

УДК 616.1-08:616.1
DOI: <http://doi.org/10.31928/2664-4479-2024.4.6877>

Ведення пацієнтів із легеневою гіпертензією в умовах воєнного стану: реалії та проблеми

Г.Д. Радченко¹, О.О. Торбас¹, Ю.А. Боцюк¹, О.Л. Рековець¹,
С.О. Прогонов¹, Ю.М. Сіренко²

¹ ДУ «Національний науковий центр «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини імені акад. М.Д. Стражеска» НАМН України», Київ

² Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, Київ

Будь-які військові дії на території країни можуть значно вплинути на якість надання медичної допомоги, а особливо, пацієнтам з рідкісними хворобами, які потребують дороговартісного лікування. В статті проаналізовано роботу спеціалізованого центру легеневої гіпертензії (ЛГ) за період воєнного вторгнення Росії в Україну та представлено результати амбулаторного опитування пацієнтів щодо проблем, які вони мали з доступом до медичної допомоги та забезпеченням ліків у період з 24.02.2022 до 01.07.2024.

Матеріали і методи. Проведено вибірку пацієнтів із діагнозом ЛГ за періоди: з 01.01.2018 до 30.04.2020 (n=328, передвоєнний та «передковідний» період) та з 22.02.2022 до 01.07.2024 (n=394, воєнний період). Вибірку проводили з електронної госпітальної бази даних та електронного реєстру пацієнтів, який ведеться у відділенні з 2014 року. За допомогою системи Google Form було створено опитувальник, який через сучасні способи комунікації (Viber, Facebook) розіслано для заповнення online пацієнтам, котрі перебувають на обліку (звертались за амбулаторною або стаціонарною допомогою) у відділенні або є підписниками соціальних мереж Української асоціації хворих на легеневу гіпертензію та/або Львівського міського благодійного фонду «Сестри Далілі». Отримано 220 відповідей.

Результати. Встановлено, що введення воєнного стану в країні суттєво не вплинуло на надання допомоги пацієнтам з різними формами ЛГ спеціалізованим центром. За «воєнний» період кількість пролікованих та виконаних процедур катетеризації правих відділів серця зросла порівняно з «довоєнним» періодом на 20 та 22 % відповідно. 65 % тих, хто виїжджав за кордон, скористалися допомогою спеціалізованого відділення для прямого направлення у центри ЛГ у Польщі для допомоги в діагностиці та лікуванні, зокрема хірургічної. Під час війни 41,7 % опитаних змінювали місце проживання, але лише у 17,9 % були перерви в прийомі препаратів для лікування ЛГ. Разом зі звичайними джерелами забезпечення пацієнтів ліками (гуманітарна допомога благодійних організацій пацієнтів, державна програма із забезпечення безплатними ліками), кожний п'ятий пацієнт «обмінювався» ліками з іншими пацієнтами. У 45 % пацієнтів, які відвідували закордонні центри ЛГ, раніше призначена в Україні терапія була змінена на більш ефективні або безпечні препарати, які не зареєстровані в Україні.

Ключові слова: легенева гіпертензія, спеціалізований центр, воєнний стан, організація допомоги.

Легенева гіпертензія (ЛГ) – це гемодинамічний та патофізіологічний стан, який характеризується підвищенням середнього артеріального тиску (АТ) в легеневій артерії більше ніж

20 мм рт. ст., що було визначено за даними катетеризації правих відділів серця (КПС) [1]. Залежно від причини виникнення та патогенезу ЛГ поділяють на 5 груп. Серед них, зазвичай, лише пацієнти

Радченко Ганна Дмитрівна, д. мед. н., проф., в.о. зав. відділу вторинних та легеневої гіпертензії
ORCID ID: 0000-0002-3651-3014
E-mail: rganna1970@ukr.net

Стаття надійшла до редакції 31 липня 2024 р.

Radchenko Ganna D., D. Med. Sc., Prof., Acting Director Chief of Department of secondary and pulmonary hypertension
ORCID ID: 0000-0002-3651-3014
E-mail: rganna1970@ukr.net

Received on 31.07.2024

групи 1 (легенева артеріальна гіпертензія (ЛАГ)) та 4 (хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія (ХТЕЛГ)) потребують специфічної терапії, без якої значно зменшується тривалість життя та значно погіршується його якість. Окрім того, ХТЕЛГ часто потребує хірургічного лікування. Ефективність ведення таких пацієнтів залежить від своєчасного та правильного встановлення діагнозу та від можливості безперервного забезпечення їх необхідними ліками, які є переважно дорогими, а тому часто гарантується державою або страховими компаніями, або спеціальними фондами. Ця патологія вважається рідкісним захворюванням і у всіх цивілізованих країнах, зокрема і в Україні, є спеціалізовані центри, в яких сконцентровані необхідне обладнання та фахівці, що найбільше обізнані в цій патології. Це дає змогу, з одного боку, надавати висококваліфіковану допомогу хворим, а з іншого боку – уникати використання дороговартісних ресурсів системи охорони здоров'я не за цільовим призначенням.

В Україні з 2016 року діє державна програма із забезпечення хворих з ЛГ дорогими ліками. Проте, повномасштабне вторгнення Росії в Україну в лютому 2022 року поставило під загрозу своєчасне надання медичної допомоги всім пацієнтам з орфанними хворобами, в тому числі і з ЛГ. В статті проаналізовано результати роботи спеціалізованого відділення вторинних та легеневих гіпертензій ДУ «ННЦ «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини імені акад. М.Д. Стражеска» НАМН України» за період воєнного вторгнення та представлено результати амбулаторного опитуван-

ня пацієнтів щодо проблем, які вони мали з доступом до медичної допомоги та забезпеченням ліків у період з 24.02.2022 до 01.07.2024.

Аналіз роботи спеціалізованого відділення в умовах воєнного стану

Для аналізу роботи спеціалізованого відділення під час воєнного стану була проведена вибірка пацієнтів, які виписалися з діагнозом ЛГ, за майже однакової тривалості (28 місяців) періоди: з 01.01.2018 до 30.04.2020 (коли ще не було тимчасових обмежень на госпіталізацію пацієнтів через COVID-19) та з 22.02.2022 по 01.07.2024 (період від початку повномасштабного вторгнення до проведення вибірки). Вибірка проводилась із електронної госпітальної бази даних та електронного реєстру пацієнтів, який ведеться у відділенні з 2014 року. На основі вибірки сформовано базу даних у системі Microsoft Excel (Office 2019, Windows 10). Статистичний аналіз проводився за допомогою пакету програм інтегрованих у Microsoft Excel та програми MedCalc version 22.032 (MedCalc Software Ltd, Бельгія). Середні показники представлено у форматі $M \pm \text{Стандартне відхилення}$. Різниця середніх оцінювалась за t-критерієм Стьюдента. Різницю пропорційних показників оцінювали за Chi-squared критерієм із визначенням довірчого інтервалу. Статистично значущою різницю вважали при $p < 0,05$.

За воєнний період було госпіталізовано 394 пацієнти з різними формами ЛГ, що було на 20,1 % більше ніж за довоєнний період (рис. 1). Гендерна структура госпіталізованих пацієнтів не змінилась

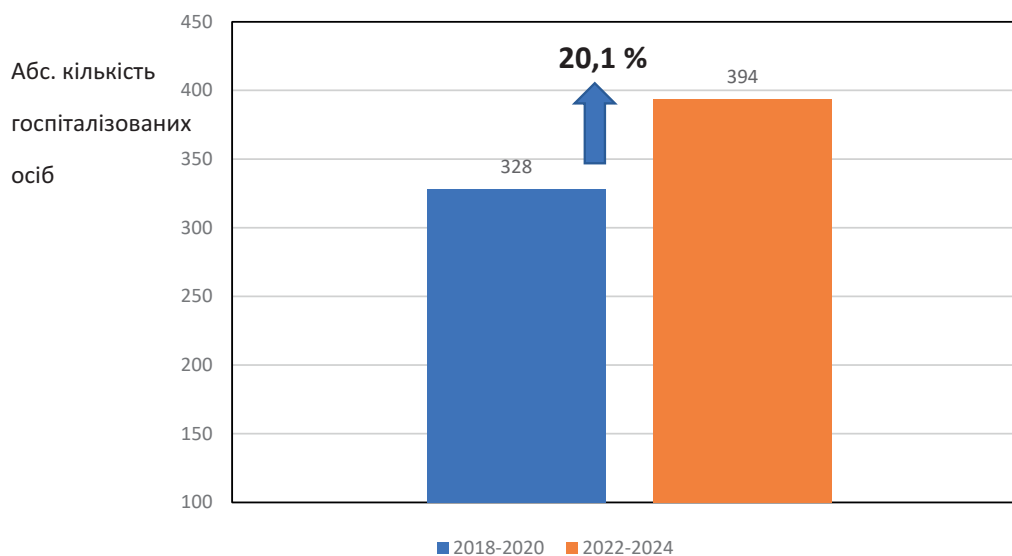


Рис. 1. Кількість госпіталізацій за періоди з 01.01.2018 до 30.04.2020 та з 24.02.2024 до 01.07.2024.

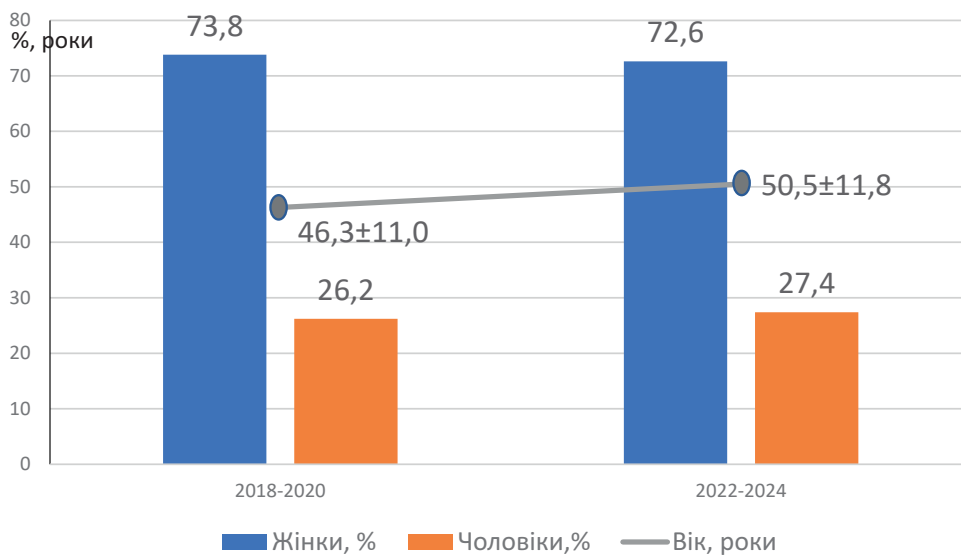


Рис. 2. Демографічні характеристики пацієнтів із легеневою гіпертензією, які лікувалися у відділенні за періоди 01.01.2018–30.04.2020 та 24.02.2022–01.07.2024.

Таблиця

Розподіл пацієнтів за формою легеневої гіпертензії у відповідні періоди аналізу

Форма ЛГ	01.01.2018–30.04.2020 (n=328)	22.02.2022–01.07.2024 (n=394)	p (ДІ)
Ідіопатична ЛАГ, n (%)	82 (25)	83 (21,1)	НЗ
ЛАГ-ВВС, n (%)	98 (29,9)	94 (23,9)	НЗ
ЛАГ-ЗСТ, n (%)	16 (4,9)	61 (15,5)	<0,0001 (6,25–4,92 %)
Портальна ЛАГ, n (%)	3 (0,9)	0	НЗ
ЛАГ-ВІЛ, n (%)	1 (0,3)	0	НЗ
ВОХЛ, n (%)	0	2 (0,5)	НЗ
ХТЕЛГ, n (%)	67 (20,4)	70 (17,8)	НЗ
ЛГ-ЛВ, n (%)	20 (6,1)	42 (10,7)	0,028 (0,48–8,64 %)
ЛГ-ЗЛ, n (%)	9 (3,0)	7 (1,8)	НЗ
ЛГ з невідомим або багатофакторним механізмом виникнення з призначенням специфічної терапії, n (%)	15 (4,6)	7 (1,8)	0,03 (0,23–5,79 %)
ЛГ з невідомим або багатофакторним механізмом без призначення специфічної терапії, n (%)	16 (4,9)	28 (7,1)	НЗ

ДІ – довірчий інтервал; НЗ – статистично незначущо; ЛАГ – легенева артеріальна гіпертензія; ЛГ – легенева гіпертензія; ХТЕЛГ – хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія; ЛАГ-ВВС – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована із вродженими вадами серця; ЗСТ-ЛАГ – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована із захворюваннями сполучної тканини; Портальна ЛАГ – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована з портальною гіпертензією; ЛАГ-ВІЛ – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована з вірусом імунодефіциту людини; ЛВ-ЛГ – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована із захворюванням лівих відділів серця; ЗЛ-ЛГ – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована із захворюванням легень.

(рис. 2). Проте спостерігалось статистично значуще збільшення середнього віку пацієнтів: з $(46,4 \pm 11,0)$ у довоєнний час до $(50,5 \pm 11,8)$ року під війни ($p < 0,0001$). Структура госпіталізованих залежно від форми ЛГ дещо відрізнялась (таблиця). Не було госпіталізованих із ЛАГ асоційованою із ВІЛ-інфекцією або порталною гіпертензією та статистично значуще більше ніж удвічі зменшилась (з 4,6 до 1,8 %, $p = 0,03$) кількість пацієнтів з багатофакторним або неясним механізмом виникнення ЛГ, яким було призначено специфічну терапію (зазвичай, це пацієнти зі складними вродженими вадами серця, рідкісними хворобами легень (гістіоцитоз), хворобами порушення системного метаболізму). Значно, майже у три рази, зросла кількість пацієнтів із ЛАГ, асоційованою із захворюваннями сполучної тканини (з 4,9 до 15,5 %, $p < 0,0001$) та ЛГ асоційованою із захворюванням лівих відділів серця (з 6,1 до 10,7 %, $p = 0,028$). Окрім того, у двох пацієнтів за воєнний період було діагностовано рідкісну форму ЛГ – венооклюзійна хвороба легень, яка не спостерігалася в попередні періоди. Одному пацієнту з цією патологією проведено трансплантацію легень у Польщі з дуже позитивним результатом, інша пацієнтка відмовилась від лікування і направлення на трансплантацію та померла через 4 місяці після встановлення діагнозу.

За воєнний період відділення продовжило проводити обстеження пацієнтів з ЛГ згідно з локальним протоколом, зокрема КПС. За вказаний довоєнний період було проведено 122 катетеризації, водночас із моменту російського вторгнення їх було зроблено на 22 % більше (149 процедур). При цьому діагноз ЛГ не був підтверджений у 2 пацієнтів довоєнного періоду та у 6 пацієнтів за воєнний період. У 2023 році відділення завдяки Асоціації пацієнтів з легеневою гіпертензією було оснащено апаратом експертного класу для проведення ехокардіографії та в повному обсязі працювала лабораторія з оцінки функції зовнішнього дихання та визначення дифузійної здатності легень, якої не було у 2018–2020 роках.

Отже, воєнний стан не вплинув в цілому на роботу спеціалізованого відділення. Навпаки, збільшилась кількість пацієнтів та інвазивних втручань. Дещо змінилась структура пролікованих за формою ЛГ та збільшився середній вік хворих.

Результати опитування амбулаторних пацієнтів з легеневою гіпертензією щодо надання їм медичної допомоги в умовах воєнного стану

За допомогою системи Google Form було створено опитувальник, який через сучасні способи комунікації (Viber, Facebook) розіслано для запо-

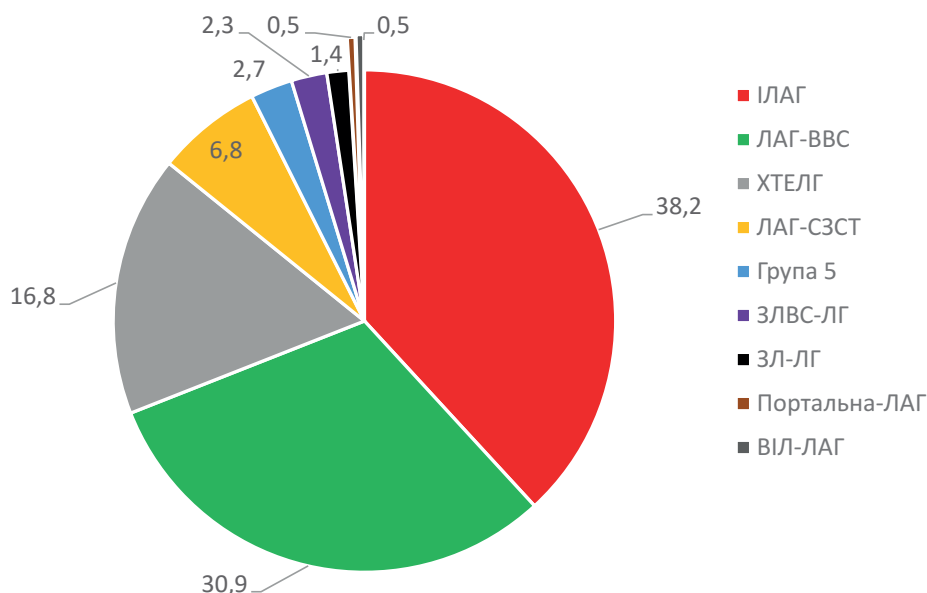


Рис. 3. Розподіл пацієнтів, які відповіли на запитання анкети ($n=220$), залежно від форми легеневої гіпертензії. ІЛАГ – ідіопатична легенева гіпертензія; ЛАГ-ВВС – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована з вродженими вадами серця; ХТЕЛГ – хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія; ЛАГ-СЗСТ – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована із системним захворюванням сполучної тканини; ЗЛВС-ЛГ – легенева гіпертензія, асоційована із захворюванням лівих відділів серця; ЗЛ-ЛГ – легенева гіпертензія, асоційована із захворюванням легень; Портальна ЛАГ – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована із порталною гіпертензією; ВІЛ-ЛАГ – легенева артеріальна гіпертензія, асоційована із ВІЛ-інфекцією.

внення online пацієнтам, котрі стоять на обліку (звертались за амбулаторною або стаціонарною допомогою) у відділенні вторинних та легеневих гіпертензій або є підписниками соціальних мереж Української Асоціації хворих на легеневу гіпертензію та/або Львівського міського благодійного фонду «Сестри Даліли». Заповнені форми автоматично були трансформовані у таблицю Excel. Обробка отриманих даних проводилась за допомогою IBM Statistics SPSS 22.0.

МАТЕРІАЛИ І МЕТОДИ

Загалом отримано відповіді від 240 пацієнтів. Середній вік опитуваних становив ($47,4 \pm 0,9$) року. Розподіл пацієнтів залежно від форми ЛГ представлено на *рис. 3*.

Більшість пацієнтів 207 (86,3 %) на момент опитування перебували за місцем проживання. Проте 100 (41,7 %) пацієнтів мали досвід переміщення з постійного місця проживання у період з 24.02.22 до 01.07.2024: 60 (60 %) змінювали місце проживання в межах України та 40 (40 %) виїжджали за кордон. З них поза межами основного місця проживання провели: до 1 місяця – 15 %, 1–3 місяці – 27 %, 3–6 місяців – 11 %, 6–12 місяців – 7 %, більше року – 20 %, ще не повернулися додому – 20 %. Для виїзду за кордон 26 (65 %) пацієнтів скористалися допомогою спеціалізованого відділення вторинних та легеневих гіпертензій ДУ «ННЦ «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини імені акад. М.Д. Стражеска» НАМН України», 14 – влаштували подорож самостійно. На початку російського вторгнення до відділення звернулись колеги, які працюють у спеціалізованих центрах ЛГ різних міст Польщі, з пропозицією щодо організації продовження лікування українських пацієнтів з ЛГ в їх відділеннях. Вони надавали супровід пацієнта на території Польщі, а співробітники відділення вторинних та легеневих гіпертензій ДУ «ННЦ «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини імені акад. М.Д. Стражеска» НАМН України» інформували пацієнтів щодо можливості виїзду, допомагали із перекладом медичної документації, надавали контактні дані приймаючої сторони, забезпечували пацієнтів, за можливості, ліками та стабілізували стан пацієнтів для подальшого транспортування в Польщу.

Серед опитаних 138 (57,5 %) за період з 24.02.22 до 01.07.24 проходили лікування в цен-

трі відділення вторинних та легеневих гіпертензій ДУ «ННЦ «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини імені акад. М.Д. Стражеска» НАМН України». 11 (4,5 %) хворих відповіли, що вони не знали про існування такого центру.

22 (9,2 %) пацієнти відповіли, що протягом певного часу вони перебували на окупованих територіях. Серед них – всі мали труднощі із вчасним отриманням ліків. Загалом труднощі із забезпеченням специфічними препаратами для лікування ЛГ відзначили 74 (30,8 %) з опитаних пацієнтів, хоча про перерву у прийомі препаратів сповістили лише 43 (17,9 %) пацієнти: у 7 пацієнтів – перерва становила до 1 тижні, у 19 – 1–3 тижні, у 13 – 1–3 місяці, у 2 – 3–6 місяців. Один пацієнт сповістив про перерву у прийомі специфічних препаратів строком від 6–12 місяців та ще один хворий не приймав препарати понад 1 рік.

Основними джерелами отримання ліків для терапії ЛГ за період воєнного вторгнення були: гуманітарна допомога через асоціації пацієнтів – 135 (56,3 %), державна програма щодо безплатного забезпечення ліками хворих з ЛГ – 106 (44,2 %), купували самостійно – 59 (24,6 %), отримували на обмін від інших пацієнтів – 45 (18,8 %), отримували ліки безкоштовно за кордоном за програмою для біженців – 26 (10,8 %), за рахунок клінічних досліджень – 5 (2,1 %).

Серед пацієнтів, які виїжджали за кордон, консультативною допомогою сімейних лікарів скористалися 10 (4,2 %) пацієнтів, 17 (7 %) обстежувалися в закордонних центрах легеневої гіпертензії. Двом пацієнтами з ХТЕЛГ провели тромбедартеріоектомію та одному пацієнту легеневу балонну ангіопластику. Одному пацієнту з венооклюзійною хворобою у Польщі була проведена трансплантація легень. У 18 (45 %) пацієнтів із 40 хворих, які виїжджали за кордон, місцеві фахівці змінили терапію, яка була призначена в Україні. У 14 хворих зміна препарату проводилась в межах одного класу (зазвичай, силденафіл змінювали на тадалафіл, або бозентан на амбризентан або мацитентан), у 9 – призначили додатковий препарат (зазвичай, блокатор ендотелінових рецепторів або селексипаг), у 2 пацієнтів змінили дозування супутньої терапії (діуретиків), двом хворим, навпаки, відмінили діуретики. На момент опитування силденафіл отримували 179 (74,6 %) хворих, тадалафіл – 12 (5 %), мацитентан – 23 (9,6 %), бозентан – 95 (39,6 %), амбризентан – 9 (3,8 %), інгаляційний ілопрост – 16 (6,7 %), селексипаг – 14 (5,8 %).

Таким чином, 41,7 % опитаних змінювали місце проживання під час російського вторгнення, проте лише 17,9 % сповістили про перебої в прийомі препаратів для лікування ЛГ. Джерелами основного забезпечення ліками були гуманітарна допомога благодійних організацій пацієнтів та державна програма із забезпечення безплатними ліками. Майже кожний п'ятий (18,8 %) пацієнт «обмінювався» ліками з іншими пацієнтами (або просто їх отримували від інших пацієнтів), що, вірогідно, не є можливим у жодній розвиненій країні світу. Серед хворих, які виїжджали за кордон та обстежувалися в центрах ЛГ, у 45 % випадків призначена раніше терапія була змінена на більш ефективні препарати або ж на препарати з меншою кількістю побічних ефектів. Більшість цих препаратів не представлена на ринку України. 65 % тих, хто виїжджав за кордон, скористалися допомогою спеціалізованого відділення, яке співпрацювало із аналогічними відділеннями Польщі щодо організації допомоги в діагностиці та лікуванні, в тому числі хірургічної, ЛГ.

ОБГОВОРЕННЯ

У роботі розглянуто проблему доступності діагностики та лікування пацієнтів із ЛГ в умовах воєнного стану. Діагностика та призначення/зміна лікування має проводитися у спеціалізованих відділеннях, де сконцентровані необхідні спеціалісти та медичне обладнання. В Україні одним з таких центрів є відділення вторинних та легеневих гіпертензій ДУ ННЦ «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини НАМНУ». Аналіз роботи цього відділення показав, що у «воєнний» період відділення продовжило працювати з навантаженням, яке перевищувало таке у «доковідний» період.

Проблема доступності ліків частково пов'язана із прихильністю пацієнтів до лікування. Адже існують 4 групи факторів, які забезпечують правильний прийом ліків: пов'язані з пацієнтом, препаратом, лікарем та соціо-економічні. В деяких дослідженнях було описано погіршення стану пацієнтів з ЛАГ після відміни або припинення прийому специфічних препаратів. Відміна силденафілу призвела до того, що пацієнти, які мали функціональний клас II, переходили в IV функціональний клас та не могли пройти 6-хвилинний тест. Припинення дихання оксидом азоту (NO) супроводжувалося виникненням життєзагрозливих гемодинамічних змін [2-4]. Однією із причин цього могло бути

збільшення кількості ендотеліну-1 на фоні інгаляцій NO, припинення яких призвело до підвищення опору легеневих судин на 78 % [5]. Наразі розроблено певні стандарти і правила відміни різних груп специфічних препаратів ЛГ [6]. Порушення цих правил може асоціюватися із погіршенням стану пацієнтів та, навіть, смерті. За оцінкою експертів, не дивлячись на велику вартість специфічних препаратів, загальні витрати на лікування пацієнтів з ЛГ є меншими на 13 тис. дол США на пацієнта на рік при добрій прихильності хворих до лікування [6]. Тому це є і соціально, і економічно важливим вчасно призначити, правильно підібрати та забезпечити постійний прийом специфічних препаратів хворим з ЛГ.

Практично немає даних щодо впливу катастроф на перебіг ЛГ та саме «комплаєнтності» до призначеної терапії у цієї категорії хворих. Проте відомо, що природні катастрофи (паводок, землетрус, цунамі тощо) асоціюються із негативною реакцією людського організму [7, 8]. Також відомо, що під час та декілька місяців після (до року) існує високий ризик виникнення таких серцево-судинних порушень як кардіоміопатія Такоцубо, тромбоемболія легеневої артерії, інфаркт міокарда, заострення або виникнення артеріальної гіпертензії, раптової смерті, інсульту, загрозливих аритмій та серцевої недостатності. При цьому значення має лікування пацієнтів не тільки у період гострої фази, а й активне спостереження ще декілька місяців після закінчення катастрофи. Розроблено навіть шкали, за допомогою яких можна розрахувати ризик виникнення ускладнень у період після катастрофи [7]. У дослідженні Т. Takahashi та співавторів виявлено, що підвищений ризик заострення/виникнення артеріальної гіпертензії спостерігається в строках до 1 року, проте після одного року рівень артеріального тиску може бути значно нижчим, що пояснювали кращим спостереженням за потерпілими [8]. Розумно припустити, що у хворих із ЛГ також може спостерігатися погіршення стану під час та після виникнення катастроф. Найбільшими проблемами, які підвищують ризик виникнення серцево-судинних ускладнень під час катастроф, є обмежений доступ до медичної допомоги, недостатнє забезпечення препаратами, втрата приладів вимірювання артеріального тиску через руйнування будинків, фізичний та ментальний стрес [9]. Швидкий доступ до клінік, де в короткі строки можуть провести відповідну діагностику та лікування, забезпечення медикаментами разом із самоконтролем пацієнтів та немедика-

ментозними способами контролю стресу можуть допомогти швидко взяти під контроль серцево-судинні хвороби [9]. Проте слід враховувати, що катастрофи виникають і завершуються, а війна триває роками, зумовлюючи постійну стресову ситуацію.

У літературі існують обмежені дані щодо прихильності пацієнтів із ЛГ до прийому специфічних препаратів. У декількох нечисленних дослідженнях проводили оцінку правильності прийому ліків у звичайних умовах серед популяції пацієнтів з ЛГ. Так, D. Grady і співавтори показали, що при застосуванні опитувальника Morisky Medication Adherence Scale 8 (MMAS-8) [10] 47,9 % мають високу прихильність (MMAS score < 6), 40,3 % – помірну (MMAS scores 6–7) та 11,8 % – низьку (MMAS score of 8). При цьому факторами, які асоціювались із поганою прихильністю, були висока частота дозування, більша тривалість часу прийому специфічної терапії, комбінована терапія. S. Studer і співавтори продемонстрували, що навпаки комбінована терапія асоціювалась із кращою прихильністю порівняно з монотерапією (відповідно 90,2 і 46,6 %) [11]. Різні автори сповіщали про різну прихильність до одних і тих самих препаратів. Так, силденафіл та тадалафіл показали прихильність 94 % в одному дослідженні [12] та 46,8 % – в іншому [13].

Деякі автори також наголошують, що на прихильність пацієнтів до лікування може впливати низька їх ефективність (не відчують покращення стану) або виникнення побічних ефектів [6]. У таких випадках лікарі центрів в розвинутих країнах мають великий «арсенал» інших препаратів, на які вони можуть замінити малоефективний або той, що викликав побічні ефекти. Але цього немає в Україні. Так, в Україні не зареєстровані парентеральні простагландинові аналоги (еппростеніл, тепростеніл), які вводяться за допомогою спеціальної помпи підшкірно або внутрішньовенно і є містком, який допомагає пацієнту дожити до трансплантації. Немає в нас таблетованого селексіпагу – стимулятора простагландинових рецепторів, який є зручнішим у користуванні, ніж парентеральні аналоги простагландину. Не зареєстрований у нас мацитентан, який у Польщі був призначений 23 із 40 хворих, які виїхали за кордон. Він є більш ефективним з меншою кількістю побічних ефектів порівняно з бозентаном. Зареєстрований, але не закуповується, ріоцигуат, який є препаратом вибору для лікування ХТЕЛГ. Тадалафіл – блокатор фосфодіестерази-5, який є зручнішим у користу-

ванні, з меншою кількістю побічних ефектів, ніж силденафіл, але він не входить ні в державну програму закупівлі ліків, ні в систему «доступні ліки». Навіть звичайного дешевого дилтіазему немає на ринку України, через це пацієнти з позитивною довгостроковою вазореактивністю вишукують шляхи, якими можна було б замовити та привести дилтіазем в Україну. І це вже не кажучи про те, що в деяких країнах вже з'являються фіксовані комбінації для лікування ЛАГ (наприклад, тадалафіл з амбризентаном), що має значно покращити прихильність пацієнтів до лікування.

Серед соціоекономічних причин поганої прихильності пацієнтів із ЛГ до лікування виділяють високу ціну на ліки, недостатнє/неадекватне страхове забезпечення, нестабільні життєві умови, мовні обмеження, низький дохід/безробіття, недостатню соціальну підтримку, обмеження в транспортуванні або поганий доступ до лікування. Події, які розгорнулися в Україні з 24 лютого 2022 та змусили 41,7 % пацієнтів змінити місце проживання, могли б стати причиною поганої прихильності, адже таке переміщення об'єднує і нестабільні життєві умови, і мовні обмеження (при виїзді за кордон), і низький дохід, і обмеження в транспортуванні. Проте завдяки роботі спеціалізованого відділення, значній підтримці закордонних колег, активній діяльності благодійних організацій пацієнтів та продовження державних закупівель лише 17,9 % хворих, які пройшли опитування, мали перерву в прийомі препаратів. У більшості з них ця перерва не перевищувала трьох місяців.

Не зрозумілою для закордонних колег є ситуація, коли пацієнти обмінюються препаратами або ж просто їх отримують від інших хворих. В Україні є специфічною ситуація із централізованими закупками ліків для лікування орфанних хвороб. Заявки отримуються з областей наперед. Тобто, в цьому році область подає інформацію скільки їм буде потрібно препаратів у наступному році. Відповідно, якщо заявка подана, то нові пацієнти можуть і не отримати необхідних їм ліків. Якщо препарат не підійшов, виникли побічні ефекти, то змінити його на інший часто виявляється неможливо. Лише, якщо відповідальна особа виписала препарати «про запас», або ж хтось відмовляється отримувати певні ліки, або пацієнт, на якого вони виділялися помер чи переїхав, тоді є можливість щось отримати. При цьому інколи відповідальна особа сама вирішує, скільки та яких ліків замовити. І нерідко складається ситуація, що замовляється препарат, який пацієнту не підходить або через

особливість хвороби, або через побічні ефекти. Але пацієнт змушений отримувати цей препарат все одно. Він накопичується у нього вдома, не використовується. Тоді пацієнт через соціальні месенджери пропонує всім охочим ці не використані ліки. Така ситуація склалася з інгаляційним ілопростом. Цей препарат із групи аналогів простагландинів, який має призначатися пацієнтам з високим ризиком 1-річної смерті (за класифікацією Європейського товариства кардіологів 2022), дуже незручний у використанні (треба дихати 8 разів на добу), нерідко пацієнти його не переносять, але він закуповується у великій кількості. Пацієнти інколи «мішками» його отримують і не використовують. Тож вони мають змогу розсилати препарат іншим пацієнтам, яким не вдалось його отримати. Безумовно, це було великим досягненням, коли запрацювала державна програма забезпечення пацієнтів із рідкісними хворобами ліками, зробивши їх більш доступними, проте система має удосконалюватися і позбавлятися недоліків. Було б добре, якби пацієнт з призначенням лікаря-спеціаліста міг прийти в спеціалізовану аптеку і там отримувати все необхідне згідно з призначеннями, які робляться не раз на рік, а тоді, коли це потрібно, враховуючи стан хворого та перебіг ЛГ.

4,5 % пацієнтів, які взяли участь в опитуванні, вказали, що вони не знали про існування спеціалізованого центру. Це також є однією з проблем в Україні. З одного боку, центр при ДУ «ННЦ «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини імені академіка М.Д. Стражеска» НАМНУ» було створено достатньо давно, ще в 2014 році. Кожного року на Національному конгресі кардіологів України проводиться наукова секція, присвячена ЛГ, де, окрім вітчизняних фахівців, виступають зарубіжні спеціалісти. В кожній області є відповідальний за реєстр пацієнтів з ЛГ та інформацію щодо закупки специфічних для ЛГ препаратів, який знає про існування центру. В Україні з 2016 року діють Настанова та протоколи з діагностики та лікування ЛГ, де прописано, що діагноз ЛГ, яка потребує специфічної терапії, встановлюється після проведення КПС. З іншого боку, локальні лікарі часто починають самі обстежувати пацієнтів, обмежуючись лише ехокардіографією, та призначають їм лікування, не враховуючи етіологію захворювання та не проводячи вазореактивний тест, що може призводити до погіршення стану пацієнта та прискорення його смерті.

На теперішній час почали з'являтися в Україні спеціалізовані центри, але за новими рекомендаці-

ями Європейського товариства кардіологів 2022 [1], центром з ЛГ може називатися лише той, який:

1. Має мультидисциплінарну команду (кардіолог, пульмонолог, ревматолог, радіолог, психолог, соціальний працівник, спеціально навчені медсестри) – рівень доказовості ІС.

2. Має прямі зв'язки із додатковими службами (генетична консультація, центр проведення тромбодартеріоектомії/балонної ангіопластики, трансплантації, кардіохірургії для лікування вроджених вад серця) – рівень доказовості ІС.

3. Має мати та підтримувати реєстр пацієнтів – рівень доказовості ІС.

4. Має колаборацію з організаціями пацієнтів – рівень доказовості ІС.

5. Має акредитацію центрів ЛГ Європи – рівень доказовості ІІаС.

6. Має брати участь у клінічних дослідженнях – рівень доказовості ІІаС.

7. Має спостерігати за достатньою кількістю пацієнтів (щонайменше, 50) та консультувати достатню кількість нових пацієнтів (щонайменше, 2 в місяць) з ЛАГ або ХТЕЛГ – рівень доказовості ІІаС.

Поки лише один центр відповідає всім вимогам Європейського товариства кардіологів – відділення вторинних та легеневих гіпертензій ДУ «ННЦ імені академіка М.Д. Стражеска» НАМНУ». Проте, без державної підтримки важко забезпечувати високий рівень надання допомоги пацієнтам з ЛГ, адже більшість обстежень таких пацієнтів та лікування є дорогішими, пацієнти складні та потребують кваліфікованої допомоги часто за декількома патологіями, спеціалісти мають постійно удосконалювати свої знання та вміння, і, відповідно, їх праця має гідно оплачуватися. Країні, яка протистоїть загарбницьким військовим діям Росії та витрачає великі кошти на підтримання армії та економіки, безумовно, важко знаходити ще й ресурси для хворих з ЛГ. Але саме гуманним ставленням до своїх громадян і відрізняється демократична держава від тоталітарної. Хотілось, щоб ми наближалися до Європи не тільки на папері, а й через створення можливостей заходу на ринок України фармацевтичних компаній, які виробляють ефективні ліки та девайси (помпи, катетери, інгалятори) для лікування і діагностики ЛГ, підтримання спеціалізованих центрів, заохочення вітчизняних компаній до виробництва необхідних препаратів, ширшу комунікацію (зокрема з метою навчання) із закордонними центрами та гумані-

тарними фондами, більш активну роботу центрів трансплантації та кардіохірургії саме з пацієнтами із ЛГ.

ВИСНОВКИ

Аналіз роботи спеціалізованого відділення з діагностики та лікування ЛГ показав, що введення воєнного стану в країні суттєво не вплинуло на надання допомоги пацієнтам з різними формами легеневої гіпертензії. Кількість пролікованих та виконаних процедур КПС зростає на 20 та 22 % відповідно. 65 % тих, хто виїжджав за кордон, скористалися допомогою спеціалізованого відділення для прямого направлення у центри легеневої гіпертензії у Польщі для допо-

моги в діагностиці та лікуванні, в тому числі хірургічної.

Воєнні дії в Україні призвели до того, що 41,7 % опитаних змінювали місце проживання, але лише 17,9 % мали перерви в прийомі препаратів для лікування легеневої гіпертензії. Виявлено, що на ряду із звичайними джерелами забезпечення пацієнтів ліками (гуманітарна допомога благодійних організацій пацієнтів, державна програма із забезпечення безплатними ліками), кожний п'ятий пацієнт «обмінювався» ліками з іншими пацієнтами.

У 45 % пацієнтів, які відвідували закордонні центри легеневої гіпертензії, раніше призначена в Україні терапія була змінена на більш ефективні або безпечні препарати, які не зареєстровані в Україні.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція та проєкт дослідження – Г.Р., Ю.С.; збір матеріалу – О.Т., Ю.Б.; збір матеріалу, статистичне опрацювання даних – О.Т., С.П., Г.Р.; огляд літератури – О.Р., написання тексту – Г.Р.

Література

- Humbert M, Kovacs G, Hoepfer MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, Carlsen J, Coats AJS, Escribano-Subias P, Ferrari P, Ferreira DS, Ghofrani HA, Giannakoulas G, Kiely DG, Mayer E, Meszaros G, Nagavci B, Olsson KM, Pepke-Zaba J, Quint JK, Redegran G, Simonneau G, Sitbon O, Tonia T, Toshner M, Vachieri JL, Vonk Noordegraaf A, Delcroix M, Rosenkranz S; ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension Eur Respir J. 2023 Jan 6;61(1):2200879. <https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>
- Atz AM, Adatia I, Wessel DL. Rebound pulmonary hypertension after inhalation of nitric oxide. Ann Thorac Surg. 1996 Dec;62(6):1759-64. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(96\)00542-5](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(96)00542-5)
- Lavoie A, Hall J. B., Olson, D. M., & Wylam, M. E. Life-threatening effects of discontinuing inhaled nitric oxide in severe respiratory failure. Am J Respir Crit Care Med. 1996 Jun;153(6 Pt 1):1985-7. doi: 10.1164/ajrccm.153.6.8665066. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.153.6.8665066>
- Christenson J, Lavoie A, O'Connor M, Bhorade S, Pohlman A, Hall JB. The incidence and pathogenesis of cardiopulmonary deterioration after abrupt withdrawal of inhaled nitric oxide. Am J Respir Crit Care Med. 2000 May;161(5):1443-9. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.161.5.9806138>
- McMullan DM, Bekker JM, Johengen MJ, Hendricks-Munoz K, Gerrets R, Black SM, Fineman JR. Inhaled nitric oxide-induced rebound pulmonary hypertension: role for endothelin-1. Am J Physiol Heart Circ Physiol. 2001 Feb;280(2):H777-85. <https://doi.org/10.1152/ajpheart.2001.280.2.H777>
- Narechania S, Torbic H, Tonelli AR. Treatment Discontinuation or Interruption in Pulmonary Arterial Hypertension. J Cardiovasc Pharmacol Ther. 2020 Mar;25(2):131-141. <https://doi.org/10.1177/1074248419877409>
- Yamaoka-Tojo M, & Tojo T. Prevention of Natural Disaster-Induced Cardiovascular Diseases. J. Clin. Med. 2024;13(4):1004. <https://doi.org/10.3390/jcm13041004>
- Takahashi T, Tanaka F, Shimoda H, Tanno K, Sakata K, Takahashi S, Yonekura Y, Ogawa A, Kobayashi S, Shimooki O, Nakamura M. Five-year blood pressure trajectories of survivors of the tsunami following the Great East Japan Earthquake in Iwate. Hypertens Res. 2021 May;44(5):581-590. <https://doi.org/10.1038/s41440-020-00607-9>
- Babaie J, Pashaei Asl Y, Naghipour B, Faridaalae G. Cardiovascular Diseases in Natural Disasters; a Systematic Review. Arch Acad Emerg Med. 2021 May 4;9(1):e36. <https://doi.org/10.22037/aaem.v9i1.1208>. PMID: 34027431; PMCID: PMC8126350.
- Grady D, Weiss M, Hernandez-Sanchez J, Pepke-Zaba J. Medication and patient factors associated with adherence to pulmonary hypertension targeted therapies. Pulm Circ. 2018 Jan-Mar;8(1):2045893217743616. <https://doi.org/10.1177/2045893217743616>
- Studer S, Hull M, Pruet J, Koep E, Tsang Y, Drake W 3rd. Treatment patterns, healthcare resource utilization, and healthcare costs among patients with pulmonary arterial hypertension in a real-world US database. Pulm Circ. 2019 Jan-Mar;9(1):2045894018816294. <https://doi.org/10.1177/2045894018816294>
- Shah NB, Mitchell RE, Proctor ST, Choi L, DeClercq J, Jolly JA, Hemnes AR, Zuckerman AD. High rates of medication adherence in patients with pulmonary arterial hypertension: An integrated specialty pharmacy approach. PLoS One. 2019 Jun 6;14(6):e0217798. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0217798>
- Waxman A, Chen SY, Boulanger L, Watson JA, Golden G. Factors associated with adherence to phosphodiesterase type 5 inhibitors for the treatment of pulmonary arterial hypertension. Med Econ. 2013;16(2):298-306. doi: 10.3111/13696998.2012.756399. <https://doi.org/10.3111/13696998.2012.756399>

Management of patients with pulmonary hypertension in the military state conditions: realities and problems**G.D. Radchenko¹, O.O. Torbas¹, Yu.A. Botsiuk¹, O.L. Rekovets¹, S.O. Progonov¹, Yu. M. Sirenko²**¹ NSC «Institute of Cardiology, Clinical and Regenerative Medicine n. a. Academician M.D. Strazhesko» of the NAMS of Ukraine, Kyiv, Ukraine² Shupyk Natinal Healthcare University of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Any military actions on the territory of any country can significantly influence on the quality of medical care. Especially, it could reflect on patients with rare diseases requiring expensive treatment. In this article there were analyzed the work of the specialized pulmonary hypertension (PH) center during the period of Russia's military invasion in Ukraine and presented the results of the outpatient survey due to problems with patient access to medical care and medicine provision in the period from 24-Feb-2022 to 01-Jul-2024 (war period).

We selected patients with a diagnosis of PH carried out for the periods: since 01-Jan-2018 until 30-Apr-2020 (pre-war and pre-COVID-19 period) and since 22-Feb-2022 until 01-Jul-2024 (war period): n=328 and n=394 respectively. The selection was made from the electronic hospital database and the electronic registry of patients that have been conducted in the department since 2014. With the help of the Google Form system, a questionnaire was created and sent through modern devices of communication (Viber, Facebook) to fill out online to patients who are registered (applied for outpatient or inpatient care) in the department or are subscribers to the social network accounts of the Ukrainian Association of Patients with Pulmonary hypertension and/or the Lviv City Charitable Foundation «Sisters of Dalili». We got 220 responses.

It was established that martial law status in the country did not significantly affect the management of patients with different forms of PH in the specialized center. The number of treated patients and performed right heart catheterization procedures increased by 20 and 22 % respectively during the «war period», compared to the «pre-war» period. 65 % of PH patients who came abroad due to the war used the help of the specialized department for direct referral to PH centers in Poland for further treatment, including surgical one. 41,7 % of respondents changed their place of residence during the war, but only 17,9 % had interruptions in taking of drugs for the PH treatment. Along with the usual sources of free medicines (humanitarian aid from charitable organizations, the government's free medicines program), one in five patients «shared out» medicines with other patients. In 45 % of the patients who visited foreign PH centers, the therapy previously prescribed in Ukraine was changed to more effective or safer drugs that are not registered in Ukraine.

Key words: pulmonary hypertension, specialized center, martial law, aid organization