



РЕЗОЛЮЦИЯ
Круглого стола «Жизнь пациентов с ЛАГ и ХТЛГ».
XII Всероссийский конгресс пациентов
Россия, Москва, 26 ноября 2021 года.

На площадке XII Всероссийского конгресса пациентов «Вектор развития: пациент-ориентированное здравоохранение» 26 ноября 2021 года состоялся Круглый стол «Жизнь пациентов с ЛАГ и ХТЛГ».

ЛАГ (легочная артериальная гипертензия) и ХТЭЛГ (хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия) – редкие формы легочной гипертензии. Оба диагноза смертельно опасны, со временем прогрессируют и обостряются, без лечения приводят к инвалидизации и сокращению жизни.

К сожалению, с таким диагнозом может столкнуться любой человек без каких-либо видимых причин. Возраст пациентов, как правило, варьируется от молодого (чуть за 20 лет) до преклонного. Идиопатической формой ЛАГ часто болеют молодые женщины трудоспособного возраста 30-40 лет. В силу редкости заболевания и неспецифичности симптомов постановка диагноза зачастую может занимать несколько лет.

Одышка, головокружение, учащенный пульс, обмороки – такие состояния может испытывать каждый, не подозревая, что за ними может скрываться тяжелое жизнеугрожающее заболевание. Чаще всего пациент обращается к врачу при наличии уже нескольких симптомов, когда болезнь переходит в очень серьезные стадии, когда требуется незамедлительная лекарственная терапия.

Без лечения медиана выживаемости пациентов с редкими формами легочной гипертензией составляет менее трех лет. В то время как своевременная и непрерывная патогенетическая терапия позволяет не просто продлить жизнь, но и значительно улучшить ее качество.

Сегодня в РФ зарегистрировано несколько ЛАГ-специфических препаратов, но доступны они не каждому. Только пациенты с диагнозом идиопатическая легочная артериальная гипертензия (иЛАГ) имеют гарантированный доступ к лекарственной терапии, т.к. данная нозология входит в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности. Пациенты со всеми другими формами ЛАГ или с неоперабельными формами ХТЭЛГ могут получить лекарство лишь после наступления инвалидности, то есть фактически «дождавшись» значительного ухудшения состояния здоровья, в то время как терапия призвана предотвращать наступление инвалидности и обеспечивать высокое качество жизни для каждого пациента.

За последние несколько лет в российской системе здравоохранения была создана современная и комплексная система оказания медицинской помощи пациентам с легочной гипертензией: разработаны и эффективно применяются современные протоколы диагностики, выпущены междисциплинарные клинические рекомендации по лечению ЛАГ и ХТЭЛГ, в отдельных субъектах созданы экспертные референсные центры, которые позволяют оптимизировать маршрутизацию пациента, разработаны образовательные программы для медицинских специалистов.

Основной задачей сегодня остается обеспечить гарантированную терапию и равный доступ всех пациентов с редкими формами легочной гипертензии к своевременной и непрерывной жизнеспасующей лекарственной терапии.

Участники Круглого стола рекомендуют для снижения остроты проблемы ЛАГ и ХТЭЛГ следующие действия.

Правительству Российской Федерации, Государственной Думе Российской Федерации, Министерству здравоохранения Российской Федерации:

1. Проработать вопрос о переходе от парадигмы лекарственного обеспечения пациентов с инвалидностью к лекарственному обеспечению пациентов с инвалидизирующими заболеваниями, исходя из приоритета недопущения инвалидизации населения.
2. Осуществить перевод на федеральный уровень лекарственного обеспечения всех форм ЛАГ и ХТЭЛГ. Либо нормативно регламентировать персонифицированный контроль обеспеченности за счет бюджетов регионов терапией в отношении каждого пациента, с установленным диагнозом всех форм ЛАГ и ХТЭЛГ.
3. Устранить неоднородный нормативно-правовой статус аЛАГ и иЛАГ, который ведет к трудностям в обеспечении пациентов с аЛАГ.
4. Рассмотреть возможность и включить аЛАГ в Постановление Правительства № 403.

Министерству здравоохранения Российской Федерации:

1. Обратить внимание главного внештатного специалиста и дать задание разработать в составе клинических рекомендаций более четкие критерии оценки качества медицинской помощи в клинических рекомендациях для взрослых и регулярный мониторинг данных критериев.
2. Организовать подготовку и обеспечить принятие обновленных клинических рекомендации по ЛАГ для детей.
3. Организовать доработку стандартов медицинской помощи для детей с легочными гипертензиями.
 - 3.1. Включить в стандарты КПОС (катетеризация правых отделов сердца), вместо ЧВКС (чрескожное вмешательство на коронарных сосудах). Так как в стандарте по ЛАГ прописан ЧВКС, а не КПОС, что может затруднять планирование оказания медицинской помощи в экономических аспектах.
 - 3.2. Увеличить частоту ЧВКС в стандарте по ЛАГ на момент лечения (оценки риска) с 17% до 50%.
 - 3.3. Прописать в стандарте по ЛАГ прием врача-пульмонолога.
4. Рассмотреть возможность включения ХТЭЛГ в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденных Постановлением Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 403.
5. Оптимизировать маршрутизацию пациента с иЛАГ и аЛАГ за счет создания совместно с органами власти субъектов РФ региональных ЛАГ-центров и переноса финансирования лекарственного обеспечения на федеральный уровень и реализовывать ее по следующему алгоритму:

1й вариант - подозрение на диагноз: > 2 - верификация диагноза на региональном уровне (при необходимости использование телемедицины для подтверждения диагноза в федеральном центре); > 3 - внесение пациента с любой формой ЛАГ в регистр; > 4 - гарантированная централизованная закупка для всех нуждающихся пациентов (исключается региональный фактор).

2й вариант - при наличии диагноза ЛАГ или неоперабельной формы ХТЭЛГ вне зависимости от статуса инвалидности. Подозрение на диагноз: > 2. - верификация диагноза, назначение ЛАГ- специфической терапии; > 3 - закупка ЛП гарантирована.

6. Обеспечить в рамках развития ЕГИСЗ ведение регистра пациентов, включающего в том числе, медицинскую информацию.

Министерству здравоохранения Российской Федерации, Министерству науки и высшего образования Российской Федерации:

1. В образовательных программах для врачей общего профиля предусмотреть отдельный блок по первичной симптоматике, которая может свидетельствовать об орфанном заболевании и при выявлении которой пациента следует направить профильному специалисту.
2. Для врачей-профильных специалистов обеспечить обязательное прохождение курса по первичной диагностике и ведению (включая оценку риска, лечение и реабилитацию пациентов) орфанных заболеваний соответствующего профиля. Важно отметить также регулярное повышение уровня знаний профильных специалистов по ЛГ на базе ведущих федеральных учреждений.
3. Обратить внимание федеральных центров на необходимость разработки типовых программ ИПРА по профилям, возможно по категориям пациентов.

Министерству здравоохранения Российской Федерации, Министерству труда и социального развития Российской Федерации:

1. Предусмотреть возможность получения пациентами респираторной поддержки вне паллиативной помощи в рамках иных видов медицинской помощи.
2. Рассмотреть вопрос о создании в регионах респираторных центров, обеспечивающих амбулаторную поддержку нуждающихся пациентов с различными заболеваниями с проблемами дыхания, включая обучение, сопровождение, предоставление и настройку оборудования.
3. В целях обеспечения эффективного расходования бюджетных средств и недопущения ухудшения состояния пациентов в связи с ненадлежащим обеспечением респираторной поддержки, проработать вопрос о внедрении системы персонифицированного учета обеспеченности пациентов.

Министерству здравоохранения Российской Федерации, Фонду «Круг добра»:

1. Формализовать, обозначить отдельным образом препараты ЛАГ-специфической терапии, которыми дети с аЛАГ будут обеспечиваться в рамках Фонда «Круг добра».

Министерству здравоохранения Российской Федерации, правительствам субъектов Российской Федерации, органам управления здравоохранения субъектов Российской Федерации:

1. Обратить внимание органов управления здравоохранения субъектов РФ на необходимость:
 - 1.1. Создавать и развивать на территории регионов ЛАГ-кабинеты и специализированные центры (в особенности детские).
 - 1.2. Скорейшего начала терапии после установления диагноза пациентам, не имеющим особенностей течения заболевания, требующим очного обследования пациента в федеральном центре.
 - 1.3. Регулярной оценки риска раз в 3-6 месяцев.
 - 1.4. Расширения практики использования телемедицинских консультаций региональных медицинских организаций с федеральными центрами (врач-врач) вместо избыточного направления пациентов для очного обследования в федеральные центры.
 - 1.5. Обучения региональных специалистов и повышения их квалификации в области ЛАГ.

Министерству здравоохранения Российской Федерации, Федеральному фонду обязательного медицинского страхования:

1. Произвести расчет тарифов с учетом реальной трудо- и затратно-емкости медицинской помощи.
2. Создать отдельную КСГ для ЛАГ, учитывающую затраты на современные методы диагностики, ЛАГ-специфическую терапию, что будет способствовать

своевременному выявлению и оценке риска, быстрому доступу к инновационной терапии и увеличению продолжительности жизни пациентов с ЛАГ.

Органам управления здравоохранением субъектов Российской Федерации, региональным специализированным центрам:

1. Организовать образовательные активности по повышению роли и актуализации важности оценки риска для врачей и пациентов.
2. Расширить диагностические возможности региональных центров.
3. Привлекать средний медицинский персонал к сопровождению пациентов (обзвон по телефону, приглашение на прием, контроль приверженности пациентов к терапии).

Органам управления здравоохранением субъектов Российской Федерации, организациям, оказывающим психологическую помощь гражданам, общественным организациям:

1. Рассмотреть возможность предоставления специализированной психологической поддержки в рамках индивидуальных программ реабилитации.
2. Организовать систематическую деятельность по повышению осведомленности пациентов с ЛАГ об их юридических правах, подходах к лекарственной терапии, необходимости регулярного наблюдения у специалиста с целью проведения регулярной многофакторной оценки риска.