



**РЕЗОЛЮЦИЯ**  
**Круглого стола**  
**«Редкие формы легочной гипертензии.**  
**Нелегкий путь пациента от диагноза к терапии»**  
***XI Всероссийский конгресс пациентов***  
***Россия, Москва, 27 ноября 2020 года***

На площадке XI Всероссийского конгресса пациентов «Вектор развития: пациент-ориентированное здравоохранение» состоялся круглый стол «Редкие формы легочной гипертензии. Нелегкий путь пациента от диагноза к терапии».

В заседании и работе круглого стола приняли участие представители пациентских организаций, представители экспертных, медицинских и общественных организаций.

В ходе разностороннего обсуждения вопросов диагностики, лечения и лекарственного обеспечения пациентов с редкими формами легочной гипертензии стало очевидно, насколько несовершенство нормативно-правового регулирования в области лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями ограничивает доступ пациентам к жизнеспасующей лекарственной терапии.

Одной из основных сложностей, с которыми сталкиваются пациенты с редкими заболеваниями, является отсутствие понятного механизма лекарственного обеспечения пациентов с редкими (орфанными) заболеваниями, не входящими в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности («Перечень 17 редких заболеваний»).

На примере легочной гипертензии видно, что пациенты с идиопатической формой, которые входят в данный перечень, имеют право на гарантированное лекарственное обеспечение, в то время как пациенты с ХТЭЛГ (хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия) и вторичными (ассоциированными) формами ЛАГ могут быть обеспечены необходимыми лекарственными препаратами лишь в случае инвалидности по региональной льготе (Постановление Правительства РФ №890).

Важно отметить, что иЛАГ и ХТЭЛГ имеют похожую клиническую картину, алгоритмы диагностики и лечения прописаны в утвержденных Научно-практическим советом МЗ РФ клинических рекомендациях. Зарегистрированная патогенетическая терапия для этих заболеваний входит в перечень ЖНВЛП, и ее цена контролируется государством. Клинически доказано, что своевременное лечение ЛАГ-специфическими препаратами позволяет существенно продлить жизнь пациента (частота выживаемости в общей популяции пациентов с ЛАГ и ХТЭЛГ на фоне терапии через 6 лет составила 81%), а также в ряде случаев восстановить утраченную трудоспособность (возможно улучшение на 3 функциональных класса).

Несмотря на сходство двух нозологий доступ у пациентов к терапии неодинаков. Такое правовое несоответствие формирует группы орфанных пациентов с разной степенью доступности патогенетической терапии, и пациенты с ХТЭЛГ оказываются более уязвимыми, так как при отсутствии лечения происходит быстрое прогрессирование заболевания, которое приводит к инвалидизации и смерти, о чем свидетельствуют актуальные регистры пациентов с ХТЭЛГ, которые ведут федеральные центры: Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Минздрава России (ФГБУ «НМИЦ

Кардиологии)), Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Минздрава России (ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова»).

Остается актуальным вопрос возможности переноса финансирования лекарственного обеспечения пациентов с редкими заболеваниями на федеральный уровень с целью включения препаратов, финансируемых в настоящее время за счет средств бюджетов субъектов Российской Федерации, в систему федеральных централизованных закупок.

Особенно актуально это для заболеваний, занимающих существенную долю по уровню затрат совокупных расходов субъектов и в то же время характеризующихся высоким уровнем инвалидизации и летальности без терапии. Ярким примером в данном случае может служить идиопатическая форма легочной артериальной гипертензии (иЛАГ), занимающая 1е место по летальности и 5е место по уровню инвалидизации без терапии среди оставшихся в «Перечне 17 редких заболеваний».

На лекарственное обеспечение пациентов с иЛАГ требуется более 10% совокупных расходов субъектов, что является тяжелым финансовым бременем для большинства регионов.

Потребность в федерализации позволит устранить заложенный текущей нормативно-правовой базой «конфликт интересов» со стороны субъектов, не заинтересованных в быстрой диагностике и предоставлении быстрого доступа к лечению. Данная инициатива позволит как улучшить доступность к лекарственной терапии у пациентов с редкими заболеваниями, так и в значительной степени оптимизировать расходующиеся бюджетные средства.

На основе вышеперечисленного участники круглого стола рекомендуют Министерству здравоохранения Российской Федерации:

1. Разработать четкие и прозрачные критерии обновления Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности из числа заболеваний, указанных в части 2 статьи 44, Федерального Закона «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», а также сроки\регулярность такого обновления. В качестве критериев рассмотреть следующие показатели: разработаны и утверждены клинические рекомендации по диагностике и лечению данного заболевания, патогенетическая терапия зарегистрирована в РФ и включена в Перечень ЖНВЛП, федеральными научными медицинскими исследовательскими центрами ведутся регистры пациентов, заболевание характеризуется высоким уровнем летальности и инвалидизации.
2. Разработать прогнозируемый механизм и критерии переноса финансирования лекарственного обеспечения пациентов с редкими заболеваниями на федеральный уровень с целью обеспечения централизованных закупок препаратов для лечения орфанных нозологий.