

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
16 червня 2026 року № 813

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

ЛЕГЕНЕВА ГІПЕРТЕНЗІЯ У ДІТЕЙ

ВСТУП

Уніфікований клінічний протокол екстреної, первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Легенева гіпертензія у дітей» (далі - УКПМД), розроблений з урахуванням сучасних вимог доказової медицини, розглядає особливості проведення діагностики та лікування легеневої гіпертензії (далі – ЛГ) 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 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 загальної практики-сімейні лікарі, лікарі-педіатри лікарі-кардіологи дитячі, лікарі-кардіологи, лікарі-анестезіологи, лікарі-хірурги, лікарі-пульмонологи, лікарі-терапевти, лікарі-кардіохірурги, лікарі-трансплантологи, а також представники пацієнтських організацій та інші фахівці, які надають медичну допомогу пацієнтам з легеневою гіпертензією.

ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ

АЛТ	аланінамінотрансфераза
АСТ	аспартатамінотрансфераза
АТ	артеріальний тиск
БКК	блокатори кальцієвих каналів
ВВС	врожені вади серця
ВООЗ	Всесвітня організація охорони здоров'я
ВОХЛ	вено-оклюзійна хвороба
ЕКГ	електрокардіографія
ЕхоКГ	ехокардіографія
ЗАК	загальний аналіз крові
ЗАС	загальний аналіз сечі
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
ЗОЛС	загальний опір легеневих судин
ІОЛС	індекс опору легеневих судин
ІЛГ	ідіопатична легенева гіпертензія
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
ЛСО	легеневий судинний опір
ЛТЕ	легенева тромбendarтеріоектомія
ЛШ	лівий шлуночок
МНВ	міжнародне нормалізоване відношення
МНУП	мозковий натрійуретичний пептид
МРТ	магнітно-резонансна томографія
НКМНУП	N-кінцевий мозковий натрійуретичний пропептид
ОВ	одиниця Вуда
ПП	праве передсердя
ПШ	правий шлуночок
референтний центр ЛГ	референтний центр з питань рідкісних (орфанних) захворювань за напрямом легеневої гіпертензії
РаО ₂	парціальний тиск в артеріальній крові
СаО ₂	сатурація кисню
СвО ₂	насичення киснем змішаної венозної крові
СІ	серцевий індекс
СЛГ	спадкова легенева гіпертензія
СТЛА	систоличний тиск у легеневій артерії
СрТЛА	середній тиск у легеневій артерії

ТЗЛА	тиск заклинювання легеневої артерії
ТПП	тиск у правому передсерді
УКПМД	уніфікований клінічний протокол медичної допомоги
ФВ	фракція викиду
ФК	функціональний клас
ХОК	хвилинний об'єм крові
ХТЕЛГ	хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія
ЧСС	частота серцевих скорочень
ТАРСЕ	систолична екскурсія фіброзного кільця трикуспідального клапану
Форма № 112/о	форма первинної облікової документації № 112/о «Історія розвитку дитини №_» та Інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527, зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 976/25753
Форма № 025/о	форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» та Інструкція щодо 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 щодо 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 № 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 Кіфосколіотичне серце

I27.2 Вторинна легенева гіпертензія

I27.8 Інші уточнені легенево-серцеві захворювання

I27.9 Легенево-серцеві захворювання не уточнені

I28 Інші хвороби легеневих судин

3. Протокол призначений для лікарів загальної практики – сімейних лікарів, лікарів-педіатрів, лікарів-кардіологів дитячих, лікарів-анестезіологів дитячих, лікарів-хірургів дитячих, лікарів-хірургів серцево-судинних, лікарів-кардіологів інтервенційних, лікарів-трансплантологів, лікарів-ревматологів дитячих, лікарів-пульмонологів дитячих, 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 у 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 Руденко Надія Миколаївна	доцент кафедри внутрішньої медицини 3 Дніпровського державного медичного університету; 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	директор Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України»;
Шилкіна Олена Олександрівна	начальник відділу стандартизації медичної 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 медико-технологічних документів (<https://www.dec.gov.ua/mtd/home/>).

Рецензенти:

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;
Богмат Людмила Федосіївна	завідувач відділення кардіоревматології Державної установи «Інститут охорони здоров'я дітей та підлітків НАМН України», д.мед.н., професор;
Довгань Олександр Михайлович	професор навчально-наукового центру «Інститут біології та медицини» Київського національного університету імені Тараса Шевченка, д.мед.н., професор.

8. Епідеміологічна інформація

На даний час в Україні відсутній єдиний реєстр пацієнтів з ЛГ, тому неможливо дати оцінку поширеності, смертності та формам ЛГ серед дитячого населення. На відміну від дорослих пацієнтів, більшість випадків ЛГ у дітей – це ідіопатична ЛГ (далі - ІЛГ), спадкова ЛГ (далі - СЛГ), ЛГ, асоційована з вродженими вадами серця (далі – ВВС) (дефектами перегородок, відкритою артеріальною протокою, повною атріовентрикулярною комунікацією тощо), в той час, як випадки ЛГ, пов'язаної із захворюванням сполучної тканини, зустрічаються відносно зрідка. Була також відзначена ЛГ, пов'язана з респіраторними захворюваннями, з бронхолегеневою дисплазією, як більш частим хронічним захворюванням легень, що призводить до ЛГ. У реєстрі TOPP (Tracking Outcomes and Practice in Pediatric Pulmonary Hypertension) було

зазначено, що з 531 пацієнтів з підтвердженою ЛГ у 456 пацієнтів діагностована ЛГ групи I, з яких 59% була ІЛГ або СЛГ і у 35% ВВС.

II. ЗАГАЛЬНА ЧАСТИНА

В залежності від етіології та патогенезу ЛГ певні групи пацієнтів потребують специфічних діагностичних та лікувальних алгоритмів ведення. Пацієнтам з неонатальною та набутою легеневою гіпертензією лікування основного захворювання впливає також на патогенетичні механізми ЛГ, тим самим приводячи до її регресії.

Абсолютний тиск в легеневій артерії падає після народження, досягаючи рівня, який співвідноситься з рівнем тиску у дорослих, впродовж 2 місяців після народження. Після 3-місячного віку у доношених новонароджених про ЛГ говорять, якщо середній тиск в легеневій артерії перевищує 25 мм рт.ст., що вимірюється ангіографічним методом, при рівномірному розподілі кровотоку до всіх сегментів обох легень. Піковий систолічний тиск в легеневій артерії (далі – ЛА), що вимірюється за допомогою ехокардіографії, є орієнтовним показником, який дозволяє направити пацієнта до відповідного ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу, для проведення катетерізації порожнин серця та магістральних судин.

Завдяки новим підходам до лікування прогноз у дітей з ІЛГ за останнє десятиліття покращився. Проте, лікування ІЛГ у дітей майже виключно засновується на досвіді і даних з досліджень у дорослих. У випадку ЛГ, асоційованої з ВВС, запорукою успіху лікування є своєчасна діагностика ВВС на етапі первинної або спеціалізованої медичної допомоги. Підтвердження діагнозу, проведення кардіохірургічного лікування ВВС та призначення специфічного лікування має проводитися у ЗОЗ, що надають відповідну спеціалізовану медичну допомогу.

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 (ІЛГ, СЛГ, асоційована з іншими захворюваннями (системні захворювання сполучної тканини, портальна гіпертензія, ВВС), асоційована із ураженням капілярів та вен, стійка ЛАГ новонароджених.

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 (далі - ХТЕЛГ).

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

В цьому УКПМД розглядається лікування пацієнтів віком від народження до 18 років з груп ЛГ 1 та 4.

Усі пацієнти з ЛГ групи 1 відносяться до таких, що мають рідкісні (орфанні) захворювання з високою інвалідизацією та смертністю, а тому вони підлягають амбулаторному або стаціонарному обстеженню в референтному 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. Як правило, ЛГ 2 групи специфічного лікування не потребує, проводиться лише терапія основного захворювання. За необхідності для пацієнтів групи 2 проводиться консультація в референтному центрі ЛГ. Можливе призначення специфічної терапії індивідуально деяким пацієнтам виключно фахівцем з ЛГ. Це можуть бути пацієнти із тяжкою ЛГ (опір легеневих судин вище 5 одиниць Вуда). Пацієнти з ХТЕЛГ (4 група) підлягають обов'язковому обстеженню в референтному центрі ЛГ з метою підтвердження діагнозу, оцінки операбельності та визначення оптимальної стратегії лікування. Питання щодо хірургічного, інтервенційного або специфічного медикаментозного лікування вирішується мультидисциплінарною командою референтного центру ЛГ індивідуально.

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, вимірний при КПС, і це вважається нормою. Остаточний діагноз ЛГ встановлюється 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 у 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 групи 1 відносяться до осіб із рідкісними (орфанними) захворюваннями, то їм допомога має надаватись в референтних центрах ЛГ та ЗОЗ, де є можливість проведення хірургічних втручань (трансплантація, легенева тромбendarтеріоектомія (далі - ЛТЕ), балонна легенева 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; ВВС, що потребує своєчасного виявлення та транспортування у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу таким пацієнтам; системне захворювання сполучної тканини; захворювання печінки, що призводять до портальної гіпертензії; обструктивні або рестриктивні захворювання легень; тромбоемболія легеневої артерії, антифосфоліпідний синдром та інші тромбофілічні стани, тощо.

Обґрунтування

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

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

2) Діагностика

Положення протоколу

Діагноз ЛГ встановлюється у референтному центрі ЛГ за результатами первинного скринінгу: 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 спеціалізований центр ЛГ.

Обґрунтування

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

дозволяє своєчасно сформувати тактику лікування пацієнта з ЛГ та, відповідно, покращити його якість життя, зменшити частоту виникнення ускладнень та продовжити 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, системне захворювання сполучної тканини, 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 (лікаря-кардіоревматолога дитячого, лікаря-кардіолога дитячого, лікаря-ревматолога дитячого, лікаря-хірурга серцево-судинного, лікаря-пульмонолога дитячого, лікаря-гематолога дитячого, лікаря-гастроентеролога дитячого, лікаря-інфекціоніста дитячого 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. При діагностованій критичній ВВС проводиться ургентна допомога з направленням та транспортуванням пацієнта до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу.

Обґрунтування

Для своєчасного виявлення погіршення перебігу хвороби або побічних ефектів специфічної терапії, профілактики розвитку та своєчасного виявлення ускладнень пацієнти з встановленим діагнозом ЛАГ 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, обструктивні або рестриктивні захворювання легень, тромбоемболія легеневої артерії, антифосфоліпідний синдром та інші тромбофілічні стани, тощо.

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 подовжує 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 відповідно до пункту 1 розділу IV цього УКПМД.

Пацієти, які мають ризик розвитку ЛГ, та за наявності супутніх захворювань мають бути направлені на консультацію до відповідного фахівця (лікаря-хірурга серцево-судинного, лікаря-кардіоревматолога дитячого, лікаря-ревматолога дитячого, лікаря-пульмонолога дитячого, лікаря-інфекціоніста дитячого, лікаря-гастроентеролога дитячого тощо).

У разі виявлення критичних ВВС для надання ургентної кардіохірургічної допомоги забезпечити невідкладне транспортування пацієнта з медичним супроводом до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу.

Бажані

Пацієтам, які мають ризик розвитку ЛГ та/або законним представникам пацієнтів надається у доступній формі інформація щодо стану 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 з критичними ВВС, які вперше направлені до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, термін обстеження не повинен перевищувати 48 годин, з урахуванням консультації у референтному центрі ЛГ. Для пацієнтів, які вперше направлені до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, термін обстеження не повинен перевищувати 30 днів, з урахуванням консультації у референтному центрі ЛГ.

Обґрунтування

Раннє обстеження дозволяє запідозрити у пацієнта наявність ЛГ або погіршення перебігу ЛГ та своєчасно направити пацієнта до спеціалізованого ЗОЗ для встановлення діагнозу та призначення / 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, що можуть супроводжуватися підвищенням тиску в ЛА.

При фізикальному обстеженні проводиться: оцінка функціонального класу, вимірювання АТ, пальпація та аускультация серця, легенів, судин ший,

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 ризику прогресування згідно з підпунктом 4 пункт 1 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 та/або його законними представниками, що містить інформацію про діагноз пацієнта, лікування і подальше його ведення відповідно до цього УКПМД; всі результати досліджень, консультувань, 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. 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 балонна легенева ангіопластика), 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 референтному центрі ЛГ з урахуванням ризику прогресування ЛГ.

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 прогресування 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 інформації, наведеної у пункті 3 розділу IV цього УКПМД.

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

Специфічне лікування пацієнтів з ЛГ групи 2 може призначатися індивідуально тільки після обстеження у референтному 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 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 референтному центрі ЛГ, своєчасному виявленню ускладнень.

В залежності від наявності супутньої патології у спостереженні беруть участь лікар-кардіолог дитячий, лікар-кардіоревматолог дитячий, лікар-хірург серцево-судинний, лікар-інфекціоніст дитячий, лікар-ревматолог дитячий, лікар-гастроентеролог дитячий, лікар-пульмонолог дитячий 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 ризику прогресування ЛГ 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.

Під час спостереження важливими є своєчасне виявлення критичних ВВС з метою направлення пацієнта та супроводу при транспортуванні до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу; при виявленні некритичних ВВС, що супроводжуються ЛГ, пацієнт має бути направлений для уточнення діагнозу та лікування до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу.

У випадку розвитку ускладнень пацієнт має бути направлений до референтного центру ЛГ або, за наявності ургентних показань, до ближчого ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу.

IV. ОПИС ЕТАПІВ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Діагностика

1) Причини легеневої гіпертензії у дітей

Неонатальна	Стійка легенева гіпертензія (ідіопатична)
	Бронхолегенева дисплазія
	Інфекція, наприклад, <i>Streptococcus</i>
	Структурні захворювання, наприклад, вроджена діафрагмальна кіла
Кардіологічна	ВВС з наявним шунтом зліва направо, наприклад, дефект міжшлуночкової перегородки, атріовентрикулярна комунікація, відкрита артеріальна протока, аорто – легенеve вікно
	Транспозиція магістральних артерій (навіть без дефекту міжшлуночкової перегородки)
	Обструктивні ураження, наприклад, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, мітральний стеноз, гіпоплазія лівих відділів серця, ділятаційна кардіоміопатія
Набута	Хронічна гіпоксія, наприклад, високогірна, муковісцидоз,
	Сколіоз
	Обструкція дихальних шляхів в наслідок гіпертрофії мигдаликів, стенозу/маляції трахеї
	Васкулітна, наприклад, захворювання сполучної тканини, серповидних клітин.
	Тромбоемболія легеневої артерії
Ідіопатична	Спорадична (20% генетичне походження)
	Сімейна (60% генетичне походження)

2) Тактика лікаря при підозрі на ЛГ

Склідається 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, частоти серцевих скорочень 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).

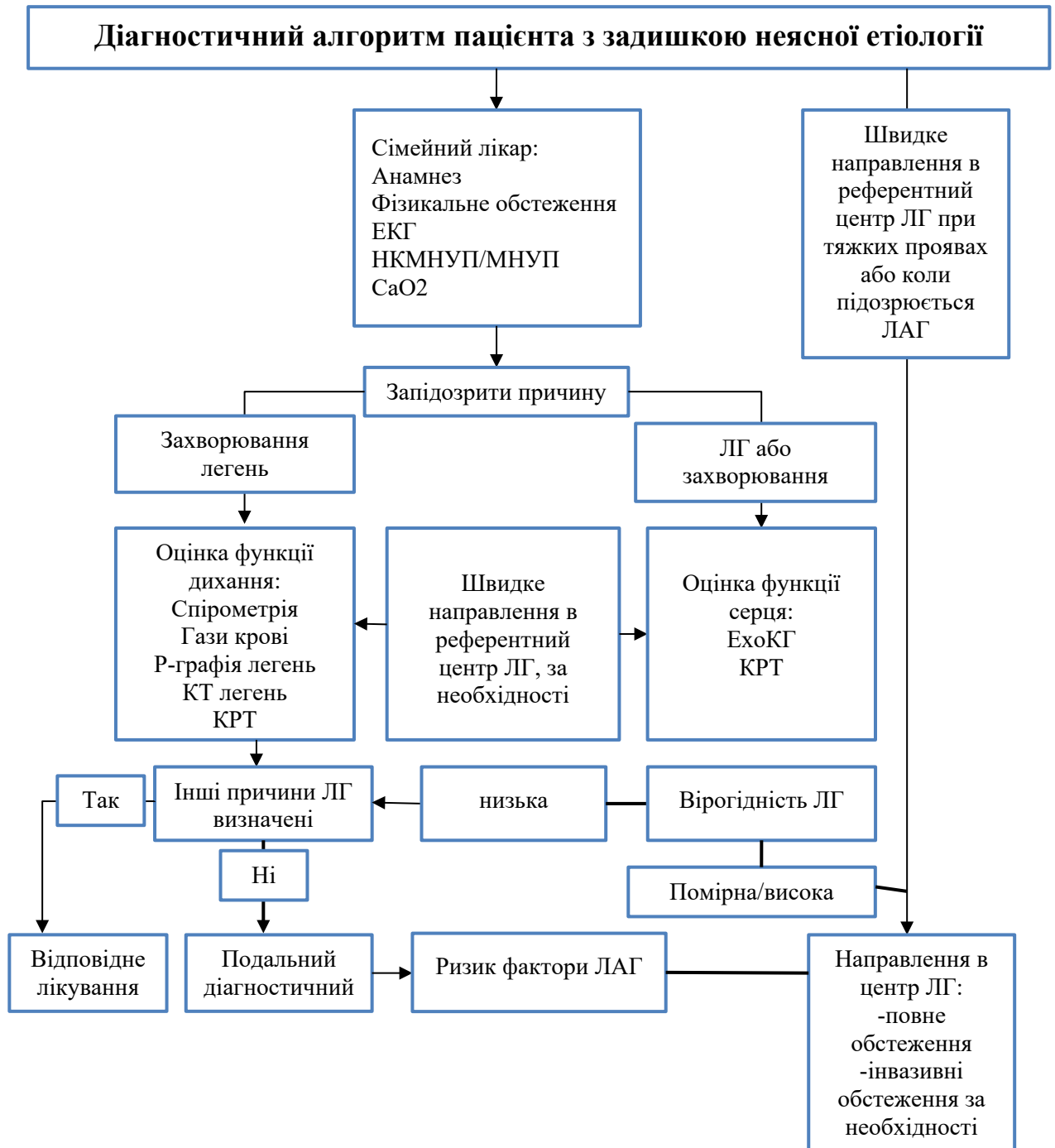
Етап 3 (підтвердження)

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

- при встановленні проміжної/високої ймовірності ЛГ;
- за наявності факторів ризику ЛГ.

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 ближчий 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 референтному 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/проведення хірургічного лікування, а також покращує результати.

Загальний алгоритм встановлення діагнозу пацієнту з підозрою щодо ЛГ

**Примітки:**

тяжкі прояви, що викликають занепокоєння: швидке пргресування симптомів, значне зниження функціональних можливостей, пресинкопальні або синкопальні стани при незначному фізичному навантаженні, ознаки правошлуночкової недостатності; оцінка функції легень та серця проводиться відповідним фахівцем; легенева КТ ангіографія рекомендована, якщо підозрюється ЛГ; включає обтяжений сімейний анамнез за ЛАГ.

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);

маркери хронічного гепатиту В та С (якщо не було визначено при попередніх обстеженнях), імунологічні обстеження на ВІЛ-інфекцію; коагулограма (МНВ при прийомі антагоністів вітаміну К).

дослідження, які призначаються за наявності показань:

рівень МНУП/НКМНУП;

маркери, необхідні для верифікації системного захворювання сполучної тканини;

тиреотропний гормон;

рівень D – димеру в крові (маркер наявності тромбоемболічного компоненту захворювання);

Інструментальні обстеження:

реєстрація ЕКГ в 12-відведеннях;

пульсоксиметрія;

ультразвукове дослідження серця (ЕхоКГ з доплеркардіографією)

ентгенографія органів грудної клітки

тест із дозованим фізичним навантаженням (6-хвилинний тест ходьби (з оксиметрією до та після проби) – в залежності від стану пацієнта;

КПС (при остаточному встановленні діагнозу ЛГ, через 3-4 місяці після призначення/корекції специфічної терапії, при погіршенні стану, в плановому порядку кожні 1,5-2 роки) з проведенням вазореактивного тесту у разі необхідності (хворим з ідіопатичною легеневою гіпертензією до призначення специфічного лікування);

дослідження, які призначаються за наявності показань:

ангіопульмонографія (КТ з контрастуванням або пряма ангіопульмонографія);

перфузійна пульмоносцинтиграфія;

спірографія;

трансезофагеальна ЕхоКГ;

МРТ серця та легень;

кардіопульмональний тест (пікове споживання O₂).

4) Фактори, що визначають ризик розвитку ідіопатичної/спадкової легеневої артеріальної гіпертензії у дітей

Нижчий ризик	Детермінанти ризику	Вищий ризик
Ні	Клінічні докази недостатності правого шлуночка (далі – ПШ)	Так
Ні	Симптоми прогресування	Так

>350	6-хвилинний тест (>6 років), м	<350
Відповідає віку	Зріст	Затримка розвитку
I,II	ФК ВООЗ	III, IV
Мінімально підвищений	Рівень МНУП/НКМНУП	Підвищення рівня Значно підвищений
	Ехокардіографія	Збільшення розмірів ПП/ПШ Зменшення розмірів Підвищення ПШ/ЛШ співвідношення Зниження TAPSE Низький фракційної зміни площі ПШ Ексудативний перикардит
Системний серцевий індекс >3,0 л/хв/м ² , Системна венозна сатурація >65% Гостра вазореактивність	Гемодинаміка	Системний серцевий індекс <2,5 л/хв/м ² , ТПП сер >10 мм, Індекс опору легеневих судин >20 ОВ·м ² Системна венозна сатурація <60% Індекс податливості легеневої артерії <0.85 mL·мм рт ст ⁻¹ ·м ⁻²

На етапах спостереження проводиться переоцінка ризику для своєчасної корекції терапії.

5) Оцінка та строки подальшого спостереження за пацієнтами з ЛАГ

	На вихідному рівні	Через 3-6 міс. після зміни в терапії ¹	Кожні 3-6 міс. після стабілізації стану ¹	В разі клінічного погіршення
Обстеження (включаючи оцінку ФК за ВООЗ)	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
Тест з 6-хвилинною ходьбою	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
Кардіопульмональний навантажувальний тест	розглянути	розглянути	розглянути	розглянути
Аналіз крові (в тому числі МНУП/НКМНУП) ^{2,3}	рекомендовано	розглянути	рекомендовано	рекомендовано
Газовий аналіз артеріальної крові або пульсоксиметрія ⁴	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано
ЕхоКГ	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано	рекомендовано

КПС	доцільно	доцільно	рекомендовано	рекомендовано
-----	----------	----------	---------------	---------------

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 для:

надання екстреної медичної допомоги пацієнтам з ЛГ, стабілізація стану пацієнта;

надання медичної допомоги пацієнтам у стані декомпенсації;

проведення лікувально-діагностичних втручань, що здійснюються в умовах стаціонару ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу;

надання кардіохірургічної допомоги дітям з критичними ВВС;

попередження розвитку ускладнень та допомога при ускладненнях, що вже виникли.

Госпіталізація до відділень інтенсивної терапії показана:

пацієнтам з симптомами гострої серцевої недостатності;

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 показання 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 правошлуночкова недостатність, гіпотензія).	Госпіталізація, бажано до референтного центру ЛГ або ближчий ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу.
2. Погіршення функціонального стану пацієнта з ЛГ.	
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 клініки основного захворювання стану пацієнта або відсутність захворювання серця. 2. Виявлення при проведенні ЕхоКГ середньої вірогідності ЛГ та наявність факторів ризику розвитку ЛГ.	Консультація фахівця з ЛГ

2) Планова госпіталізація

Здійснюється до референтного центру ЛГ з метою:

- проведення високотехнологічних обстежень (КПС, вазореактивний тест, селективна ангіографія);
- проведення хірургічного лікування (септикостомія, тромбendarтеріоектомія, балонна легенева 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

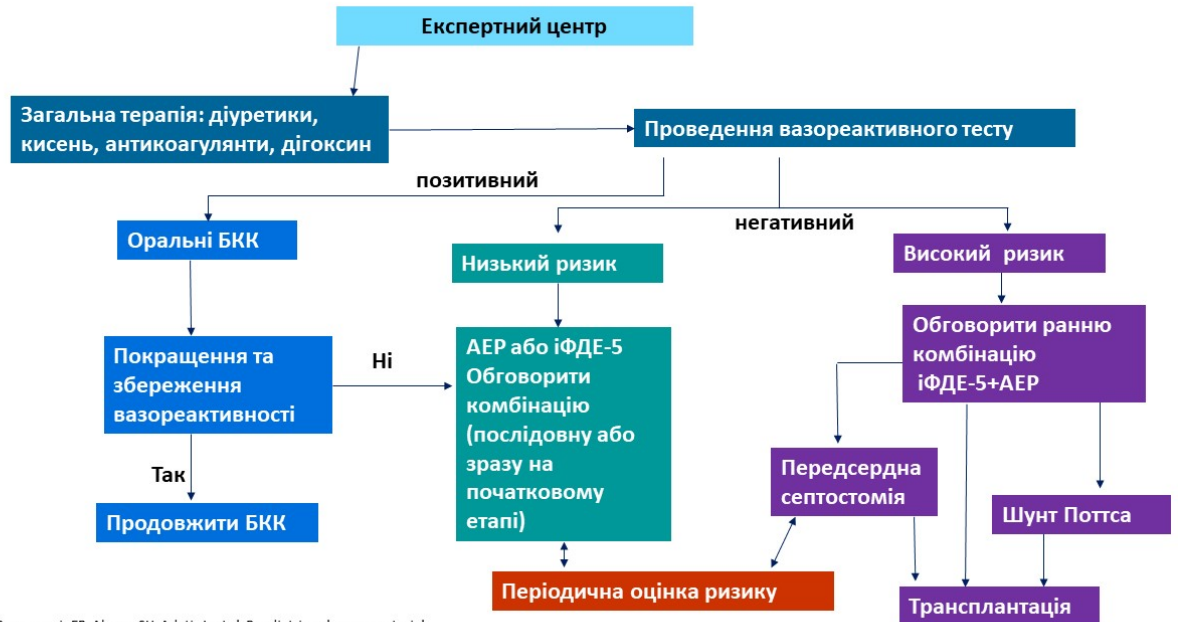
Проводиться з метою стабілізації стану пацієнта; попередження розвитку ускладнень.

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;
- хірургічна корекція дітям з критичними ВВС;
- розробки заходів реабілітації, направлених на упередження виникнення ускладнень та порігшення стану.

3. Лікування

1) Алгоритм лікування ідіопатичної/сімейної легеневої артеріальної гіпертензії у дітей



Адаптовано з Rosenzweig EB, Abman SH, Adatia I, et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. Eur Respir J 2019; 53: 1801916 <https://doi.org/10.1183/13993003.01916-2018>

2) Алгоритм лікування пацієнтів з іншими формами ЛАГ

У пацієнтів з іншими, окрім ідіопатична/спадкова ЛАГ, вазореактивний тест не проводиться і БКК не призначаються для лікування ЛАГ. Медикаментозне лікування ЛАГ проводиться відповідно до ризику прогресування ЛАГ.

3) 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, ознаками затримки рідини або при ВВС зі збагаченим легневим кровотоком; спіронолактон потрібно призначати при значно збільшених розмірах правого шлуночку та/або високому рівні натрій-уретичного пептиду;

довгострокові інгаляції кисню показані пацієнтам з ЛГ при PaO_2 менше 8 кПа (60 мм рт. ст.); рекомендуються проводити проби з киснем для визначення необхідності оксигенотерапії (особливо, у пацієнтів з ВВС) та швидкості оксигенотерапії;

лікування пероральними антикоагулянтами (антагоністи вітаміну К (варфарин), прямі інгібітори фактора Ха (ривароксабан, дабігатран) 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 тахісистолічна форма фібриляції передсердь або правошлуночкова серцева недостатність;

препарати заліза за наявності анемії або дефіциту заліза;

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

інгібітори фосфодіестерази-5 (силденафіл, тадалафіл);

стимулятори розчинної гуанілатциклази (ріоцигуат)

блокатори ендотелінових рецепторів (бозентан, амбрізентан).

Через 4 місяці прийому призначених ЛЗ проводиться оцінка їх ефективності з визначенням ризику прогресування ЛГ. За необхідності проводиться корекція початково призначеної терапії.

Застосування терапії легеневої артеріальної гіпертензії у дітей

Лікарський засіб	Дозвіл Європейського агентства з лікарських засобів для використання у дітей з ЛАГ
Інгібітори фосфодіестерази-5 (пероральні)	
Силденафіл	Дозволений у віці ≥ 1 року. Рекомендоване дозування: < 20 кг: 30 мг/добу в 3 прийоми; ≥ 20 кг: 60 мг/добу в 3 прийоми. Уникати вищих доз у дітей (> 3 мг/кг/день).
Тадалафіл	Дозволений у віці > 2 років. при масі тіла ≥ 40 кг – 40 мг на добу, при масі тіла < 40 кг - 20 мг у вигляді або таблетованого тадалафіла або 10 мл оральної суспензії 2 мг/мл один раз на добу
Стимулятори розчинної гуанілат циклази	
Ріоцигуат	Дозволений у віці від 6 до 18 років 0,5-2,5 мг 3 рази на добу при масі тіла ≥ 50 кг
Антагоністи рецепторів ендотеліну (пероральні)	
Бозентан	Дозволений у віці ≥ 1 року. Рекомендоване дозування: 4 мг/кг/добу в 2 прийоми. Макс.: 250 мг/добу.
Амбрізентан	Дозволений для дітей старше 8 років. Рекомендоване дозування: 2,5-10 мг/добу за один прийом.

4) Лікування ускладнень легеневої гіпертензії

Ускладнення та симптоми	Лікування
Загострення ЛГ (легенево-гіпертензивний криз) Ознаки посилення ПШ недостатності та гіпотензії. Клінічними проявами стану є: скарги на різку слабкість, запаморочення, непритомний	Лікування проводиться у відділенні інтенсивної терапії. Крім загального симптоматичного лікування (діуретики, оксигенотерапія), необхідно: усунення причини декомпенсації (порушення режиму прийому ЛЗ,

Ускладнення та симптоми	Лікування
<p>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>тромбоемболія легеневої артерії, аритмії, повільно текуча інфекція, перевантаження рідиною); зниження постнавантаження ПШ за допомогою максимально селективних вазодилататорів ЛА; при недостатній ефективності легневих вазодилататорів - застосування ЛЗ з позитивною інотропною дією.</p>
<p>Аритмії Різні види тахіаритмій, як правило, виникають на пізніх етапах захворювання.</p> <p>Такі порушення ритму та провідності, як екстрасистолія, синоатріальна блокада, міграція водія ритму по передсердях, зустрічаються досить часто.</p>	<p>При персистуючій формі 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 розвинути анемія. Значна та помірна кровотеча.</p>	<p>Спеціального лікування не потребує. Проводиться лікування анемії. Часті кровохаркання можуть бути протипоказаннями для антикоагулянтної терапії (необхідно враховувати ризику тромбозу/кровотечі).</p> <p>Гемостатична терапія. Емболізація бронхіальних судин. При</p>

Ускладнення та симптоми	Лікування
<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>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)</p> <p>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 (стенування).</p>
<p>Правошлуночкова серцева недостатність</p> <p>Ознаки ПШ недостатності: набрякання шийних вен, збільшення розмірів печінки,</p>	<p>Діуретична терапія з контролем водного балансу, застосування ЛЗ з інотропною дією, оптимізація специфічної вазодилататорної терапії ЛГ.</p>

Ускладнення та симптоми	Лікування
позитивний симптом Плеша, набряки нижніх кінцівок, асцит.	

4) Хірургічне та інтервенційне лікування

Хірургічне та інтервенційне лікування проводиться окремим категоріям пацієнтів з ЛАГ та ХТЕЛГ для покращення функціонального класу та прогнозу після оптимізації специфічної медикаментозної терапії.

Хірургічні та інтервенційні методи лікування включають:

передсердну балонну септикостомію (тяжка ЛАГ з ПШ недостатністю; часті синкопальні стани; рефрактерність до медикаментозної терапії; bridge-to-transplant або паліативний метод);

анастомоз Поттса (ідіопатична або спадкова ЛАГ; супрасистемний тиск у легеневій артерії; рефрактерність до максимальної терапії);

звужування легеневої артерії (метод з обмеженими показаннями, виконується лише в референтних центрах ЛГ у дітей раннього віку при ЛАГ асоційованій з ВВС);

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

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

легенева або комбінована серцево-легенева трансплантація (методи останньої лінії лікування) у тому числі з можливим застосуванням механічної підтримки кровообігу (ЕСМО/ECLS, 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-кардіолога інтервенційного, лікаря-трансплантолога. Специфічне для ЛГ хірургічне лікування проводиться у референтних або хірургічних центрах ЛГ.

Термін стаціонарного лікування при проведенні хірургічного втручання визначається індивідуально.

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
Прогресуючий перебіг захворювання або нещодавня госпіталізація з приводу погіршення ЛАГ
Не ефективність або неможливість 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 на максимально переносимій терапії ЛАГ, що зазвичай включає в/в або п/ш введення лікарських засобів групи простацикліну або при неможливості її отримувати
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

5) Немедикаментозні методи

Рекомендації щодо модифікації способу життя, праці, відпочинку

Положення
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

б) 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. Збільшення кількості пацієнтів, які знаходяться у групі низького ризику. 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, перехід до або

збереження високого ризику прогресування.

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	розглянути	розглянути	розглянути

Примітки:

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

²основні 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;

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

⁴у стабільних пацієнтів проводиться пульсоксиметрія під час спостережень, при первинному встановленні діагноза в стаціонарі визначається газовий склад крові.

V. РЕСУРСНЕ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ВИКОНАННЯ ПРОТОКОЛУ

На момент затвердження даного УКПМД 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. 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, лікарі-педіатри, медичні сестри.

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

Лікарські засоби

Антиаритмічні лікарські засоби

Антикоагулянти

Глікозиди наперстянки

Діуретики

Оксигенотерапія

Препарати заліза

2. Спеціалізована медична допомога

Кадрові ресурси: лікар-кардіоревматолог дитячий, лікар-кардіолог дитячий, лікар-ревматолог дитячий, лікар-хірург серцево-судинний, лікар-кардіолог інтервенційний, лікар-трансплантолог, лікар-пульмонолог дитячий, лікар-гематолог дитячий, лікар-гастроентеролог дитячий, лікар-інфекціоніст дитячий, лікар з лікувальної фізкультури, лікар-фізіотерапевт, інші фахівці, які надають медичну допомогу пацієнтам з ЛГ, середній медичний персонал.

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

Лікарські засоби

Антиаритмічні лікарські засоби

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

Антикоагулянти: варфарин, ривароксабан, дабігатран

Блокатори кальцієвих каналів: амлодипін, дилтіазем, ніфедипін

Глікозиди наперстянки

Діуретики

Засоби для лікування еректильної дисфункції: силденафіл, тадалафіл

Неглікозидні кардіотонічні засоби: дофамін, добутамін

Оксигенотерапія

Препарати заліза

VI. ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги

1) наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря, лікаря-педіатра 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, лікаря-педіатра КМП з ЛГ.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД.

Бажаний рівень значення індикатора:

2026 рік – 90%

2027 рік та подальший період – 100%

Інструкція з обчислення індикатора.

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

Дані надаються лікарями загальної практики – сімейними лікарями, лікарями-педіатрами 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, лікарів-педіатрів зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики – сімейних лікарів, лікарів-педіатрів 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, лікарів-педіатрів 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, лікарем-педіатром.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

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

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

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД.

Бажаний рівень значення індикатора:

2026 рік – 90%

2027 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора

Організація, 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 звітнього періоду.

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

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, 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 № 112/о «Історія розвитку дитини №_» та Інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527, зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 976/25753 (далі – форма № 112/о); форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» та Інструкція щодо 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 щодо 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 № 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 № 112/о; 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 Кабінету Міністрів України 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 та реабілітаційної 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».

**Директор Департаменту
медичних послуг**

Валерія СОРУЧАН

Додаток 1
до Уніфікованого клінічного
протоколу первинної та
спеціалізованої медичної допомоги
«Легенева гіпертензія у дітей»
(розділ II)

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

Доцільність: 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
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 референтних 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 референтних 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 термодилюції, 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 болюсом 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 (далі - СІ): $CI (л/хв/ м^2) = ХОК/St$, де ХОК – хвилиний об'єм крові, а St – площа тіла пацієнта;

легеневий судинний опір (далі - ЛСО): $ЛСО = (срТЛА - ТЗЛА)/ ХОК$, виражений у одиницях Вуда (далі - 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. Лікарські засоби, 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 (далі - 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.
Хвилиний об'єм крові (ХОК)*	В залежності від віку**: Новонароджені: 0.3-0.5 л/хв

Сатурація змішаної венозної крові (СvO ₂)** Сатурація артеріальна (СаO ₂) Системний артеріальний тиск	Дошкільного віку (до 6 років): 1.5-2.5 л/хв Шкільного віку (6-7 років): 3-4 л/хв 65-80% 95-100% Відповідно до нормограм для відповідного віку
<i>Розраховані показники</i> індексу опору легеневих судин (ІОЛС) Серцевий індекс Індекс ударного об'єму	< 3 од. Вуда/м ² 2.5-4.0 л/хв/м ² 33-47 мл/м ²

Примітки:

* дані з <https://www.schwarzercardiotek.com/normal-cardiac-output/>;

**зразок крові взято з легеневої артерії, порівняльна оксиметрія рекомендована для виключення внутрішньосерцевих шунтів коли СvO₂ більше 75%, ІОЛС =(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

Лікарський засіб	Шлях введення	Час полувиведення	Дозування	Тривалість
Оксид азоту	інгаляційно	15-30 с	10-20 ппм	5-10 хв*
Глопрост	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 дітей»
(підпункт 3 пункту 3 розділу III)

Інформація для пацієнта з легеневою гіпертензією

Поняття «Легенева гіпертензія»

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

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

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

Критеріями діагностики легеневої гіпертензії служать показники середнього тиску в легеневій артерії понад 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 2,0-3,0 од);

обов'язково зверніться до ближчого до вас референтного центру ЛГ;
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 варіантом для управління ЛАГ, бо, як відомо, у хворобі беруть участь 3 окремі сигнальні шляхи: шлях простагліцину, шлях ендотеліну і шлях NO.

Трансплантація легенів

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

Трансплантація повинна залишатися важливим варіантом для тих, в кого не 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 осіб, які хворіють на легеневу гіпертензію

Для всіх осіб, які хворіють 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. Особам, які хворіють 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;
- таласотерапія;
- масажі теплими каменями;
- щітццу;
- 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 осіб, які хворіють на ЛГ необхідно обговорювати можливість проведення додаткової киснетерапії.

Особам, які хворіють на ЛГ слід виключити підйому у гори (більше 1 тис. м над рівнем моря).

Профілактика інфекційних захворювань є дуже важливим завданням для осіб, які хворіють 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 пацієнтів. Усім пацієнткам з ЛГ репродуктивного віку повинні бути рекомендовані відповідні методи контрацепції. Для осіб, які хворіють 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, які хворіють на ЛГ

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 медичні працівники визнають, що даний дієтичний курс – більш 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 осіб, які хворіють на ЛАГ

Спільнота осіб, які хворіють 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 осіб, які хворіють на ЛГ або через соціальні мережі, або на спеціальних заходах. Деякі люди, які живуть з важкою формою ЛГ, взаємодіють більш часто і більш значущим чином з їх «родиною ЛГ» он-лайн або по телефону, ніж з людьми в їх місцевих громадах. Для людей з рідкісною хворобою спілкування з тими, хто розуміє, з чим вони мають справу, може забезпечити необхідний комфорт і полегшення. Для багатьох пацієнтів з обмеженою рухливістю така дружба забезпечує щоденну соціальну підтримку і по-справжньому тримає їх у тонусі.

В таких організаціях вам допоможуть визначитись з ближчим референтним центром ЛГ, надішлють розроблені спеціально для Вас брошури та нададуть відповіді на безліч інших запитань.
