

ارایه مدل تأمین داروهای کمیاب برای بیماری‌های نادر - هیپرتانسیون اولیه ریوی

دکتر محمدرضا مسجدی^۱، دکتر مجید ملک محمد^۲

دکتر فانک فهیمی^۳، دکتر بابک شریف^۴

۱. مرکز تحقیقات بیماری‌های مزمن تنفسی و مرکز تحقیقات سل بالینی و اپیدمیولوژی
۲. مرکز تحقیقات پزشکی از راه دور و مرکز تحقیقات پیوند ریه
۳. مرکز تحقیقات بیماری‌های مزمن تنفسی و دانشکده داروسازی
۴. مرکز تحقیقات پیوند ریه و مرکز تحقیقات پیشگیری و کنترل دخانیات

است (۲). به علاوه، میزان بروز سالانه iPAH بین ۲/۴ تا ۳/۳ در میلیون نفر است (۲، ۳). این بدان معنی می‌باشد که در ایران با جمعیتی حدود ۷۴ میلیون نفر، شیوع iPAH بیش از ۴۰۰ نفر تخمین زده می‌شود.

داروهایی که طی چند سال اخیر به بازار دارو و درمان این بیماری وارد شده است، بقای بیماران را به نحو چشمگیری بهبود بخشیده‌اند. قبل از کشف داروهای جدید، میانگین بقا در مبتلایان حدود ۲/۸

هیپرتانسیون ریوی به افزایش فشار متوسط شریان ریوی در حد ۲۵ میلی‌متر جیوه یا بیشتر در حالت استراحت گفته می‌شود که باید توسط کاتتریزاسیون قلب راست اندازه‌گیری شده باشد (۱).

بیماری هیپرتانسیون ریوی (PAH)، یک بیماری کشنده است. شیوع متوسط بیماری حدود ۱۵ مورد در میلیون نفر می‌باشد و این شیوع در مورد نوع ایدیوپاتیک آن iPAH^۱ حدود ۶ مورد در میلیون نفر



بنابراین، نقش سازمان‌های دولتی حمایت‌کننده، سازمان‌های بیمه‌گر و همچنین مؤسسات خیریه در این میان بسیار مهم می‌نماید. از سوی دیگر تشخیص صحیح و قاطع بیماری iPAH و افتراق این بیماری از موارد مشابه (نظیر نارسایی قلبی) و جدا نمودن علل ثانوی پرفشاری شریان ریوی از iPAH اهمیت زیادی داشته و نیاز به اقدامات پیچیده و گران‌قیمتی نظیر کاتتریزاسیون قلب راست دارد. به علاوه تشخیص نادرست بیماری iPAH و درمان‌های نابه‌جای موارد ثانویه، هزینه‌گزافی را می‌تواند بر بودجه عمومی و بر شخص بیماران بدون توجه به توجیه منطقی تحمیل نماید. با توجه به مشکلات مذکور در تشخیص و به ویژه درمان این بیماری نادر که بالقوه بسیار پرهزینه

سال بود و بقای یک و سه ساله به ۶۸ و ۴۸ درصد می‌رسید (۴). به عنوان مثال، ورود epoprostenol به بازار دارویی باعث شد بقای یک ساله و سه ساله بیماران به ۸۸ و ۶۸ درصد افزایش یابد (۵). باید توجه داشت که هزینه اکثر این داروها بسیار بالا است. در دنیا هزینه سالیانه درمان‌های مدرن iPAH به حدود پنجاه تا صد هزار دلار می‌رسد (جدول ۱). در ایران نیز هزینه دارویی نظیر بوزنتان (Bosentan) بدون یارانه دولتی مبلغی در حدود ۴۲۰ میلیون ریال می‌باشد که اغلب بیماران از عهده چنین هزینه درمانی برنخواهند آمد. ضمن آن که با توجه به آن که iPAH یک بیماری مزمن بوده و درمان آن طولانی مدت می‌باشد، هزینه بالایی بر بیمار و خانواده وی تحمیل می‌نماید.



شکل ۱- ورود کاربر به سایت

PAH.IR مدیریت کاربر افزودن کاربر لیست پرسش نامه بیماران

افزودن پرسش نامه

ت فرم قابل چاپ

لیست پرسش نامه ها

نام خانوادگی شهر جستجو

ردیف	نام	تلفن	آدرس	تلفن همراه	پست الکترونیک	وضعیت	وضعیت	وضعیت	وضعیت	وضعیت	وضعیت
۱۵۲	ارباب	۰۲۱۲۲۸۱۲۱۷	۱۳۶۰	۰۲۱۲۲۸۱۲۱۷	۱۳۶۰	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال
۱۵۳	مهندس	۰۲۱۲۲۲۲۲۰	۲۱	۰۲۱۲۲۲۲۲۰	۲۱	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال
۱۵۴	دانشجوی	۰۲۱۲۲۲۲۰	۵۷	۰۲۱۲۲۲۲۰	۵۷	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال
۱۵۱	کرج	۰۲۱۲۲۲۲۰	۲۲	۰۲۱۲۲۲۲۰	۲۲	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال
۱۵۰	تهران	۰۲۱۲۲۲۲۰	۱۰	۰۲۱۲۲۲۲۰	۱۰	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال
۱۳۹	تهران	۰۲۱۲۲۲۲۲۰	۲۲	۰۲۱۲۲۲۲۲۰	۲۲	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال
۱۳۸	تهران	۰۲۱۲۲۲۲۰	۱۳	۰۲۱۲۲۲۲۰	۱۳	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال
۱۳۷	تهران	۰۲۱۲۲۲۲۰	۲۱	۰۲۱۲۲۲۲۰	۲۱	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال	فعال

شکل ۲ - لیست پرسشنامه بیماران

می‌باشد، ارایه یک مدل جهت ثبت اطلاعات ملی که براساس آن داروی مناسب تجویز گردد، ضروری به نظر می‌رسید.

با ایجاد یک سایت اینترنتی با آدرس www.pah.ir، اطلاعات مربوط به بیماران مبتلا به iPAH جمع‌آوری و بر مبنای آخرین دستورالعمل‌های تشخیصی بین‌المللی نظیر انجمن ریه اروپا (ERS²)، انجمن قلب اروپا (ESC³) و انجمن بین‌المللی پیوند قلب و ریه (ISHLT⁴)، این اطلاعات به روز گردیده و در نهایت درمان‌های جدید این بیماری با این روش در مورد بیماران نیازمند و با هزینه‌ای تعدیل شده ارایه شود.

در مرحله اول این طرح، اطلاعات بیماران مبتلا به iPAH وارد سایت می‌گردد. نحوه ورود اطلاعات بدین شکل می‌باشد که پزشکان معالج و مؤسسات درمانی پس از ثبت نام در سایت

دریافت دارو تایید و یا رد می‌گردد. کمیته علمی مرکب از اساتید رشته‌های مرتبط شامل قلب ریه و روماتولوژی می‌باشد. براساس هماهنگی با وزارت بهداشت و معاونت دارو موافقت شده تا جهت بیماران مورد تایید قرار گرفته از این سیستم، ۸۰

می‌باشد، ارایه یک مدل جهت ثبت اطلاعات ملی که براساس آن داروی مناسب تجویز گردد، ضروری به نظر می‌رسید.

با ایجاد یک سایت اینترنتی با آدرس www.pah.ir، اطلاعات مربوط به بیماران مبتلا به iPAH جمع‌آوری و بر مبنای آخرین دستورالعمل‌های تشخیصی بین‌المللی نظیر انجمن ریه اروپا (ERS²)، انجمن قلب اروپا (ESC³) و انجمن بین‌المللی پیوند قلب و ریه (ISHLT⁴)، این اطلاعات به روز گردیده و در نهایت درمان‌های جدید این بیماری با این روش در مورد بیماران نیازمند و با هزینه‌ای تعدیل شده ارایه شود.

در مرحله اول این طرح، اطلاعات بیماران مبتلا به iPAH وارد سایت می‌گردد. نحوه ورود اطلاعات بدین شکل می‌باشد که پزشکان معالج و مؤسسات درمانی پس از ثبت نام در سایت

درصد از هزینه دارو را معاونت دارویی و ۲۰ درصد توسط بیماران پرداخت گردد. همان‌گونه که ذکر گردید، در مرحله اول طرح تنها بیماران مبتلا به iPAH کاندید دریافت داروی جدید خواهند گردید و از داروهای جدید مورد استفاده تنها قرص بوزنتان با استفاده از این روش با یارانه دولتی آرایه خواهد گردید. دوزهای استاندارد این دارو به صورت قرص‌های ۶۲/۵ و

جدول ۱ - مقایسه داروهای مورد مصرف در PAH (Y)

دسته دارویی	نحوه تجویز	توضیحات	هزینه متوسط سالانه
Remoduline® (Treprostinil)	انفوریون زیرجلدی یا وریدی با تیتراسیون دوز	بیمار بایستی همیشه پمپ همراه داشته باشد	۱۰۰ هزار دلار یا بیشتر
FloLAN® (Epoprostenol)	انفوریون وریدی با تیتراسیون دوز	بیمار همواره باید پمپ با یخ همراه داشته باشد و در شرایط استریل عمل مخلوط کردن را انجام دهد	۵۰ تا ۱۵۰ هزار دلار
Tracleer® (Bosentan)	خوراکی	بیمارانی که روزی دو بار قرص دریافت می‌کنند لازم است معاینات روتین کبدی انجام دهند	۳۵ هزار دلار
Ventavis® (Inhaled iloprost)	استنشاقی	استنشاقی ۹-۶ بار در روز و فواصل بین هر دوز ۲۰-۱۵ دقیقه به طول می‌انجامد	۵۰ هزار دلار
Revalto® (Sildenafil)	خوراکی	مصرف قرص روزی سه بار	۱۵ تا ۲۰ هزار دلار
Inhaled Remoduline® (Treprostinil)	استنشاقی	مصرف استنشاقی چهار بار در روز	N/A
Cialis® (Tadalafil)	خوراکی	مصرف روزانه	N/A

۱۲۵ میلی گرمی است.

بیماران با کنترل مرتب آنزیم‌های کبدی در ماه اول شروع درمان دوز قرص ۶۲/۵ میلی گرمی و سپس از قرص ۱۲۵ میلی گرمی استفاده می‌نمایند. در صورت موفقیت طرح در مرحله اول، انواع PAH ثانویه براساس دستورالعمل‌های جهانی نیز تأمین خواهد شد. با به کارگیری این دستورالعمل مصرف دارو در بیماران مبتلا به این نوع از PAH نیز تحت پوشش قرار می‌گیرد. در ضمن، در مرحله بعد سایر داروهای جدید PAH نیز پس از تأیید وزارت بهداشت شامل یارانه دولتی می‌شوند.

نکته دوم در مورد نوع اطلاعات جمع‌آوری شده در سایت می‌باشد.

Gomberg-Maitland و همکاران وی در مقاله‌ای در مجله Chest June 2010 به ذکر نوعی از ثبت اطلاعات مربوط به بیماران پرداخته‌اند. این اطلاعات شامل جمعیت شناختی نظیر سن و تاریخ تولد، جنس، نوع PAH (اولیه یا ثانویه) نوع آزمون تشخیصی (نظیر RHC)، کلاس فعالیت و در نهایت نوع درمان می‌باشد (۶).

در سایت ایجاد شده در ایران، پرونده بیماران شامل ۶ صفحه شامل اطلاعات جمعیت شناختی یافته‌های بالینی، علایم فیزیکی و پاراکلینیک بیماران می‌باشد (شکل ۲).

اطلاعات وارد شده توسط پزشک معالج به صورت طبقه‌بندی شده در صفحه جداگانه‌ای وارد و به رویت کمیته بررسی می‌رسد. در نهایت، هیأت بررسی در ذیل صفحه مزبور داروی مورد نیاز را با توجه به اطلاعات وارد شده جهت بیمار تأیید و یا رد می‌نماید که در صفحه جداگانه‌ای به رویت

پزشک معالج می‌رسد.

در صورت تأیید دارو، بیمار می‌تواند با در دست داشتن نسخه پزشک معالج، مستقیماً به مرکز اطلاعات دارویی (معرفی شده از سوی معاونت درمان وزارت بهداشت در تهران و شهرستان‌ها) جهت تهیه دارو مراجعه نماید.

به منظور انسجام اطلاعات و هماهنگی پزشکان و مراکز پزشکی تجویزکننده دارو، بیماران تحت درمان حمایتی با این روش، سالانه یک بار توسط مرکز ارجاع کشوری نیز مورد بررسی قرار می‌گیرند.

از مزایای سیستم مذکور این است که علاوه بر تسریع دسترسی بیمار به داروهای کمیاب، از استفاده بی‌رویه و بدون اندیکاسیون داروهای مزبور توسط افراد غیرمتخصص جلوگیری می‌گردد. در ضمن، ورود مکرر به سایت و تکمیل اطلاعات بیماران به عنوان یک روش بازآموزی و خودآموزی پزشکان علاقه‌مند محسوب می‌گردد.

در این طرح سعی می‌شود تا هیچ‌گونه محدودیت جغرافیایی و یا شخصی برای پزشکان یا مراکز پزشکی تحمیل نشود و در واقع پزشکان عزیز کشور در هر جا و در هر شرایطی که بیمار مبتلا به این بیماری را داشته باشند و روش تشخیص آن‌ها براساس پروتکل پیشنهاد شده باشد، بیمار آن‌ها حایز دریافت دارو و استفاده از یارانه دولتی می‌باشد.

■ سپاس‌گزاری

با تشکر از سرکار خانم دکتر مریم حبیبی که در تنظیم این مقاله ما را یاری دادند.

زیر نویس ها

1. Idiopathic Pulmonary Hypertension
2. European Respiratory Society
3. European Society of Cardiology
4. The International Society for Heart & Lung Transplantation
5. Right Heart Catheterization

منابع

1. Rich S. Dantzker DR. Ayres SM. Bergofsky EH. Brundage BH. Detre KM. Fishman AP. Goldring RM. Primary pulmonary hypertension. A national prospective study(1). Ann Intern Med 1987; 107: 216-223.
2. Humbert M. Sitbon O. Chaouat A. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. Am J Resp Crit Care Med 2006; 173: 1023-1030.
3. Peacock AJ. Murphy NF. McMurray JJ. Caballero L. Stewart S. An epidemiological study of pulmonary arterial hyper-tension. Eur Resp J 2007; 30: 104-109.
4. D'Alonzo GE. Barst RJ. Ayres SM. Bergofsky EH. Brundage BH. Detre KM. Survival in patients with primary pul-monary hypertension. Ann Intern Med. 1991; 115: 343-355.
5. McLaughlin VV. Shillington A. Rich S. Survival in primary pulmonary hypertension: the impact of epoprostenol therapy. Circulation 2002; 106: 1477-1482.
6. Gomberg-Maitland M. Michelakis ED. A global pulmonary arterial hypertension registry: Is it needed? Is it feasible? Pulmonary vascular disease: The global perspective. hest 2010; 137: 95S-101S.
7. Green K. Competition in the pharmaceutical industry: The case of PAH drugs. Int J Econm Business 2009; 16: 55-71.

