**РЕЗОЛЮЦИЯ**

**II Всероссийского Съезда пациентов с первичным иммунодефицитом**

**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 или 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 специфичных особенностей маршрутизации пациентов в регионе.

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.

*I. 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 незаконной 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 наличию 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. реализация 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.

*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;
* включить тестирования на врожденные нарушения иммунитета в программу скрининга новорожденных.

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.

* включить в принятые и утвержденные клинические рекомендации по врожденным нарушениям иммунитета ТГСК в качестве одного из методов лечения;
* определить поэтапную маршрутизацию по проведению трансплантации в функционируемых центрах, обладающих квалифицированными медицинскими специалистами и надлежащим оборудованием;
* сформировать единый трансплантационный регистр 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*

На своевременной диагностике и качестве лечения больных 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 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 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 - «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*

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 окружные и региональные слёты, активно продолжить программу Пациентских школ и Школ для врачей Благотворительного Фонда «Подсолнух» – просветительных и психологических встреч с участием ведущих врачей-иммунологов, юристов и психологов.

VIII 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 ПИД

- участвовать в законотворческих инициативах, направленных на улучшение качества жизни подопечных

IX Укрепление международного сотрудничества с целью распространения успешных практик в области лечения и поддержки пациентов с ПИД

Для этого

 - взаимодействие с партнерскими НКО в странах СНГ и мира

- участие в целевых мероприятиях партнеров для обмена опытом

- приглашение коллег из-за рубежа на релевантные мероприятия фонда

**КОММЕНТАРИИ И ПРЕДЛОЖЕНИЯ**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

 подпись расшифровка

27 апреля 2019 г.