

Методические рекомендации по организации медицинской помощи больным с атерогенными нарушениями липидного обмена и мультифокальным атеросклерозом в субъектах РФ

Маршрутизация пациентов с атерогенными нарушениями липидного обмена и мультифокальным атеросклерозом

Болезни сердечно-сосудистой системы, в том числе вызванные атеросклерозом и тромбозом, занимают ведущее место в структуре причин смертности взрослого населения экономически развитых стран мира. Основной вклад в высокие показатели сердечно-сосудистой смертности в России вносят ишемическая болезнь сердца (ИБС), острые нарушения мозгового кровообращения и атеросклеротические заболевания периферических артерий. По данным, представленным Всероссийским научным обществом кардиологов, ежегодно в России от сердечно-сосудистых заболеваний умирают более 1 млн человек (927,5 на 100 тыс. населения), что в разы выше, чем в развитых странах мира.

Возникновение атеросклероза у пациентов в трудоспособном возрасте (до 50 лет), как правило, связано с наследственными нарушениями липидного обмена. При гетерозиготных формах (встречаемость 1 : 250 чел.), по данным Национального общества атеросклероза, клинически значимый атеросклероз развивается в возрасте 30–40 лет, а при гомозиготных формах (редкие заболевания – встречаемость 1–2 : 1 000 000 чел.) – уже в возрасте 15–20 лет. Хирургические операции в этом случае, как правило, не приводят к стойкому результату, атеросклероз продолжает быстро прогрессировать.

За рубежом лечение таких пациентов происходит в специализированных липидных центрах (в Лондоне при населении 7,5 млн чел. их не менее 30). В нашей стране центры, способные на современном уровне оказывать медицинскую помощь больным с наследственными нарушениями липидного обмена, отсутствуют.

Оказание медицинской помощи пациентам с атерогенными нарушениями липидного обмена (АНЛО), наследственными дислипидемиями (НАНЛО) и мультифокальным атеросклерозом (МА) включает несколько этапов:

- 1 этап – выявление лиц, у которых возможно наличие АНЛО (скрининг);
- 2 этап – углубленное обследование больных с подозрением на АНЛО, НАНЛО с целью исключения или подтверждения заболевания (диагностика);
- 3 этап – подбор терапии (лечение) пациентов с выявленным АНЛО, НАНЛО;
- 4 этап – диспансерно-динамическое наблюдение за больными с АНЛО – мониторинг (оценка эффективности) терапии.

Углубленное обследование для выявления АНЛО включает клиническую, лабораторную (биохимическую и молекулярно-генетическую), инструментальную диагностику.

Триада лечения пациентов с АНЛО: диета, медикаментозная гиполипидемическая терапия, а при их недостаточной эффективности и прогрессировании атеросклероза инвазивная терапия:

- хирургические операции на сосудах (аорто-коронарное шунтирование и др.);
- малоинвазивные хирургические вмешательства на сосудах (ангиопластика, стентирование);
- экстракорпоральная гемокоррекция – аферез липопротеинов.

Хирургические операции позволяют быстро восстановить кровоснабжение, но, по сути, являются паллиативом, т. к. никак не влияют на патогенез атеросклероза.

Аферез липопротеинов – обобщенное название группы селективных методов экстракорпоральной гемокоррекции, обеспечивающих эффективное удаление из крови атерогенных липопротеинов. Существуют 6 методов афереза, использующих различные свойства атерогенных липопротеинов для их удаления и базирующихся на разных технологиях: каскадная плазмифльтрация, липидная фильтрация, гепарин-индуцированная преципитация, аффинная плазмо- и гемосорбция, иммуносорбция липопротеинов.

Маршрутизация пациентов

1 этап. Выявление лиц, у которых возможно наличие АНЛО, должно осуществляться во всех медицинских организациях (МО) субъекта, оказывающих медицинскую помощь в рамках Территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в субъекте. При соответствии пациента определенным критериям (см. Приложение. Критерии А) он должен направляться на углубленное обследование для исключения/подтверждения НАНЛО на 2 этап оказания медицинской помощи.

2 этап. Углубленное обследование пациентов с подозрением на АНЛО должно проводиться в МО, оказывающих первичную специализированную медико-санитарную помощь в амбулаторных условиях, имеющих соответствующие материально-технические и кадровые возможности:

- 1) в МО субъекта РФ, оказывающих первичную врачебную и первичную специализированную медико-санитарную помощь населению (крупные поликлиники);
- 2) в клиничко-диагностических центрах (поликлиниках) субъектов РФ;
- 3) в кардиологических диспансерах субъектов РФ;
- 4) в федеральных МО, находящихся на территории субъекта РФ и входящих в реестр МО, участвующих в реализации Территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, и оказывающих первичную врачебную и/или первичную специализированную медико-санитарную помощь населению.

Если данный этап оказания медицинской помощи совмещается с подбором лечения, он может осуществляться в условиях дневного стационара:

- 1) в МО, оказывающих первичную специализированную медико-санитарную помощь в условиях дневного стационара (вышеперечисленные МО при наличии дневного стационара);
- 2) в рамках специализированной медицинской помощи в МО, оказывающих специализированную медицинскую помощь в условиях дневного стационара:
 - в МО субъекта, оказывающих специализированную медицинскую помощь, имеющих дневной стационар;
 - в федеральных МО, находящихся на территории субъекта РФ и входящих в реестр МО, участвующих в реализации Территориальной программы

государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, оказывающих специализированную медицинскую помощь, имеющих дневной стационар.

Углубленное обследование пациентов с подозрением на АНЛО должно быть тарифицировано в виде комплексной медицинской услуги. Лечение и углубленное обследование таких больных может быть тарифицировано в качестве законченного случая лечения в дневном стационаре.

3 этап. Подбор терапии и лечение пациентов с выявленным АНЛО следует осуществлять в МО, оказывающей первичную специализированную медико-санитарную помощь или специализированную медицинскую помощь (указаны выше).

Оказание медицинской помощи на данном этапе может осуществляться в рамках первичной специализированной медико-санитарной медицинской помощи в амбулаторных условиях:

- 1) в МО субъекта РФ, оказывающих первичную врачебную и первичную специализированную медико-санитарную помощь населению (крупные поликлиники);
- 2) в клинико-диагностических центрах (поликлиниках) субъектов РФ;
- 3) в кардиологических диспансерах субъектов РФ;
- 4) в федеральных МО, находящихся на территории субъекта РФ и входящих в реестр медицинских организаций, участвующих в реализации Территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, и оказывающих первичную врачебную и/или первичную специализированную медико-санитарную помощь населению.

Оказание медицинской помощи на данном этапе может осуществляться в условиях дневного стационара:

- 1) в рамках первичной специализированной медико-санитарной помощи в МО, оказывающих первичную специализированную медико-санитарную помощь в условиях дневного стационара (вышеперечисленные МО при наличии дневного стационара);

2) в рамках специализированной медицинской помощи в МО, оказывающих специализированную медицинскую помощь в условиях дневного стационара:

- в МО субъекта, оказывающих специализированную медицинскую помощь, имеющих дневной стационар;
- в федеральных МО, находящихся на территории субъекта РФ и входящих в реестр медицинских организаций, участвующих в реализации Территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, оказывающих специализированную медицинскую помощь, имеющих дневной стационар.

Оказание медицинской помощи на данном этапе может осуществляться в рамках специализированной медицинской помощи в МО, оказывающих специализированную медицинскую помощь в условиях стационара:

- 1) в МО субъекта, оказывающих специализированную медицинскую помощь;
- 2) в федеральных МО, находящихся на территории субъекта РФ и входящих в реестр медицинских организаций, участвующих в реализации Территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, оказывающих специализированную медицинскую помощь.

Лечение с использованием афереза липопротеинов должно проводиться в рамках специализированной медицинской помощи в МО, оказывающих специализированную медицинскую помощь в условиях стационара и/или дневного стационара (центрах или отделениях экстракорпоральной гемокоррекции, экстракорпоральной детоксикации, гравитационной хирургии крови).

4 этап. Диспансерно-динамическое наблюдение за пациентами с АНЛО необходимо осуществлять в МО, оказывающей первичную врачебную или первичную специализированную медико-санитарную помощь:

В МО, оказывающих помощь пациентам с АНЛО, на 2, 3 и 4-ом этапах, должно быть соответствующее материально-техническое и кадровое обеспечение (диагностическое оборудование для проведения углубленной диагностики, врач, прошедший повышение квалификации, см. Приложение. Квалификационные

требования врача). В случае если в МО, оказывающей медицинскую помощь пациентам с АНЛО, отсутствуют материально-технические возможности для проведения всего спектра углубленной диагностики, данная МО должна иметь договорные отношения с другими МО, в которых данные возможности имеются.

Способы оплаты медицинской помощи, оказываемой в вышеуказанных МО

1. При оказании первичной врачебной и первичной специализированной медико-санитарной помощи пациентам с НАНЛО в амбулаторных условиях: за единицу объема медицинской помощи – за медицинскую услугу, за посещение, за обращение (законченный случай).

2. При оказании ПМСП и/или специализированной медицинской помощи, оказанной в условиях дневного стационара: - за законченный случай лечения заболевания, включенного в соответствующую группу (в том числе клинико-статистические группы заболеваний).

3. При оказании специализированной медицинской помощи, оказанной в условиях стационара: за законченный случай лечения (госпитализации при лечении) заболевания, включенного в соответствующую группу (в том числе клинико-статистические группы заболеваний).

4. Оплата медицинской помощи, включающей аферез липопротеинов, оказанной в условиях дневного стационара или стационара, может производиться:

- за законченный случай лечения (случай госпитализации при лечении) заболевания, включенного в соответствующую группу (в том числе клинико-статистические группы заболеваний), если аферез липопротеинов включен в законченный случай лечения,
- за законченный случай лечения (случай госпитализации при лечении) заболевания, включенного в соответствующую группу (в том числе клинико-статистические группы заболеваний) в сочетании с медицинской услугой «аферезом липопротеинов», если аферез не включен в законченный случай лечения.

Так как существуют 6 методов афереза, каждый из них методов может быть тарифицирован как отдельная медицинская услуга.

Каждый субъект РФ, исходя из своих материально-технических, кадровых, финансовых и прочих возможностей, сложившихся региональных особенностей системы оказания медицинской помощи и лекарственного обеспечения, может создавать оптимальную для себе систему маршрутизации пациентов с наследственными атерогенными нарушениями липидного обмена, липидные кабинеты и липидные центры в качестве структурного подразделения в МО, оказывающей специализированную медико-санитарную и/или специализированную медицинскую помощь.

При отсутствии возможностей в субъекте РФ для углубленного обследования и лечения пациентов с АНЛО, данная медицинская помощь может быть оказана в МО, находящихся на территории другого субъекта РФ, с оплатой оказанной медицинской помощи системой межтерриториальных расчетов.

Приложение

Критерии А

Критерии направления пациента на углубленное обследование для исключения/подтверждения наследственного и вторичного атерогенного нарушения липидного обмена и мультифокального атеросклероза

1. Уровень общего холестерина сыворотки (плазмы) крови > 13 ммоль/л, и/или уровень холестерина липопротеинов низкой плотности сыворотки (плазмы) крови > 9 ммоль/л, и/или уровень триглицеридов сыворотки (плазмы) крови > 11 ммоль/л.
2. Уровень общего холестерина сыворотки (плазмы) крови $> 7,5$ ммоль/л, и/или уровень холестерина липопротеинов низкой плотности сыворотки (плазмы) крови $> 4,9$ ммоль/л, и/или уровень триглицеридов сыворотки (плазмы) крови > 8 ммоль/л, и/или уровень липопротеина а > 500 мг/л при сочетании с ранним анамнезом (до 50 лет у мужчин, до 55 лет у женщин) сердечно-сосудистых заболеваний атеросклеротического генеза (инфаркты миокарда или ишемические инсульты) и/или реваскуляризации сосудистых бассейнов.
3. Ранний анамнез (до 40 лет) сердечно-сосудистых заболеваний (инфаркты миокарда или ишемические инсульты) и/или реваскуляризации сосудистых бассейнов.

Приложение

Квалификационные требования врача – специалиста в области атерогенных нарушений липидного обмена

Медицинскую помощь пациентам с атерогенными нарушениями липидного обмена должен оказывать специалист, обладающий дополнительными компетенциями в области липидологии и нарушений липидного обмена.

Требования к квалификации

Уровень профессионального образования	Высшее профессиональное образование по одной из специальностей: «060101 Лечебное дело», «060103 Педиатрия»
Послевузовское профессиональное образование или дополнительное образование	Послевузовское профессиональное или дополнительное образование по одной из специальностей: «Кардиология», «Детская кардиология», «Педиатрия», «Терапия»
Общее или тематическое усовершенствование	Липидология и нарушения липидного обмена

В должностные обязанности такого специалиста должны входить:

- 1) проведение скрининга на наследственные и вторичные нарушения липидного обмена;
- 2) диагностика нарушений липидного обмена, в том числе наследственных, включая СГХС;
- 3) лечение пациентов с нарушениями липидного обмена, в том числе наследственными, включая СГХС;
- 4) диспансерно-динамическое наблюдение за больными с нарушениями липидного обмена, в том числе наследственными, включая СГХС;
- 5) консультирование по вопросам назначения гиполипидемических препаратов в случае их неэффективности или непереносимости (выбор

препарата, контроль переносимости, назначение в составе многокомпонентной терапии с учетом лекарственных взаимодействий, диагностика и коррекция побочных эффектов, выбор гиполипидемического препарата в случае непереносимости, отбор пациентов для лечения новыми гиполипидемическими препаратами) как пациентов, так и врачей других специальностей;

- б) ведение регистра пациентов с наследственными нарушениями липидного обмена;
- 7) организация и проведение школ для больных с наследственными нарушениями липидного обмена.

Специалист должен знать:

- 1) метаболизм липидов и патофизиологию нарушений липидного обмена;
- 2) типы нарушений липидного обмена;
- 3) классификацию нарушений липидного обмена, нарушения липидного обмена в Международной классификации болезней;
- 4) эпидемиологию нарушений липидного обмена;
- 5) патогенез клинических проявлений при различных нарушениях липидного обмена;
- б) общую клиническо-биохимическую характеристику и особенности течения различных наследственных нарушений липидного обмена;
- 7) дифференциальную диагностику первичных и вторичных дислипидемий;
- 8) клинические, биохимические и молекулярно-генетические подходы в диагностике различных нарушений липидного обмена;
- 9) показания для проведения молекулярно-генетических исследований при нарушениях липидного обмена;
- 10) показания для селективного (каскадного) скрининга на наследственные нарушения липидного обмена;
- 11) клинические шкалы для скрининговой диагностики СГХС;
- 12) основы наследования генетически детерминированных заболеваний и медико-генетического консультирования пациентов с наследственными нарушениями липидного обмена и членов их семей;

- 13) правила взятия, хранения, транспортировки и утилизации биологического материала для проведения лабораторных и молекулярно-генетических исследований;
- 14) диетотерапию при наследственных нарушениях липидного обмена;
- 15) немедикаментозные подходы (диета, физические упражнения, борьба с курением) к профилактике сердечно-сосудистых осложнений у лиц с тяжелыми нарушениями липидного обмена;
- 16) основные группы гиполипидемических препаратов – механизм действия, фармакодинамику, фармакинетику, показания, противопоказания, побочные эффекты, правила назначения;
- 17) принципы подбора липид-снижающей терапии при различных нарушениях липидного обмена;
- 18) особенности лечения нарушений липидного обмена у отдельных групп пациентов: беременных женщин и женщин в период лактации; женщин, планирующих беременность; у детей и подростков; у лиц с заболеваниями печени, с вирусом иммунодефицита человека;
- 19) принципы мониторинга и критерии оценки эффективности, неэффективности, непереносимости медикаментозной липид-снижающей терапии;
- 20) принципы диспансерно-динамического наблюдения за пациентами с наследственными нарушениями липидного обмена;
- 21) меры профилактики и коррекции осложнений и побочных эффектов медикаментозной липид-снижающей терапии;
- 22) характеристики различных методов афереза липопротеинов. показания, противопоказания, выбор метода, особенности комбинированного лечения с использованием афереза липопротеинов.
- 23) показания и противопоказания к хирургическому лечению сердечно-сосудистых заболеваний, подготовку больных к операциям.

Специалист должен уметь:

1. организовать и участвовать в осуществлении скрининга нарушений липидного обмена, в т. ч. наследственных;

2. провести опрос больного, применить объективные методы обследования, выявить общие и специфические признаки нарушения липидного обмена;
3. определить необходимость специальных методов исследования (биохимических, молекулярно-генетических, инструментальных и др.);
4. организовать забор, хранение и транспортировку биологического материала для проведения лабораторных и молекулярно-генетических исследований;
5. осуществлять диагностику, дифференциальную диагностику нарушений липидного обмена, в т. ч. наследственных;
6. интерпретировать результаты лабораторной (биохимической, молекулярно-генетической) и инструментальной диагностики;
7. назначить диетотерапию при нарушениях липидного обмена, в т. ч. наследственных;
8. назначить терапию липид-снижающими препаратами при различных нарушениях липидного обмена, в т. ч. у отдельных групп пациентов (беременных женщин и женщин в период лактации; женщин, планирующие беременность; детей и подростков; лиц с заболеваниями печени, с вирусом иммунодефицита человека);
9. осуществить мониторинг липид-снижающей терапии, оценить ее эффективность/неэффективность, переносимость;
10. выявить и купировать осложнения и побочные эффекты липид-снижающей терапии;
11. осуществить диспансерно-динамическое наблюдение за пациентами с нарушениями липидного обмена, в т. ч. наследственными;
12. определить показания, противопоказания к аферезу липопротеинов, проводить комбинированное лечение с использованием афереза;
13. осуществить медико-генетическое консультирование пациентов с наследственными нарушениями липидного обмена и членов их семей.

Специалист должен владеть:

1. методикой обследования пациента с нарушением липидного обмена, в т. ч. наследственным;
2. алгоритмом диагностики, дифференциальной диагностики нарушений липидного обмена, в т. ч. наследственных;

3. алгоритмами подбора липид-снижающей медикаментозной терапии в зависимости от типа нарушений липидного обмена и особенностей пациента;
4. алгоритмами диспансерно-динамического наблюдения за больными с наследственными нарушениями липидного обмена, мониторинга липид-снижающей терапии;
5. навыками диагностики и лечения осложнений и побочных эффектов медикаментозной липид-снижающей терапии;
6. навыками медико-генетического консультирования пациентов с наследственными нарушениями липидного обмена и членов их семей.