу.
- 5) Ніколи.

11. Наскільки ВІРНЕ або НЕВІРНЕ кожне із тверджень щодо Вас?

a [33]. Мені здається, що я можу захворіти легше, ніж інші.

- 1) Цілком вірне.
- 2) Загалом вірне.
- 3) Не знаю.
- 4) Загалом невірне.
- 5) Цілком невірне.

b [34]. Моє здоров'я таке ж, як і в інших, кого я знаю.

- 1) Цілком вірне.
- 2) Загалом вірне.
- 3) Не знаю.
- 4) Загалом невірне.
- 5) Цілком невірне.

c [35]. Я передчуваю погіршення здоров'я.

- 1) Цілком вірне.
- 2) Загалом вірне.
- 3) Не знаю.
- 4) Загалом невірне.
- 5) Цілком невірне.

d [36]. Моє здоров'я прекрасне.

- 1) Цілком вірне.
- 2) Загалом вірне.
- 3) Не знаю.
- 4) Загалом невірне.
- 5) Цілком невірне.

ІНТЕРПРЕТАЦІЯ ОТРИМАНИХ РЕЗУЛЬТАТІВ:

Опитувальник SF-36 оцінює якість життя, яка насправді є дуже індивідуальною для кожної людини. Саме тому мало сенсу розробляти нормативні значення про те, що є «гарною» або «поганою» якістю життя. Тому й не представлено жодних нормативних значень або критичних значень. Проте результати опитувальника SF-36 вказують на те, що показник 0% в певному домені означає найгіршу можливість якості життя і 100% вказує на повну якість життя (найкращий результат). Беручи це до уваги, легко побачити, що вищі показники за опитувальником SF-36 вказують на кращу якість життя. Якщо опитувальник SF-36 використовується в якості клінічного методу обстеження, то варто обговорити з пацієнтами, що вони думають про свої результати і що вони означають для них. Оскільки якість життя є дуже особистим показником, двоє пацієнтів, які мають однакові результати за опитувальником SF-36, фактично можуть відчувати себе дуже по-різному стосовно їхньої якості життя. Якщо опитувальник SF-36 використовується, щоб визначити зміни в якості життя, то збільшення кількості балів означає поліпшення якості життя.

Результати подаються у вигляді 8 шкал (вища оцінка вказує на більш високий рівень якості життя) [1]:

- фізичне функціонування (Physical Functioning - PF);
- рольове функціонування, зумовлене фізичним станом (Role-Physical Functioning - RP);
- інтенсивність болю (Bodily pain - BP);
- загальний стан здоров'я (General Health - GH);
- життєва активність (Vitality - VT);
- соціальне функціонування (Social Functioning - SF);
- рольове функціонування, зумовлене емоційним станом (Role-Emotional - RE);
- психічне здоров'я (Mental Health - MH).

Шкали групуються у два показники: РН («фізичний компонент здоров'я») та МН («психологічний компонент здоров'я»):

1. Фізичний компонент здоров'я (Physical health - РН)

Складові шкали:

- фізичне функціонування;
- рольове функціонування, зумовлене фізичним станом;
- інтенсивність болю;
- загальний стан здоров'я.

2. Психологічний компонент здоров'я (Mental Health - МН)

Складові шкали:

- психічне здоров'я;
- рольове функціонування, зумовлене емоційним станом;
- соціальне функціонування;
- життєва активність.

SF-36 оцінюється у два етапи. Попередньо закодовані числові значення спочатку перекодовуються відповідно до ключа підрахунку балів, наведеного в Таблиці 1. Майте на увазі, що кожен пункт оцінюється, і вищий бал означає, що загальний стан здоров'я суб'єкта кращий. Крім того, кожен пункт оцінюється за шкалою від 0 до 100, де 0 і 100 - найнижчий і найвищий можливі бали. Бали показують частку від можливого балу, яка була фактично отримана. Вісім балів за шкалою виводяться на кроці 2 шляхом усереднення балів за пунктами однієї шкали. У таблиці 2 наведено компоненти, які були усереднені для отримання кожної шкали. Оцінки за шкалою не ґрунтуються на пунктах з відсутніми даними (пунктах, які залишені незаповненими).

Таким чином, бали за шкалою представляють собою середнє значення всіх пунктів шкали, на які відповів респондент.

Таблиця 1

Номер питання (той, що поданий у [])	Перекодувати категорію наданої відповіді...	...у відповідне числове значення
1, 2, 20, 22, 34, 36	1→	100
	2→	75
	3→	50
	4→	25
	5→	0
3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12	1→	0
	2→	50
	3→	100
13, 14, 15, 16, 17, 18, 19	1→	0
	2→	100
21, 23, 26, 27, 30	1→	100

	2→	80
	3→	60
	4→	40
	5→	20
	6→	0
24, 25, 28, 29, 31	1→	0
	2→	20
	3→	40
	4→	60
	5→	80
	6→	100
32, 33, 35	1→	0
	2→	25
	3→	50
	4→	75
	5→	100

Таблиця 2

Шкала	Кількість питань	Після заповнення таблиці 1, обчислити середнє значення з поданого списку питань
Фізичне функціонування (PF)	10	3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
Рольове функціонування, зумовлене фізичним станом (RP)	4	13 14 15 16
Рольове функціонування, зумовлене емоційним станом (RE)	3	17 18 19
Життєва активність (VT)	4	23 27 29 31
Психічне здоров'я (MH)	5	24 25 26 28 30
Соціальне функціонування (SF)	2	20 32
Інтенсивність болю (BP)	2	21 22
Загальний стан здоров'я (GH)	5	1 33 34 35 36