



Исх. № ВСП-01/227
от 17 июля 2026г.

Министру здравоохранения
Российской Федерации
М.А. Мурашко

Уважаемый Михаил Альбертович!

Всероссийский союз пациентов направляет для рассмотрения резолюцию Круглого стола «Основные направления повышения доступности и качества медицинской помощи пациентам с первичным билиарным холангитом (ПБХ). Проблемы диагностики и лечения» 20 мая 2026г.

Цель мероприятия: актуализировать существующие проблемы в области диагностики и лечения редкого заболевания — первичного билиарного холангита (ПБХ), обсудить возможные пути их решения и сформировать конкретные предложения по повышению качества и доступности медицинской помощи пациентам с данным заболеванием.

Основные темы, озвученные на мероприятие:

- взгляд экспертного и пациентского сообществ на проблемы диагностики и получения медицинской помощи пациентами с ПБХ;
- современные подходы к диагностике и лечению ПБХ;
- актуальные вопросы маршрутизации пациентов с ПБХ; особенности взаимодействия специалистов разного профиля при междисциплинарном подходе в ведении пациентов с ПБХ.

Просим Вас рассмотреть вышеуказанный документ, дать соответствующие поручения для реализации мер, направленных на решение озвученных в ходе круглого стола социально значимых проблем, и проинформировать Всероссийский союз пациентов о позиции ведомства и планируемых действиях.

Надеемся на Ваше понимание и поддержку.

С уважением,

Сопредседатели Всероссийского союза пациентов

Я.В. Власов

Ю.А. Жулёв

Исполнитель Марина Банарцева +7 9171084455, banarceva@inbox.ru



РЕЗОЛЮЦИЯ

круглого стола «Основные направления повышения доступности и качества медицинской помощи пациентам с первичным билиарным холангитом (ПБХ). Проблемы диагностики и лечения»

(20 мая 2026 г., Москва)

20 мая 2026 года на площадке Международного мультимедийного пресс-центра «Россия сегодня» (МИА «Россия сегодня») состоялся круглый стол «Основные направления повышения доступности и качества медицинской помощи пациентам с первичным билиарным холангитом (ПБХ). Проблемы диагностики и лечения», организованный Всероссийским союзом пациентов.

В работе круглого стола приняли участие медицинские эксперты в области гепатологии и гастроэнтерологии, представители научных и образовательных организаций и профессионального медицинского сообщества, представители пациентского сообщества, пациент с верифицированным диагнозом ПБХ, а также представители фармацевтической индустрии.

Участники круглого стола обсудили клинические, организационные, финансовые и пациент-ориентированные аспекты оказания медицинской помощи пациентам с ПБХ, выявили системные проблемы и сформулировали предложения, направленные на повышение доступности и качества медицинской помощи. В ходе обсуждения участниками круглого стола было констатировано следующее.

1. Общая характеристика заболевания.

Первичный билиарный холангит (далее – ПБХ) – аутоиммунное холестатическое заболевание печени, характеризующееся повышением активности щелочной фосфатазы (далее – ЩФ) и гамма-глутамилтранспептидазы (далее – ГГТ), наличием патогномичных аутоантител (антимитохондриальных – АМА/АМА-M2, и/или анти-sr100, и/или анти-gr210), негнойным гранулематозным лимфоцитарным холангитом мелких желчных протоков и дуктопений.

Без своевременной болезнь-модифицирующей терапии заболевание имеет хроническое прогрессирующее течение с развитием фиброза, в терминальной стадии – цирроза печени, печеночной недостаточности, риском развития гепатоцеллюлярной карциномы и потребностью в трансплантации печени.

Заболевание ассоциировано с широким спектром коморбидной патологии (синдром Шегрена, аутоиммунный тиреоидит, ревматоидный артрит, остеопороз, дислипидемия, целиакия) и симптомами, критично снижающими качество жизни

(рефрактерный кожный зуд, выраженная утомляемость, когнитивная дисфункция, тревожно-депрессивные расстройства).

В 2026 году в рубрикаторе клинических рекомендаций Минздрава России размещены клинические рекомендации «Первичный билиарный холангит» (далее – КР ПБХ 2026), разработанные совместно Российским обществом по изучению печени, Российской гастроэнтерологической ассоциацией, Российским научным медицинским обществом терапевтов, Ассоциацией ревматологов России, Российским обществом профилактики неинфекционных заболеваний.

2. Эпидемиологическая ситуация.

По данным первого общероссийского эпидемиологического исследования, выполненного на основе запросов в медицинские информационно-аналитические центры (МИАЦ) субъектов Российской Федерации за 2023–2024 годы¹, *общая заболеваемость (распространённость) ПБХ в Российской Федерации составляет от 1,95 до 4,46 случая на 100 000 населения*; число пациентов оценивается в диапазоне от 2 857 до 6 526 человек.

На основании указанных значений *ПБХ относится к редким (орфанным) заболеваниям в соответствии с частью 1 статьи 44 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»* (далее – Закон № 323-ФЗ), предусматривающей порог распространённости не более 10 случаев заболевания на 100 000 населения.

Несмотря на формальное соответствие критериям орфанного заболевания по части 1 статьи 44 Закона № 323-ФЗ, ПБХ не включён в перечень редких (орфанных) заболеваний, формируемый Минздравом России в порядке части 2 статьи 44 указанного Закона.

Региональные регистры подтверждают эпидемиологические закономерности и значительную диагностическую задержку:

- по данным Северо-Западного гепатологического центра ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России (регистр АИЗП, n=400 на 2026 г.; И.Г. Бакулин и соавт.) ПБХ – наиболее распространённое аутоиммунное заболевание печени (39,5%), средний возраст пациента с ПБХ – $62,6 \pm 12,1$ лет, соотношение «женщины : мужчины» – 83:17, средний срок верификации диагноза при ПБХ – 21,7 месяца, при синдромах перекрёста – 38–40 месяцев, внепеченочные проявления зафиксированы у 39% пациентов с АИЗП;

- по данным мультицентрового регистра редких заболеваний печени Санкт-Петербурга (n=486 пациентов с ПБХ; М.К. Прашнова, К.Л. Райхельсон, 2026) – 30,1% асимптомного ПБХ в дебюте, 36,4% – цирроз печени и поздняя стадия в дебюте, средняя продолжительность болезни от дебюта до начала болезнь-модифицирующей терапии – $4,1 \pm 4,9$ года.

¹ Зеленова О.В., Оськов Ю.И., Люцко В.В., Стерликов С.А., Гурмиков Б.Н. Основные эпидемиологические характеристики первичного билиарного холангита в Российской Федерации, 2023–2024 гг. // Современные проблемы здравоохранения и медицинской статистики. – 2026. – № 1. – С. 253–271

Отсутствие федерального регистра пациентов с ПБХ не позволяет получить достоверные данные о реальной распространённости, эффективности болезнь-модифицирующей терапии, частоте инвалидизации, потребности в трансплантации печени, причинах смертности, что препятствует корректному планированию объёмов медицинской помощи, лекарственного обеспечения и формированию обоснованных тарифов в системе ОМС.

3. Диагностика ПБХ.

Согласно КР ПБХ 2026, диагноз устанавливается при наличии не менее двух из следующих критериев: повышение активности ЩФ более 1,5 ВГН в течение более 24 недель в сочетании с повышением активности ГГТ; патогномоничные аутоантитела (АМА/АМА-М2 и/или анти-sr100, и/или анти-gr210); типичные гистологические признаки (биопсия печени требуется у $\approx 10\%$ пациентов с подозрением на ПБХ).

В реальной практике своевременная диагностика ПБХ сопряжена со следующими проблемами:

а) *маркеры холестаза (ЩФ, ГГТ) не включены в обязательный перечень биохимических тестов при проведении диспансеризации взрослого населения и профилактических медицинских осмотров взрослых, что снижает раннюю выявляемость пациентов с холестатическим синдромом; в качестве экспертного предложения по таргетному скринингу высказана идея определения ЩФ у женщин в перименопаузе (по аналогии с денситометрией при остеопорозе) – с учётом данных о повышенной распространённости заболевания в этой группе пациентов;*

б) *определение патогномоничных аутоантител методами иммуноблоттинга, хемилюминесцентного иммунного и мультиплексного иммунного анализа в системе ОМС остаётся низкодоступным; в большинстве медицинских организаций отсутствует возможность проведения соответствующих исследований;*

в) *пункционная биопсия печени остаётся не покрытой тарифами в большинстве регионов. По данным регистра СЗГЦ (n=400), биопсия выполнена лишь у 33,75% пациентов с АИЗП. Опыт Московской области показывает, что биопсия печени может быть погружена в систему ОМС как отдельно оплачиваемая амбулаторная медицинская услуга (без обязательной госпитализации в дневной стационар), что значительно повышает её доступность;*

г) *транзиентная фиброэластометрия – ключевой неинвазивный метод стадирования и динамической оценки риска при ПБХ – требует дорогостоящего оборудования и имеет низкую доступность в системе ОМС, особенно в учреждениях второго уровня; по данным мультицентрового регистра СПб эластометрия при постановке диагноза выполнена у 40,7% пациентов, в динамике – у 31% (n=455);*

д) *рентгеноденситометрия, рекомендованная КР ПБХ 2026 для мониторинга риска остеопороза 1 раз в 2 года, также имеет ограниченную доступность в субъектах Российской Федерации;*

е) в качестве отдельной методологической проблемы отмечено, что действующая номенклатура медицинских услуг описывает ряд исследований без указания метода их выполнения (в частности, определение аутоантител – без дифференциации иммуноферментного анализа, иммуноблотинга, хемилюминесцентного и мультиплексного иммунного анализа), что ограничивает возможности закрепления конкретного метода в нормативных документах (стандарты медицинской помощи, критерии оценки качества медицинской помощи) и допускает применение в регионах менее информативных методик.

4. Маршрутизация пациентов и центры компетенций.

Действующая модель маршрутизации пациентов с холестатическими и аутоиммунными заболеваниями печени нормативно не выделена и реализуется по общим правилам Порядка оказания медицинской помощи по профилю «гастроэнтерология» (приказ Минздрава России от 12.11.2012 № 906н).

Приказом № 906н не предусмотрено выделение специализированных подразделений для оказания помощи пациентам с аутоиммунными и холестатическими заболеваниями печени.

Опыт Северо-Западного гепатологического центра (СЗГМУ им. И.И. Мечникова), Ленинградского областного гастроэнтерологического центра и аналогичных функциональных подразделений показывает целесообразность трёхуровневой модели маршрутизации:

1 уровень (первичная медико-санитарная помощь) – выявление лабораторных признаков холестатического синдрома, исключение «хирургических» и «онкологических» причин холестаза, направление к врачу-гастроэнтерологу;

2 уровень (специализированная медицинская помощь) – дифференциальная диагностика, верификация диагноза, начало болезнь-модифицирующей терапии у врача-гастроэнтеролога;

3 уровень (центры компетенций) – верификация в сложных случаях, эскалация терапии при отсутствии ответа на первую линию, междисциплинарное ведение, направление в центры трансплантации печени.

Необходимость экспертного звена подтверждается данными регистра Северо-Западного гепатологического центра: пересмотр (реклассификация) диагноза потребовался у 24% пациентов с аутоиммунными заболеваниями печени и почти у 10% пациентов с ПБХ (преимущественно в сторону синдрома аутоиммунного перекрёста, по данным повторных биопсий). Координирующая роль в ведении пациента с ПБХ закрепляется за врачом-гастроэнтерологом (при наличии – с гепатологической специализацией), обеспечивающим взаимодействие со смежными специалистами; при этом ключевым фактором является не столько дооснащение, сколько компетентное применение уже доступных методов диагностики и своевременная оценка биохимического ответа на терапию.

Ключевыми барьерами маршрутизации в реальной практике являются:

- отсутствие в большинстве субъектов Российской Федерации выделенных (в том числе на функциональной основе) центров компетенций по аутоиммунным заболеваниям печени;

- разрыв между диагностикой и динамическим наблюдением (пациент после верификации диагноза в специализированном центре нередко «теряется» при возвращении в первичное звено по месту прикрепления).

Действующий Порядок проведения диспансерного наблюдения за взрослыми включает первичный билиарный цирроз (K74.3) в Приложение № 1 в составе сводной позиции 32 вместе с алкогольным циррозом печени, вторичным билиарным циррозом, билиарным циррозом неуточнённым и неуточнённым циррозом печени.

В действующей редакции диспансерное наблюдение терапевтом ориентировано преимущественно на скрининг гепатоцеллюлярной карциномы (УЗИ/КТ/МРТ, динамика альфа-фетопротеина), однако, ПБХ при своевременной диагностике является заболеванием, поддающимся болезнь-модифицирующей терапии, и требует регулярной оценки биохимического ответа в установленные сроки (6 и 12 месяцев), расчёта прогностических индексов и своевременного принятия решения об эскалации терапии.

Указанные элементы динамического наблюдения выходят за пределы компетенции врача-терапевта и врача общей практики, в связи с чем действующая редакция позиции не обеспечивает диспансерное наблюдение пациентов с ПБХ в объёме, необходимом для своевременного выявления неадекватного ответа на первую линию терапии и принятия решений о её эскалации.

Это обуславливает необходимость *рассмотреть выделение ПБХ из сводной позиции и закрепления диспансерного наблюдения у врача-гастроэнтеролога.*

5. Лекарственная терапия ПБХ.

Болезнь-модифицирующая терапия ПБХ согласно КР ПБХ 2026 предусматривает три линии лекарственной терапии: 1 линия – препараты урсодезоксихолевой кислоты (УДХК); 2 линия – фибраты (PPAR); 3 линия – обетихоловая кислота.

Своевременное назначение УДХК статистически значимо снижает риск смерти/трансплантации печени на всех стадиях ПБХ; благодаря «эре УДХК» ПБХ из одного из самых распространённых показаний к трансплантации печени в странах Европы стал одним из наиболее редких.

Вместе с тем у 30–40% пациентов наблюдается недостаточный (частичный) либо отсутствующий биохимический ответ на терапию УДХК, что требует своевременной эскалации на 2-3 линию по международным критериям (Рочестер, Париж-I, Париж-II, Барселона, Торонто, Роттердам, Эхеме) и прогностическим индексам GLOBE и UK-PBC.

По данным мультицентрового регистра СПб, оценка ответа по индексу GLOBE через 12 месяцев или позднее проведена у 314 пациентов (69% от подвыборки

n=455); соответствие дозы УДХК рекомендованной (13–15 мг/кг/сут) зафиксировано лишь в 68,6% случаев; в реальной практике зафиксированы прогрессия стадии ПБХ – у 30% пациентов, увеличение доли пациентов с циррозом печени – в 1,9 раза, декомпенсация цирроза (классы В и С по Чайлд–Пью) – в 2,8 раза.

Однако, в настоящее время *отсутствует гарантированный источник финансирования лекарственного обеспечения пациентов с ПБХ.*

ПБХ не входит в Программу высокзатратных нозологий, не включён в постановление Правительства РФ от 26.04.2012 № 403, не включён в постановление Правительства Российской Федерации от 30.07.1994 № 890, что критично снижает доступность терапии до получения пациентом инвалидности.

6. Финансирование медицинской помощи.

Программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2026 год не содержит отдельной тарификации амбулаторной диагностики, а также специальных КСГ для специализированной медицинской помощи пациентам с ПБХ, оплата медицинской помощи осуществляется с применением общих КСГ ds04.001 «Болезни органов пищеварения, взрослые» (коэффициент затратоемкости 0,89) и st04.004 «Болезни печени невирусные (уровень 2)» (коэффициент затратоемкости 1,21), высокотехнологичная медицинская помощь доступна только при синдроме аутоиммунного перекрёста (группа 5 ВМП-I).

Рассмотренный в рамках круглого стола опыт Московской области демонстрирует возможность создания тарифицированной комплексной услуги – диагностической схемы ведения пациента, применяемой к ПБХ и первичному склерозирующему холангиту по тарифу 3 906 руб. Базовый тариф КСГ ds04.001 не отражает реальной стоимости комплексного ведения пациента с ПБХ; разгруппировка КСГ либо повышение базового коэффициента с учётом фактической стоимости комплексного ведения определены экспертами как приоритетная мера.

7. Междисциплинарность, информированность, приверженность.

У 39% пациентов с АИЗП фиксируются внепеченочные проявления (аутоиммунный тиреоидит, язвенный колит, болезнь Крона, синдром Шегрена, псориаз, витилиго, ревматоидный артрит и др.); распространены остеопороз/остеопения, дислипидемия, целиакия, когнитивная дисфункция, тревожно-депрессивные расстройства.

Симптом-комплекс ПБХ (рефрактерный зуд → нарушения сна → выраженная утомляемость → когнитивные нарушения → депрессия) формирует «порочный круг», требующий привлечения врачей-дерматологов, врачей-эндокринологов, врачей-ревматологов, врачей-психотерапевтов/неврологов.

Действующая модель организации специализированной медицинской помощи не предусматривает регламентированной формы мультидисциплинарного консилиума при хронических холестатических заболеваниях печени;

финансирование консультаций смежных специалистов в рамках единого случая обращения в системе ОМС не имеет согласованного тарифа.

Уровень осведомлённости пациентов и врачей первичного звена о ПБХ остаётся низким; диагностическая одиссея и пробелы в маршрутизации напрямую отражаются на приверженности болезнь-модифицирующей терапии.

В рамках круглого стола был рассмотрен личный опыт пациентки с ПБХ, прекратившей терапию ввиду недостаточной осведомленности о возможных последствиях, что привело к прогрессированию заболевания и утрате большинства терапевтических опций.

В целях системного решения указанной проблемы Всероссийским союзом пациентов начато формирование пациентской информационной платформы по ПБХ; материалы платформы разрабатываются совместно с экспертным медицинским сообществом, что обеспечивает их клиническую корректность.

С учётом изложенного участники круглого стола просят уполномоченные государственные органы и должностных лиц Российской Федерации рассмотреть следующие предложения:

1) *в целях совершенствования организации оказания медицинской помощи* Министерству здравоохранения Российской Федерации рассмотреть возможность:

- разработки на основе утвержденных клинических рекомендаций стандарта медицинской помощи при ПБХ (в порядке, установленном частью 14 статьи 37 Федерального закона № 323-ФЗ) с целью формирования усреднённых показателей частоты предоставления и кратности применения медицинских услуг, лекарственных препаратов и иных компонентов медицинской помощи;

- дополнения Критериев оценки качества медицинской помощи, утвержденных приказом Минздрава России от 14 апреля 2025 г. N 203н, критериями оценки качества медицинской помощи при первичном билиарном холангите (с учетом клинических рекомендаций);

- поручить профильному главному внештатному специалисту, национальным медицинским исследовательским центрам разработать и довести до субъектов Российской Федерации методические рекомендации (руководство) по организации оказания медицинской помощи и маршрутизации пациентов с аутоиммунными и холестатическими заболеваниями печени;

- выделения первичного билиарного холангита (K74.3) из сводной позиции 32 Приложения № 1 к Порядку проведения диспансерного наблюдения за взрослыми в самостоятельную позицию диспансерного наблюдения с наполнением исследованиями, необходимыми для контроля заболевания согласно клиническим рекомендациям;

2) *в целях повышения доступности и своевременности диагностики* Минздраву России совместно с ФФОМС и с привлечением ЦЭКМП Минздрава России рассмотреть возможность:

- формирования отдельной клинико-статистической группы для диспансерного наблюдения и комплексного ведения пациентов с ПБХ и иными аутоиммунными заболеваниями печени в условиях дневного стационара либо повышения базового коэффициента КСГ ds04.001 с учётом фактической стоимости комплексного ведения пациента согласно КР ПБХ 2026;

- доработки базовой программы ОМС путем ее дополнения опробованной в Московской области моделью тарификации комплексной услуги диагностической схемы ведения пациента с ПБХ и первичному склерозирующему холангиту, а также включения биопсии печени в состав отдельных диагностических (лабораторных) исследований, оплачиваемых за единицу объема медицинской помощи (в амбулаторных условиях);

3) *в целях создания условий для своевременной диагностики заболеваний печени* Минздраву России и Минобрнауки России рассмотреть возможность включения в типовые программы дополнительного профессионального образования врачей-терапевтов участковых, врачей общей практики, врачей-гастроэнтерологов, врачей-инфекционистов, врачей-ревматологов, врачей-эндокринологов, врачей-дерматовенерологов модулей по ранней диагностике аутоиммунных заболеваний печени, включая ПБХ, с акцентом на интерпретацию синдромов холестаза, алгоритмы дифференциальной диагностики согласно клиническим рекомендациям и принципы маршрутизации;

4) *в целях повышения доступности и эффективности лекарственной болезнь-модифицирующей терапии* Минздраву России рассмотреть возможность:

- оперативного включения первичного билиарного холангита (МКБ-10: K74.3) в перечень редких (орфанных) заболеваний, формируемый Минздравом России в порядке части 2 статьи 44 Закона № 323-ФЗ, при поступлении соответствующего обращения от профильных медицинских специалистов;

- в среднесрочной перспективе инициировать включение ПБХ в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, утверждённый постановлением Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 403, с учётом того, что при отсутствии своевременной патогенетической терапии ПБХ является жизнеугрожающим и хроническим прогрессирующим заболеванием, приводящим к сокращению продолжительности жизни, при этом в Российской Федерации имеется зарегистрированная патогенетическая терапия;

5) *в целях создания условий для реализации пункта 4 предложений настоящей Резолюции* профильным медицинским профессиональным некоммерческим организациям (Российскому обществу по изучению печени, Российской гастроэнтерологической ассоциации) организовать направление в Министерство здравоохранения Российской Федерации предложения о включении первичного

билиарного холангита (МКБ-10: K74.3) в перечень редких (орфанных) заболеваний, формируемый в порядке части 2 статьи 44 Закона № 323-ФЗ;

6) *в целях надлежащего учета пациентов* Минздраву России рассмотреть возможность инициации включения аутоиммунных и холестатических заболеваний печени в число заболеваний, указанных в пункте 8 Правил ведения федерального регистра лиц с отдельными заболеваниями, утвержденных постановлением Правительства Российской Федерации от 31 мая 2025 г. № 822, либо предусмотреть ведение соответствующего федерального регистра профильными национальными медицинскими исследовательскими центрами;

7) *в целях обеспечения информированности пациентов, приверженности терапии* Всероссийскому союзу пациентов продолжить развитие пациентской информационной платформы по ПБХ, обеспечивающей пациентов информацией о заболевании, маршрутизации, правах на медицинскую помощь и лекарственное обеспечение; расширить программы психологической, информационной и юридической поддержки пациентов и их семей, в особенности на этапе постановки диагноза и эскалации терапии; принимать участие в общественных обсуждениях проектов нормативных правовых актов, затрагивающих организацию медицинской помощи пациентам с аутоиммунными заболеваниями печени;

8) *в целях исключения случаев «потери» пациентов в государственной системе здравоохранения* страховым медицинским организациям, осуществляющих деятельность в системе ОМС, обеспечить методическое сопровождение деятельности страховых представителей по индивидуальному сопровождению пациентов с ПБХ (контакт с пациентом, контроль за получением лекарственного обеспечения и прохождением диспансерного наблюдения).