



П Р И К А З

02.04.2026

г. Якутск

Б И Р И К Э Э С

01-07/594-ОД

**О маршрутизации пациентов высокого
сердечно-сосудистого риска в Республике Саха (Якутия)**

Во исполнение плана мероприятий региональной программы «Борьба с сердечно-сосудистыми заболеваниями в Республике Саха (Якутия) на 2025-2030 годы», утвержденного распоряжением Правительства Республики Саха (Якутия) от 30.06.2025 №502-р, входящего в состав национального проекта «Продолжительная и активная жизнь», в рамках реализации мероприятия по формированию, утверждению и актуализации региональных порядков маршрутизации пациентов с сердечно-сосудистыми заболеваниями на территории Республики Саха (Якутия), руководствуясь пп.9 п.3.1 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Саха (Якутия) и его коллегии, утвержденным Постановлением Правительства Республики Саха (Якутия) от 10.11.2021 №455 «Об утверждении положений о Министерстве здравоохранения Республики Саха (Якутия) и его коллегии»,

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить прилагаемые:
 - 1.1. порядок оказания медицинской помощи пациентам с высоким сердечно-сосудистым риском (приложение №1);
 - 1.2. регламент маршрутизации пациентов с нарушением липидного обмена (приложение №2);
 - 1.3. регламент маршрутизации пациентов в кабинеты антикоагулянтной терапии (приложение №3);
 - 1.4. регламент маршрутизации пациентов с подозрением на идиопатический рецидивирующий перикардит, легочную артериальную гипертензию и амилоидоз (приложение №4).
2. Главным врачам и руководителям медицинских организаций Республики Саха (Якутия) всех форм собственности, участвующих в

реализации территориальной программы обязательного медицинского страхования в Республике Саха (Якутия), организовать маршрутизацию пациентов высокого сердечно-сосудистого риска в Республике Саха (Якутия) в соответствии с настоящим приказом.

3. Признать утратившими силу приказы Министерства здравоохранения Республики Саха (Якутия):

3.1. от 15.11.2019 №01-07/1533 «Об организации кабинетов антикоагулянтной терапии»;

3.2. от 14.10.2021 №01-07/1427 «О внесении изменений в приказ Министерства здравоохранения Республики Саха (Якутия) от 15.11.2019 №01/07/1533 «Об организации кабинетов антикоагулянтной терапии»;

3.3. от 03.02.2026 №01-07/195-ОД «О маршрутизации пациентов высокого сердечно-сосудистого риска в Республике Саха (Якутия)».

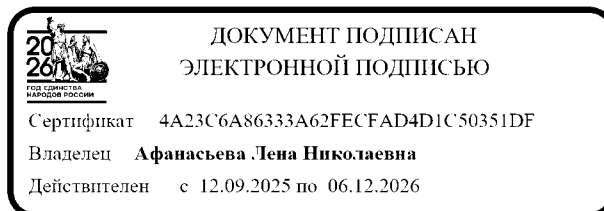
4. Департаменту организации медицинской помощи населению Министерства здравоохранения Республики Саха (Якутия) совместно с главным внештатным специалистом кардиологом Министерства здравоохранения Республики Саха (Якутия) оказывать организационно-методическую помощь и координировать соблюдение утвержденной маршрутизации.

5. Отделу правового обеспечения Министерства направить настоящий приказ в Государственный комитет юстиции Республики Саха (Якутия) для государственной регистрации и официального опубликования не позднее 3 рабочих дней со дня подписания.

6. Настоящий приказ вступает в силу со дня его государственной регистрации.

7. Контроль исполнения настоящего приказа возложить на заместителя министра Бурнашеву Л.С.

Министр
здравоохранения
РС(Я)



Л.Н. Афанасьева

ПОРЯДОК ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С ВЫСОКИМ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫМ РИСКОМ.

1. Порядок устанавливает правила оказания медицинской помощи пациентам с высоким сердечно-сосудистым риском в медицинских организациях Республики Саха (Якутия) всех форм собственности.
2. Формирование схем маршрутизации при отдельных нозологиях базируется на принципах территориального планирования, соответствует действующим порядкам оказания медицинской помощи и положениям об организации медицинской помощи, учитывает действующие клинические рекомендации и стандарты.
3. Порядок содержит:
 - 3.1. Регламент маршрутизации пациентов с нарушением липидного обмена согласно приложению №2 к настоящему приказу;
 - 3.2. Регламент маршрутизации пациентов в кабинеты антикоагулянтной терапии согласно приложению №3 к настоящему приказу;
 - 3.3. Регламент маршрутизации пациентов с подозрением на идиопатический рецидивирующий перикардит (далее – ИРП), легочную артериальную гипертензию (далее – ЛАГ) и амилоидоз согласно приложению №4 к настоящему приказу.
 - 3.4. Схему маршрутизации пациентов с ИРП, ЛАГ и амилоидозом на территории Республики Саха (Якутия) согласно приложению №4.1 к настоящему приказу.
 - 3.5. Чек-лист для постановки диагноза ИРП, ЛАГ, амилоидоз согласно приложению №4.2 к настоящему приказу.
 - 3.6. Форму регистра пациентов с ИРП, состоящих на диспансерном учете в медицинских организациях Республики Саха (Якутия) согласно приложению №4.3 к настоящему приказу.
 - 3.7. Форму регистра пациентов с ЛАГ, состоящих на диспансерном учете в медицинских организациях Республики Саха (Якутия) согласно приложению №4.4 к настоящему приказу.
 - 3.8. Форму регистра пациентов с амилоидозом, состоящих на диспансерном учете в медицинских организациях Республики Саха (Якутия) согласно приложению №4.5 к настоящему приказу.

РЕГЛАМЕНТ МАРШРУТИЗАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С НАРУШЕНИЕМ ЛИПИДНОГО ОБМЕНА

1. Общие положения.

Настоящий регламент регулирует вопросы оказания медицинской помощи пациентам с нарушением липидного обмена.

Для целей настоящего регламента к нарушениям липидного обмена относятся состояния, соответствующие кодам E78.0-78.6, E78.8-78.9 международной классификации болезней десятого пересмотра.

Главным врачам медицинских организаций подведомственных Министерству здравоохранения Республики Саха (Якутия) и относящихся к иным ведомствам или независимо от ведомственной подчиненности:

- организовать направление пациентов на первичную консультацию в липидный кабинет Центра предиктивной медицины и биоинформатики Государственного автономного учреждения Республики Саха (Якутия) «Республиканская больница №3» (далее – липидный кабинет ЦПМиБ РКБ№3) согласно п.3 Приложения №2;

- при оказании первичной медико-санитарной и специализированной медицинской помощи взрослому населению, необходимо контролировать достижение уровня ХС ЛПНП при следующих нозологиях по МКБ-10:

- E78.0, E78.1, E78.2, E78.3, E78.4;
- I21.0, I21.1, I21.2, I21.3, I21.9, I22.0, I22.1, I22.8, I22.9, I24.0, I24.8, I24.9; I20.0, I20.1, I20.8., I20.9, I25.0, I25.1, I25.2, I25.3, I25.4, I25.5, I25.6, I25.8, I25.9, Q24.5.

Главным врачам следующих медицинских организаций: ГБУ РС(Я) «Алданская ЦРБ» (Носихина О.М.), ГБУ РС(Я) «Ленская ЦРБ» (Туприн И.В.), ГАУ РС(Я) «Мегино-Кангаласская ЦРБ» (Павлов И.Е.), ГБУ РС(Я) «Мирнинская ЦРБ» (Тарасова В.Е.), ГБУ РС(Я) «Нерюнгринская ЦРБ» (Саакаян З.С.), ГБУ РС(Я) «Хангаласская ЦРБ» (Протодьяконов А.П.), ГБУ РС(Я) «ЯГБ№2» (Васильева С.А.), ГАУ РС(Я) «ЯГБ№3» (Парфенова А.И.), ГАУ РС(Я) «Поликлиника №1» (Эверстова А.В.), ГАУ РС(Я) «Медицинский центр г. Якутска» (Маркова Е.Е.) и Клиника ФГАОУ ВО «СВФУ имени М.К. Аммосова:

- организовать в кабинетах диспансерного наблюдения коморбидных пациентов с высоким сердечно-сосудистым риском диспансерно-динамическое наблюдение за пациентами с тяжелыми нарушениями

липидного обмена и обеспечить выделение приоритетной группы пациентов с экстремально высоким сердечно-сосудистым риском;

- в установленном порядке организовать рассмотрение на заседаниях врачебной комиссии медицинской организации вопроса о назначении таргетной гиполипидемической терапии (ингибиторами пропротеинконвертазы субтилизин/кексин типа 9 (PCSK9)) пациентам высокого сердечно-сосудистого риска и пациентам, имеющим установленную инвалидность вследствие ССЗ атеросклеротического генеза. Обеспечить ежеквартальное представление информации о пациентах, получающих указанную терапию, в липидный кабинет ЦПМиБ РКБ№3 на электронную почту: cpmrkb3@yandex.ru.

2. Задачи диспансерного наблюдения пациентов с нарушениями липидного обмена.

Активное выявление, динамическое наблюдение и лечение лиц с тяжелыми нарушениями липидного обмена, включая наследственные нарушения липидного обмена, раннее агрессивное течение атеросклероза, в том числе мультифокального характера, непереносимостью липидснижающей терапии;

Планирование, организация и ведение регистра пациентов с тяжелой дислипидемией, ранним агрессивным течением атеросклероза, в том числе мультифокального характера, доказанной непереносимостью статинов и наследственными нарушениями липидного обмена.

Формирование списка пациентов, принимающих таргетную терапию (алирокумаб / эвалокумаб / инклисиран), осуществление диспансерного наблюдения.

Предоставление ежеквартальных отчетов по пациентам с тяжелыми нарушениями липидного обмена (до 5 числа месяца, следующего за отчетным кварталом) в липидный кабинет ЦПМиБ ГАУ РС(Я) «РКБ№3» на электронную почту: cpmrkb3@yandex.ru.

Проведение ежегодного анализа статистических данных по частоте выявления и развитию сердечно-сосудистых событий у пациентов с тяжелыми нарушениями липидного обмена.

Отбор пациентов для госпитализации в структурные подразделения ГАУ РС(Я) «Национальный центр медицины им. М.Е. Николаева» для проведения лечебных мероприятий, включая высокотехнологичные методы лечения.

Контроль за достижением у пациентов целевых показателей липидного профиля с помощью подбора рациональных дозировок гиполипидемической терапии с целью уменьшения сердечно-сосудистого риска, профилактики осложнений при заболевании сердечно-сосудистой системы, включая мультифокальный атеросклероз и генетически обусловленные нарушения липидного обмена.

Разработка и внедрение обучающих программ для пациентов, направленной на повышение информированности и приверженности к гиполипидемической терапии.

Организация Школ здоровья для пациентов с дислипидемиями и их родственников, подготовка методических руководств по проведению таких школ.

3. Направление пациентов в кабинет диспансерного наблюдения коморбидных пациентов с высоким сердечно-сосудистым риском и липидный кабинет Центра предиктивной медицины и биоинформатики ГАУ РС (Я) «Республиканская больница №3» при наличии следующих показаний:

- пациенты с индивидуальным анамнезом сердечно-сосудистых заболеваний в молодом возрасте (до 40 лет);

- пациенты, перенесшие сердечно-сосудистые события в любом бассейне (ОКС, ИМ, ИИ, ТИА), в том числе пациенты, которым были проведены аортокоронарное шунтирование и чрескожные вмешательства в случае недостижения у них целевых уровней ХС ЛПНП;

- пациенты с подтвержденной непереносимостью статинов, не достигающие целевых уровней ХС ЛПНП на эзетимибе;

- недостижение целевых значений атерогенных показателей липидного профиля (ХС ЛПНП, ТГ) в категории пациентов очень высокого сердечно-сосудистого риска как в зоне первичной, так и вторичной профилактики, согласно клиническим рекомендациям на фоне гиполипидемической терапии в максимально переносимых дозах длительностью не менее 3 месяцев или при ее непереносимости, в том числе для определения показаний к инициации инновационной гиполипидемической терапии и/или эфферентным методам коррекции нарушений липидного обмена;

- уровень общего холестерина венозной крови >10 ммоль/л и/или уровень ХС ЛПНП венозной крови $>7,5$ ммоль/л и/или уровень триглицеридов венозной крови >10 ммоль/л;

- уровень общего холестерина венозной крови $>8,0$ ммоль/л и/или уровень ХС ЛПНП венозной крови $>5,0$ ммоль/л и/или уровень триглицеридов $>5,0$ ммоль/л и/или уровень липопротеида (а) >50 мг/дл в сочетании с семейным анамнезом раннего (до 55 лет у мужчин, до 60 лет у женщин) ССЗ атеросклеротического генеза (ишемическая болезнь сердца, в том числе перенесенный инфаркт миокарда, острое нарушение мозгового кровообращения, атеросклеротическое заболевание брахиоцефальных/периферических артерий со значимым стенозированием сосудов).

4. Маршрутизация пациентов в липидный кабинет Центра предиктивной медицины и биоинформатики ГАУ РС(Я) «РКБ№3» на первичную консультацию и на проведение молекулярно-генетического исследования для верификации семейной гиперхолестеринемии.

Прием пациентов осуществляется по предварительной записи при **наличии направления врача.**

Запись в липидный кабинет Центра предиктивной медицины и биоинформатики ГАУ РКБ№3 г. по телефону Центра **8 (4112) 50-72-14.**

На очную консультацию врача-липидолога пациенту иметь с собой результаты исследований, проведенных по месту жительства:

1. Общий анализ крови, общий анализ мочи.
2. Биохимические анализы крови (калий, креатинин, мочевиная кислота, глюкоза, общий белок, АСТ, АЛТ).
3. Липидный спектр крови (ХС ЛВП, ХС ЛНП, триглицериды, общий холестерин).
4. ЭКГ.
5. ЭхоКГ, дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий (при возможности).

При невозможности очного посещения липидного кабинета запись на телемедицинскую консультацию осуществляется согласно приложению №3.1.

Липидным кабинетом ЦПМиБ РКБ№3 проводится организационно-методическая и научно-практическая помощь медицинским организациям по отбору пациентов для направления на первичную консультацию в липидный кабинет РКБ№3, в т.ч. в муниципальных районах республики.

РЕГЛАМЕНТ МАРШРУТИЗАЦИИ ПАЦИЕНТОВ В КАБИНЕТЫ АНТИКОАГУЛЯНТНОЙ ТЕРАПИИ

1. Общие положения

1.1. Антикоагулянтные кабинеты организованы на базе следующих медицинских организаций: ГАУ РС(Я) «РКБ№3» (Татарина О.В.), ГБУ РС(Я) «Амгинская ЦРБ» (Архипов М.А.), ГБУ РС(Я) «Мирнинская ЦРБ» (Тарасова В.Е.), ГБУ РС(Я) «Нерюнгринская ЦРБ» (Саакаян З.С.), ГБУ РС(Я) «Нюрбинская ЦРБ» (Ксенофонов А.М.), ГАУ РС(Я) «Мегино-Кангаласская ЦРБ» (Павлов И.Е.), ГБУ РС(Я) «Олекминская ЦРБ» (Николаев А.Ю.), Среднеколымская ЦРБ» (Бережнев Я.Р.) в целях обеспечения повышения эффективности и безопасности антикоагулянтной терапии, улучшения качества и прогноза жизни пациентов, нуждающихся в длительной и пожизненной антикоагулянтной терапии (АКТ).

1.2. Руководство и контроль деятельности антикоагулянтного кабинета осуществляет заведующим поликлиникой МО или заместитель главного врача по медицинской части.

1.3. Кабинет АКТ ведет диспансерное наблюдение за взрослым населением (в возрасте от 18 и старше), которым требуется прием антикоагулянтной терапии.

1.4. В кабинет АКТ рекомендуется направлять:

- пациентов, получающих варфарин и имеющие лабильное МНО (международное нормализованное отношение);
- пациентов, получающих прямые оральные антикоагулянты, имеющие геморрагический осложнения на стандартной дозе на фоне сопутствующей патологии или повторный сосудистые события;
- пациентов, получающих комбинированную антитромботическую терапию (двойную дезагрегантную или антикоагулянтную + дезагрегантную) с частыми подкожными гематомами, наружными или внутренними кровотечениями;
- пациентов с неопределенными причинами тромботических осложнений, требующих верификации причин сосудистых событий (в координации с мультидисциплинарной командой врачей).

1.5. Пациенты пункта 1.4. соответствуют группам диспансерного наблюдения согласно Приказа МЗ РФ от 15.03.2022 г. №168н «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми»:

- ППС. Аневризмы и расслоения аорты. Протезы клапанов, сердечные и сосудистые имплантаты (I05 - I09. I34 - I37. I51.0 - I51.2. I71. Z95.2 – Z95.4. Z95.8 – Z95.9);
- ИБС, АКШ, ЧКВ (I20 -I25. Z95.1. Z95.5);
- ТЭЛА (I26);
- Острый и подострый эндокардит (I33. I38 – I39);
- Миокардит (I40. I41. I51.4);
- Кардиомиопатия (I42);
- Сердечная недостаточность (I50);
- Нарушения ритма и проводимости. ЭКС (I44 – I49. Z95.0).

2. Задачи кабинета.

2.1. Оказание специализированной консультативной помощи пациентам с высоким риском возникновения тромбозов и тромбоэмболий.

2.2. Контроль терапии непрямыми антикоагулянтами, значений международного нормализованного отношения (МНО).

2.3. Повышение информированности и приверженности к лечению непрямыми антикоагулянтами среди пациентов и медицинских работников по основным вопросам антикоагулянтной терапии.

3. Функции кабинета.

3.1. Контроль за достижением терапевтического диапазона уровня гипокоагуляции при назначении варфарина с целью профилактики тромботических и геморрагических осложнений.

3.2. Своевременная коррекция отклонений значений МНО от целевого диапазона гипокоагуляции.

3.3. Применение методов генетической диагностики с целью повышения эффективности и безопасности антикоагулянтной терапии.

3.4. Разработка и внедрение обучающей программы для пациентов, направленной на повышение информированности и приверженности к лечению антикоагулянтами; проведение обучающих семинаров, лекций на курсе последипломного повышения квалификации врачей по основным вопросам назначения антикоагулянтной терапии.

4. Организационная структура.

4.1. Антикоагулянтный кабинет включает в себя:

- консультативный прием врача - кардиолога;
- экспресс - диагностика МНО в капиллярной крови;
- стационарную лабораторию (с соблюдением срока выдачи результата и коррекция дозы).

4.2. Центр предиктивной медицины и биоинформатики ГАУ РС(Я) «РКБ №3» осуществляет консультативно-экспертную, координационную поддержку врачей антикоагулянтных кабинетов медицинских организаций силами врача-клинического фармаколога с применением телемедицинских технологий в плановой форме с учетом соблюдения установленных программой государственных гарантий требований к срокам поведения консультаций в формате «врач-врач» (алгоритм записи пациента – приложение 3.1); хранение данных персонализированного контроля МНО, полученных в кабинете экспресс-диагностики; обеспечивает возможность анализа данных и формирование рекомендаций по тактике ведения пациентов;

4.3. Кабинет экспресс - диагностики МНО в капиллярной крови в соответствии с требованиями СанПиН 2.1.3.2630 - 10 «Санаторно - эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность» и СанПиН 2.1.2790 - 10 «Санаторно - эпидемиологические требования к обращению с медицинскими отходами» осуществляет: определение МНО у пациентов при наличии индивидуального персонализированного номера, присвоенного при оформлении амбулаторной карты или истории болезни, регистрации пациента в региональной медицинской информационной системе.

4.4. Прием врача - кардиолога/терапевта осуществляется на основе данных фармакогенетики, экспресс-диагностики МНО или результата МНО из стационарной лаборатории (с учетом преаналитических ошибок) у пациентов, принимающих варфарин, в результате чего проводится: коррекция антикоагулянтной терапии; осуществляется профилактика геморрагических и тромботических осложнений;

4.5. Пациентам, получающим двойную дезагрегантную или антикоагулянтную + дезагрегантную терапии и имеющих неоднократные геморрагические осложнения, врач кардиолог/терапевт проводит коррекцию дозы в каждом индивидуальном случае, обучает пациента правильному действию, в случае появления факторов риска геморрагий, или возникновения геморрагического осложнения.

4.6. Пациентам, перенесшим тромбоэмболию легочной артерии или тромбоз других артерий организма (особенно имеющим неопределенный источник возникновения тромба), врач кардиолог/терапевт проводит полный анализ по семейному анамнезу, анамнезу заболевания и анамнезу жизни, а также анализ результатов инструментальных или лабораторных методов исследования, и расписывает дальнейшую тактику ведения пациента с привлечением специалистов смежных специальностей и обследования на предмет онкопатологии, эндокринной патологии или патологии гемостаза.

5. Маршрутизация пациента в кабинет АКТ.

5.1. Врач кардиолог/терапевт кабинета АКТ устанавливает группу диспансерного наблюдения пациентов согласно пункту 1.4 и 1.5; ведет учет лиц, находящихся под диспансерным наблюдением; информирует о порядке, объеме и периодичности диспансерного наблюдения; организует и осуществляет проведение диспансерных приемов, профилактических, диагностических, лечебных и реабилитационных мероприятий.

5.2. Контроль антропометрических, гемодинамических, инструментальных и клинико-лабораторных данных пациентов, включая показатели гемостаза, соответствующих пунктам 1.4 и 1.5 проводится согласно приказа МЗ РФ от 15.03.2022 г. №168н «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми» и приложению №1 к порядку проведения диспансерного наблюдения за взрослыми, утвержденному приказом министерства здравоохранения РФ от 15.03.2022 г. №168н.

5.3. Пациенты, соответствующие критериям 1.4 и 1.5, проживающие в удаленных населенных пунктах Республики Саха (Якутия), где отсутствует возможность получения консультации кардиолога или клинического фармаколога, а также проведения мониторинга показателей гемостаза, включая международное нормализованное отношение (МНО), в процессе антикоагулянтной терапии, направляются фельдшером или участковым терапевтом в Центр предиктивной медицины и биоинформатики ГАУ РС(Я) «РКБ№3» с применением телемедицинских технологий;

5.4. Врач кардиолог/терапевт кабинета АКТ медицинских организаций предоставляет отчет о работе кабинета в Центр предиктивной медицины и биоинформатики ГАУ РС(Я) «РКБ№3» (на электронную почту: cpmrkb3@yandex.ru).

АЛГОРИТМ ЗАПИСИ ПАЦИЕНТА НА ТЕЛЕМЕДИЦИНСКУЮ
КОНСУЛЬТАЦИЮ (ТМК) В ЦЕНТР ПРЕДИКТИВНОЙ МЕДИЦИНЫ И
БИОИНФОРМАТИКИ
ГАУ РС(Я) «РЕСПУБЛИКАНСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА №3».

1. Инициация создания направления: Открыть журнал «Записи и направления». Перейти во вкладку «Исходящие». Нажать на кнопку «Записать с электронным направлением».
2. Поиск и выбор пациента: в поле «Человек поиск» введите ФИО пациента.
3. Выбор типа и места консультации: в открывшейся форме выберите цель: «На удалённую консультацию». В поле «Тип МО» - взрослые МО. В поле «МО» выберите из списка: «РКБЗ». Нажмите кнопку «НАЙТИ».
4. Выбор службы и расписания: перейдите на вкладку «НА СЛУЖБУ». В строке ниже снова выберите «РКБЗ». Система отобразит окно с расписанием свободных слотов. Выберите необходимый день и время для ТМК. Нажмите на выбранный слот.
5. Заполнение формы направления: В открывшемся окне направления последовательно заполните: «Кому требуется консультация»: Выберите «ВРАЧ». «ФИО врача, направляющего на консультацию»: Введите свои данные. Согласие пациента: Поставьте галочку в пункте «ПАЦИЕНТ ПОДПИСАЛ ИДС» (информированное добровольное согласие). «Вид оплаты»: Выберите «ОМС». «Обоснование»: Кратко и четко укажите: анамнез заболевания; ключевые данные лабораторных и инструментальных исследований; информацию, необходимую для проведения консультации (например, конкретный вопрос к консультанту). «Профиль»: выберите «Клиническая фармакология». «Диагноз»: в соответствии с МКБ. «Комментарий»: При необходимости добавьте дополнительную информацию.
6. Завершение операции: Проверьте правильность заполнения всех полей. Нажмите кнопку «СОХРАНИТЬ». Важно: Убедитесь, что у пациента есть подписанный документ «Информированное добровольное согласие (ИДС) на телемедицинскую консультацию» до установки соответствующей галочки в форме.

РЕГЛАМЕНТ МАРШРУТИЗАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С ПОДОЗРЕНИЕМ НА ИДИОПАТИЧЕСКИЙ РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ ПЕРИКАРДИТ, ЛЕГОЧНУЮ АРТЕРИАЛЬНУЮ ГИПЕРТЕНЗИЮ И АМИЛОИДОЗ

1. Общие положения.

Настоящий регламент регулирует вопросы оказания медицинской помощи пациентам с идиопатическим рецидивирующим перикардитом, легочной артериальной гипертензией и амилоидозом.

Для целей настоящего регламента необходимо кодирование диагнозов согласно МКБ-10 у пациентов, состоящих на диспансерном учете в медицинских организациях Республики Саха (Якутия):

- ИРП – I30.8 (Идиопатический рецидивирующий перикардит),
- ЛАГ – I27.0 (Первичная легочная гипертензия),
- Амилоидоз – E85 (Амилоидоз).

Оказание медицинской помощи пациентам с **ИРП, ЛАГ и амилоидозом** в медицинских организациях, подведомственных Министерству здравоохранения Республики Саха (Якутия) (далее – медицинские организации) в рамках «Территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на территории Республики Саха (Якутия)».

2. Маршрутизация медицинской помощи пациентам с подозрением на ИРП:

Первый уровень - медицинские организации, оказывающие первичную медико-санитарную помощь;

Терапевты городских поликлиник и центральных районных больниц.

Цель: Врач первичного звена при подозрении, что у пациента ИРП, ЛАГ или амилоидоз. отправляет его на консультацию к специалисту – кардиологу/ревматологу.

Второй уровень – региональный специализированный центр

ГАУ РС(Я) «Республиканская больница №1 - Национальный центр медицины имени М.Е.Николаева» (г. Якутск).

Специализированное отделение – отделение кардиологии КСЦ РБ№1-НЦМ.

Специализированный кабинет – кардиологический кабинет республиканского кардиодиспансера КСЦ РБ№1-НЦМ.

Цель: Врач кардиолог, проводит специализированную диагностику и уточняет диагноз, при необходимости привлекает смежных специалистов.

Третий уровень – Экспертный центр

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России – с целью верификации диагноза и определение оптимальной тактики лечения пациента.

- Верификация диагноза;
- Выбор тактики ведения пациента.

Цель: Консультация или обследование в НМИЦ. В сложных клинических случаях, когда не удается верифицировать диагноз.

2.1. Перечень необходимых исследований для направления пациентов в ГАУ РС(Я) «Республиканская больница №1 - Национальный центр медицины имени М.Е.Николаева»

2.1.1. Для ИРП:

- Клинический анализ крови (СОЭ, лейкоциты),
- Биохимия (СРБ, ферритин, D-димер),
- Эхокардиография
- Рентгенография грудной клетки,
- Консультации: ревматолог, фтизиатр, инфекционист, онколог.

2.1.2. Для ЛАГ:

- Эхокардиография (оценка давления в ЛА),
- КТ легких (исключение ТЭЛА),
- Катетеризация правых отделов сердца (при необходимости),
- Генетический анализ (при подозрении на наследственную ЛАГ).

2.1.3. Для амилоидоза:

- Биохимия (белки острой фазы, креатинин),
- Электрофорез белков сыворотки и мочи,
- Биопсия (десны, жировой клетчатки, миокарда),
- МРТ сердца (при кардиальном амилоидозе).

2.2. Перечень необходимых критериев для направления пациентов в федеральное государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Минздрава России.

2.2.1. Для ИРП:

- Возраст пациента старше 18 лет;
- Наличие клинических симптомов, позволяющих заподозрить у пациента идиопатический рецидивирующий перикардит;
- Пациенты с рецидивом перикардита (возникшим через 4-6 и более недель после купирования острого эпизода) на фоне предшествующей терапии НПВС/колхицин/ГКС или их комбинацией:
 - боли в груди, связанные с перикардитом;
 - шум трения перикарда;
 - лихорадка.
- Распространённый подъём сегмента ST или депрессия сегмента PR в острую фазу (во всех или большинстве отведений);
- Появление выпота по данным трансторакальной ЭхоКГ либо значимое нарастание выпота в динамике (10 мм и более при полуколичественной эхокардиографической оценке);
- Повышение уровня С-реактивного белка (более 5 норм);
- Повышение уровня ферритина (более 2 норм);
- Консультация инфекциониста (исключены Болезнь Лайма, бруцеллез);
- Консультация фтизиатра (исключен туберкулез);
- Консультация онколога (исключена опухолевая природа выпота);
- Консультация ревматолога (исключены болезнь Стилла взрослых, средиземноморская лихорадка, периодический синдром, ассоциированный с мутацией гена рецептора фактора некроза опухоли альфа (TRAPS) и другие аутовоспалительные заболевания);
- Отсутствие у пациента тяжелых когнитивных нарушений;
- Ожидаемая продолжительность жизни более 3 лет.

2.2.2. Для ЛАГ:

- Подтвержденное давление в ЛА ≥ 25 мм рт. ст. в покое,
- Рефрактерность к стандартной терапии,
- Подозрение на наследственную форму.

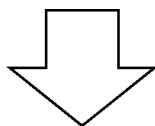
2.2.3. Для амилоидоза:

- Неуточненный тип амилоидоза,
- Полиорганное поражение,
- Неэффективность терапии.

Схема маршрутизации пациентов с ИРП, ЛАГ и амилоидозом на территории
Республики Саха (Якутия)

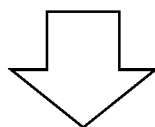
МО «первого уровня»
ЛПУ оказывающее первичную медико-санитарную МП

Выявление пациента с подозрением на ИРП, ЛАГ, амилоидоз, проведение
первичных обследований, направление пациентов в ЛПУ второго уровня



МО «второго уровня»
(ГАУ РС(Я) «Республиканская больница №1 -
Национальный центр медицины имени М.Е. Николаева»)

Верификация диагноза, установленного учреждением «первого уровня»,
проведение дополнительных исследований, определение оптимальной тактики
ведения пациента, направление на консультацию в организацию «третьего
уровня»



МО «третьего уровня»
(ФГБУ «НМИЦ кардиологии им. Е.И. Чазова»)

Верификация диагноза, установленного учреждением «второго уровня»,
подтверждение/определение тактики лечения пациентов

Чек-лист для постановки диагноза ИРП, ЛАГ, амилоидоз.

2.1 Для ИРП:

1. Первичное звено.

- Анамнез:

Острый перикардит или боль за грудиной, прошедшая на фоне приема НПВС и/или колхицина.

- ≥ 2 признаков:

- ✓ боль за грудиной,
- ✓ лихорадка (t аксиллярная $>37,5$ град),
- ✓ шум трения перикарда,
- ✓ маркеры острой фазы (СРБ, СОЭ, лейкоцитоз),
- ✓ ЭКГ (распространенный подъем сегмента ST или депрессия сегмента PR в острую фазу),
- ✓ ЭхоКГ (перикардальный выпот, расхождение листов перикарда),
- ✓ Рецидив на фоне отмены терапии НПВС/колхицин.

2. Региональный центр.

- Скрининг аутоиммунных заболеваний (ревматоидный фактор, антитела к экстрагируемым ядерным агентам, С3 и С4 компоненты комплемента, консультация ревматолога).
- Скрининг поражения щитовидной железы (ТТГ).
- Скрининг на туберкулез (диаскин тест, Т-спот, рентгенография легких, консультация фтизиатра).
- Онко-скрининг (консультация онколога).
- Скрининг на гепатиты В и С (антиген) вируса гепатита В, антитела к вирусу гепатита С):
 - Антитела классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека;
 - Антитела к бледной трепонеме;
 - Ферритин;
 - АЛТ, АСТ;
 - Общий анализ мочи;
 - МРТ, КТ (при необходимости).

3. Федеральный экспертный центр.

В сложных клинических ситуациях, когда не удается верифицировать диагноз, проводится дополнительная консультация или обследование в НМИЦ.

2.2 Для ЛАГ:

1. Первичное звено

Критерии подозрения на ЛАГ:

- Одышка при физической нагрузке (без явных причин со стороны легких или сердца).
- Утомляемость, слабость, синкопальные состояния (обмороки).
- Боли в грудной клетке по типу стенокардии.
- Отеки ног, увеличение живота (признаки правожелудочковой недостаточности).
- Аускультация: акцент II тона над легочной артерией, систолический шум трикуспидальной регургитации.

Минимальный набор обследований для направления к кардиологу:

- **ЭКГ:** признаки перегрузки правых отделов сердца (отклонение ЭОС вправо, R-pulmonale, высокий R в V1-V2).
- **Рентгенография органов грудной клетки:** расширение корней легких, выбухание дуги ЛА.
- **ЭхоКГ (скрининговый метод):**
 - Систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) ≥ 40 мм рт. ст.
 - Дилатация правых отделов сердца.
 - Признаки дисфункции правого желудочка.

2. Региональный центр

Углубленная диагностика для подтверждения ЛАГ:

Обязательные исследования:

- **Повторная ЭхоКГ с доплерографией** (оценка СДЛА, ФВ правого желудочка).
- **КТ/МРТ легких и сердца:**
 - Исключение тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА).
 - Оценка состояния легочных сосудов.
- **Катетеризация правых отделов сердца (золотой стандарт):**
 - Среднее давление в ЛА ≥ 25 мм рт. ст. в покое.
 - Легочное сосудистое сопротивление (PVR) > 3 ЕД Wood.
- **Дополнительные обследования для уточнения причины ЛАГ:**

- **Анализы крови:**
 - NT-proBNP (маркер сердечной недостаточности).
 - Антитела к ВИЧ, гепатитам В и С.
 - Аутоиммунный скрининг (ANA, анти-Sc1-70, антицентромерные антитела).
- **Функция внешнего дыхания (ФВД) + диффузионный тест:** исключение ХОБЛ/ИЛФ.
- **Полисомнография:** при подозрении на синдром обструктивного апноэ сна (СОАС).
- **Консультации:**
 - Ревматолог (при подозрении на системные заболевания).
 - Генетик (при семейной ЛАГ).

3. Федеральный экспертный центр (НМИЦ кардиологии им. Е.И. Чазова)

Показания для направления:

- Сложные/резистентные формы ЛАГ.
- Подозрение на наследственную ЛАГ (мутации BMPR2, ALK1).
- Необходимость подбора таргетной терапии (антагонисты рецепторов эндотелина, ингибиторы ФДЭ-5, простаноиды).

2.3 Для амилоидоза:

1. Первичное звено

Клинические признаки, требующие исключения амилоидоза:

- **Сердечные:**
 - Необъяснимая сердечная недостаточность с сохраненной ФВ (HFpEF).
 - Утолщение стенок желудочков при нормальном или сниженном размере полости.
 - Гипотензия, ортостаз, аритмии.
- **Почечные:**
 - Протеинурия (чаще нефротический синдром).
 - Почечная недостаточность без явных причин.
- **Неврологические:**
 - Периферическая полинейропатия (парестезии, слабость в конечностях).

- Автономная дисфункция (ортостатическая гипотензия, нарушение моторики ЖКТ).
- **Другие:**
 - Макроглоссия, периорбитальные пурпурные кровоизлияния.
 - Гепатоспленомегалия без признаков цирроза.

Минимальные обследования для направления к специалисту:

- **Лабораторные:**
 - Общий анализ мочи (протеинурия, Бенс-Джонс белок).
 - Биохимия: креатинин, СКФ, альбумин, щелочная фосфатаза.
- **Инструментальные:**
 - ЭхоКГ: утолщение стенок (>12 мм), "зернистый" миокард, диастолическая дисфункция.
 - ЭКГ: низкий вольтаж комплексов QRS, псевдоинфарктные изменения.

2. Региональный центр

Обязательные исследования для верификации амилоидоза:

1. **Биопсия** (золотой стандарт):
 - Наиболее доступные места: подкожная жировая клетчатка (чувствительность ~80%), слизистая десны.
 - При кардиальном поражении – эндомиокардиальная биопсия.
 - Окраска Конго красным с яблочно-зеленым двулучепреломлением в поляризованном свете.
2. **Типирование амилоидоза:**
 - **Иммуногистохимия** (Ig-легкие цепи, транстиретин, SAA).
 - **Масс-спектрометрия** (точное определение белка).
3. **Дополнительная диагностика:**
 - **Сцинтиграфия с меченым SAP-белком** (для AA-амилоидоза).
 - **MPT сердца с гадолинием** (при AL-амилоидозе – глобальное субэндокардиальное накопление контраста).
 - **Электрофорез белков сыворотки и мочи + иммунофиксация** (выявление моноклональных иммуноглобулинов).
4. **Консультации:**
 - Гематолог (при AL-типе).

- Генетик (при наследственном АТТR-амилоидозе).

3. Федеральный экспертный центр

Показания для направления:

- Неуточненный тип амилоидоза.
- Подозрение на редкие формы (AFib, ALys).
- Решение о таргетной терапии (таргаммид для АТТR, химиотерапия для AL).

Методы, доступные только в федеральных центрах:

- Генетическое секвенирование (мутации в гене ТТR).
- ПЭТ-КТ с амилоид-специфичными трассерами.
- Участие в клинических исследованиях новых препаратов.

Форма регистра пациентов с ИРП, состоящих на диспансерном учете в
медицинских организациях Республики Саха (Якутия)

Форма регистра пациентов с ИРП

Поле регистра	Формат данных	Пример данных
Общая часть		
№ п\п	Числовое значение	
ФИО	Текстовое значение	Указывается полностью
Дата рождения	Числовое значение	Формат xx.xx.xxxx
Адрес, телефон	Текстовое значение	Указывается полностью
ЛПУ	Текстовое значение	Указывается ЛПУ, к которому прикреплен пациент в МИС
Диагноз	Текстовое значение	Указывается основное заболевание с осложнениями, фоновыми и сопутствующими диагнозами
Клиническая часть		
ЭхоКГ	Числовое значение	
УЗИ ОБП	Числовое значение	
Лабораторные результаты	Числовое значение	
Клинические симптомы	Текстовое значение	
Лекарственная часть		
Терапия	Текстовое значение	С обязательным указанием названия препаратов, дозировок и даты начала терапии

Форма регистра пациентов с ЛАГ, состоящих на диспансерном учете в
медицинских организациях Республики Саха (Якутия)

Форма регистра пациентов с ЛАГ

Поле регистра	Формат данных	Пример данных
Общая часть		
№ п\п	Числовое значение	
ФИО	Текстовое значение	Указывается полностью
Дата рождения	Числовое значение	Формат xx.xx.xxxx
Адрес, телефон	Текстовое значение	Указывается полностью
ЛПУ	Текстовое значение	Указывается ЛПУ, к которому прикреплен пациент в МИС
Диагноз	Текстовое значение	Указывается основное заболевание с осложнениями, фоновыми и сопутствующими диагнозами
Клиническая часть		
ЭхоКГ(СДЛА)	Числовое значение	
Катетеризация (mPAP)	Числовое значение	
NT-proBNP	Числовое значение	
Лекарственная часть		
Базисная терапия	Текстовое значение	С обязательным указанием названия препаратов, дозировок и даты начала терапии
Симптоматическая терапия	Текстовое значение	С обязательным указанием названия препаратов, дозировок и даты начала терапии

Форма регистра пациентов с амилоидозом, состоящих на диспансерном учете
в медицинских организациях Республики Саха (Якутия)

Форма регистра пациентов с амилоидозом

Поле регистра	Формат данных	Пример данных
Общая часть		
№ п\п	Числовое значение	
ФИО	Текстовое значение	Указывается полностью
Дата рождения	Числовое значение	Формат xx.xx.xxxx
Адрес, телефон	Текстовое значение	Указывается полностью
ЛПУ	Текстовое значение	Указывается ЛПУ, к которому прикреплен пациент в МИС
Диагноз	Текстовое значение	Указывается основное заболевание с осложнениями, фоновыми и сопутствующими диагнозами
Клиническая часть		
Органы мишени	Числовое значение	-
ЭхоКГ: толщина МЖП	Числовое значение	-
СКФ	Числовое значение	-
Морфология		
Локализация биопсии	Текстовое	-
Результат окраски	Текстовое	-
Лекарственная часть		
Базисная терапия	Текстовое значение	С обязательным указанием названия препаратов, дозировок и даты начала терапии
Ответ на лечение	Текстовое значение	-

Лист рассылки
к приказу Министерства здравоохранения Республики Саха (Якутия)
от 02.04.2026 №01-07/594-ОД

NN п/п	Наименование организации, структурного подразделения МЗ РС(Я) (Ф.И.О., должность)	Примечание
1	2	3
1	Бурнашева Л.С., заместитель министра здравоохранения Республики Саха (Якутия)	
2	Чичахов Д.А., руководитель Департамента организации медицинской помощи населению Министерства здравоохранения Республики Саха (Якутия)	
3	ГБУ РС(Я) «Абыйская ЦРБ»	
4	ГБУ РС(Я) «Айхальская городская больница»	
5	ГБУ РС(Я) «Аллаиховская ЦРБ»	
6	ГБУ РС(Я) «Амгинская ЦРБ»	
7	ГБУ РС(Я) «Алданская ЦРБ»	
8	ГБУ РС(Я) «Булунская ЦРБ»	
9	ГБУ РС(Я) «Верхневилуйская ЦРБ»	
10	ГБУ РС(Я) «Верхнеколымская ЦРБ»	
11	ГБУ РС(Я) «Верхоянская ЦРБ»	
12	ГБУ РС(Я) «Вилуйская ЦРБ им. П. А. Петрова»	
13	ГБУ РС(Я) МЦ «Горная ЦРБ»	
14	ГБУ РС(Я) «Жиганская ЦРБ»	
15	ГБУ РС(Я) «Кобяйская ЦРБ»	
16	ГБУ РС(Я) «Ленская ЦРБ»	
17	ГБУ РС(Я) «Мирнинская ЦРБ»	
18	ГАУ РС(Я) «Мегино - Кангаласская ЦРБ»	
19	ГБУ РС(Я) «Момская ЦРБ»	
20	ГБУ РС(Я) «Нерюнгринская ЦРБ»	
21	ГБУ РС(Я) «Нижнеколымская ЦРБ»	
22	ГБУ РС(Я) «Насмкая ЦРБ»	
23	ГБУ РС(Я) «Нюрбинская ЦРБ»	

24	ГБУ РС(Я) «Оймяконская ЦРБ»	
25	ГБУ РС(Я) «Оленекская ЦРБ»	
26	ГБУ РС(Я) «Олекминская ЦРБ»	
27	ГБУ РС(Я) «Среднеколымская ЦРБ»	
28	ГБУ РС(Я) «Сунтарская ЦРБ»	
29	ГБУ РС(Я) «Таттинская ЦРБ»	
30	ГБУ РС(Я) «Томпонская ЦРБ»	
31	ГАУ РС(Я) «Хангаласская ЦРБ»	
32	ГБУ РС(Я) «Усть-Алданская ЦРБ им. Г. Г. Никифорова»	
33	ГБУ РС(Я) «Усть-Майская ЦРБ им. П.А. Баргилова «	
34	ГБУ РС(Я) «Усть-Янская ЦРБ»	
35	ГБУ РС(Я) «Чурапчинская ЦРБ»	
36	ГБУ РС(Я) «Эвено-Бытантайская ЦРБ им. К.А. Серебряковой»	
37	ГАУ РС(Я) «Поликлиника № 1»	
38	ГБУ РС(Я) «ЯГБ №2»	
39	ГАУ РС(Я) «ЯГБ №3»	
40	ГАУ РС(Я) «Медцентр г. Якутска»	
41	ГБУ РС(Я) «РБ №2 - ЦЭМП»	
42	ГАУ РС(Я) «РКБ №3»	
43	ГБУ РС(Я) «ЯРНД»	
44	ГАУ РС(Я) «РЦМРиСМ»	
45	ГБУ РС(Я) «ЯРКБ»	
46	ГБУ РС(Я) «ЦОЗиМП»	
47	ГАУ РС(Я) «РБ№1-НЦМ»	
48	ФГАОУ ВО «СВФУ им. М.К. АММОСОВА»	
49	ФГБНУ «ЯНЦ КМП»	
50	ФГБУЗ «ДВОМЦ ФМБА РОССИИ»	
51	ФКУЗ «МСЧ МВД России по Республике Саха (Якутия)»	

52	УФСБ России по Республике Саха (Якутия)	
53	ОАО «Поликлиника профосмотра»	
54	ОАО «АВИАКОМПАНИЯ «ЯКУТИЯ»»	
55	ООО «Медицина и здоровье»	
56	ООО «Медлайн»	
57	ООО «АиРТ»	
58	ООО «Астра-Мед»	
59	ООО «Даймонд клиник»	
60	ООО «Доктор-офис»	
61	ООО «Клиника здоровья»	
62	ООО «Медцентр «Надежда»	
63	ООО «МЦ МедЭкспресс+»	
64	ООО «Невромед-С»	
65	ООО «Олеся»	
66	ООО «Профмед»	
67	ООО «Профмед+»	
68	ООО «Центромед»	
69	ООО «ЦСВМП»	
70	ООО МК «Аврора»	
71	ООО МК «Яннамед»	
72	ООО МЦ «Дом здоровья»	
73	ООО ЦМОиК «БлагоМед»	
74	ЧУЗ «РДЖ-Медицина» пос. Беркакит»	
75	АК «АЛРОСА» (ПАО)	
76	АО «АК Железные дороги Якутии»	
77	ООО «Якт-Мед»	