



РЕЗОЛЮЦИЯ
Круглого стола №7
«Оптиконевромиелит - новый вызов в неврологии и офтальмологии»
XIII Всероссийский конгресс пациентов
Россия, Москва, 23 ноября 2022 года

На площадке XIII Всероссийского конгресса пациентов «Вектор развития: пациент-ориентированное здравоохранение» 23 ноября 2022 года состоялся Круглый стол «Оптиконевромиелит - новый вызов в неврологии и офтальмологии».

Заболевания спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) это группа аутоиммунных воспалительных состояний, сопровождающихся поражением ЦНС, распространённой иммуноопосредованной демиелинизацией и аксональным повреждением, вовлекающим преимущественно зрительные нервы, спинной мозг и некоторые области головного мозга. В настоящее время диагностика ЗСОНМ, маршрутизация и терапевтические подходы требуют совершенствования.

Распространённость ЗСОНМ составляет 0,5 до 4 случая на 100 000 населения. Болезнь довольно редкая, по сравнению с рассеянным склерозом, с которым ее необходимо дифференцировать, встречается намного реже, однако протекает значительно тяжелее, в основном за счет накопления тяжести обострений, приводя к выраженной инвалидизации и жизнеугрожающим состояниям.

Симптомы ЗСОНМ могут появиться неожиданно, нарастать в течение нескольких дней, среди типичных проявлений - оптический неврит, поражение зрительных нервов на всем протяжении, проявляющееся болями при движении глаз и снижением зрения вплоть до слепоты, также характерно развитие поперечного миелита с тяжёлыми двигательными и тазовыми нарушениями. Более редко обострения проявляются тошнотой, рвотой, икотой и симптомами со стороны головного мозга, напоминающими рассеянный склероз.

Диагноз устанавливается на основании клинических проявлений, МРТ зрительных нервов, головного и спинного мозга и анализа крови на антитела к аквапорину-4.

В целом, у 70-75% пациентов в анализе крови выявляются антитела к аквапорину-4, в соответствии с этим устанавливается диагноз с антителами к аквапорину-4, без антител и с неизвестным статусом, если тест не был выполнен.

Важно, что ЗСОНМ встречается не только среди взрослого населения, но и среди детей, педиатрические случаи могут составлять до 10-15%.

Наиболее актуальной является проблема ранней диагностики ЗСОНМ и ошибочного диагноза рассеянного склероза (РС) у этих пациентов, при этом следует учитывать, что состояние пациентов с ЗСОНМ может быть жизнеугрожающим, а препараты для лечения РС могут вызывать обострения ЗСОНМ.

Еще несколько лет назад диагноз оптиконевромиелита не оставлял надежды на излечение. На сегодняшний день одобрено несколько препаратов для лечения ЗСОНМ, поэтому очень важна ранняя диагностика данного заболевания. Однако, важно понимать, что при первых обострениях формируется уже более 25% стойкой инвалидизации пациентов, поэтому важна точная диагностика, дифференциальный диагноз с рассеянным склерозом прежде всего, ранняя диагностика и своевременная терапия.

Основными задачами лечения ЗСОНМ являются купирование обострений и назначение патогенетической превентивной, которая позволит избежать обострений. До

недавнего времени такая терапия проводилась «вне инструкции» (off-label) и требовала назначения врачебной комиссией, по жизненным показаниям.

Таким образом, существует необходимость в ряде решений, направленных на повышение эффективности ранней диагностики и доступности оказания медицинской помощи данной группе пациентов.

На сегодняшний момент в РФ пациенты с ЗОСНМ не являются льготополучателями, для получения препаратов по жизненным показаниям эти пациенты должны иметь льготу, которую можно получить только по наличию инвалидности (Постановление Правительства №890), но не по нозологии или по перечню для данного заболевания. Безусловно, такое положение дел лишает подавляющее большинство пациентов необходимой лекарственной помощи в раннем периоде заболевания, до развития стойкой инвалидизации.

Требует большого внимания факт отсутствия актуальных клинических рекомендаций по ЗОСНМ, включающих оценку тяжести течения болезни, состояния пациента, инструментальную и лабораторную диагностику, терапевтические подходы. По мнению экспертов, существует острая необходимость единого подхода, оформленного в рамках клинических рекомендаций.

В настоящее время в России эффективная терапия препаратами для лечения ЗОСНМ возможно только для пациентов, имеющих антитела к аквапорины - 4.

Таким образом, существует необходимость в ряде решений, направленных на повышение эффективности ранней диагностики и доступности оказания медицинской помощи данной группе пациентов.

По итогам обсуждения участники круглого стола дают следующие рекомендации:

Правительству Российской Федерации, Министерству здравоохранения Российской Федерации:

1. Внести предложения по включению ЗОСНМ в Перечень тяжелых жизнеугрожающих и хронических заболеваний, в том числе редких (орфанных) заболеваний, финансируемых за счет фонда «Круг добра» для обеспечения терапией пациентов с ЗОСНМ до 18 лет;
2. Расширить Программу высокочрезвычайных нозологий за счет включение заболевания спектра оптиконевромиелита (ЗОСНМ) в перечень ВЗН для пациентов старше 18 лет.
3. Разработать механизм, позволяющий снизить зависимость между возможностью доступа к лекарственному обеспечению пациентов, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, в частности оптиконевромиелит и статусом инвалид.

Министерству здравоохранения Российской Федерации, Федеральному Фонду обязательного медицинского страхования, профильным врачебным ассоциациям:

1. Актуализировать клинические рекомендации по ЗОСНМ с целью выработки общих подходов диагностики, терапии, ранней диагностики и маршрутизации пациентов.
2. Разработать и внедрить процедуру сбора, хранения и обработки данных по регистрационному учету граждан, страдающих ЗОСНМ.
3. Рассмотреть возможность погружения в систему ОМС и повышение доступности лабораторного исследования определения в крови антител к AQP4 у пациентов с подозрением на ЗОСНМ.
4. Определить маршрутизацию пациентов с ЗОСНМ и прикрепления их к определенным центрам.
5. Распространить опыт оказания медицинской помощи пациентам с ЗОСНМ, полученный в федеральных клиниках для врачей, осуществляющих свою деятельность в регионах.

6. Разработать образовательные специализированные курсы с целью повышения квалификации врачей общей врачебной практики, педиатров, врачей неврологов и врачей офтальмологов первичного звена для повышения настороженности врача по ЗСОНМ.
7. Обеспечить проведение школ пациентов, повысить информированность пациентов о заболевании (буклеты, информационные материалы).

Органам исполнительной власти субъектов Российской Федерации:

1. Организовать сбор, хранение и обработку данных по регистрационному учету граждан, страдающих ЗСОНМ в субъекте Федерации.
2. Организовать диспансерный учет пациентов с установленным диагнозом ЗСОНМ в субъекте Федерации, наблюдение у врача-невролога и, по возможности, в специализированном центре - центре демиелинизирующих заболеваний или центре орфанных заболеваний.
3. Распространить опыт оказания медицинской помощи пациентам с ЗСОНМ, полученный в федеральных клиниках для врачей, осуществляющих свою деятельность в регионах.
4. Учитывать жизненные показания для терапии ЗСОНМ в связи с наличием непосредственной угрозы заболевания для жизни пациента, обеспечить непрерывность терапии ЗСОНМ для предотвращения тяжелых осложнений и смерти пациентов вне зависимости от статуса инвалидности.
5. Обеспечить нейрореабилитацию в субъекте Федерации для пациентов с ЗСОНМ.
6. Рассмотреть вопрос внесения зарегистрированных инновационных биомедицинских клеточных продуктов в систему государственного возмещения.