



**РЕЗОЛЮЦИЯ**  
**Всероссийского Съезда пациентов с первичным иммунодефицитом**  
**Сочи, 25-27 апреля 2019 г.**

Первичные иммунодефициты (ПИД) представляют собой группу тяжелых генетически обусловленных заболеваний, симптомы которых, как правило, проявляются уже в первые годы, иногда месяцы, жизни, поэтому основную часть больных с ПИД составляют дети. Постановка диагноза ПИД является непростой задачей, нередко ПИД скрывается под маской других состояний, и пациенты проходят длинный путь до подтверждения правильного диагноза. К сожалению, некоторые пациенты так и не успевают получить диагноз при жизни и умирают от различных осложнений.

За 2018 год Благотворительным Фондом «Подсолнух» была оказана юридическая помощь 220 подопечным с ПИД, а 397 подопечным (из них 34 взрослых) была оказана помощь в оплате лекарственных препаратов или диагностических исследований.

Основным вопросом, из которого исходит большая часть проблем пациентов с ПИД, является неопределённость их правового статуса – с одной стороны, первичные иммунодефициты входят в список редких (орфанных) заболеваний, а с другой – не входят в отдельную программу государственных гарантий (ни в 12 ВЗН, ни в список 24 нозологий).

1. В настоящее время во многих регионах России наблюдается тенденция нарушений прав льготных категорий граждан на бесплатное лекарственное обеспечение по месту жительства. В частности, несмотря на наличие иных законных оснований для лекарственного обеспечения (Программ государственных гарантий, ОМС), при отсутствии установленной инвалидности зачастую получить препараты бесплатно невозможно. Так, 12% обращений в Фонд связаны с отказом в обеспечении, аргументированным отсутствием инвалидности.

Для решения проблемы предлагаем:

- включить КСГ 15 «Нарушения с вовлечением иммунного механизма» с коэффициентом 4,52 и КСГ 314 «Комплексное лечение с применением препаратов иммуноглобулина» с коэффициентом 4,32 для медицинской помощи в условиях круглосуточного стационара, а также КСГ 8 «Нарушения с вовлечением иммунного механизма» с коэффициентом 0,98 и КСГ 118 «Комплексное лечение с применением препаратов иммуноглобулина» с коэффициентом 7,86 для медицинской помощи в условиях дневного стационара (в соответствии с письмом Министерством Здравоохранения и ФФОМС от 21 ноября 2017 год) в тарифные соглашения по регионам на 2020 год.
2. Наблюдается задержка бесплатного лекарственного обеспечения как препаратами, включенными в перечень ЖНВЛП, так и иными в связи с отсутствием препарата в аптеке / на складе, признанием аукциона несостоявшимся. Существование законных прав пациентов с ПИД на льготное лекарственное обеспечение не подлежит сомнению. При этом среди обращений в Благотворительный фонд «Подсолнух» 43% составляет не отказ в предоставлении льготных лекарств по месту жительства, а задержка, связанная с длительностью процесса закупки. Это подтверждает наличие неоспоримой правовой базы для бесплатного лекарственного обеспечения, но в то же



время свидетельствует о необходимости реформирования системы снабжения лечебных учреждений и фармаций лекарственными препаратами для льготных категорий граждан.

Для решения проблемы предлагаем:

- совершенствование системы закупок, создание системы перераспределения лекарственных препаратов между медицинскими учреждениями в пределах региона, создание системы оповещения ЛПУ о состоявшейся закупке и наличии препаратов на складах;
  - применение процедуры индивидуальной закупки по жизненным показаниям (Статья 93 Федерального закона от 05.04.2013 № 44-ФЗ «О контрактной системе в сфере закупок товаров, работ, услуг для обеспечения государственных и муниципальных нужд»), т.е. реализация обязанности МЗ закупать препараты у единственного поставщика, если аукцион не состоялся/отложен;
  - устранение системы выписывания льготных рецептов только после поступления препарата на склад.
3. В конце и начале календарного года наблюдается увеличение количества случаев задержки предоставления льготного лекарственного обеспечения в связи с тем, что ранее закупленные препараты уже закончились, а на следующий год заявки только формируются. В эти периоды количество обращений в Благотворительный фонд «Подсолнух» возрастает. Предлагаем осуществлять закупку лекарственных препаратов с небольшим резервом, рассчитывая на вновь выявленных больных и ежегодную задержку закупок в начале года.
4. На данный момент во многих регионах России отсутствуют профильные отделения медицинских учреждений по иммунологии. Пациенты вынуждены месяцами ожидать своей очереди на госпитализацию в федеральные центры или искать другие пути получения медицинской помощи в клиниках Москвы. Это приводит не только к существенному ухудшению качества жизни пациентов, но и создает риск их жизни и здоровью в тяжелых случаях.
- С целью оказания эффективной и своевременной медицинской помощи пациентам с ПИД предлагаем:
- создание профильных отделений в региональных медицинских учреждениях; создание иммунологических центров с возможностью обеспечения препаратами иммуноглобулина по ОМС в дополнение к дневным стационарам в мед учреждениях районов;
  - создание иммунологических центров для взрослых;
  - обеспечение препаратами амбулаторно,
  - проведение мониторинга качества оказываемой медицинской помощи пациентам с ПИД. Мониторинг можно провести в форме онлайн-опроса, подключив к распространению информации главных внештатных специалистов, общественные организации.
5. Первичные иммунодефициты (ПИД) представляют собой группу тяжелых генетически обусловленных заболеваний, симптомы которых, как правило, проявляются уже в первые годы, иногда месяцы, жизни, поэтому основную часть больных с ПИД составляют дети. Постановка диагноза ПИД является непростой задачей, нередко ПИД скрывается под маской других состояний, и пациенты проходят



длинный путь до подтверждения правильного диагноза. К сожалению, некоторые пациенты так и не успевают получить диагноз при жизни и умирают от различных осложнений.

Для решения проблемы своевременности и точности диагностики предлагаем:

- выделение средств бюджета на оплату молекулярно-генетических исследований; пациентам с ПИД, а также на генетическое консультирование семьи в случае постановки диагноза;
  - включение тестирования на ПИД в программу скрининга новорожденных.
6. На своевременной диагностике и качестве лечения больных первичным иммунодефицитом сказывается недостаток специалистов по профилям «иммунология» в отдалённых регионах России. Недостаточная информированность медицинских специалистов о заболевании приводит к тому, что средний срок постановки правильного диагноза колеблется от 5 до 20 лет. За это время в организме больного происходят необратимые изменения. Однако при своевременной постановке диагноза больные первичным иммунодефицитом могут вести полноценную жизнь.

Для решения проблемы предлагаем:

- вменение в обязанность региональным органам здравоохранения и главным внештатным специалистам формирование и ведение региональных регистров и интеграция их с Национальным регистром ПИДС;
  - распространение практики телемедицинских консультаций с ведущими специалистами федеральных центров;
  - обязать всех специалистов, работающих по профилю аллергология-иммунология, и специалистов широкого профиля регулярно посещать курсы повышения квалификации в ведущих федеральных центрах;
  - оказать организационную и информационную поддержку дополнительным образовательным программам, направленным на повышение уровня осведомленности медицинских специалистов о проблематике ПИД. Как пример – начатая в 2018 году Региональная программа БФ Подсолнух совместно с НАЭПИД «Школы врачей».
7. Пациенто-ориентированная модель здравоохранения, основой которой служат цифровизация и персонализация медицины, позволяет повысить эффективность и качество оказания медицинской помощи.

Для этого предлагаем:

- обязать медицинские организации, оказывающие помощь пациентам с ПИД вносить данные в Национальный регистр пациентов с ПИДС;
  - поддержать разработку и внедрение электронного паспорта пациента, доступ к которому могут получить врачи на любом из уровней оказания медицинской помощи. В электронном паспорте пациента хранится история болезни, проведённые анализы, назначенная терапия, а также данные о врачах;
  - поддержать разработку и внедрение мобильного приложения, позволяющего получать медицинскую помощь в любой точке страны и в любое время.
8. Исследование качества жизни пациентов позволяет объективно оценить тяжесть влияния заболевания по основным параметрам, таким, как изменения здоровья, уровень функционирования в обществе, особенности быта, особенности психологического и эмоционального состояния. Такие



исследования учитываются для наиболее эффективного лечения, реабилитации и социализации пациентов. Специфика ПИД такова, что для измерения качества жизни, которое бы наиболее полно отражало «бремя заболевания», необходим специально разработанный инструментарий. Использование уже имеющегося международного инструментария также не позволяет провести качественное исследование, поскольку не учитывает ряд особенностей жизни и лечения пациентов именно в России. Таким образом, существует необходимость разработки метода оценки качества жизни пациентов с ПИД и проведения исследования, на базе которого могут быть скорректированы или же созданы новые схемы лечения и реабилитации.

Для реализации предлагаем:

- поддержать разработку и проведение исследования качества жизни пациентов с ПИД;
  - Пациентскому комитету Благотворительного Фонда «Подсолнух» и региональным лидерам пациентских движений принять участие в обсуждении и проверке инструментария;
  - на основе проведенного исследования скорректировать процедуру лечения пациентов, внедрить программы реабилитации, абилитации и психологической поддержки пациентов и их близких.
9. С целью дальнейшего объединения пациентов с ПИД, формирования активного пациентского сообщества, обмена информацией и получения новых навыков и знаний предлагаем регулярно проводить Всероссийские съезды пациентов с Первичным иммунодефицитом. Кроме того, в промежутках между Всероссийскими съездами необходимо проводить окружные и региональные слёты, активно продолжить программу Пациентских школ Благотворительного Фонда «Подсолнух» – образовательных и психологических встреч с участием ведущих врачей-иммунологов, юристов и психологов.