

# Вопросы маршрутизации и организации оказания медицинской помощи пациентам с ЛАГ

Открытое научно-практическое совещание  
«Достижение ключевых показателей программы по борьбе с сердечно-сосудистыми заболеваниями в РС(Я) и Якутске.  
Текущая повестка и перспективы развития»

г. Якутск, 17.11.2022

**Алексей Александрович Федоров**

Юрист, Эксперт по правам пациентов с редкими (орфанными) заболеваниями

# Вопросы маршрутизации и организации оказания медицинской помощи пациентам с ЛАГ

**Лектор: Алексей Александрович Федоров**

Должность: Юрист, Эксперт по правам пациентов с редкими (орфанными) заболеваниями, Директор Исследовательского центра надлежащих закупочных практик

- Данная презентация поддерживается подразделением фармацевтических товаров «Янссен» ООО «Джонсон & Джонсон». Мнения, высказанные на слайдах и в выступлении, отражают точку зрения лектора, которая не обязательно отражает точку зрения компании «Янссен».
- Представлена только информация в рамках зарегистрированных в РФ показаний. «Янссен» не рекомендует применять свои лекарственные препараты способами, отличными от описываемых в инструкции по медицинскому применению.
- Перед назначением лекарственных препаратов, пожалуйста, ознакомьтесь с инструкциями по медицинскому применению. Полные инструкции по медицинскому применению доступны по запросу.
- Данная информация предназначена для медицинских и фармацевтических работников. Последующее распространение – исключительно с согласия лектора.
- Настоящим лектор подтверждает, что он(а) получает гонорары за консультационные услуги в области научной и педагогической деятельности (образовательные услуги, научные статьи, участие в экспертных советах, участие в исследованиях и др.) от следующих компаний: ООО «Джонсон & Джонсон».

# Высокое бремя ЛАГ среди орфанных заболеваний

1. **1-е место** по смертности и инвалидизации среди трудоспособного населения (ср. возраст – 45 лет, в основном - женщины репродуктивного возраста)\*
2. **Двухкратный рост инвалидизации** в ЛАГ к 2020 превысил темпы роста по инвалидности других орфанных заболеваний, включенных в ПП 403
3. иЛАГ вышел на **3-е место** по распространенности\* в ПП 403
4. **3-е место** по общим расходам, при этом обеспечены 89% (чуть меньше половины из них – до сих пор получают недостаточно эффективную монотерапию)
5. **3-е место** по расходам на 1 пациента\*

*\*среди наиболее дорогостоящих «взрослых» нозологий*

# Сейчас на пути пациентов с различными формами ЛАГ встают барьеры организационного, законодательного и финансового характера

## Категории пациентов

Пациенты с подозрением на наличие ЛАГ

Пациенты с ЛАГ, нуждающиеся в оценке риска

Пациенты с ЛАГ, нуждающиеся в эскалации терапии

Многие находятся в зоне высокого риска смерти



Своевременность назначения и обеспечения

## Отсутствие в регионах утвержденной маршрутизации пациентов

- Низкая ЛАГ настороженность в первичном звене
- Нехватка и недооснащенность региональных ЛАГ-центров

- Отсутствие единого регистра по всем формам ЛАГ
- Длительные сроки обеспечения пациентов с ЛАГ

# Маршрутизация пациентов с ЛАГ

**Федеральный  
уровень**



**Региональный  
уровень**

- Федеральный закон 323-ФЗ (ст. 14, 16, 37, 80)
- Приказ Минздрава России № 918н по Порядку оказания медицинской помощи больным с ССЗ
- Клинические рекомендации по ЛГ и ХТЭЛГ, размещенные на рубрикаторе Минздрава России
  
- Нормативно-правовые акты субъекта РФ
- Письма главного внештатного специалиста субъекта РФ по службе
- Приказы главного врача по медицинской организации

<sup>1</sup> Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ

<sup>2</sup> Приказ Минздрава России от 15.11.2012 № 918н

<sup>3</sup> [https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/159\\_1](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/159_1)

# Критерии экспертного центра согласно клиническим рекомендациям<sup>1</sup>

Рекомендуется считать экспертным центром легочной гипертензии центр, отвечающий следующим требованиям:

- 1) наличие мультидисциплинарной команды специалистов (врач-кардиолог, врач-пульмонолог, врач-рентгенолог, врач-анестезиолог-реаниматолог, врач-ревматолог, психолог);
- 2) возможность быстрого перенаправления в специализированные отделения (ревматология), выполнение тромбэндартерэктомии из легочной артерии, хирургической коррекции ВПС, трансплантации легких или комплекса легкие-сердце;
- 3) Динамическое наблюдение **не менее 50 пациентов** с верифицированным диагнозом ЛАГ и не менее 2 новых случаев диагностики ЛАГ или ХТЭЛГ ежемесячно;
- 4) Выполнение **не менее 20 вазореактивных тестов в год** у пациентов с ИЛАГ, наследственными формами ЛАГ и ЛАГ, ассоциированной с лекарственными препаратами;
- 5) Проведение **клинических исследований** II и III фаз по тематике ЛГ.

Согласно данным критериям ресурсами для создания Экспертного Центра могут обладать только Федеральные Медицинские организации. При этом по КР необходимую для диагностики ЛАГ услугу ЧВКС рекомендуется проводить только в Экспертном Центре

# Согласно «Порядку оказания медицинской помощи больным с ССЗ»<sup>1</sup> региональный сегмент помощи пациентам с ЛАГ является приоритетным

Пациенты с ЛАГ могут и должны получать основную медицинскую помощь в рамках специализированной помощи на региональном уровне.

- Оказание помощи пациентам с ЛАГ на этапе постановки диагноза, подбора и смены терапии, требующее вмешательств или наблюдения должно осуществляться в кардиологическом отделении, кардиологическом диспансере, которое согласно порядку должно иметь в своем составе кардиологическое отделение, рентгенохирургическое отделение и т.д.
- К функциям кардиологического диспансера, в том числе, относится **внедрение в клиническую практику современных методов обследования и лечения в области кардиологии и проведение анализа эффективности их применения и организация консультаций больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями в медицинских организациях с использованием информационных технологий, в том числе телемедицины**
- В структуру кардиологического диспансера всегда входит **отделение рентгенохирургических методов диагностики и лечения**

Пациенты с ЛАГ могут быть направлены в федеральные медицинские организации в следующих случаях:

- при необходимости установления окончательного диагноза в связи с нетипичностью течения заболевания
- отсутствии эффекта от проводимой терапии и при вероятной эффективности других методов лечения
- высоком риске хирургического лечения в связи с осложненным течением основного заболевания или наличием сопутствующих заболеваний
- при необходимости повторной госпитализации по рекомендации указанных федеральных государственных медицинских организаций

# Маршрутизация должна быть не только фактически выстроена в субъекте, но и юридически закреплена нормативно-правовым актом регионального органа исполнительной власти



## Задачи маршрутизации в рамках организации медицинской помощи:

- Обозначить перечень медицинских показаний для направления пациента на консультацию с ЛАГ специалистом
- Создать ЛАГ центр и обеспечить направление потока пациентов от других медицинских организаций
- Обеспечить взаимодействие между экспертным центром и региональным ЛАГ центром
- Закрепить ключевых лиц, их обязанности и взаимодействие на уровне регионального МЗ
- Организовать учет (регистры), обеспечить отчетность и контроль
- Указать порядок получения назначения ЛАГ-специфической терапии

- Важен уровень оказания медицинской помощи и взаимодействие различных медицинских организаций на пути пациента:



Медицинская организация 1-2 уровня  
Региональная медицинская организация  
3 уровня / Центр ЛАГ  
Экспертный центр (ФМО)





# Врачебная комиссия и Консилиум врачей

Что	Полномочия	Где	Как	Кому
Врачебная комиссия	<ul style="list-style-type: none"><li>Оценка назначения и назначение лекарственных препаратов<sup>1,2</sup></li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>В регионе по месту жительства</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>Очно</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>Лечащему врачу</li></ul>
Консилиум врачей	<ul style="list-style-type: none"><li>Прогноз, тактика и маршрутизация<sup>1</sup></li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>Медицинская организация, где пациент проходит лечение;</li><li>Другая медицинская организация, вкл. ФМО</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>Очно</li><li>ТМТ<sup>3</sup></li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>Лечащему врачу</li><li>Врачебной комиссии</li></ul>

Таким образом, можно не направляя пациента в федеральную медицинскую организацию получить онлайн-консультацию консилиума врачей в регионе

<sup>1</sup> Статья 48 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ

<sup>2</sup> Пункт 4.6 и 4.7 Приложения к Приказу Минздравсоцразвития от 05.05.2012 № 502н;

<sup>3</sup> Пункт 2 Приказа Минздрава России от 30.11.2017 № 965н (ТМТ - телемедицинские технологии);

# РЛО – основной канал финансирования терапии ЛАГ

## Региональный бюджет

Пациенты с диагнозом иЛАГ



- Статья ПП 403 (ЖХПРЗ)<sup>1</sup>
- средства бюджета в рамках ПП 890 (РЛО)<sup>2</sup>

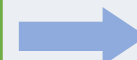
Пациенты с диагнозом аЛАГ с 1 и 2 нерабочей группой инвалидности



- средства бюджета в рамках ПП 890 (РЛО)<sup>2</sup>

## Федеральный бюджет

Пациенты с диагнозом ЛАГ любой формы со статусом федерального льготника без монетизации ЛО



федеральные субвенции в регион на реализацию полномочий по ФЗ 178-ФЗ (ОНЛС)<sup>3</sup>

## Средства ОМС

Пациенты с диагнозом ЛАГ в стационарных условиях (начало титрации)



Средства ОМС (стоимость законченного случая по тарифу КСГ в рамках Тарифного соглашения региона)

<sup>1</sup> Постановление Правительства от 26.04.2012 № 403;

<sup>2</sup> Постановление Правительства от 30.07.1994 № 890;

<sup>3</sup> Федеральный закон от 17.07.1999 № 178-ФЗ;

# Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности<sup>1</sup>

- ✓ В соответствии с ФЗ № 323-ФЗ на Правительство РФ возложена обязанность по утверждению перечня.
- ✓ Постановлением Правительства РФ № 403 утвержден перечень, из **17 групп орфанных заболеваний**.
- ✓ Только **идиопатическая ЛАГ** входит в данный **Перечень**.
- ✓ Нет регламентированного порядка включения заболеваний в данный перечень.
- ✓ Неоднократно поднимался вопрос о принятии порядков включения заболеваний в данный перечень.

<sup>1</sup> Постановление Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. N 403 "О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента"

# Доступ к лекарственной терапии – региональный опыт Камчатского края

Приложение 18  
к Территориальной программе  
государственных гарантий бесплатного оказания  
гражданам медицинской помощи на  
территории Камчатского края на  
2022 год и на плановый период  
2023 и 2024 годов

Перечень  
групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых  
лекарственные препараты и изделия медицинского назначения отпускаются по  
рецептам врачей бесплатно

N п/п	Перечень групп населения и категорий заболеваний	Перечень лекарственных препаратов
	Легочная гипертензия, связанная с заболеваниями соединительной ткани, хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия *	Стимуляторы растворимой гуанилатциклазы (риоцигуант), антагонисты рецепторов эндотелина (бозентан, амброзинтан, мацитентан)

# Доступ к лекарственной терапии – региональный опыт Ленинградской области

Приложение 4  
к Территориальной программе...

**ПЕРЕЧЕНЬ  
ГРУПП НАСЕЛЕНИЯ И КАТЕГОРИЙ ЗАБОЛЕВАНИЙ,  
ПРИ АМБУЛАТОРНОМ ЛЕЧЕНИИ КОТОРЫХ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ  
ПРЕПАРАТЫ, МЕДИЦИНСКИЕ ИЗДЕЛИЯ, СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ  
ПРОДУКТЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ ОТПУСКАЮТСЯ ПО РЕЦЕПТАМ  
ВРАЧЕЙ БЕСПЛАТНО ЗА СЧЕТ СРЕДСТВ ОБЛАСТНОГО БЮДЖЕТА  
ЛЕНИНГРАДСКОЙ ОБЛАСТИ**

№ п/п	Перечень групп населения и категорий заболеваний <*>	Наименование лекарственных средств и медицинских изделий <***>
1	2	3
20	Другая вторичная легочная гипертензия	лекарственные средства, необходимые для лечения указанного заболевания

# Доступ к лекарственной терапии – региональный опыт Иркутской области



Закон Иркутской области от 17 декабря 2008 г. N 106-ОЗ "О социальной поддержке отдельных групп населения в..."

Закон Иркутской области от 17 декабря 2008 г. N 106-ОЗ "О социальной поддержке отдельных групп населения в оказании медицинской помощи в Иркутской области" (с изменениями и дополнениями)

С изменениями и дополнениями от:

21 декабря 2010 г., 25 декабря 2012 г., 18 декабря 2013 г., 10 июля, 1 декабря 2014 г., 2 ноября 2015 г., 1 июня 2016 г., 6 марта 2017 г., 28 апреля 2020 г., 30 июня 2021 г.

Принят **Постановлением** Законодательного собрания Иркутской области от 15 декабря 2008 г. N 5/24-ЗС

## Глава 1. Общие положения

**Статья 1.** Предмет правового регулирования настоящего Закона

Информация об изменениях:

[Законом](#) Иркутской области от 10 июля 2014 г. N 84-ОЗ в часть 1 статьи 1 настоящего Закона внесены изменения, вступающие в силу через 10 дней после дня [официального опубликования](#) названного Закона

[См. текст части в предыдущей редакции](#)

1. Настоящий Закон определяет виды, объем и порядок предоставления отдельным группам населения мер социальной поддержки в Иркутской области (далее - область) в оказании медицинской помощи и обеспечении лекарственными препаратами для медицинского применения

- **«5. Гражданам, страдающим вторичной легочной гипертензией, ассоциированной с врожденными пороками сердца, предоставляется льготное обеспечение лекарственными препаратами в порядке и на условиях, установленных нормативным правовым актом Правительства Иркутской области.»**

Закон Иркутской области от 17 декабря 2008 г. N 106-ОЗ "О социальной поддержке отдельных групп населения в оказании медицинской помощи в Иркутской области" (с изменениями и дополнениями)

# Модели развития системы лекарственного обеспечения

**ДЕЦЕНТРАЛИЗОВАННАЯ  
МОДЕЛЬ**

**ЦЕНТРАЛИЗОВАННАЯ МОДЕЛЬ**

**КОМБИНИРОВАННАЯ МОДЕЛЬ**

**ЛЕКАРСТВЕННОЕ ВОЗМЕЩЕНИЕ**

Отработанные на практике  
схемы взаимодействия федерального  
центра и регионов

Новые подходы  
к решению проблемы

# Резюме

1. Региональный сегмент оказания помощи пациентам с ЛАГ является важнейшим элементом для обеспечения пациентов с ЛАГ, что отражено в порядках и клинических рекомендациях
2. Выстраивание маршрутизации в регионах может способствовать более раннему назначению ЛАГ-специфической терапии селексипагом, что повысит ее эффективность и сохранит жизни
3. Текущее лекарственное обеспечение пациентов в регионах можно улучшить посредством расширения программ РЛО, создания запасов и перераспределения ранее закупленных ЛП
4. Оптимальным решением для ЛАГ может быть перевод нозологии и ЛАГ-специфических препаратов в федеральные программы лекарственного обеспечения или хотя бы устранение неравенства между ЛАГ-пациентам путем погружения в ПП 403