

Подготовлено старшим партнёром АБ «Пепеляев Групп» Никоновым А.А. для подопечных Благотворительного фонда «Правмир»

Памятка для пациентов, направленных московским Городским консилиумом в Центр орфанных заболеваний для взрослых в ГКБ № 67

Эта памятка подготовлена в связи с неудовлетворенностью пациентов¹ качеством медицинской помощи, оказываемой им в центре по орфанным заболеваниям, организованном в Городской клинической больнице № 67 им. Л.А. Ворохобова ДЗМ².

При этой больнице создан Центр редких (орфанных) заболеваний у взрослых³. Положение об этом центре впервые было утверждено Приказом ДЗМ от 23.07.2021 № 705. В конце прошлого года оно заменено новым Положением, утверждённым приказом ДЗМ от 28 декабря 2021 г. № 1310.

При создании Центра к его «основным задачам и функциям» отнесена «организация работы и проведение заседаний Клинико-экспертной комиссии»⁴. Цель создания последней была определена как «определение тактики диагностики, лечения и реабилитации взрослых пациентов, жителей города Москвы, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, в том числе **решение вопросов обеспечения их лекарственными препаратами (патогенетическая терапия)**».

КЭК и Центр работали «в связке» с московским Городским консилиумом по незарегистрированным препаратам для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям⁵. Последний организован⁶ на базе ГБЗУ «ГКБ им. И.В. Давыдовского ДЗМ»⁷. На практике городские консилиумы проводят непосредственно в ДЗМ.

Эти три института обычно функционировали так:

- если нет заключения КЭК, то Городской консилиум откладывал назначение препарата или отказывал в его назначении с однотипной формулировкой: нет подтверждения назначения результатами лабораторных и инструментальных исследований.

Эта формулировка включается в текст протокола Городского консилиума вне зависимости от того, есть или нет в заявке на проведение консилиума или в прилагаемых к ней документах обоснование назначения данными этих исследований.

Это позволяет предположить, что основная цель этой формулировки – направить пациента в ГКБ № 67 для оформления протокола КЭК;

- если КЭК даёт положительное заключение, то Городской консилиум обосновывает им назначение пациенту таргета. Если отрицательное, то им обосновывает отказ.

¹ <https://vademec.ru/news/2021/10/27/patsienty-s-mukovistsidozom-i-sma-pozhalovalis-na-rabotu-moskovskogo-orfannogo-tsentra/>

² <https://67gkb.ru/o-bolnitse/> Далее – «ГКБ № 67».

³ Утверждено Приказом ДЗМ от 23.07.2021 № 705.

⁴ Далее - КЭК.

⁵ Далее «Городской консилиум» или ГК.

⁶ Приказ ДЗМ от 12.04.2021 № 327. Посмотреть можно здесь: <https://docs.cntd.ru/document/608936838>

⁷ <http://gkb-23.ru/litsenziya-i-pravovaya-informatsiya/>

В конце прошлого года ДЗМ отменил Положение о КЭК, заменив его Положением о консилиуме врачей Центра орфанных заболеваний⁸. Теперь вместо протокола КЭК будет оформляться протокол консилиума врачей Центра. Пока не ясно выбывает ли при таком раскладе из игры Городской консилиум, созданный ранее на базе ГКБ им. Давыдовского, или он остаётся. Не ясно также, изменится ли по существу деятельность КЭК при изменении её названия на консилиум врачей. Обнаружить протокол консилиума врачей пока не удалось. Поэтому в Памятке будем ориентироваться на прежний опыт, т.е. исходить, что поменяется только название (форма), но не содержание.

Если в начале работы ГКБ № 67 было выдано несколько положительных заключений по таргетам для пациентов с МВ⁹, то впоследствии эти заключения уже не выдавались¹⁰.

Анализ доступных нам выписных эпикризов ГКБ № 67, а также выписок из протоколов КЭК *не* позволяет:

- установить правовую и медицинскую логику в составе диагностических мероприятий, проводимых при госпитализации пациентов в ГКБ № 67,
- проследить объективную связь между результатами этих мероприятий и выводами КЭК о целесообразности или нецелесообразности назначения таргета.

Перечень оснований для госпитализации (стационарного лечения) пациентов при муковисцидозе установлен приложением Г10 к Клиническим рекомендациям КР № 372/2. Из выписных эпикризов ГКБ № 67 видно, что в процессе госпитализации не осуществляется лечения ни по одному из этих показаний.

В ходе госпитализации пациент проходит очные консультации у следующих врачей:

- психолог,
- диетолог,
- офтальмолог,
- гастроэнтеролог,
- эндокринолог.

Пациенту проводят те же исследования, которые ему проводили ранее (вне зависимости от того, прошёл установленный в Клинических рекомендациях срок с момента предыдущего исследования, или нет):

- компьютерную томографию (КТ);
- ЭКГ и эхокардиографию;
- спирометрию (измерение функций внешнего дыхания);
- микробиологическое исследование;
- анализы крови и мочи.

⁸ Приказ ДЗМ от 28.12.2021 № 1310: https://mosgorzdrav.ru/ru-RU/document/default/search/3/10.html?phrase=&interval=&group_id=19

⁹ Нам известны два таких случая. Хотя источник этих данных ограничен, т.е. положительных заключений может быть больше.

¹⁰ Мы признаём, что источник информации у нас ограничен сведениями, полученными из различных групп пациентов в социальных сетях. Соответственно, информация может быть не полной или не точной.

Осмотр и консультация пульмонологом не проводятся. Это трудно объяснить, учитывая пульмонологический профиль заболевания у всех известных нам пациентов с МВ, прошедших КЭК/Консилиум.

Указанные в разделе «Медикаментозное лечение» эпилепсии препараты – это препараты, назначенные пациенту ранее лечащим врачом. Накануне госпитализации пациент их принимал амбулаторно и в ходе госпитализации продолжил их приём. В стационаре ГКБ № 67 они пациенту не выдаются.

Как правило, проведённые исследования не противоречат ранее проведённым исследованиям пациента и показывают наличие у него жизненных показаний, необходимых для назначения незарегистрированного таргета. Если пациент принимал препарат до госпитализации, купив его за рубежом за собственные деньги и ввезя его в Россию для личного применения, то история его приёма подтверждает улучшения:

- в виде снижения обострений,
- улучшения ФВД,
- увеличения ИМТ;
- снижение уровня хлоридов в поте.

Для оценки терапевтической эффективности (или неэффективности) эти данные нужно собирать на более длинном интервале, чем тот, в течение которого пациент находится на госпитализации. Более того, в программе госпитализации нет исследований, построенных на сопоставлении:

- данных о пациенте в начале приёма таргета или до начала его приёма и на момент госпитализации, или
- данных, полученных в начале госпитализации, в ходе которой принимался таргет, и в конце госпитализации.

Пациентам не предлагают принимать таргет, не выдают его для приёма, чтобы проверить наличие или отсутствие нежелательной реакции.

Пациентам, принимавшим таргет, либо начавшим его приём, не делают потовый тест, чтобы сопоставить его данные с результатами, полученными на фоне приёма таргета и (или) сопоставить с данными, предшествующему приёму таргета.

В общем, в ходе исследования не делается ничего такого, что могло бы выявить и оценить риск приёма пациентом, назначенного ему Федеральным консилиумом лекарства, и оценить его терапевтический эффект на конкретно этом пациенте.

Исследования не адаптированы к методам подбора таргета, описанным в Клинических рекомендациях по муковисцидозу КР № 372/2. Все эти методы относятся к молекулярно-диагностическим. ГКБ № 67 соответствующим инструментарием не располагает и пациентов на генетические консультации не направляет.

Можно предположить в связи с этим, что отрицательные заключения КЭК/Консилиума обусловлены тем, что Центр не «оправдывает доверия», оказанного ему Городским консилиумом. Возможно, у Центра отсутствует ясная программа действий. Если точнее, у Центра нет того перечня вопросов, на которые ему нужно ответить для определения того, требуется пациенту назначенный ему Федеральным консилиумом таргет, или не требуется.

Между тем перечень этих вопросов обусловлен требованиями законодательства о здравоохранении, т.е. находится в юридической плоскости. Законодательство:

- 1) оправдывает назначение незарегистрированного препарата жизненными показаниями пациента. Соответственно, исследования должны подтвердить, что эти показания есть, или установить их отсутствие;
- 2) позволяет ответить на вопросы о том, какие именно показания пациента относятся к жизненным. Таким образом, этот вопрос выведен из врачебного усмотрения;
- 3) законодательство позволяет установить и те способы (исследования), посредством которых устанавливаются жизненные показания. Это позволяет установить, какие исследования требуются пациенту «по закону» для обоснования его права на незарегистрированный препарат;
- 4) законодательство даже позволяет установить те способы подбора патогенетической терапии (т.е. именно таргетов при МВ), которые позволят безопасно проверить, будет препарат работать именно на нём, или он окажется «исключением»;
- 5) наконец, законодательство позволяет установить, для каких исследований нужно подвергать пациента госпитализации, а для каких нет. Оно также позволяет установить периодичность исследований. Это позволит избежать ненужных затрат при наличии актуальных результатов уже проведённых пациенту исследований.

Поэтому, есть смысл предложить ГКБ № 67 правовую поддержку в методологических аспектах сбора необходимой для назначения таргета информации. И сделать это стоит пациентам, направленным туда для решения вопроса по таргету.

Действия, предложенные ниже, помогут этому. Если нет, то эти действия, как минимум, дадут в распоряжение пациента дополнительные доказательства несоответствия методологии сбора данных для проведения КЭК/Консилиума законодательству о здравоохранении. Это должно помочь при дальнейшем обжаловании отказа в лекарственном обеспечении.

Поскольку в основе предлагаемой Вам памятки лежит закон и практика его применения, т.е. юридическая практика, освоить материал пациентам, не практикующим право, будет сложно. Я старался сделать материал «попроще», но всё равно получилось «по юридически» сложно. Вместе с тем дальнейшее упрощение может нанести ущерб преследуемой цели. Поэтому, если что-то непонятно, обращайтесь с вопросами.

Любая обратная связь приветствуется. Если заметите неточности, пишите или звоните. Если у Вас есть какая-то не покрытая Памяткой ситуация, тоже можете обращаться. По мере Ваших обращений будем актуализировать Памятку.

Допущения и оговорки

1. Каждый шаг по предложенному ниже алгоритму должен быть адаптирован:
 - 1) к содержанию имеющихся медицинских документов и к фактам конкретного дела;
 - 2) каждый последующий шаг по алгоритму должен быть адаптирован к последствиям (реакции) на предыдущий шаг.

2. Алгоритм спланирован исходя из следующих допущений:
 - 1) проведён федеральный консилиум, который по жизненным показаниям назначил пациенту таргет;
 - 2) проведён московский Городской консилиум (ГК);
 - 3) в нём дано указание лечащему врачу поликлиники по месту жительства (далее – «Поликлиника») выписать направление на консультацию в ГКБ № 67;
 - 4) конкретный перечень диагностических или терапевтических мероприятий в протоколе ГК не указан;
 - 5) вразумительных ответов на обращения в Поликлинику и в ГКБ № 67 на обращения, указанные в п. 14 и п. 15, не пришло.
3. Нормативные акты, на которые сделана ссылка в Памятке, могут меняться со временем. Поэтому стоит проверить и адаптировать к этим изменениям действия по алгоритму и содержание подготавливаемых документов.
4. Памятка подготовлена для пациентов с муковисцидозом, проживающих в г. Москве. Пациенты, не удовлетворяющие этим признакам, могут использовать Памятку с соответствующей адаптацией к фактическим обстоятельствам, их заболеванию, месту жительства и возрасту.
5. Правомерность назначения городского консилиума в городе Москве, допустимость использования его протоколов для определения права пациента на назначенный ему Федеральным консилиумом таргет, находятся за рамками настоящей памятки. Исследования по этому вопросу размещены здесь: <https://fond.pravmir.ru/o-pravovom-znachenii-gorodskogo-konsiliuma-v-moskve/>.

Некоторые из сделанных в этом анализе выводов применимы и в отношении консилиума врачей Центра редких заболеваний 67-ой ГКБ, которым ДЗМ заменила в конце прошлого года КЭК¹¹.
6. Памятка не должна восприниматься как медицинский совет, или медицинская консультация. По всем медицинским вопросам, возникающим в связи с Памяткой, есть смысл получить консультацию от врачей. При этом Вы имеете право получить консультацию от тех из доступных врачей, которым **Вы** доверяете, и в тех доступных медицинских организациях, которые **Вы** выбираете.

Базовые рассуждения

7. Основанием для назначения незарегистрированного лекарственного препарата являются жизненные показания пациента¹². Муковисцидоз является единственным заболеванием, по которому вопрос об отнесении к жизненным показаниям тех или иных состояний пациентов разрешён в Клинических рекомендациях (КР 372/2)¹³.

¹¹ См. выше преамбулу Памятки

¹² Часть 3 ст. 47 Федерального закона «Об обращении лекарственных средств», п. 1 Обзора судебной практики, утв. Президиумом Верховного Суда РФ от 17.06.2020, подп. «е» п. 6 Правил ввоза лекарственных средств для медицинского применения на территорию РФ, утв. Постановлением Правительства от 1 июня 2021 г. № 853.

¹³ Последний абзац на стр. 8 Клинических рекомендаций по МВ № 372/2. Далее КР № 372/2.

8. Согласно КР № 372/2 «жизненными показаниями при муковисцидозе являются жизнеугрожающие состояния (мекониевый илеус, синдром потери соли, легочное кровотечение, пневмоторакс, белково-энергетическая недостаточность 3 ст, ДН (дыхательная недостаточность) и ЛСН (легочно-сердечная недостаточность) любой степени, а также состояния, отсутствие адекватной терапии которых влечет за собой уменьшение продолжительности жизни пациентов, а именно, внешнесекреторная панкреатическая недостаточность, первичный высев (выявление), интермиттирующая и хроническая инфекция легких, билиарный цирроз печени, муковисцидоз-ассоциированный сахарный диабет (инсулинозависимый)»¹⁴.
9. Жизненные показания устанавливаются за счёт проведения диагностических процедур, предусмотренных разделом 2 КР № 372/2. Клинические рекомендации также определяют критерии, позволяющие интерпретировать результаты диагноза (норма, пограничные значения, степень заболевания, корреспондирующая результату диагноза и т.п.).

Таким образом, следующие вопросы не могут быть разрешены врачами произвольно (т.е. без адаптации их решений к правилам, установленным в Клинических рекомендациях):

- 1) вопрос о том, что относится к жизненным показаниям, а что нет;
- 2) какие исследования нужны, чтобы ответить на этот вопрос;
- 3) какие именно результаты проведённых диагностических процедур подтверждают соответствующее жизненное показание.

Эти вопросы были предметом рассмотрения врачей при разработке и утверждении КР № 372/2. По этим вопросам были разные мнения, но в результате был достигнут консенсус¹⁵. Там, где консенсуса достигнуть не удалось, проводилась независимая экспертиза. Полученный на выходе результат и зафиксирован в тексте КР № 372/2. Это как раз и сделано для того, чтобы не нужно было каждый раз спорить и проводить экспертизы.

10. Показания, не подтверждённые результатами указанных в КР № 372/2 исследований, требуют подтверждения. Поэтому стоит до подачи иска в суд (а при невозможности – в процессе подготовки к рассмотрению дела в суде 1 инстанции) обратиться за оказанием медицинской помощи в виде проведения соответствующей диагностирующей процедуры. Обращение лучше направить в письменной форме, либо попросить зафиксировать просьбу о проведении процедуры в медицинской карте и в документе, фиксирующем приём и выдаваемом на руки пациенту в ходе оказания амбулаторной медицинской помощи.
11. «Методы подбора патогенетической терапии» установлены:
 - 1) в п. 2.3 на стр. 47-48 КР 372/2 и
 - 2) в инструкциях по применению лекарственного препарата и
 - 3) на сайте производителя (в виде готового результата).

¹⁴ https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/372_2

¹⁵ Приложение А2 к КР № 372/2.

11.1. Из п. 2.3 на стр. 47-48 КР № 372/2, а также из содержания инструкций (как по зарегистрированным препаратам, так и не зарегистрированным) следует, что исходной точкой подбора патогенетической терапии является сопоставление варианта мутации с показаниями, указанными в инструкции.

«Для идентификации мутаций гена MBTP (CFTR)» в КР рекомендовано «молекулярно-генетическое исследование мутаций в гене CFTR (муковисцидоз)». Такие исследования ГКБ № 67 не проводит.

Как правило, результаты молекулярно-диагностического исследования уже имеются к моменту назначения препарата Федеральным консилиумом. Они указываются практически во всех медицинских документах пациента. В известных нам случаях результаты этих исследований ни ДЗМ, ни ГКБ № 67 не отрицают.

11.2. Все остальные исследования, указанные в п. 2.3 на стр. 47-48 КР № 372/2, также относятся к молекулярно-генетическим.

Так, на стр. 47 КР № 372/2 для применения «Оркамби»:

- 1) предусмотрено использование уже имеющихся данных *«о гетерозиготном носительстве обоими родителями мутации F508del (согласно инструкции)»;*
- 2) *«при отсутствии такой информации рекомендуется провести молекулярно-генетическую диагностику с целью выяснения гетерозиготного носительства родителями варианта F508del»;*
- 3) *«если родители (или хотя бы один из родителей) по каким-либо причинам не доступны для проведения данного исследования, то рекомендуется пациенту дополнительно провести анализ с целью исключения наличия протяженной делеции в области мутации F508del, то есть для исключения гемизиготности по данной мутации».*

Обследование для исключения гемизиготности (то есть наличия в области этой мутации протяженной делеции) и подтверждения гомозиготности (наличие мутации F508del на двух разных хромосомах от обоих родителей) называется «Поиск крупных делеций/дупликаций в гене CFTR»¹⁶.

Его проводят ФГБНУ «МГНЦ» (Москва)¹⁷ и ФГБГУ «Научно-исследовательский институт акушерства, гинекологии и репродуктологии имени Д.О. Отта» (Санкт - Петербург)¹⁸. ГКБ № 67 его не проводит.

11.3. Кроме того, п. 2.3 КР № 372/2 (стр. 48) рекомендует *«применение форсколинового теста на кишечных органоидах, полученных от пациента в результате биопсии прямой кишки с целью определения показаний к таргетной терапии:*

- 1) *при редких мутациях гена CFTR с целью оценки возможности проведения патогенетической терапии [111, 112, 113, 114];*
- 2) *при отсутствии эффекта от (согласно инструкции) через 6 месяцев с начала терапии;*

¹⁶ <https://mukoviscidoz.org/interesnoe/897-informatsiya-o-dopolnitelnom-obsledovanii-pri-naznachenii-targetnoj-terapii-mukovistsidoza.html>

¹⁷ <https://med-gen.ru/meditsinskie-uslugi/platnye-meditsinskie-uslugi/>

¹⁸ <https://ott.ru/services/prejskurant/>

3) *всем пациентам - носителям комплексного аллеля для выяснения чувствительности к ивакафтору и лумакафтору [115, 116, 117]*».

Такое исследование в России проводит только ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова»¹⁹.

11.4. Таким образом, ни одного из указанных в КР № 372/2 исследований, предназначенных для подбора патогенетической терапии, ГКБ № 67 не проводит.

Более того, ГКБ № 67 не включена в круг организаций, уполномоченных принять *«решение о необходимости проведения данных исследований»*. Этот вопрос *«решается после приема детей и подростков в отделении муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД» и проведения консилиума в ФГБНУ «МГНЦ», а взрослых - в НИИ «Пульмонологии» ФМБА»*²⁰.

11.5. Из всех препаратов патогенетической терапии в КР № 372/2 указан только зарегистрированный в РФ «Оркамби» (ивакафтор+лумакафтор). Поэтому некоторые методы подбора терапии специфичны именно для этого препарата. Как определить, какие методы применимы лишь для «Оркамби», а какие нет?

Во-первых, нужно сопоставить инструкцию по «Оркамби» с инструкцией по назначенному Федеральным консилиумом таргету. Проводить исследование, указанное в п. 2.3 КР № 372/2, не нужно, если:

- в инструкции по «Оркамби» вопрос терапевтической эффективности или безопасности увязан с результатами указанного в КР исследования,
- а в инструкции по истребуемому таргету аналогичного положения нет.

В таком случае исследование требуется только для «Оркамби».

Во-вторых, нужно проверить источник (статью, исследование и т.п.), на который дана ссылка на стр. 47-48 КР № 372/2. Если в этом источнике рассматривается вопрос, характерный лишь для «Оркамби», то и основанная на нём рекомендация о проведении исследования относится лишь к «Оркамби»:

- если источник раскрывает влияние определённых показателей на «работу» лумакафтора, входящего в состав «Оркамби», то рекомендация не годится для препаратов, куда входят действующие вещества из другого кластера корректоров.

Тезакафтор из Симдеко, Трикафты и Кафтрио и лумакафтор (Оркамби) относятся к одному классу корректоров. Второй корректор из Трикафты (элексакафтор) относится к другому классу²¹.

¹⁹ <https://medvestnik.stgmu.ru/files/articles/1023.pdf> и <https://med-gen.ru/docs/mukoviscidoz-new.pdf>, а также здесь: <http://ostrovaru.com/новости/2020/10/08/перспективы-таргетной-терапии-муковисцидоза-в-россии.-исследование-на-кишечных-органоидах/> и здесь: <https://mukoviscidoz.org/konsultatsiya-spetsialista/26-voprosy-po-genetike-mukovistsidoza/2770.html>

²⁰ <https://mukoviscidoz.org/interesnoe/697-informatsiya-o-vnedrenii-innovatsionnykh-tehnologij-diagnostiki-i-podbora-targetnoj-terapii-pri-mukovistsidoze-v-rf.html>

²¹ Подробнее см. пример ниже.

- если же источник основан на результате действия ивакафтора, то рекомендованное исследование может иметь значение для применения любого таргета, куда входит ивакафтор (Трикафта, Симдеко, Симкеви, Калидеко).

В-третьих, нужно проанализировать инструкцию по незарегистрированному таргету, назначенному Федеральным консилиумом. Как и по «Оркамби», в ней также могут быть предусмотрены особенности и (или) ограничения, которые может выявить тот или иной молекулярно-генетический анализ.

В-четвёртых, стоит проанализировать научные публикации, произведённые в отношении соответствующих мутаций или класса мутаций.

Пример.

У пациента в генетическом диагнозе две мутации: L138ins и W1282R. Врачебная комиссия назначила пациенту «Оркамби», хотя в инструкции по этому таргету в разделе показания к применению указана только мутация F508del.

Как отстоять это назначение?

Тест на кишечных органоидах, проведённый на Оркамби в МГНЦ или за рубежом, подойдёт. Если теста нет, или, если тест есть, то наряду с ним, можно использовать научные данные.

Так, в одной из научных публикаций²² сообщается: «*Проведение теста на органоидах позволило рассмотреть ивакафтор/лумакафтор, в меньшей мере – лумакафтор, как препараты таргетной терапии для пациента с генотипом 2184insA/L138ins*».

Мутация W1282R указана в составе показаний в инструкции по «Трикафте», но не указана в показаниях к применению в инструкции по «Оркамби». Снова ссылаемся на научные данные. Что они позволяют установить?

F508del и W1282R относятся к мутациям 2 класса²³. В результате генетической неисправности мутаций этого класса белок не поднимается к поверхности клетки и не выполняет функции ионного канала²⁴.

Одним из корректоров в «Трикафте» является тезакафтор. В «Оркамби» используется другой корректор – лумакафтор. Это всё устанавливаем из содержания инструкций по применению препаратов.

А дальше вновь переходим к результатам научных исследований. Так в начале 2022 года появились данные, что тезакафтор и лумакафтор

²² Мельяновская Ю. Л., Красовский С. А., Ефремова А. С., Булатенко Н. В., Макарова М. А. Течение заболевания с оценкой функции хлорного канала и подбор таргетной терапии in vitro у взрослого пациента с муковисцидозом с генотипом 2184insA/L138ins. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2020;15(2):170-174. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2020.15041>

²³ Н. В. Петрова, Е. И. Кондратьева и ещё 34 учёных «Особенности спектра патогенных генетических вариантов гена CFTR у больных муковисцидозом из РФ». Сибирское медицинское обозрение. 2019;(2):47-59. DOI: 10.20333/2500136-2019-2-47-59. https://smr.krasgmu.ru/journal/1899_6_petrova.pdf

²⁴ Амелина Е.Л., Красовский С.А., Усачева М.В., Крылова Н.А. Патогенетическое лечение муковисцидоза: первый клинический случай в России. Пульмонология. 2017; 27 (2): 298–301. DOI:10.18093/0869_0189_2017_27_2_298_301

относятся к корректорам 1-го типа. Оба они имеют одинаковый механизм действия: на ранней стадии формирования белка они «связывают» трансмембранный домен 1 (TMD1). Это не позволяет белку деградировать на дальнейших стадиях его сборки.

Таким образом, отстоять назначение, сделанное на федеральном уровне, помогут:

- 1) подтверждённый клиническими исследованиями по тезакафтору терапевтический эффект по мутации W1282R,
- 2) одинаковый механизм действия тезакафтора и лумакафтора,
- 3) одинаковый класс мутаций у F508del и W1282R и сходство в обусловленных этими мутациями нарушениях в сворачиваемости белка.

11.6. Использование методов подбора препарата для патогенетической терапии, предусмотренных п. 2.3 КР слышал № 372/2 и рассматриваемых в этом пункте на примере Оркамби, к другим модуляторам CFTR, можно обосновать ссылкой на правила, установленные экспертным советом БФ «Круг добра»²⁵.

По Трикафте Фонд воспроизводит установленные в п. 2.3 критерии исключения: *«Гомозиготность по F508del мутации без комплексного носительство варианта L467F гена CFTR (NM_000492.3:c.1399C>T; NP_000483.3:p.(Leu467Phe) в составе комплексного аллеля с мутацией F508del, доказано приводящего к резистентности к терапии».*

12. Известные нам выписные эпикризы Центра и протоколы КЭК, оформленные ГКБ № 67, не позволяют установить причины, которыми руководствуются их составители, делая вывод по вопросу о том:

- принесет ли препарат пользу,
- превышает ли это пользу или риск.

Виды исследований, проводимые в ГКБ № 67 не адаптированы:

- 1) к перечню жизненных показаний, приведённому в клинических рекомендациях,
- 2) к методам подбора патогенетической терапии, указанным в п. 2.3 КР № 372/2;
- 3) к надлежащей практике проведения клинических исследований по вопросу эффективности и безопасности препарата. Цель обследований в ГКБ № 67 преподносится как проверка терапевтической эффективности и безопасности по отношению к таргету у конкретного пациента. Ту же цель преследуют клинические исследования. Поэтому использование в обследовании инструментов клинических исследований представляется вполне уместным.

Более того, использование такого способа проверки эффективности как прием пациентом приобретенного за свой счет препарата в течение кратковременного наблюдения за пациентом скомпрометировано правилами, установленным на стр. 48

²⁵ <https://фондкругдобра.рф/перечни/перечень-категорий-детей/>

КР № 372/2. В них указано, что отсутствие терапевтического эффекта должно вызывать тревогу только, если истекли 6 месяцев с момента начала терапии.

13. Эта Памятка призвана:

- 1) обеспечить соблюдение прав пациентов;
- 2) обеспечить исполнение КР № 372/2, а значит, и качество медицинской помощи, оказываемой:
 - а) поликлиникой при направлении пациента на консультацию в ГКБ № 67;
 - б) ГКБ № 67 в процессе такой консультации;
 - в) ГКБ № 67 в процессе госпитализации пациента для проведения обследования;
- 3) обеспечить КЭЖ (по-новому - Консилиум врачей Центра) и Городской консилиум необходимыми для принятия объективного решения данными;
- 4) предотвратить врачебную ошибку и сопутствующие ей последствия.

После Городского консилиума, но до получения направления из Поликлиники

14. Направляем письменный запрос в Поликлинику. В нём:

- 1) ссылаемся на протокол Городского консилиума (ГК) и просим выдать направление²⁶. Указываем здесь, что ГК обязал выписать направление на консультацию, а не на госпитализацию. Необходимость же госпитализации должна быть установлена в ходе консультации;
- 2) просим указать вопросы, консультация по которым требуется.

Поскольку речь идёт о назначении незарегистрированного лекарственного препарата, просим включить в перечень вопросов для консультации те юридические факты, которые предусмотрены законодательством для назначения таких препаратов, а именно:

- а) проведены ли предусмотренные разделом 2 КР № 372/2 исследования для выявления жизненных показаний²⁷, установленных последним абзацем стр. 8 КР 372/2²⁸.

²⁶ Если протокол ГК не содержит указания на то, чтобы направить пациента в ГКБ № 67, а вместо этого, предлагает лечащему врачу представить обоснование назначения препарата данными лабораторных и инструментальных исследований, то алгоритм будет аналогичный, но не такой же. Чаще всего врачи поликлиники не делают различий и выписывают направление в ГКБ № 67. Однако для Вас эти различия важны. Все исследования, как правило, уже есть. И никуда направлять пациента не нужно. Нужно лишь сопоставить результаты этих исследований с нормативно установленными жизненными показаниями, инструкцией по применению таргета и правилами подбора патогенетической терапии, установленными в КР № 372/2. Есть смысл обратить на это внимание лечащих врачей поликлиники до того, как они выпишут направление в 67-ую.

²⁷ Ссылаемся на ч. 3 ст. 47 Федерального закона «Об обращении лекарственных средств», п. 1 Обзора судебной практики, утв. Президиумом Верховного Суда РФ от 17.06.2020, подп. «е» п. 6 Правил ввоза лекарственных средств для медицинского применения на территорию РФ, утв. Постановлением Правительства от 1 июня 2021 г. № 853.

²⁸ В обоснование использования КР в 2021-2022 гг. нужно использовать ссылку на статью в «Правмир»: <https://fond.pravmir.ru/primenenie-klinicheskikh-rekomendaczij-mezhdu-proshlym-i-budushhim/>. Её (ссылку) можно включить в текст, либо приложить распечатку к заявлению.

- если да, то какие жизненные показания ими установлены;
 - если нет, то какие дополнительные исследования следует провести;
- б) если среди уже проведённых исследований есть подтверждение жизненных показаний, указанных в последнем абзаце на стр. 8 КР № 372/2, то просим:
- оценить необходимость повторного проведения дополнительных исследований, в том числе оценить целесообразность использования средств фонда обязательного страхования и (или) бюджетных средств на дублирование уже проведённых исследований²⁹;
 - обосновать отступление от правил о периодичности (сроках) проведения исследований, установленной п. 2.3 и приложением Г7 к КР № 372/2 (если проведённые исследования укладываются в этот срок)³⁰;
- в) проведены ли исследования, необходимые для того, чтобы сопоставить показания для применения препарата патогенетической терапии, указанные в инструкции (листе вкладыше), и показания пациента³¹;
- г) используя методы подбора патогенетической терапии, установленные п. 2.3 КР № 372/2, установить достаточно ли собранных данных в уже проведённых исследованиях пациента, или требуются дополнительные данные. Если не достаточно, то указать:
- конкретную норму КР № 372/2 или положение инструкции по применению препарата, для применения которых требуется дополнительное исследование;
 - наименование исследования, требуемого для восполнения недостатка данных в уже проведённых исследованиях;
 - возможность проведения этого исследования в ГКБ № 67 и перечень других организаций, которые пациент может выбрать для проведения исследования³²;

²⁹ Абзац 4 п. 16 Порядка осуществления Федеральным фондом обязательного медицинского страхования контроля за соблюдением законодательства об обязательном медицинском страховании и за использованием средств обязательного медицинского страхования, утв. Приказом ФФОМС от 19.12.2013 № 260.

³⁰ Абзацы 2 и 3 подп. 3 п. 6, подп. 3 п. 17 Порядка проведения контроля объемов, сроков, качества и условий предоставления медицинской помощи по обязательному медицинскому страхованию застрахованным лицам, а также ее финансового обеспечения, утв. Приказом Минздрава России от 19.03.2021 № 231н.

³¹ Подп. «е» п. 2.1 и подп. «е» п. 2.2 Критериев оценки качества медицинской помощи, утв. Приказом Минздрава РФ от 10 мая 2017 г. № 203н.

³² Пункты 1 и 4 ст. 21 Основ, п. 248 Положения об ОМС, утв. Приказом Минздрава России от 28.02.2019 № 108н, п. 14 и п. 15 Порядка выбора гражданином медицинской организации при оказании ему медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, утв. Приказом Минздрава РФ от 26 апреля 2012 г. № 406н, п. 3 московских Правил направления № 125.

- д) какие из необходимых исследований требуют госпитализации с обоснованием вывода о необходимости госпитализации (если такой вывод будет сделан)³³;
- е) разъяснить источник покрытия расходов для проведения рекомендованных мероприятий с учётом того, что:
- согласно ч. 4 ст. 35 Федерального закона от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в РФ» *«страховое обеспечение в соответствии с базовой программой обязательного медицинского страхования устанавливается исходя из стандартов медицинской помощи и порядков оказания медицинской помощи, установленных уполномоченным федеральным органом исполнительной власти»;*
 - Порядок же оказания медицинской помощи по профилю пульмонология предусматривает *«оказание специализированной, за исключением высокотехнологичной, медицинской помощи осуществляется в федеральных государственных медицинских организациях, находящихся в ведении Министерства здравоохранения РФ, при необходимости установления окончательного диагноза в связи с нетипичностью течения заболевания, отсутствии эффекта от проводимой терапии и (или) повторных курсов лечения при вероятной эффективности других методов лечения, высоком риске хирургического лечения в связи с осложненным течением основного заболевания или наличием сопутствующих заболеваний, необходимости дообследования в диагностически сложных случаях»³⁴;*

Таким образом, медицинские организации, не подведомственные Минздраву РФ, не могут быть привлечены для оценки вероятной эффективности не применявшихся к пациенту методов лечения. Затраты на диагностические мероприятия для такой оценки в медицинской организации субъекта РФ не могут быть покрыты за счёт средств ОМС;

- 3) указываем, что направление на консультацию/госпитализацию требует:
- а) *«обоснование направления»³⁵,*
 - б) приложения *«к направлению на плановую госпитализацию/консультацию, выписку из медицинских документов с результатами лабораторных,*

³³ Пункт 18 Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, утв. Приказом Минздрава РФ от 02.12.2014 г. № 796н.

³⁴ Пункт 15 Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "пульмонология», утв. Приказом Минздрава России от 15.11.2012 № 916н.

³⁵ Пункт 8 учетной формы № 057/у-04 «Направление на госпитализацию, восстановительное лечение, обследование, консультацию» и инструкция по её заполнению, утв. Приказом Минздравсоцразвития России от 22.11.2004 № 255, п. 6.4 Правил формирования комплектов документов при направлении на плановую госпитализацию/консультацию пациентов в медицинские организации для оказания специализированной медицинской помощи, за исключением высокотехнологичной медицинской помощи, с использованием сервисов ЕМИАС, утв. Приказом ДЗМ от 16.02.2021 № 125.

инструментальных и других видов диагностики, подтверждающих установленный диагноз и наличие медицинских показаний для оказания специализированной медицинской помощи»³⁶;

в) приложение «копии медицинских документов»³⁷.

С учётом этих правил, просим:

- включить в выписку результаты клинических и лабораторных исследований по тем жизненным показаниям, которые указаны в последнем абзаце стр. 8 КР № 372/2, и по вопросам, учитываемым при выборе патогенетической терапии в соответствии с п. 2.3 КР № 372/2 (стр. 47-48);
 - приложить к выписке документы, подтверждающие проведение клинических и лабораторных исследований;
 - приложить к направлению или включить в него справку с обоснованием назначения незарегистрированного лекарственного препарата. Справку подготовить с помощью юристов и специалистов в медицине (при необходимости). Приложить справку к письму в формате Word для того, чтобы лечащий врач мог на основе этой справки подготовить своё обоснование направления;
- 4) если назначенный лекарственный препарат уже применялся, то нужно:
- а) приложить все медицинские документы, где фиксировался приём препарата (даты и дозировка). Для того, чтобы обеспечить такую фиксацию, нужно во всех фиксируемых в медицинской документации случаях взаимодействия с врачами настаивать на фиксации этих сведений в любом доступном режиме (со слов пациента и т.п.);
 - б) приложить к запросу результаты исследований, подтверждающих терапевтический эффект и отсутствие нежелательных явлений (спирометрия, данные анализа крови по газообмену, потовая проба, тест на потенциалы, вес и связанные с ним показатели и др.). Исследования прилагаются по ближайшей к началу приёма препарата дате (до и (или) в начале приема), а также на момент окончания приема или иные даты, позволяющие оценить улучшение показаний;
 - в) в обосновывающей справке обобщить результаты исследований с привязкой к п. 2.3 КР 372/2 (стр. 47-48);
- 5) если проводился форсколиновый тест на кишечных органоидах по соответствующему препарату, то приложить его. В обосновывающей справке

³⁶ П. 4 и п. 9 Московских Правил № 125, п. 7 учётной формы 027-1/у «Выписка из медицинской карты амбулаторного, стационарного больного», утв. Минздравом СССР от 04.10.80 № 1030, п. 6 КР №3 72/2, пункты 18, 19 и 20 Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, утв. Приказ Минздрава России от 02.12.2014 № 796н, абз. 11 п. 6 КР 372/2.

³⁷ Правила центра орфанных заболеваний ГКБ № 67 включают их в «перечень необходимых документов для плановой госпитализации»: <https://67gkb.ru/informatsiya/centr-redkih-orfannyh-zabolevanij/>

сослаться на него в привязке к методам подбора патогенетической терапии, приведённым в п. 2.3 КР 372/2 (стр. 47-48);

б) просим рассмотреть возможность проведения соответствующих консультаций в ГКБ Плетнёва³⁸. Указать на то, что именно в нем проводились ранее инструментальные и лабораторные исследования пациента. Просим разъяснить преимущества проведения исследований, доступных для проведения в ГКБ Плетнёва, в ГКБ № 67, в случае, если последняя будет рекомендована для проведения исследований в ходе (или по результатам) консультации;

7) указываем на те исследования, которые ещё не проводились, и:

а) просим разъяснить, будут ли они проведены в ГКБ № 67, либо пишем о том, что такие исследования там не проводятся и просим выдать направление в то учреждение, где их проводят (например, в МГНЦ для указанного в п. 3.1.15 Клинических рекомендаций теста на органоидах).

В обоснование тому, что исследования, указанные в КР, не проводятся в ГКБ № 67, ссылаемся на информацию, размещенную на сайте ГКБ № 67:

- <https://67gkb.ru/informatsiya/centr-laboratornoj-diagnostiki/kliniko-diagnosticheskaya-laboratoriya/>
- <https://67gkb.ru/informatsiya/centr-laboratornoj-diagnostiki/laboratoriya-mikrobiologii/>
- <https://67gkb.ru/informatsiya/diagnostika/funktsionalnaya-diagnostika/>
- <https://67gkb.ru/informatsiya/diagnostika/ultrazvukovaya-diagnostika/>

Указываем, что медико-генетические исследования не входят в состав исследований, доступных в ГКБ № 67;

б) вновь ссылаемся на методы подбора патогенетической терапии (п. 2.3 КР 372/2). Указывая на то, что все перечисленные в КР методы основаны на медико-генетических исследованиях, недоступных в ГКБ № 67;

в) ссылаемся также на Порядок оказания медицинской помощи больным с врождёнными и (или) наследственными заболеваниями. Он утверждён приказом Министерства здравоохранения РФ от 15 ноября 2012 г. № 917н. Этот Порядок устанавливает следующие правила:

- *«при подозрении или выявлении у больного врождённого и (или) наследственного заболевания, не требующего стационарного лечения, врач-терапевт участковый, врач-педиатр участковый, врач общей практики (семейный врач), медицинские работники со средним медицинским образованием медицинских организаций при наличии медицинских показаний направляют больного (при наличии медицинских показаний - членов его семьи) на консультацию к врачу-генетику в медико-генетическую консультацию (центр)» (п. 5);*

³⁸ <https://gkb57.ru/department/2/>

- «врач-генетик медико-генетической консультации (центра) проводит больному и при необходимости членам его семьи³⁹ генетическое обследование» (п. 6);
- «при выявлении наследственного и (или) врожденного заболевания у больного **врач-генетик** осуществляет лечение больного **в амбулаторных условиях**» (п. 7).

Делаем вывод, что использование ГКБ № 67 для оказания помощи по врождённым и наследственным заболеваниям не соответствует Порядку оказания медицинской помощи, указанному выше. Просим учесть это при решении вопроса о выполнении указаний Городского консилиума. Обосновываем просьбу пунктом 2 ч. 1 ст. 37, частью 2 ст. 64, пунктом 2 ч. 1 ст. 79, подпунктом «б» п. 1 ч. 2 ст. 87 Основ⁴⁰ обязывают обеспечить соответствие медицинской помощи утверждённому Минздравом порядку её оказания.

- 8) ссылаемся на ч. 5 ст. 22 Основ, Приказ Минздрава РФ от 31.07.2020 № 789н и просим выдать копию «*выписки из медицинских документов с результатами лабораторных, инструментальных и других видов диагностики, подтверждающих установленный диагноз и наличие медицинских показаний для оказания специализированной медицинской помощи*», прилагаемой к направлению, а также выдать оригинал или копию самого направления и всех документов, приложенных к направлению или направленных для оказания медицинской помощи по нему. Выдать просим в удобной форме, допускаемой Приказом № 789н.

После получения направления из Поликлиники и до посещения ГКБ № 67

15. Перед консультацией подаём письменное обращение в ГКБ № 67. В нём указываем, что:
 - 1) Вас направили на консультацию (с последующей госпитализацией если необходимо) в ГКБ № 67. Указать то направление, которое у Вас есть, и протокол Городского консилиума;
 - 2) сослаться на то, что перечень диагностических и (или) терапевтических процедур, а также перечень вопросов, для оказания которых нужна консультация, **не указан в направлениях (скорее всего так, но сверить с содержанием протокола ГК и направления поликлиники)**;
 - 3) попросить в ходе консультации:

³⁹ Генетическое обследование членов семьи пациента в некоторых случаях требуется для того, чтобы исключить терапевтическую неэффективность соответствующего препарата патогенетической терапии. Так, п. 2.3 КР 372/2 предусматривает, что «при назначении препарата ивакафтор+лумакафтор рекомендуется иметь данные о гетерозиготном носительстве обоими родителями мутации F508del (согласно инструкции). При отсутствии такой информации рекомендуется провести молекулярно-генетическую диагностику с целью выяснения гетерозиготного носительства **родителями** варианта F508del».

⁴⁰ Те же требования устанавливает ч. 4 ст. 35 Федерального закона об ОМС.

- а) ответить на те же вопросы, которые ранее были раскрыты в письме в поликлинику⁴¹;
 - б) учесть сведения из прилагаемых результатов клинических и инструментальных исследований⁴²;
 - в) если лекарственный препарат ранее принимался, то указать на результаты исследований, подтверждающих улучшение жизненных показателей⁴³;
 - г) учесть обобщение этих сведений, сделанное в справке с обоснованием назначения, ранее представленной в Поликлинику⁴⁴;
 - д) при отсутствии необходимости не дублировать уже проведённые исследования⁴⁵;
 - е) не проводить исследования, которые:
 - не требуются для установления жизненных показателей;
 - не предусмотрены методами подбора препарата патогенетической терапии, указанными в инструкции по применению лекарственного препарата и (или) в КР 372/2⁴⁶;
 - ж) использовать предоставленные пациентом сведения о результатах проведённых исследований при проведении клинико-экспертной комиссии (если по результатам консультации будет принято решение о её проведении);
 - з) использовать представленное обоснование и документы при оказании консультации по указанным в Вашем письме вопросам;
 - и) сообщить, каких сведений (данных о каких исследованиях) не хватает для консультации. Поясните, что эта информация нужна для предварительного сбора этой информации для последующего представления на консультацию пациентом;
 - к) учесть при ответе те обстоятельства и нормы, которые были указаны ранее в письме в поликлинику⁴⁷;
- 4) обосновывая свою просьбу, ссылаемся дополнительно на ст. 20 Основ.

Часть 1 этой статьи определяет, что «необходимым предварительным условием медицинского вмешательства является дача информированного добровольного согласия гражданина или его законного представителя на медицинское вмешательство на основании предоставленной медицинским работником в доступной форме полной информации о целях, методах оказания медицинской помощи, связанном с ними риске, возможных вариантах

⁴¹ Пункт 14 (подп. 2) Памятки.

⁴² Пункт 14 (подпункты 3 и 5) Памятки.

⁴³ Пункт 14 (подпункт 4) Памятки.

⁴⁴ Пункт 14 (подп. 3, последний абзац) Памятки.

⁴⁵ Пункт 10 (подп. 2 «б») Памятки.

⁴⁶ Пункт 7 Памятки.

⁴⁷ Пункт 11 Памятки.

медицинского вмешательства, о его последствиях, а также о предполагаемых результатах оказания медицинской помощи».

Часть 4 той же статьи определяет, что *«при отказе от медицинского вмешательства гражданину, одному из родителей или иному законному представителю лица..., в доступной для него форме должны быть разъяснены возможные последствия такого отказа».*

С учётом этих норм просим разъяснить «в доступной форме»:

- а) цель любой из рекомендуемых в ходе консультации процедуры (вмешательства);
- б) возможные варианты медицинского вмешательства, позволяющие достичь ту же цель (например, амбулаторное исследование вместо стационарного, использование результатов уже полученных таких же исследований, проведение альтернативных исследований);
- в) предполагаемые результаты проведения этой процедуры;
- г) последствия отказа от рекомендованного медицинского вмешательства (какие обстоятельства, требуемые для ответа на вопрос о терапевтической безопасности или эффективности таргета, не будут установлены в случае, если соответствующая процедура (вмешательство) проведена не будет).

Здесь же можно указать, что с учётом поставленных для консультации вопросов Вы не даёте своего автоматического согласия на проведение исследований (вмешательств), которые не требуются для установления жизненных показаний, указанных на стр. 8 КР № 372, оценки потенциального терапевтического эффекта и (или) безопасности соответствующего таргета и выходят за рамки, установленные методами подбора патогенетической терапии (п. 2.3 КР № 372/2, стр. 47-48) и инструкциями по применению лекарственного препарата. Укажите, что такое согласие Вы можете выдать только после того, как Вам в соответствии с ч. 1 ст. 20 Основ предоставят *«в доступной форме полную информацию о целях, методах оказания медицинской помощи, связанном с ними риске, возможных вариантах медицинского вмешательства, о его последствиях, а также о предполагаемых результатах оказания медицинской помощи»;*

- 5) просим избежать требующих госпитализации мероприятий, если в них отсутствует крайняя необходимость. Обосновать это здесь так:
 - а) «Согласно Информационному письму (рекомендациям) для пациентов с муковисцидозом и членов их семей, подписанному Заведующей научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ» и заведующей отделением муковисцидоза ГБУЗ МО «ДКМЦМО», профессором, д.м.н., врачом высшей категории Е.И. Кондратьевой⁴⁸ *«в настоящее время все взрослые и дети с муковисцидозом относятся к группе людей, которые считаются чрезвычайно уязвимыми к тяжелым осложнениям, вызванным инфекцией COVID-19. Все больные муковисцидозом, их семьи, друзья и*

⁴⁸ <https://mukoviscidoz.org/interesnoe/817-rekomendatsii-spetsialistov-po-mukovistsidozu-dlya-patsientov-s-mukovistsidozom-i-chlenov-ikh-semej.html>

лица, осуществляющие за ними уход, должны соблюдать существующие рекомендации по профилактике коронавирусной инфекции, а именно:

- **оставаться дома;**
- *пациентам продолжать терапию заболевания в полном объёме;*
- **отложить все плановые обращения в медицинские учреждения, включая центры муковисцидоза.**

Просим в связи с этим, не дублировать эти исследования, которые уже были произведены. По возможности, назначить проведение исследований (сбор материала) на дому;

- б) п. 6 КР № 372/2 при определении Правил профилактики перекрёстной инфекции при муковисцидозе отсылает к материалам Национального консенсуса «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия»⁴⁹. На 58 странице этого документа указано, что *«наиболее вероятными источниками инфекции являются пациенты с хронической инфекцией, особенно смешанной, вызванной несколькими видами микроорганизмов (перекрёстная инфекция), контакты больных МВ со здоровыми носителями S. aureus, P. aeruginosa, и здесь наиболее значимыми и опасными являются носители среди медперсонала и родственники, с которыми постоянно контактируют больные, а также воздух и предметы окружающей среды, которые могут быть обсеменены микроорганизмами постоянно или временно. Вероятность передачи инфекции повышается во время пребывания больного в стационаре, где находятся другие пациенты с хронической инфекцией, в связи с этим оптимальным является лечение таких больных в индивидуальных палатах».*

Установленные непосредственно в КР № 372/2 Правила нахождения пациентов с МВ в стационаре предусматривают, что *«для пациентов с муковисцидозом с Burkholderia cepacia complex и Achromobacter spp., нетуберкулезными микобактериями или устойчивыми к ванкомицину энтерококками, должно быть отдельное медицинское оборудование для каждого пациента (индивидуальный спирометр, фонендоскоп, пульсоксиметр, глюкометр, тонометр и т.д.)».*

Необходимость соблюдения этих правил сопряжена с дополнительными затратами на их исполнение. Поэтому просим рационально расходовать бюджетные средства (или средства ОМС) и не назначать госпитализацию для выполнения тех процедур, которые:

- могут быть выполнены на дому или амбулаторно, и (или)
- не требуются для подбора патогенетической терапии и выявления жизненных показаний для назначения незарегистрированного препарата;
- уже проведены и не утратили актуальность.

⁴⁹ https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/CF_consensus_2017.pdf

в) ссылаемся на тот же пункт КР № 372/2 и указываем, что «*ведение пациентов с МВ предпочтительно проводить в специализированных центрах (кабинетах или отделениях муковисцидоза). Следует использовать стационарозамещающие технологии*». К ним относятся, в частности «*консультирование по социально-медицинским вопросам [поддержание и сохранение здоровья граждан пожилого возраста и (или) инвалидов, проведение оздоровительных мероприятий, выявление отклонений в состоянии их здоровья] контроль за приёмом лекарственных препаратов и др.)...*»⁵⁰. Поэтому просим рассмотреть возможность проведения на дому тех диагностических мероприятий, по которым такая возможность существует;

г) дополнительно ссылаемся на Порядок оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями. Он утвержден приказом Минздрава РФ от 15 ноября 2012 г. № 917н. Пункт 5 Порядка устанавливает, что «*при выявлении наследственного и (или) врожденного заболевания у больного врач-генетик осуществляет лечение больного в амбулаторных условиях*» (п. 7).

В Центре отсутствуют врач-генетик. поэтому смысла госпитализировать пациента для проведения исследований или консультаций по генетическим вопросам нет;

д) указываем, что перечень оснований для госпитализации при муковисцидозе установлен приложением Г10 к КР № 372/2.

Этот перечень определяет «*показания к госпитализации (стационарному лечению) детей и взрослых с муковисцидозом*». Пункт 8 ст. 2 Основ определяет «*лечение*» как «*комплекс медицинских вмешательств, выполняемых по назначению медицинского работника, целью которых является устранение или облегчение проявлений заболевания или заболеваний либо состояний пациента, восстановление или улучшение его здоровья, трудоспособности и качества жизни*». В связи с этим просим указать, какие вмешательства требуют госпитализации, и *устранение или облегчение каких проявлений заболевания либо состояний пациента* они обеспечат.

Просим также учесть, что п. 21 ст. 2 Основ различает методы «*профилактики, диагностики, лечения и реабилитации при оказании медицинской помощи*». Таким образом, Основы различают мероприятия по «*диагностике*» и «*лечению*». В этой связи просим воздержаться от госпитализации для проведения мероприятий, относящихся не к лечению, а к диагностике.

е) до 28 декабря 2021 г. Центр орфанных заболеваний осуществлял только «*оказание специализированной медицинской помощи взрослым пациентам с редкими (орфанными) заболеваниями в стационарной форме*»⁵¹. Однако

⁵⁰ Пункт 5.2 ГОСТ Р 58962-2020. «Национальный стандарт Российской Федерации. Социальное обслуживание населения. Социальные стационарозамещающие услуги гражданам пожилого возраста и инвалидам».

⁵¹ П. 2.2 Положения о Центре, утв. Приказом ДЗМ от 23.07.2021 № 705.

с этой даты это ограничение отменено Приказом ДЗМ № 1310. Просим в воспользоваться произошедшей «либерализацией»;

- ж) просим определить в связи с вышеизложенным те из необходимых исследований, которые требуют госпитализации и которые её не требуют. Указываем те исследования, которые не требуют госпитализации. Приходим к выводу, что все исследования, необходимые для выявления жизненных показаний или их отсутствия, медицинских показаний для назначения препарата, подбора патогенетической терапии, указанные в КР № 372, не требуют госпитализации;
- б) далее указываем, что если несмотря на приведённые выше правила и факты, будет рекомендована госпитализация, то просим обосновать такое решение медицинскими показаниями пациента. Просим указать те конкретные медицинские показания, которые эту госпитализацию требуют. Обосновываем это пунктом 18 Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, утв. Приказом Минздрава РФ от 2 декабря 2014 г. № 796н.

Далее просим *«проинформировать застрахованное лицо или его законного представителя о медицинских организациях, участвующих в реализации территориальной программы, в которых возможно оказание специализированной медицинской помощи...»*. Указываем, что *«на основании указанной информации застрахованное лицо или его законный представитель осуществляет выбор медицинской организации для оказания ему специализированной медицинской помощи»*. Ссылаемся также на:

- а) п. 1 и п. 4 ст. 21 Основ;
- б) п. 248 Положения об ОМС, утв. Приказом Минздрава России от 28.02.2019 № 108н;
- в) п. 14 и п. 15 Порядка выбора гражданином медицинской организации при оказании ему медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, утв. Приказом Минздрава РФ от 26 апреля 2012 г. № 406н;
- г) абз. 2 п. 17 Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, утв. Приказом Минздрава России от 02.12.2014 № 796н.
- 7) также как и в обращении в поликлинику⁵², просим рассмотреть возможность проведения соответствующих консультаций (госпитализации при необходимости) в ГКБ Плетнёва⁵³. Указать на то, что именно в ней проводились ранее инструментальные и лабораторные исследования пациента. Разъяснить преимущества проведения исследований, доступных для проведения в ГКБ Плетнёва, в ГКБ № 67. Обосновываем это теперь пунктами 1.2, 5.2 Положения о

⁵² Подп. «в» п.2 Памятки.

⁵³ Пункт 10 (подп. б).

Центре редких (орфанных) заболеваний и п. 3.3 Положения о консилиуме врачей этого Центра, утв. приказом ДЗМ от 28.12.2021 г. № 1310;

- 8) ссылаемся на ч. 1 и ч. 5 ст. 22 Основ, Приказы Минздрава от 14 сентября 2020 г. № 972н и от 31 июля 2020 г. № 789н и просим после проведения консультации выдать копию консультационного заключения. Выдать просим в удобной для пациента форме (нужно выбрать и указать ее в письме), допускаемой Приказом № 789н;
- 9) также просим в случае проведения консилиума врачей Центра консилиума врачей Центра редких (орфанных) заболеваний у взрослых выдать полную копию протокола такого консилиума (а не только выписку из неё). При невозможности выдачи полной копии протокола консилиума просим предоставить доступ к медицинской документации, в которую внесен полный протокол такого консилиума⁵⁴. Обосновываем ссылкой на ч. 4 ст. 48, ч. 4 и ч. 5 ст. 22 Основ, Приказы Минздрава России от 31.07.2020 № 789н и от 29.06.2016 № 425н.

На консультации

16. Передаём врачу письмо, указанное выше.
17. Просим зафиксировать консультацию в медицинской карте⁵⁵ и выдать заключение (консультацию) как пациенту, так и запросившему консультацию лицу (Городскому консилиуму). Обосновываем ч. 1 и ч. 5 ст. 22 Основ, Приказами Минздрава от 14 сентября 2020 г. № 972н и от 31 июля 2020 г. № 789н.

После консультации

18. В настоящее время отсутствуют необходимые данные для написания этого раздела. В случае соблюдения поликлиникой и ГКБ № 67 указанных выше правовых норм возможны следующие варианты:
 - 1) на консилиум врачей Центра будут отправлены уже предоставленные Вами результаты клинических исследований, или
 - 2) в ходе консультации в ГКБ № 67 определяют недостающие исследования и предложат Вам их провести либо в ГКБ № 67, либо провести их в иных организациях, предоставив в ГКБ № 67 результаты проведённых в иных организациях исследований, или
 - 3) выдадут Вам перечень медицинских вмешательств, которые необходимо провести в ГКБ № 67, с объяснением мотивов их проведения.

Варианты незаконного реагирования могут быть такие:

- а) Вам выдадут направление без конкретизации в нём мотивов госпитализации, перечня медицинских вмешательств, и (или)
- б) дальнейшие действия ГКБ № 67 будут полностью игнорировать вышеприведенные нормы;

⁵⁴ п. 3.8 Положения о консилиуме, утв. Приказом ДЗМ от 28.12.2021 № 1310.

⁵⁵ Обосновываем порядком заполнения учётной формы № 025/у «Медицинская карта пациента, получающего медицинскую помощь в амбулаторных условиях», утв. Приказом Минздрава РФ от 15 декабря 2014 г. № 834н.

- в) ГКБ № 67 предоставит письменный ответ на Ваше обращение, нарушающий какую-либо из вышеприведённых норм или все эти нормы.

Перечень форм как законного, так и незаконного реагирования на Ваши обращения определить на данном этапе не представляется возможным. Поэтому описание дальнейших действий по алгоритму не имеет смысла. По мере накопления опыта применения предыдущих разделов Памятки в неё будут добавлены соответствующие формы реагирования.

Однако в любом случае пациентам следует принимать во внимание базовые принципы:

- медицинское вмешательство может быть выполнено только с согласия пациента,
- у пациента есть право задать вопрос, зачем такое вмешательство нужно, где ещё его можно провести, и чем его можно заменить, что будет если такое вмешательство не проводить,
- у него есть право получить в доступной форме ответ на эти вопросы,
- с учётом этого ответа, решить разрешить это вмешательство или нет, а если разрешить, то какой из доступных для этого медицинской организации.