



Врачебная комиссия № 395 от 02.06.2026

ФИО пациента: [Имя Фамилия]
Дата рождения пациента: [Дата]
Номер истории болезни: [Номер]
Предполагаемый источник финансирования лекарственной терапии: ВМП.

Диагноз основной:

Дисплазия трикуспидального клапана. Трикуспидальная регургитация 2 ст. Гипоплазия правого желудочка.

Оперированный ВПС: Тубулярная гипоплазия дуги аорты. Критическая коарктация аорты. Аномалия развития аортального клапана по типу двустворчатого. Коммитированный ДМЖП. ДМПП. Открытый артериальный проток. Стеноз правой ветви легочной артерии. Релаксация купола диафрагмы. БАЛК.

Операция 11.10.2021: Левосторонняя задне-боковая торакотомия. Реконструкция дистальной части дуги аорты аутоотканями (пластика левой общей сонной артерией с сохранением её непрерывности (по Амато в модификации)), резекция суженного участка аорты с формированием анастомоза по типу "конец в конец", лигирование с пересечением открытого артериального протока, суживание ствола лёгочной артерии манжетой из PTFE.

Операция 21.10.2021: Левосторонняя реторакотомия. Репозиционирование суживающей манжеты на стволе лёгочной артерии, дополнительное суживание ствола лёгочной артерии, пликация левого купола диафрагмы.

Операция 18.03.2022: Срединная рестернотомия. Иссечение субаортальной мембраны, закрытие дефекта межжелудочковой перегородки заплатой из ксеноперикарда, инфундибулэктомия правого желудочка, папиллотомия трикуспидального клапана, пластика трикуспидального клапана, оставление открытого овального окна в качестве разгрузочной фистулы, пластика правой ветви, бифуркации и ствола легочной артерии заплатой из аутоперикарда, пластика выходного отдела правого желудочка заплатой из ксеноперикарда в условиях искусственного кровообращения и кардиopleгии.

Операция 31.03.2022: Ангиография. Манометрия в камерах сердца. Эндовакулярное закрытие БАЛК.

Операция 14.10.2022: Ангиография. Манометрия в камерах сердца. Эндовакулярное закрытие БАЛК.

Операция 05.07.2023: Манометрия, ангиопульмонография, аортография.

Операция 06.02.2024: Манометрия в правых камерах сердца и ЛА. Эндовакулярное закрытие БАЛК.

Операция 31.03.2026: Рестернотомия. Пластика трикуспидального клапана, пластика левой легочной артерии с использованием заплаты из ксеноперикарда в условиях искусственного кровообращения и кардиopleгии. Хирургический диастаз стернотомной раны.

Операция 02.04.2026: Отсроченное закрытие стернотомной раны

Операция 27.04.2026: Тромбэктомия из безымянной вены, верхней полой вены и полости правого предсердия, формирование верхнего двунаправленного каваппульмонального анастомоза без пересечения непарной вены, повторная пластика трикуспидального клапана в условиях искусственного кровообращения и кардиopleгии.

Операция 05.06.2026: Срединная стернотомия. Лигирование больших аорто-легочных коллатеральных артерий. Имплантация постоянного двухкамерного электрокардиостимулятора Medtronic Attesta DR-MRI SureScan (SN FNB326386G) в эпимиокардиальном варианте.

Фоновое заболевание: Синдром слабости синусового узла (тахи-бради форма)

Осложнение: ХСН IIБ ст 2ФК. Разгрузочная фистула R-L.Правожелудочковая сердечная недостаточность.

Вопрос, решаемый врачебной комиссией – назначение лекарственного препарата с отклонением от инструкции; в целях индивидуальной закупки по жизненным показаниям;

Краткий анамнез с обоснованием показаний к назначенной терапии:

Пациентка со сложным ВПС, после многочисленных оперативных вмешательств, в настоящий момент выполнена паллиативная коррекция в виде: формирование верхнего двунаправленного каваппульмонального анастомоза без пересечения непарной вены, повторная пластика трикуспидального клапана в условиях искусственного кровообращения и кардиopleгии.

В послеоперационном периоде нуждается в кислородотерапии, введении силденафила, дотации оксида азота (iNO).

Обоснование индивидуального назначения: с целью снижения легочного сосудистого сопротивления, по жизненным показаниям, в связи с отсутствием альтернативных средств лечения рекомендована терапия бозентаном.

Описание опыта клинического применения препарата в аналогичных обстоятельствах, подтверждающего эффективность и безопасность для препаратов, назначаемых с отклонением от инструкции или не имеющих регистрацию в РФ: снижение легочного сосудистого сопротивления, улучшение кислородного статуса и гемодинамических показателей.

Рассматриваемая лекарственная терапия описана в национальных клинических рекомендациях или иных согласительных документах: Да

МНН лекарственного препарата: Бозентан

Лекарственная форма и дозировка: таблетки диспергируемые по 32 мг.

Торговое наименование: Траклир ДТ

Режим дозирования и продолжительность курса: 32 мг 2 раза в день, 28 дней.

Количество, необходимое на курс терапии: 56 таблеток.


Наиболее частые побочные эффекты лекарственного препарата:

Со стороны системы кроветворения: часто - анемия, снижение гемоглобина; нечасто - тромбоцитопения, нейтропения, лейкопения; частота неизвестна - анемия или снижение гемоглобина, когда необходимо проведение гемотрансфузии. Со стороны иммунной системы: часто - реакции повышенной чувствительности, включая дерматит, кожный зуд и сыпь (9.9% против 9.1%, по сравнению с плацебо); анафилактический и/или ангионевротический отек. Со стороны нервной системы: очень часто - головная боль (11.5% против 9.8%, по сравнению с плацебо). Со стороны сердечно-сосудистой системы: часто - обморок, ощущение сердцебиения, снижение АД (могут быть связаны с основным заболеванием), приливы крови к коже лица. Со стороны пищеварительной системы: часто - гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь; нечасто - повышение активности печеночных трансаминаз, ассоциированное с гепатитом и/или желтухой; редко - цирроз печени, недостаточность функции печени. В постмаркетинговый период имеются сообщения о редких случаях цирроза печени неясной этиологии при длительном применении бозентана у пациентов с тяжелыми сопутствующими заболеваниями, одновременно применяющих многочисленные лекарственные препараты; в редких случаях - недостаточность функции печени. Со стороны кожи и подкожных тканей: часто - покраснение кожи. Общие расстройства: очень часто - периферические отеки, задержка жидкости.


Законный представитель пациента ознакомлен с обоснованием лечения, предполагаемой пользой и риском, получено добровольное информированное согласие: Да.

Решение врачебной комиссии: рассматриваемая лекарственная терапия необходима по жизненным показаниям. Альтернативные варианты лечения с не меньшей эффективностью и безопасностью, не требующие коллегиального решения, отсутствуют. Комиссия постановила одобрить назначение рассматриваемого лекарственного препарата или продукта специализированного питания в соответствии с изложенными выше данными.


Председатель врачебной комиссии

 Попов В. И.


Заместитель главного врача по клинико-экспертной работе Университетской клиники

 Ефимова И. П.


Главный врач КМИД

 Копылов В. В.

Главный научный сотрудник НИО НЗС

 Монсеева О. М.

Зав. отделом клинической фармакологии

 Загородникова К. А.


Зав. отделением ДССХ

 Латыпов А. К.

Зав. ОА-Р с ПРиИТ №11

 Морозов К. А.

Лечащий врач

 Волкова Ю. В.