



## РЕЗОЛЮЦИЯ II Всероссийского Съезда пациентов с нарушениями иммунитета 26-28 апреля 2021 г.

Врожденные нарушения иммунитета представляют собой группу тяжелых генетически обусловленных заболеваний, симптомы которых, как правило, проявляются уже в первые годы, иногда месяцы, жизни, поэтому основную часть больных с врожденными нарушениями иммунитета составляют дети. Постановка диагноза является непростой задачей, ведь нередко врожденные нарушения иммунитета скрываются под маской других состояний, и пациенты проходят длинный путь до подтверждения верного диагноза, особенно с учетом отсутствия практикоориентированного понимания функционирования инфраструктуры системы здравоохранения в медицинском и пациентском сообществах. К сожалению, некоторые пациенты так и не успевают получить диагноз при жизни и умирают от различных осложнений.

Вместе с тем, даже после установления верного диагноза пациенты с врожденными нарушениями иммунитета остаются одной из наиболее уязвимых групп населения. Возникающие сложности и перебои в обеспечении непрерывной терапии могут повлечь за собой необратимые последствия для здоровья, инвалидизацию, а в ряде случаев, особенно для детей-пациентов – летальный исход. За 2020 год Благотворительным Фондом «Подсолнух» была оказана юридическая помощь 453 подопечным с врожденными нарушениями иммунитета, а 444 подопечным (из них 38 взрослых) была оказана помощь в оплате лекарственных препаратов и диагностических исследований.

Основными причинами, из которых исходит большая часть проблем наших подопечных, являются:

- отсутствие системной и доступной информации о порядке функционирования инфраструктуры системы здравоохранения;
- крайне низкий уровень диагностики – программа генетических исследований, влияющих на эффективность назначенного лечения, не покрывается за счет средств бюджетного финансирования;
- неопределённость правового статуса больных врожденными нарушениями иммунитета – с одной стороны, первичные иммунодефициты входят в список редких (орфанных) заболеваний (<https://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/70518452/>), а с другой – не входят в отдельную программу государственных гарантий ни на федеральном, ни на региональном уровнях. Как результат – постановка диагноза и стабильное лекарственное обеспечение пациентов с врожденными нарушениями иммунитета во многом зависит от специфических особенностей маршрутизации пациентов в регионе.
- низкая осведомленность о специфике врожденных нарушений иммунитета со стороны медицинских специалистов и общества в целом

При этом следует учитывать, что специфика тяжелых иммунопатологий такова, что прерывание терапии сопряжено с серьезной инвалидизацией пациента, а в ряде случаев – с летальным исходом. В условиях трудностей проведения диагностических исследований, оперативной постановки диагноза и перебоев в государственном финансировании, благотворительная помощь является единственным шансом пациента на жизнь и охрану здоровья.



### *1. Лекарственное обеспечение*

В настоящее время во многих регионах России наблюдается тенденция нарушений прав льготных категорий граждан на бесплатное лекарственное обеспечение по месту жительства. В частности, отказ в лекарственном обеспечении при отсутствии установленной инвалидности (21% запросов пациентов); отсутствие препаратов на рынке, в том числе, признание аукциона несостоявшимся (51% запросов пациентов).

Для решения проблемы предлагаем:

- утвердить разработанные клинические рекомендации для пациентов с врожденными нарушениями иммунитета с детализированным включением всех возможных жизненно-необходимых лекарственных препаратов для их лечения, а также предусмотреть возможность оперативного внесения изменений в клинические рекомендации при разработке (регистрации) инновационных лекарственных препаратов и методов лечения;
- обеспечить надлежащий контроль со стороны надзорных органов (Прокуратура, Росздравнадзор) за исполнением действующего законодательства полномочными государственными органами регионов во избежание порождения порочной практики привязки льготного лекарственного обеспечения к установлению инвалидности;
- совершенствовать систему закупок путем создания системы перераспределения лекарственных препаратов между медицинскими учреждениями в пределах региона и создания системы оповещения ЛПУ о состоявшейся закупке и наличии препаратов на складах;
- применять процедуру 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. реализовывать обязанности МЗ закупать препараты у единственного поставщика, если аукцион не состоялся/отложен;
- пересмотреть порядок регистрации (изменений) предельной стоимости лекарственного препарата;
- осуществлять закупку лекарственных препаратов с небольшим резервом, рассчитывая на вновь выявленных больных и ежегодную задержку закупок в начале года.

Особое внимание следует уделить сложившемуся дефициту жизненно необходимого для пациентов с тяжелыми нарушениями иммунитета лекарственного препарата «Иммуноглобулин человека нормальный».

Для решения проблемы наряду с вышеизложенным предлагаем:

- создать рабочую группу для подготовки нормативных предложений при поддержке Совета Федерации;
- провести встречу с Федеральной антимонопольной службой для рассмотрения вопроса регистрации предельной цены на лекарственные препараты в срочном порядке в соответствии с Постановлением Правительства РФ от 31 октября 2020 г. N 1771;
- подключить Бюро расследований Общероссийского народного фронта.



## *II. Диагностика*

В целях оперативной постановки диагноза и назначения жизненно необходимой терапии для пациентов с врожденными иммунопатологиями представляется необходимым проведение молекулярно-генетических исследований. Однако их проведение не покрывается государственным бюджетом (в том числе, ОМС) ни на федеральном, ни на региональном уровнях.

Для решения проблемы предлагаем:

- выделить средства бюджета на оплату молекулярно-генетических исследований пациентам с врожденными нарушениями иммунитета;
- выделить средства бюджета на оплату генетического консультирования семьи в случае постановки диагноза в полном объеме.

Особое внимание следует уделить скринингу новорожденных для установления диагноза без клинических проявлений в данном возрасте, а также определения пациентов, которым показано немедленное проведение ТГСК в течение первого месяца жизни:

- включить тестирования на врожденные нарушения иммунитета в программу федерального скрининга новорожденных, а именно внести соответствующие изменения в Приказ Минздравсоцразвития Российской Федерации от 22.03.2006 г. № 185;
- разработать программу профилактических мероприятий для будущих пациентов;
- провести подготовку врачей первичного звена (педиатров) по вопросам быстрого реагирования на пациентов из группы риска: недоношенные дети, дети с опозданием иммунного развития, дети с костномозговой недостаточностью и гуморальными расстройствами;
- создать региональную сеть клинических референсных исследовательских центров нарушений (ошибок) иммунитета и внедрения инновационных медицинских технологий, включая систему ранней диагностики.

## *III. Функционирование системы здравоохранения (маршрутизация)*

На данный момент у пациента (в том числе потенциального, находящегося в группе риска) отсутствует комплексное понимание порядка функционирования системы здравоохранения, особенно в регионах: не определен перечень ответственных врачей аллергологов-иммунологов, не созданы профильные отделения медицинских учреждений по иммунологии и диагностические центры. Пациенты вынуждены годами находиться в поисках верного диагноза, а затем - 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.

Для решения проблемы предлагаем:

- разработать и внедрить детальную федеральную программу маршрутизации для пациентов с врожденными нарушениями иммунитета, в том числе с учетом урегулирования перехода пациентов из детского звена во взрослое;
- обязать региональные органы в сфере здравоохранения утвердить на основе федеральной программы маршрутизации региональный порядок оказания медицинской помощи, проведения диагностических исследований, лекарственного обеспечения, а также обеспечить контроль за его реализацией;



- создать профильные отделения в региональных медицинских учреждениях; создать иммунологические (референсные) центры с возможностью обеспечения препаратами как для детей, так и для взрослых;
- проводить регулярный мониторинг качества оказываемой медицинской помощи пациентам с врожденными нарушениями иммунитета. Мониторинг можно провести в форме онлайн-опроса, подключив к распространению информации главных внештатных специалистов, общественные организации.

#### *IV. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (далее – ТГСК)*

В настоящее время регулярность проведения ТГСК находится на крайне низком уровне – пациенты с врожденными иммунопатологиями при наличии соответствующих показаний на применение такого метода лечения вынуждены долгое время находиться в очереди на проведение трансплантации в связи с отсутствием подходящих доноров (банк доноров не отвечает возникающим потребностям) и (или) недостаточным количеством многофункциональных медицинских учреждений, в которых возможно проведение ТГСК (квалифицированные специалисты и инновационное оборудование). Вместе с тем, ситуация для большинства пациентов с врожденными иммунопатологиями затрудняется в связи с отсутствием утвержденных стандартов оказания медицинской помощи (клинических рекомендаций), включающих такой метод лечения в качестве обязательного.

Для решения проблемы предлагаем:

- включить в принятые и утвержденные клинические рекомендации по врожденным нарушениям иммунитета ТГСК в качестве одного из методов лечения;
- внести изменения в Приказ Минздрава России от 12.12.2018 N 875н, а именно: установить обязательный срок возможного ожидания, закрепить перечень ответственных трансплантологических центров, определить централизованную поэтапную логистику по проведению трансплантации на федеральном уровне, а также приоритизировать пациентов с врожденными нарушениями иммунитета в связи с наиболее высокой выживаемостью таких пациентов;
- увеличить количество центров трансплантологии в регионах;
- сформировать единый трансплантационный регистр пациентов с врожденными нарушениями иммунитета, содержащий сведения, необходимые и достаточные для оценки результативности трансплантации, направлений и перспектив ее дальнейшего развития;
- проводить социальную политику, направленную на повышение уровня просвещенности населения в вопросах трансплантологии и донорства.

#### *V. Кадровые трудности в медицинском секторе*

На своевременной диагностике и качестве лечения больных с тяжелыми нарушениями иммунитета 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 с генетическими нарушениями иммунитета 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 Национальными регистрами (в том числе, 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 просветительским программам, направленным на повышение уровня осведомленности медицинских специалистов о проблематике врожденных нарушений иммунитета. Как пример – программы Фонда «Подсолнух» - «Школы врачей».

#### *VI. Цифровизация*

Пациентоориентированная 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 врожденными нарушениями иммунитета, вносить данные в Национальный регистр пациентов с ПИДС;
- поддержать разработку и внедрение Цифрового пациенто-ориентированного сервиса (в т.ч., Мобильного приложения) для пациентов с врожденными нарушениями иммунитета, разрабатываемого Фондом «Подсолнух», в том числе с учетом содействия его интеграции с уже существующими онлайн-сервисами в сфере здравоохранения и его масштабируемости.

#### *VII. Пациентское сообщество*

В период пандемии 2020-2021 года пациенты с нарушениями иммунитета оказались в еще большей, чем обычно, изоляции от внешнего мира. Стало невозможно проведение очных встреч, общение даже внутри стационаров было сведено к минимуму. При этом от слаженности работы пациентской команды, возможности эмоциональной и информационной поддержки напрямую зависит качество жизни пациентов. С целью дальнейшего объединения пациентов с врожденными нарушениями иммунитета, формирования активного пациентского сообщества, обмена информацией и получения новых навыков и знаний предлагаем регулярно проводить Всероссийские съезды пациентов с нарушениями иммунитета. Кроме того, в промежутках между Всероссийскими съездами необходимо проводить межрегиональные и региональные мероприятия, активно продолжить программу вебинаров, Пациентских школ и Школ для врачей Благотворительного Фонда «Подсолнух» – просветительных и психологических встреч с участием ведущих врачей-иммунологов, юристов и психологов. До стабилизации эпидемической обстановки продолжить работу в онлайн-формате. Для активизации региональных пациентских сообществ привлекать к организации и проведению отдельных мероприятий наиболее активных пациентов.



### *VIII. Психологическая реабилитация и социализация пациентов и их близких*

Постановка тяжелого пожизненного диагноза для многих пациентов и особенно для родителей детей-пациентов становится источником сильнейшего стресса, приводит к ситуации краткосрочного или длительного психологического неблагополучия, повышает риск развития депрессии. Необходимость перестраивать долгосрочные планы, менять привычный образ жизни, сталкиваться с перебоями в лекарственном обеспечении, беспокойство за своих кровных родственников, как потенциальных не диагностированных больных, - одни из множества стрессогенных факторов. Для детей-пациентов к этому добавляется стресс от длительного нахождения в больнице без возможности играть, гулять, заниматься творчеством, переживание болезненных медицинских процедур, постоянная необходимость контроля состояния со стороны взрослых, для части пациентов – симптоматика, связанная с болью и ограничением подвижности. Кроме того, для пациентов с НАО стресс является одним из условий, вызывающих ухудшение течения основного заболевания, провоцирует отеки. Также для пациентов с НАО, переживших жизнеугрожающие состояния, становится характерным постоянный страх повторения отека гортани. В ряде случаев депрессивная и тревожная симптоматика доходят до клинического уровня и требуют лечения со стороны психиатра. Несмотря на такую тяжелую для ряда пациентов и их близких психологическую картину заболевания, в рамках стандартных государственных программ лечения практически не предусмотрена психологическая реабилитация, а в региональных психологических службах зачастую отсутствуют клинические психологи, готовые работать с людьми с нарушениями иммунитета.

Отдельный вопрос – социализация детей дошкольного возраста, вынужденных отказаться от общения со сверстниками из-за высокого риска инфицирования. Очень многие дети вынуждены проводить большую часть времени в больнице или дома, что может негативно сказываться на эмоциональном и психологическом развитии этих детей. Многие из описанных выше проблем решаются при наличии постоянно работающей психологической службы, доступной как дистанционно, так и в профильных стационарах.

Для решения проблемы предлагаем:

- продолжить проведение психологических и развивающих занятий Фонда «Подсолнух» в стационарах;
- медицинским специалистам рекомендовать пациентам или их законным представителям обращение за психологической поддержкой при постановке диагноза;
- проводить просветительские мероприятия для психологов по вопросам психологической помощи людям с нарушениями иммунитета;
- использовать изданное пособие «Психологическая помощь пациентам с первичными иммунодефицитами и их близким. Методические рекомендации.» Авторы сборника – специалисты Фонда Бакрадзе И.В., Кац М.Я., Рунов А.М., Скочычева О.А., Ше А и ведущие эксперты-иммунологи Корсунский И.А. Пампура А.Н., Продеус А.П.;
- развивать инструментарий для дистанционных бесплатных психологических консультаций, проводимых Фондом «Подсолнух».

### *IX. Образовательные и карьерные возможности.*

Длительные регулярные госпитализации, необходимость ежемесячной заместительной терапии в условиях стационара серьезным образом влияют на возможность полноценно учиться или



работать, поскольку требуют времени не только на сами медицинские процедуры, но и на сбор предварительной документации. Многие дети вынуждены пропускать школьные занятия, их родители и взрослые пациенты – работу. Кроме того, для части профессий существует повышенный риск инфицирования или возникновения нарушений здоровья, что может серьезно усугубить течение основного заболевания. В такой ситуации выбор профессии становится особенно важным, поскольку может позволить успешно совмещать и карьерные успехи, и необходимость лечения. Для большей свободы выбора будущей профессии необходимы высокие результаты обучения в школе, которую, как и сказано выше, часто приходится пропускать. Решить проблему можно с помощью выстраивания индивидуального, подходящего под специфику жизни с нарушениями иммунитета образовательного и карьерного маршрута.

Для решения проблемы предлагаем:

- продолжить практику Фонда «Подсолнух» по предоставлению репетиторов, проведения индивидуальных и групповых занятий для детей и подростков с целью преодоления образовательного отставания от сверстников;
- продолжить проведение профориентационных программ для подростков в рамках работы клуба для подростков и молодых взрослых с нарушениями иммунитета Sunflower Teen Club;
- открыть программы карьерного консультирования для взрослых пациентов и родителей детей-пациентов.

#### *X. Привлечение внимания общества к проблемам пациентов с нарушениями иммунитета.*

Для этого:

- поддерживать сотрудничество с социально ответственными СМИ;
- участвовать в мероприятиях партнеров с целью повышения осведомленности о проблематике врожденных нарушений иммунитета;
- участвовать в законотворческих инициативах, направленных на улучшение качества жизни подопечных.

#### *XI. Укрепление международного сотрудничества с целью распространения успешных практик в области лечения и поддержки пациентов с нарушениями иммунитета.*

Для этого

- взаимодействовать с партнерскими НКО в странах СНГ и мира;
- участвовать в целевых мероприятиях партнеров для обмена опытом, а также приглашать коллег из-за рубежа на релевантные мероприятия, проводимые в России Фондом «Подсолнух» и другими некоммерческими организациями.

#### *XII. Качество жизни*

Объективная информация об уровне качества жизни пациентов с нарушениями иммунитета – ключ к выстраиванию востребованных и эффективных программ в сфере здравоохранения. При этом специфика влияния нарушений иммунитета на жизнь пациентов и их близких в России может быть не всегда заметна стороннему наблюдателю, существенно отличаться как от влияния других заболеваний, так и от проявлений нарушений иммунитета в других странах в силу разности подходов к лечению, социальной ситуации, отношения общества к данной проблематике



БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЙ ФОНД ПОМОЩИ ДЕТЯМ И ВЗРОСЛЫМ  
С НАРУШЕНИЯМИ ИММУНИТЕТА «ПОДСОЛНУХ»

и пр. Для проведения объективной оценки ситуации необходимо участие как можно большего числа респондентов из разных регионов в исследованиях и мониторингах, иначе сложным становится верное определение направления помощи, может оставаться незаметной динамика изменений, происходящих в жизни пациентов.

Для этого предлагаем:

- Продолжить Всероссийское исследование качества жизни пациентов с ПИД и их близких, проводимое БФ «Подсолнух» (далее – «Исследование»);
- Провести отдельные исследования для пациентов с другими редкими нарушениями иммунитета, а также отдельное исследование качества жизни пациентов с НАО;
- Привлечь к распространению опросников Исследования федеральные и региональные медицинские центры, занимающиеся проблематикой нарушений иммунитета, представителей пациентских сообществ;
- Продолжить разработку инструментария для измерения и описания специфики влияния нарушения иммунитета в тесном взаимодействии с медицинским и научным сообществом, пациентами и представителями пациентских объединений;
- Распространять информацию о самом Исследовании и его результатах, опираться на результаты Исследования при обсуждении или разработке программ помощи данным группам пациентов.

28 апреля 2021 г.