



## Вопрос лечения редких болезней отпадает с гибелью пациентов

Российские врачи просят государство принять закон о редких болезнях. Сейчас люди, страдающие от таких заболеваний, зачастую обречены на смерть из-за отсутствия дорогостоящего лечения.

В четверг 25 февраля председатель Форумного комитета РАМН академик Андрей Воробьев и руководитель профессиональной службы по редким болезням Форумного комитета РАМН профессор Павел Воробьев разместили на сайте Общества по фармако-экономическим исследованиям открытое письмо о проблемах лечения редких заболеваний в России. Авторы выразили надежду на то, что «вопрос о редких болезнях и редко применяемых лекарствах найдет отражение в новых законах».

Уже сейчас около 50 тысяч больных в России получают лечение по программе «7 нозологий». Их лечение обходится государству в миллиарды рублей. Однако система лечения таких патологий до сих пор не отработана, а государственные меры по оптимизации расходов угрожают жизни больных. Проект такой целевой программы был создан Форумным комитетом РАМН и передан в правительство РФ.

Нет больного — нет проблемы

В группе редких болезней, которые лечатся только дорогостоящими препаратами, среди других значатся генетические заболевания обмена веществ — мукополисахаридозы нескольких типов (МПС 2 — синдром Хантера, МПС-1 — синдром Гурлера и т.д.). В России таких больных около полутора сотен человек, большинство — дети.

«Ситуация с лечением этой болезни остается критической, сказала 25 февраля на встрече со СМИ, в канун международного Дня редких болезней, Снежана Митина, руководитель ассоциации „Хантер-синдром“. О судьбе ее сына Павла Митина — первого пациента в РФ с такой генетической патологией, получившего лечение за государственный счет, GZT.RU писал неоднократно. — 22 января 2010 года мы выиграли в Екатеринбурге первый в РФ судебный процесс, в ходе которого отказ в обеспечении лекарствами по жизненным показаниям 11-летнего Ильи Гертмана (МПС-2, синдром Хантера) был признан судом незаконным».

По словам Снежаны Митиной, решение суда пока так и не вступило в силу, т.к. минздрав Свердловской области оспаривает решение, фактически отрицая право ребенка на получение адекватной медпомощи. Тем временем состояние мальчика ухудшается. Прогноз один: будет лекарство — ребенок выживет, будет постепенно восстанавливаться, не будет лечения — не будет ребенка.

Тем не менее, 2 апреля ассоциация вновь поддержит иск родителей по вопросу недоступности лечения для 5-летнего Артема Ивачева, теперь во Владивостоке. «В суде Екатеринбурга находится еще один иск и три исковых заявления поданы в Башкирии», — отметила Митина. — В Екатеринбурге прекрасно знают, чем чревато отсутствие лечения: 5 октября 2008 года в отсутствие лечения здесь умер 10-летний Миша Заровняев с МПС-2».

Лекарства есть

Для лечения мукополисахаридозов существуют несколько препаратов, которые используются во всем мире. В РФ их зарегистрировали в 2008 году: это препараты "Элапраза", "Альдуразим" и "Наглазим". Без этих ферментозамещающих лекарств больные обречены на гибель. К сожалению, препараты не входят ни в одну из существующих госпрограмм, благодаря которым пациенты, имеющие редкие заболевания, обеспечивались бы лекарствами.

В проект перечня жизненно важных и необходимых лекарственных средств (ЖНВЛС) на 2010 год указанные препараты снова не были внесены. Более того, стандарты лечения по мукополисахаридозам не утверждены Минздравсоцразвития. Федеральное ведомство переложило всю ответственность на регионы, которые теперь обязаны самостоятельно изыскивать средства на приобретение этих крайне редких и дорогостоящих препаратов ( на основании Постановления Правительства Российской Федерации от 30.07.1994 года 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшения обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения»).

Парадокс в том, что в отсутствии федеральной программы единственно возможные решения судов в пользу больных чреваты тем, что попросту парализуют бюджеты здравоохранения ряда областей.

В абсолютном большинстве регионов РФ родители детей-инвалидов с диагнозом мукополисахаридоз в лучшем случае получают уведомления о направлении ходатайств в Минздравсоцразвития о включении данного заболевания в одну из госпрограмм, «гарантирующих бесперебойное получение лечения». А чаще получают отписки о том, что «работа ведется, однако регион не располагает необходимыми средствами».

Проклятый диагноз

Сейчас в России проживает 67 пациентов с диагнозом МПС-2 (мукополисахаридоз 2-го типа), 56 пациентов с диагнозом МПС-1 и 10 пациентов с диагнозом МПС-6.

Однако больных обеспечивают препаратами только в нескольких регионах, а всех — только в Москве и Калужской области.

В Краснодарском крае лечат одного пациента — Диму Шугаева с МПС-2, родители его обратились за помощью раньше всех. Другому ребенку, Мише Шмыгуну, на лекарства средств не осталось, власти так и говорят: «Весь бюджет съел Дима Шугаев».

В Санкт-Петербурге лечат троих пациентов с МПС-1, а Иру Стурову с МПС-6 — нет.

В Омске лечат Ярослава З. с МПС-1, а Мишу З. с диагнозом МПС-2 не лечат.

В Волгограде начали лечение мальчика Сережу М. с МПС-2, на вторую пациентку ресурсов не нашли, и девочка умерла.

В Костроме единственный ребенок с МПС-1 оказался в крайне сложной ситуации: регион закупил препарат на полтора месяца, затем в связи с отсутствием денег поставки лекарства прекратились. От родителей власти требуют теперь подтверждения целесообразности проводимого лечения, хотя медики подтверждают, что прерывание лечения опасно для жизни пациента.

В Свердловской области сейчас зарегистрированы 4 пациента МПС-2 и 4 пациента МПС-1, но Свердловская область лекарственные препараты для пациентов с мукополисахаридозами не закупает. Ухудшается состояние Смирнова Никиты, которому 4 года, и Алеши Леонтьева 11 лет. «Если Генпрокуратура, не вмешается в ситуацию, все эти дети, по словам врачей, погибнут», — заявила 25 февраля Снежана Митина.

Чтобы спасти еще одного пациента — 4-летнего Арсения Карелина с диагнозом МПС-2, его родители из поселка Артёмовский Свердловской области срочно уехали с Урала и прописались у родственников в Москве. Возмущение жителей области подогревается цинизмом и преступным поведением чиновников от здравоохранения. Свердловский областной суд 18 февраля 2010 года вынес приговор по делу бывшего заместителя начальника управления здравоохранения администрации Екатеринбурга Александра Шастина, приговоренного к 8 годам в колонии строгого режима за причинение ущерба городскому бюджету на 12 млн. руб., ограничение конкуренции и взяточничество.

Троих детей с диагнозом МПС-2 после многолетних отсрочек начали лечить в Новосибирске. А в Новосибирской области медики так и не начали лечить единственного в области пациента с данным диагнозом — Юру Аболмасова, 1995 г.р. из Довольненского района. Это ребенок может не дожидаться лечения.

Комитет здравоохранения Санкт-Петербурга сообщает родителям больной Ирины Стуровой с диагнозом МПС-6, что «на территорию города жизненно необходимое лекарство не поступало», т.е. никаких активных действий по обеспечению ребенка препаратом, без которого ребенок погибнет, не предполагается.

Кладбище больных мукополисахаридозом на совести государства

Ситуация в Московской области особенно трагична. 1 февраля 2009 года здесь умер 19-летний учащийся колледжа Денис с диагнозом мукополисахаридоз. Препарат, необходимый Денису, уже 8,5 месяцев как был разрешен к применению, и дети, проживающие в столице, получали и получают его. В Московской области сегодня еще живут двое детей (по одному с диагнозами МПС-1 и МПС-2). Еще год назад их было 9 человек. 26-летняя Ольга Мамонтова (МПС-6) из Воскресенского района умерла 12 декабря 2009 года, Саша Крутских (МПС-2) из Одинцово умер 13 декабря 2009 года. Ему было 7 лет. Алине Романовой из Дедовска (МПС-1) было 6 лет, она умерла осенью 2009 года.

В Башкортостане сегодня проживают 5 детей с диагнозом МПС-2, причем двое из них живут в интернатах. Более полутора лет вопрос об обеспечении их препаратами рассматривался, сегодня трое из пяти детей получают лечение уже больше двух месяцев. Однако вопрос о следующей закупке препарата так и не решен.

В Тульской области на декабрь 2009 года были больны двое детей, девочка с диагнозом МПС-1, второй ребенок, мальчик 13 лет, — воспитанник детского дома с диагнозом МПС-2. Вопрос их обеспечения препаратами никак не решается. По информации из ассоциации, власти составляют странные документы о том, что «на рынке Тульской области таких препаратов нет», что «местные врачи препаратов не назначали», между тем оба ребенка имели заключения медицинских консилиумов с рекомендацией лечения ферментозаместительными препаратами по жизненным показаниям.

В результате власти закупили для мальчика препарат на одно переливание при том, что лечение должно быть пожизненным. Другой ребенок — Настя Плешивцева (12 лет) из этого региона, не дождавшись лечения, умерла в 2010 году.

Скончалась 6 февраля 2010 года и Катя Барсукова, пациентка из Канска Красноярского края, 22 года, с диагнозом МПС-1, в лечении ей отказали. Местный минздрав год переписывался с Минздравсоцразвития РФ. Местная прокуратура не усмотрела нарушений в действиях местного минздрава.

Гришкевич Вероника, 5 лет, МПС-1, проживала в Мурманской области, в городе Островном. Умерла осенью 2009 года. В лечении ребенка было отказано неоднократно и Минздравсоцразвития, и местным Минздравом. Вместо того, чтобы закупить для неё препарат альдуразим, местные власти отправили девочку в санаторий под Великий Новгород, откуда девочка попала в реанимацию, из которой уже не вышла.

В нынешнем феврале умерла в возрасте 13 лет с диагнозом МПС-1 Катя Козякова из Курской области. Её так и не начали лечить.

Как это делается в мире

В европейских странах действуют разные системы лечения больных редкими болезнями. В основном это страховые схемы. И нигде пациенты не платят полностью за получение редких препаратов, месячный курс которых стоит десятки тысяч евро.

Что делать

Сегодня, по мнению членов пациентских организаций, а также профессиональных медиков, необходима федеральная целевая программа «Диагностика и лечение редких заболеваний». Должны появиться региональные центры ведения больных с редкими заболеваниями. Система должна обеспечить доступность лекарств, включая развитие отечественного производства соответствующих препаратов. Регистры больных, банк доноров органов и тканей, протоколы и стандарты медпомощи при редких заболеваниях, а главное сокращение административных барьеров при формировании перечней и стандартов позволят сдвинуть проблему с мертвой точки. Важнейшим действием должно стать принятие федерального закона о редких заболеваниях.

Пока эти действия будут прорабатываться, в срочном порядке должен быть введен упрощенный порядок регистрации и экспертизы сиротских лекарств в России, разрешен ввоз в уведомительном порядке незарегистрированных в России редких лекарств, отменены налоги и таможенные пошлины для ввоза больными таких препаратов.

Все лекарства, централизованокупаемые за счет средств федерального бюджета, все дорогостоящие лекарственные средства, зарегистрированные в РФ для лечения заболеваний в рамках программы «7 нозологий» должны быть включены в Перечень ЖНВЛС. Их отсутствие в Перечне нарушает законодательство о конкуренции и право граждан на охрану здоровья, не позволяет субъектам РФ формировать заявки, исходя из нужд пациентов, и снижать расходы государства на лекарства в условиях монополии попавших в этот Перечень препаратов.

Характерен пример наших бывших соотечественников, семьи Климентьевых, уехавших шесть лет назад из Прибалтики в Ирландию из-за болезни трехлетнего Никиты с диагнозом МПС-6. Ферментозамещающего препарата для этого типа мукополисахаридоза пока не изобретено. Но все дети с подобными диагнозами, в Ирландии получают препараты и лечение за счет медстраховки, более того, все семьи, имеющие детей-инвалидов, освобождены от уплаты налогов в связи с инвалидностью ребенка.

Государство может сбить цены на дорогостоящие лекарства

«Фрагментарность госполитики, отсутствие понятной программы действий приводит российские семьи к трагедиям и не дает надежды на будущее,— сказал на встрече сопредседатель Всероссийского союза пациентов Александр Саверский.— В то же время системное внимание к проблеме может существенно снизить государственные затраты: на лекарства от ВИЧ/СПИДа цены снизились более чем в пять раз за 2004–2006 годы, пока действовала программа „Глобус“, от гемофилии — в два раза с начала программы ДЛО».

По словам старшего научного сотрудника ГНЦ РАМН Ларисы Менделеевой, необходимо отработать лекарственное снабжение пациентов с редкими болезнями при попадании их в стационары, когда состояние их ухудшается, поскольку снабжение дорогостоящими лекарствами сегодня распространяется только на амбулаторную помощь.

«Недоступность лекарств ставит под угрозу, к примеру, и здоровье больных эпилепсией,— отметил президент межрегиональной общественной организации инвалидов „Общество пациентов с онкогематологическими заболеваниями“ Евгений Гольберг — Ко мне обратилось только за последний месяц 7 больных, которым заменен оригинальный препарат на копию ( дженерик), которая им не подошла. А чтобы получать прежний препарат, нужно ходить по комиссиям несколько месяцев, за это время наступает рецидив болезни». Евгений Гольберг сообщил, что пациентов Московской области к врачу-эпилептологу уже сегодня записывали на прием на 23 июня.

На невозможность получить равнозначный по цене другой препарат, вместо неподходящего, но положенного по программе «7 нозологий», пожаловался СМИ бывший врач-хирург с 20-летним стажем, подполковник ФСО в отставке, а сейчас инвалид Алексей Рудич.

25.02.2010 Ирина Власова

Источник: [www.gzi.ru](http://www.gzi.ru) "Газета"

