

Регистр больных, как способ объективизации проблемы хронической тромбоэмболической легочной гипертензии



Доцент, к.м.н. Клименко А.А.

Ассистент, к.м.н. Демидова Н.А.

*Кафедра факультетской терапии
им. акад. А.И. Нестерова
(зав. кафедрой – проф. Шостак Н.А.)*

Что такое регистр?

- ❑ **Регистр пациентов** – это организованная система сбора информации о пациентах, имеющих конкретные заболевания, находящихся в определенном клиническом состоянии или получающих/получивших конкретное лечение, которые взяты на учет в системе здравоохранения (*Gliklich RE et al. Registries for Evaluating Patient Outcomes: A User's Guide. 2007*)
- ❑ **Регистр пациентов** – это проспективное, обсервационное (наблюдательное) когортное исследование пациентов с конкретной болезнью, определенным фактором риска или одинаковым клиническим состоянием (*Utilizing Patient Registries to Support Health Economics Research: Integrating Observational Data with Economic Analyses, Models, and Other Applications. Ovation Research Group. Highland Park, IL, USA*)



Основные проблемы

- ❑ Растущая стоимость медицинской помощи при ограниченных возможностях финансирования
 - ❑ Отсутствие полной информации о пациентах с хроническими заболеваниями
 - ❑ Недостаточно данных реальной клинической практики об эффективности и безопасности тех или иных методов профилактики, диагностики и лечения
 - ❑ Разные условия оказания помощи в разных учреждениях
-

Электронная анкета пациента в регистре

Получение и анализ информации, собранной в ходе ведения таких регистров, позволяет

- ☐ повысить качество диагностики заболевания с помощью выявления ранних диагностических признаков
- ☐ установить реальную распространенность
- ☐ и заболеваемость в рамках изучаемого региона

Блок информации	Описание
Социальная информация	ФИО, пол, дата рождения и возраст, адрес, профессия, семейное положение
Заболевание	Дата постановки диагноза, основания постановки диагноза, методы обследований, характер течения заболевания, стадия/степень
Динамика показателей	Малое, постоянное или резкое изменение показателей
Коды заболеваний	Исходы заболевания, результаты лечения
Статистика	Относительные частоты, количество больных
Факторы риска	Состояния и динамики, местность проживания, наличие других заболеваний, образ жизни
Исходы заболеваний	Итоговые показатели заболеваемости, обобщенные показатели

ХТЭЛГ – редкое и жизнеугрожающее заболевание

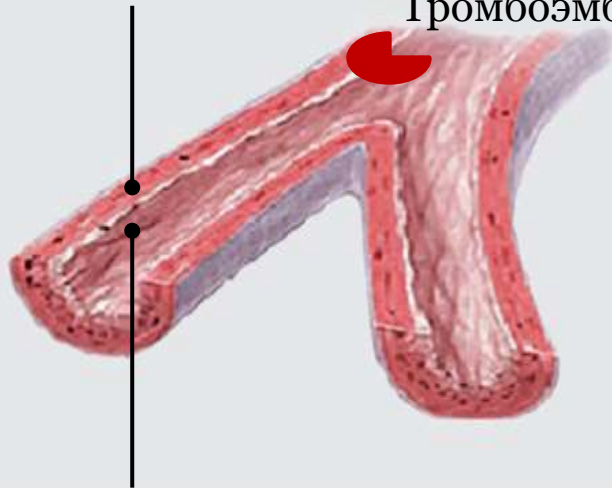
Регистры

Ранняя стадия

Вазоконстрикция

Гипертрофия меди

Тромбоэмбол



Интимальная пролиферация

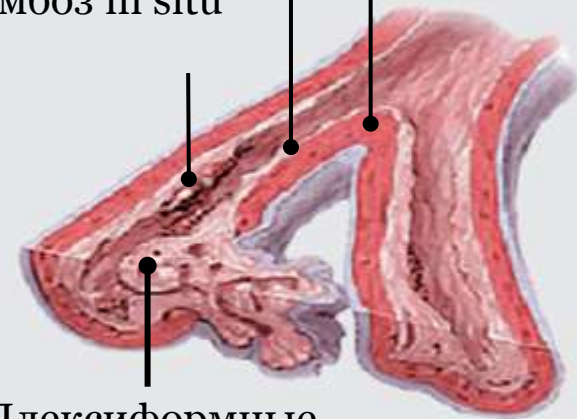
- ХТЭЛГ является отдаленным

Развернутая стадия

Гипертрофия ГМК

Пролиферация
интимы и
адвентиции

Тромбоз in situ



Плексиформные
разрастания

Редк

случа

Фатал

Дз-ле

состав

СрдЛ

Пра

сердеч

являет

смерт

Spanish Registry: ЛАГ – 866 чел., ХТЭЛГ – 162 чел.
(начало - 2007 г.)

Расчетная заболеваемость ХТЭЛГ 3 случая на 1 000 000 взрослого населения

Kercknoff Heart and Lung Center, Germany: 1 центр

Канада, 26 - в Европе.
679 больных с ХТЭЛГ (февраль 2007 – январь 2009 гг.)

Регистры по ХТЭЛГ

Pavia, Italy
134 пациента с ХТЭЛГ
(1994-2006 гг.) –
заболеваемость 0,9 на
1.000.000 взрослого насел

ASPIRE Registry, Великобритания
(2001-2010)
242 больных ХТЭЛГ
3-х летняя
выживаемость
составляет 83% ,
заболеваемость 1,75 на
1.000.000 насел

Регистр больных ХТЭЛГ в Швейцарии
(с 1999 года)
73 больных

1. Escribano-Subias P et al. Eur Respir J. 2012;40(3):596-603.

2. Hurdman et al. Eur Respir J. 2012;39:945-955.

3. Tueller C et al. Swiss Med Wkly. 2008;138(25-26):379-84



Circulation

JOURNAL OF THE AMERICAN HEART ASSOCIATION



Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension (CTEPH): Results From an International Prospective Registry

Joanna Pepke-Zaba, Marion Delcroix, Irene Lang, Eckhard Mayer, Pavel Jansa, David Ambroz, Carmen Treacy, Andrea M. D'Armini, Marco Morsolini, Repke Snijder, Paul Bresser, Adam Torbicki, Bent Kristensen, Jerzy Lewczuk, Iveta Simkova, Joan A. Barberà, Marc de Perrot, Marius M. Hoeper, Sean Gaine, Rudolf Speich, Miguel A. Gomez-Sanchez, Gabor Kovacs, Abdul Monem Hamid, Xavier Jaïs and Gérald Simonneau

Circulation. 2011;124:1973-1981; originally published online October 3, 2011;
doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.015008

Circulation is published by the American Heart Association, 7272 Greenville Avenue, Dallas, TX 75231

Copyright © 2011 American Heart Association, Inc. All rights reserved.

Print ISSN: 0009-7322. Online ISSN: 1524-4539

Анамнез пациентов ХТЭЛГ

Международный регистр

N=679 пациентов с выявленной ХТЭЛГ (≤ 6 мес)

Анамнез	% пациентов
ТЭЛА	74.8
Тромбоз глубоких вен	56.1
Тромбофилии	31.9
Большие операции	21.7
Опухоли	12.7
Семейная история ТГВ/ТЭЛА	6.6
Спленэктомия	3.4

Ассоциированные медицинские состояния при ХТЭЛГ

	All Patients (n=679)	Operable Patients* (n=427)	Nonoperable Patients* (n=247)	P (Exploratory)
Associated conditions, % (n)	78.4 (677)	77.0 (426)	80.6 (247)	0.2878
Thrombophilic disorder, %	31.9	37.1	23.5	0.0003
Previous major surgery, %	21.7	18.8	26.7	0.0197
Varicose veins, %	20.8	20.4	21.1	0.8440
Obesity, %	17.6	16.7	19.0	0.4623
Chronic venous insufficiency, %	15.5	16.0	14.6	0.6596
Prolonged hospitalization, %	16.0	16.0	15.8	1.0000
History of cancer, %	12.7	10.1	16.6	0.0156
Coronary disease and/or myocardial infarction, %	11.8	11.0	13.4	0.3883
Thyroid disorder and hormone replacement therapy, %	8.4	7.7	9.3	0.4732
Family history of DVT or PE, %	6.6	8.2	4.0	0.0382
Fracture, %	5.5	5.9	4.5	0.4815
Non-insulin-dependent diabetes mellitus, %	5.2	5.4	4.9	0.8580
Congestive heart failure, %	4.6	2.8	7.7	0.0065
Splenectomy, %	3.4	1.9	5.7	0.0118
Ventriculoatrial shunt, %	0.9	0.7	1.2	0.6743
Inflammatory bowel disease, %	0.7	1.2	0	0.1641
Infection of ventriculoatrial shunt or pacemaker, %	0	0	0	...

P values from Fisher exact test. (n): patients with assessment. DVT indicates deep vein thrombosis; PE, pulmonary embolism.

*Five patients had no data on operability.

Факторы риска ХТЭЛГ

n=687 пациентов из 3 Европейских центров , подвергшихся ТЭА в 1996–2007

Фактор риска	Относ риск	95% CI, P-value
Перенесенный ТГВ	4.5	2.4–9.1, <0.001
Рецидивирующий ТГВ	14.5	5.4–43.1, <0.001
Прием тиреоидных гормонов	6.1	2.7–15.1, <0.001
Онкопатология	3.8	1.5–10.4, 0.005
АФЛ Ат/ВА	4.20	1.6–12.2, 0.004
Предсердно-желудочковые шунты и инфицированный пейсмейкер	76.4	7.7–10350.6, <0.001
Спленэктомия	17.9	1.6–2438.1, 0.017

Факторы риска ХТЭЛГ

- ☐ Рецидивизирующие ТЭЛА
- ☐ Идиопатические ТЭЛА
- ☐ sPAP > 50 мм рт.ст. во время острой ТЭЛА
- ☐ Спленэктомия
- ☐ Остеомиелит
- ☐ Болезнь Крона, язвенный колит
- ☐ В/в катетеры
- ☐ Предсердно-желудочковый шунт

Тромбофилии у пациентов ХТЭЛГ

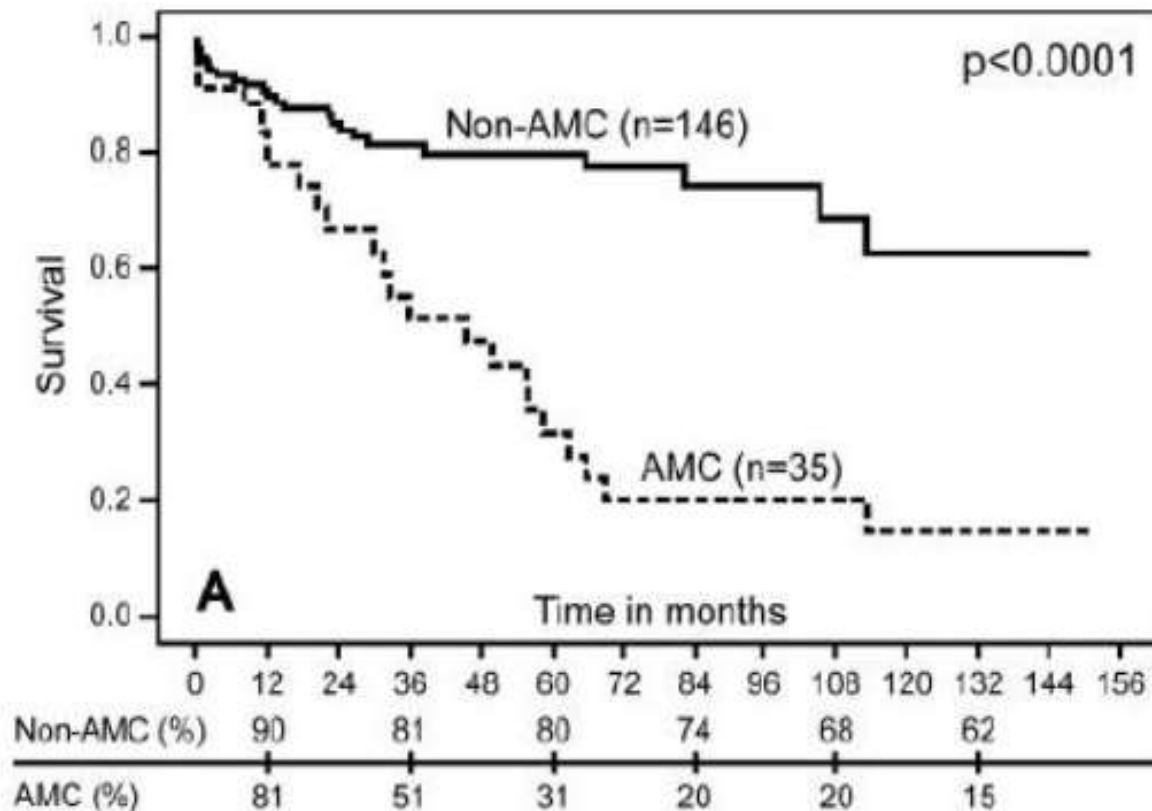
□ 27.7% ≥ 1 факторов риска

- Волчаночный АК (10.1%)
- Дефицит протеинов С и S (8.9% и 9.6%)
- Резистентность к активированному протеину С (7%)
- Мутации фактора V Leiden (7%)
- Мутации гена протромбина (3.5%)

□ Повышение концентрации фактора VIII (150% < FVIII < 230% (4.5%) и FVIII > 230% (3.3%))

Клинические факторы риска ХТЭЛГ и прогноз

**Включено:
181 пациент
за период
1992-2006 гг.**



АМС: спленэктомия, ВА шунты, инфекции пейсмейкера, хронические воспалительные заболевания



Симптомы и признаки ХТЭЛГ

❑ Может быть достаточно длительный период (месяцы-годы) между начальным событием (ТЭЛА) и развитием симптомов ХТЭЛГ (**медовый период**)

❑ **Клинические проявления**

- Симптомы ЛГ: одышка при нагрузках ++
- Анамнез острой ТЭЛА: 50-75%

Обстоятельства диагностики

- ❑ Обследование по поводу ЛГ: 55%
- ❑ Наблюдение после острой ТЭЛА: 10%
- ❑ Во время “острой ТЭЛА” из-за необычно высокого sPAP (>50 мм рт.ст.): 35%

Epidemiology of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Korea: results from the Korean registry

So Young Park¹, Sang Min Lee², Jong Wook Shin³, Byoung Whui Choi³, Hojoong Kim⁴, Jae Seung Lee⁵, Sang Do Lee⁵, Sung Soo Park⁶, Hwa Sik Moon⁷, and Yong Bum Park¹

Цель: изучить клинические особенности и исходы ХТЭЛГ в Южной Корее

Период исследования: сентябрь 2008 по октябрь 2011

Включено: 134 пациента

Параметры	Показатель
Возраст, лет	58.3 ± 15.9
Пол, мужчин %	58 (43.3)
Коморбидность:	
Артериальная гипертензия, %	29 (21.6)
Сахарный диабет, %	9 (6.7)
Туберкулез легких в анамнезе, %	6 (4.5)
СКВ, %	3 (2.2)
Онкопатология, %	3 (2.2)
Другие, %	11 (8.5)
Факторы риска:	
ТГВ	29 (21.6)
ТЭЛА	48 (35.8)
ТГВ+ТЭЛА	63 (47)
АНФ	15 (11.6)
Дефицит антитромбина III	9 (6.7)
Дефицит протеин С	8 (6.0)
Дефицит протеин S	6 (4.5)
Повышение фактора VIII	13 (9.7)

Различия в группах проксимальной и дистальной ХТЭЛГ

Univariate analysis	Proximal CTEPH (n = 105)	Distal CTEPH (n = 29)	p value
Age, yr	58.5 ± 16.0	57.2 ± 15.8	0.702
Sex, male:female	58:47	18:11	0.511
NYHA class, I:II:III:IV	4:36:37:13	0:10:8:5	0.599
Time from diagnosis, mon	92.7 ± 47.2	129.3 ± 58.9	0.008
FEV ₁ /FVC, %	72.6 ± 9.1	80.9 ± 22.6	0.025
DLCO, %	69.8 ± 18.2	88.7 ± 22.6	0.007
Prior DVT	22 (23.2)	7 (25.0)	0.840
Prior PTE	38 (39.6)	10 (35.7)	0.712
≥ 1 Segmental perfusion defects	57 (72.2)	11 (40.7)	0.006
Surgery (n = 28)	25 (25.3)	3 (10.7)	0.101
No treatment (n = 5)	1 (1.0)	4 (13.8)	0.008
Death (n = 18)	14 (13.3)	4 (13.8)	0.949

Values are presented as or mean ± SD or number (%).

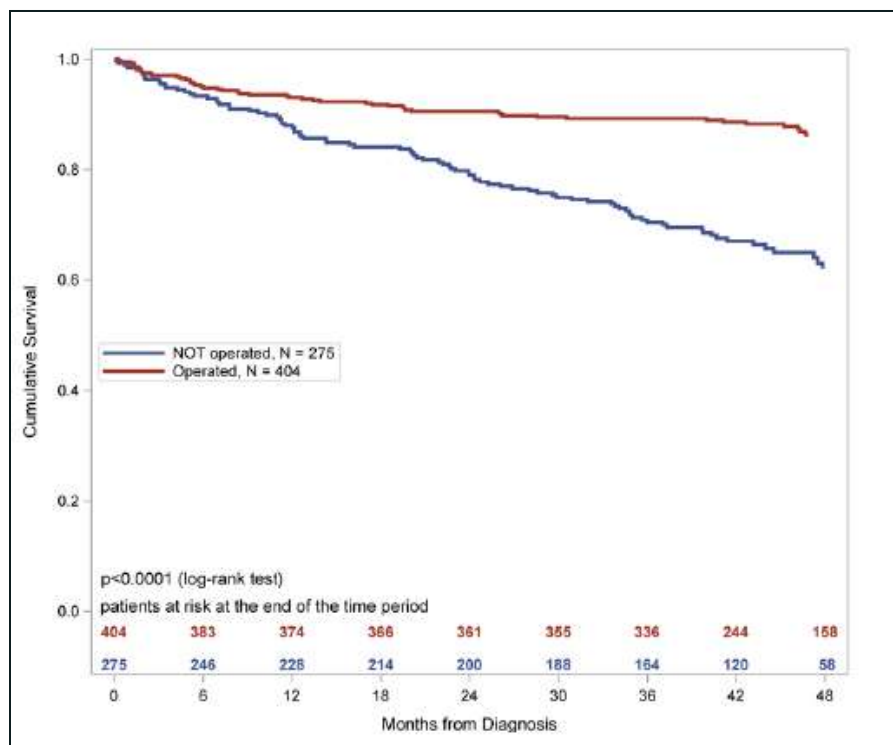
CTEPH, chronic thromboembolic pulmonary hypertension; NYHA, New York Heart Association; FEV₁, forced expiratory volume in 1 second; FVC, forced vital capacity; DLCO, diffuse capacity for carbon monoxide; DVT, deep vein thrombosis; PTE, pulmonary thromboembolism.

- Выявлены значимые различия во времени установления диагноза, степени перфузионного дефицита, диффузионной способности легких, а также в отсутствие необходимого лечения

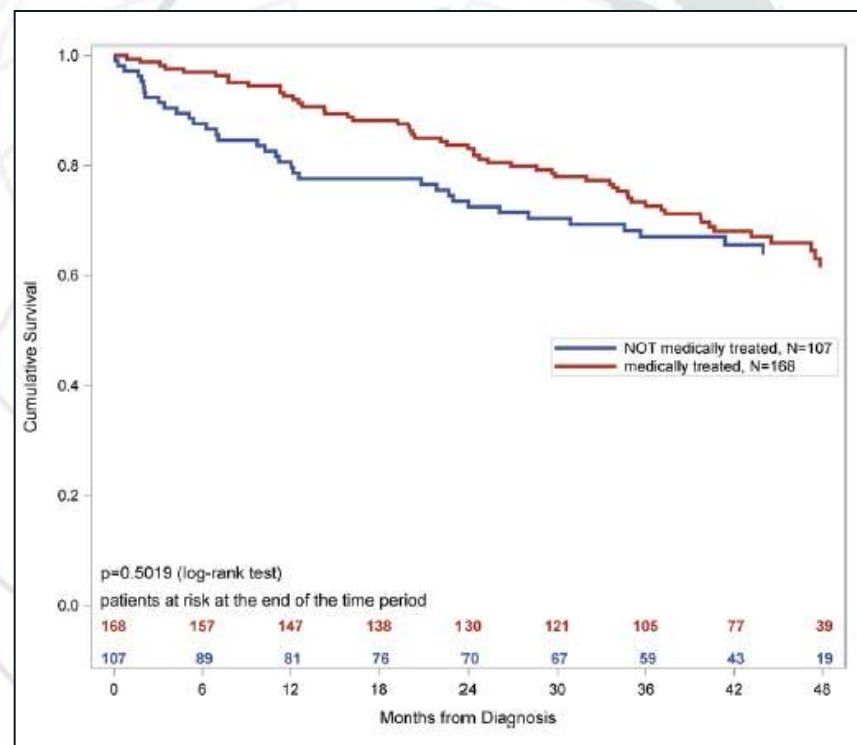
Long-Term Outcome of Patients With Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension Results From an International Prospective Registry

Marion Delcroix, MD; Irene Lang, MD; Joanna Pepke-Zaba, MD; Pavel Jansa, MD; Andrea M. D'Armini, MD; Repke Snijder, MD; Paul Bresser, MD; Adam Torbicki, MD; Søren Møllemejs, MD; Jerzy Lewczuk, MD; Iveta Simkova, MD; Joan A. Barberà, MD; Marc de Perrot, MD; Marius M. Hoeper, MD; Sean Gaine, MD; Rudolf Speich, MD; Miguel A. Gomez-Sanchez, MD; Gabor Kovacs, MD; Xavier Jaïs, MD; David Ambroz, MD; Carmen Treacy, BSc; Marco Morsolini, MD; David Jenkins, MD; Jaroslav Lindner MD; Philippe Dartevelle, MD; Eckhard Mayer, MD; Gérald Simonneau, MD

Международный Европейский регистр ХТЭЛГ (26 центров, n=679)



Кривая выживаемости Карлан-Ме́йер оперированных/неоперабельных пациентов с ХТЭЛГ



Кривая выживаемости Карлан-Ме́йер неоперабельных пациентов ХТЭЛГ на фоне/без ЛАГ-терапии

Период наблюдения 1287 (3-1902) дней, летальный исход в 143 (21%) случаях

Причины смерти	Группа оперированных (n=51)	Группа неоперабельных (n=92)
ХСН	15	49
Периоперационные осложнения	22	0
Инфекция	5	6

❑ Среди 22 пациентов, умерших от периоперационных осложнений, у 10 наблюдалась персистирующая ХТЭЛГ, у 9 - кровотечения, у 7 - реперфузионный отек легких, у 7 - инфекции, 2 - перикардальный выпот, 1 - неврологические осложнения и 8 – ЭКМО

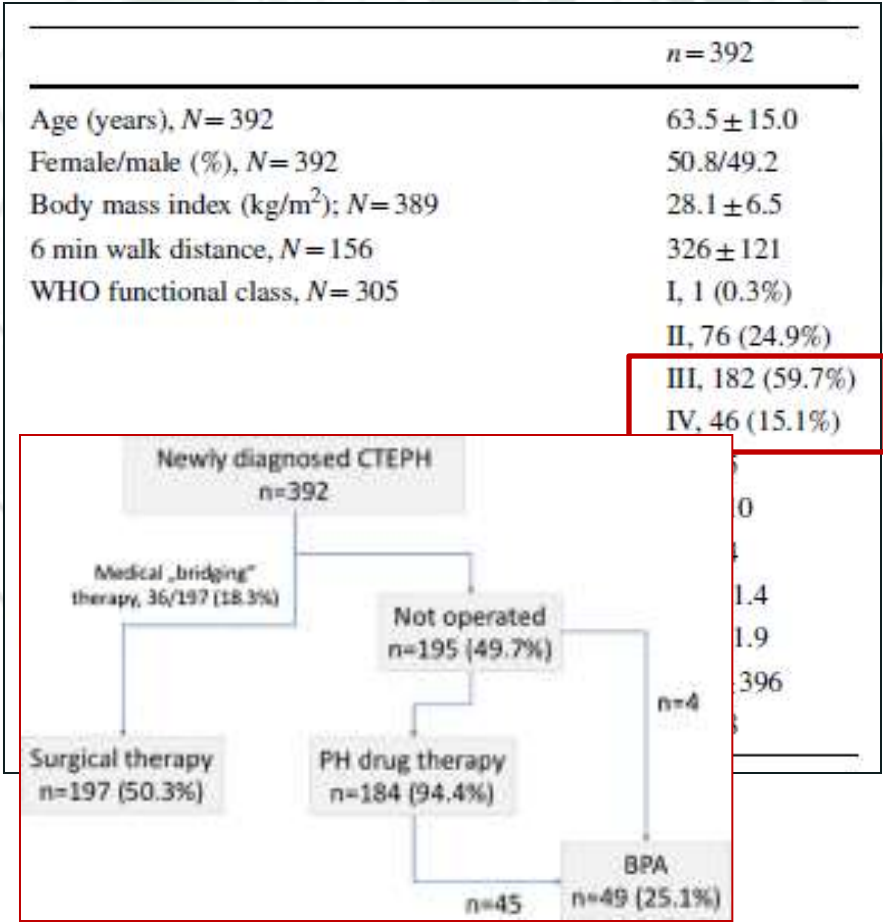
❑ Смерть наступила в течение 15±19 дней от операции, медиана 7 дней (95% ДИ)

Incidence and characteristics of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Germany

Thorsten Kramm¹ · Heinrike Wilkens² · Jan Fuge³ · Hans-Joachim Schäfers⁴ · Stefan Guth¹ · Christoph B. Wiedenroth¹ · Bettina Weingard² · Doerte Huscher⁵ · David Pittrow⁶ · Serghei Cebotari⁷ · Marius M. Hoeper³ · Eckhard Mayer¹ · Karen M. Olsson³

Характеристика пациентов

- ❑ 392 пациента с впервые установленным диагнозом ХТЭЛГ в 2016 г
- ❑ Ср. возр. 63.5 ± 15.0
- ❑ 5,7% на 1.000.000 населения, что превысило данные по другим регистрам
- ❑ 76,3% пациентов имели ТЭЛА в анамнезе



Пионеры разработки проблемы хронической тромбоэмболической легочной гипертензии в России



Академик РАН В.С. Савельев



Академик РАН А.И. Кириенко

Регистры в России



АССОЦИАЦИЯ
СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ
ХИРУРГОВ РОССИИ

Об ассоциации Мероприятия Секции Клинические

[Главная](#) → [Мероприятия](#) → [Архив мероприятий](#) → [XVII Ежегодный конгресс сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева](#)

Регистр пациентов с хронической легочной гипертензией

Немирова С.В., Шумаков И.В., Коровин Н.М.

Нижегородская государственная медицинская академия (Нижний Новгород, Россия),

Цель:

разработать базу данных для формирования регистра пациентов с хронической легочной гипертензией (ХЛГ).

Материалы:

Для определения основных опорных пунктов реестра и создания архитектуры базы данных был произведен анализ основных показателей, характеризующих наличие или вероятность возникновения легочной гипертензии, в том числе наличие патологии, способствующей возникновению ХЛГ (хроническая обструктивная болезнь легких, пороки сердца, эмболия легочных артерий). Для написания компьютерного клиента базы данных использовался язык программирования Debian; минимальные требования к компьютеру – процессор Pentium IV 51 ОЗУ, видеокарта. Для тестирования возможностей реестра, определения самых пунктов прогн и ее работоспособности, в базу данных внесена информация о 200 пациентах (78 мужчинах и женщинах, возраст от 35 до 67 лет) с подтвержденным диагнозом тромбоэмболии легочных артерий и хронической легочной гипертензии. Анализ данных в регистре основывается на комплексной оценке жалоб больного, данных анамнеза заболевания, сопутствующей патологии, оценке риска, показателями лабораторных и инструментальных методов исследования, тактике консервативного и хирургического лечения, мониторинге динамического изменения в состоянии больного и данных об отдаленных результатах его лечения.

Легочная гипертензия в России: первые результаты национального регистра

И. Е. Чазова О. А. Архипова Э. С. Валиева С. Н. Наконечников Т. В. Мартынюк

Резюме. Цель исследования. Изучить демографические и клинические характеристики больных с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ) и хронической тромбоэмболической легочной гипертензией (ХТЭЛГ), регионы их проживания, особенности диагностики и лекарственной терапии, а также выживаемость пациентов в рамках многоцентрового проспективного открытого исследования. Материалы и методы. В исследование включили пациентов в возрасте старше 18 лет, имеющих легочную гипертензию (ЛГ), которая классифицируется как группа 1 (ЛАГ) и группа 4 (ХТЭЛГ). Наблюдение проводили в 9 экспертных центрах России с 01.01.12 по 28.02.14. Данные пациентов с ЛАГ и ХТЭЛГ вносили в электронные формы на сайте регистра www.rul-hyp.medbase.ru. Результаты. В исследование включены 242 пациента (183 женщины и 59 мужчин), проживающие в 44 регионах Российской Федерации. У 79,3% имелась ЛАГ различной этиологии, в том числе у 43,8% идиопатическая ЛГ, у 28,5% ЛАГ, ассоциированная с врожденными пороками сердца, у 6,2% ЛАГ, ассоциированная с диффузными заболеваниями соединительной ткани, у 0,8% наследуемая ЛАГ; у 20,7% диагностирована ХТЭЛГ. Средний возраст пациентов на момент включения в регистр составил $43,2 \pm 15,8$ года, медиана длительности ЛГ – 4,4 года (от 1,4 до 10,6 года). Расстояние, пройденное в тесте с 6-минутной ходьбой, составило $395,2 \pm 111,1$ м, одышка по шкале Борга – $3,4 \pm 1,4$ балла, функциональный класс – $2,5 \pm 0,8$. При катетеризации правых отделов сердца среднее давление в легочной артерии составило $53,1 \pm 19,5$ мм рт.ст., сердечный выброс – $3,8 \pm 1,2$ л/мин, сердечный индекс – $2,1 \pm 0,6$ л/мин/м², легочное сосудистое сопротивление – $1105 \pm 677,6$ дин·с/см⁵. У 16,3% пациентов имелась положительная острая фармакологическая проба. Наиболее частая сопутствующая патология – хроническое заболевание желудочно-кишечного тракта (23,5%), артериальная гипертензия (16,9%) и ожирение (16,5%). Спецификацию для ЛАГ терапию получают 66% пациентов: сildenaфил – 51,6%, бозентан – 20,9%, илопрост – 7%; 7,4% больных наблюдаются в рамках клинических исследований, 17,7% получают комбинированную терапию ЛАГ: 16,3% – из 2 препаратов, 1,4% – трехкомпонентную, 55,8% больных получают антагонисты кальция, 61,4% – диуретики, 85,6% – антиагреганты, 85,6% – антикоагулянты. Выживаемость за первый год наблюдения составляет 98%, к концу 2013 г. – 90,1%. Заключение. Формирование национального регистра больных с ЛАГ и ХТЭЛГ позволяет внедрить современные подходы к диагностике и лечению больных этой категории, оценить эффективность и качество оказываемой медицинской помощи и будет способствовать оценке необходимых объемов оказания медицинской помощи, а также расходованию ресурсов здравоохранения.

ЖУРНАЛ «АНГИОЛОГИЯ И СОСУДИСТАЯ ХИРУРГИЯ» • 2015 • ТОМ 22 • №1

ПЯТИЛЕТНИЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ПОСТЭМБОЛИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Едемский А.Г., Чернявский А.М., Чернявский М.А., Таркова А.Р., Ефименко В.Г.

Центр хирургии аорты, коронарных и периферических артерий, Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина Минздрава РФ, Новосибирск, Россия

За период с 2004 по 2013 гг. в Центре хирургии аорты, коронарных и периферических артерий 146 пациентам с хронической постэмболической легочной гипертензией (ХПЭЛГ) была выполнена операция легочной тромбэндартерэктомии (ТЭЭ). Операцию выполняли по стандартной методике с применением гипотермии и циркуляторного ареста. С целью оценки динамики клинко-функционального состояния пациентам проведен анализ следующих параметров: тест 6-минутной ходьбы, среднее давление в легочной артерии и сопротивление сосудов малого круга кровообращения (МКК) (по данным катетеризации правых отделов сердца) и диаметр ствола легочной артерии (ЛА) (по данным МСКТ-ангиографии легочной артерии). Определение дистанции 6-минутной ходьбы указывало на принадлежность к соответствующему функциональному классу хронической сердечной недостаточности по классификации NYHA.



С 2015 года организована
междисциплинарная рабочая группа
по изучению ЛГ и ХТЭЛГ, поставлен вопрос
о создании центра ХТЭЛГ и начата работа
по регистру больных ХТЭЛГ на базе ГКБ №1
им. Н.И. Пирогова

Руководители регистра ХТЭЛГ



Свет А.В. – к.м.н., главный
врач ГКБ№1 им. Н.И. Пирогова



Шостак Н.А. –
д.м.н.,
профессор,
зав. кафедрой
факультетской терапии
им. акад. А.И. Нестерова



Кириенко А.И. –
академик РАН, проф. каф.
факультетской хирургии, почетный
президент Ассоциации флебологов
РФ

Задачи в рамках регистра ХТЭЛГ

1. Провести **проспективное обсервационное исследование** больных, перенесших ТЭЛА, с оценкой демографических, клинико-инструментальных показателей с помощью ультразвуковых методов, катетеризации правых отделов сердца для уточнения патогенетических особенностей формирования ХТЭЛГ в клинике внутренних болезней
2. Провести **анализ клинических особенностей течения** ХТЭЛГ в зависимости от носительства иммуногенетических и аутоиммунных маркеров тромбофилии с учетом общепринятых факторов риска ТГВ/ТЭЛА для создания групп риска заболевания.
3. **Определить спектр наиболее значимых предикторов прогноза** в отдаленном периоде на основании различных исходных клинико-инструментальных показателей при ХТЭЛГ

Дизайн Регистра



Факторы риска развития ХТЭЛГ (собственные данные)

Факторы, специфичные для тромбозмболии легочной артерии

- Рецидивирующая ТЭЛА (n=10)
- Выраженные дефекты перфузии (n=20)
- Молодой возраст на момент диагностики ТЭЛА (n=5)
- СДЛА >50 мм рт.ст. (n=14)

Сопутствующие медицинские состояния

- ☐ Спленэктомия (n=1)
- ☐ Заместительная терапия гормонами щитовидной железы (n=3)

Патология системы гемостаза

- ❑ Гипергомоцистеинемия – 16 человек (80%)
- ❑ Мутации системы фолатного цикла - 14 человек (70%)
- ❑ **АТ к фосфолипидам и повышение ВА – в 5% случаев**
- ❑ Снижение уровня протеина С и S, антитромбина III – в 40% случаев
- ❑ Лейденовская мутация - в 5% случаев (наличие рецидивирующей ТЭЛА)
- ❑ В 45% случаев были выявлены мутации в гене фибриногена (гомозиготный вариант) и в 40% случаев – в гене VII фактора свертывающей системы (преимущественно гетерозиготный вариант)

Первые выводы по регистру

- ❑ По результатам первичного анализа данных, выживаемость пациентов с ХТЭЛГ за первый год наблюдения составила **84%**
- ❑ Возраст пациентов в регистре больных ХТЭЛГ ГКБ№1 им. Н.И. Пирогова существенно моложе (**$46,3 \pm 14,9$ года против 50 ± 15 лет во Франции и 53 ± 14 лет в США**)
- ❑ Основными факторами риска развития ХТЭЛГ стали сочетанные мультигенные формы гематогенной тромбофилии, рецидивирующий характер ТЭЛА с большим перфузионным дефицитом, ожирение

Создание Регистров позволяет:

- ☐ Получить репрезентативную популяцию больных достаточного объема, при наблюдении за которой есть время определить достаточное количество конечных точек
 - ☐ Изучить эффективность лечения у широкого спектра больных
 - ☐ Отслеживать конечные точки на протяжении достаточно длительного периода (при желании, неограниченно долго)
-



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ !



Миссия: найти способы профилактики и лечения легочной гипертензии, дать надежду больным через социально-психологическую поддержку, образование, научные исследования

<http://www.phassociation.org/>

<http://www.cteph-association.org/>
