

Председателю Правительства
Российской Федерации
Мишустину М.В.

от представителей врачебного сообщества,
оказывающего медицинскую помощь
пациентам с муковисцидозом РФ

Глубокоуважаемый Михаил Владимирович!

Муковисцидоз – редкое генетическое заболевание, требующее ежедневного, пожизненного поликомпонентного лечения. Высокая эффективность оригинальных лекарственных препаратов, доказанная в международных рандомизированных длительных исследованиях, позволила существенно повысить продолжительность и улучшить качество жизни больных муковисцидозом, которых в Российской Федерации насчитывается около 4 тысяч человек. При этом в европейских странах среди пациентов с этим диагнозом преобладают взрослые, так в Норвегии и Нидерландах доля взрослых (старше 18 лет) более 60%. В России муковисцидоз, по-прежнему является преимущественно детским заболеванием, доля пациентов старше 18 лет - 24%. Средний возраст пациентов в Европе 20 лет, а в России - 12 лет. Это проблема не только организации медицинской помощи и лекарственного обеспечения, но и качества лекарственных препаратов, в первую очередь ферментных и антибактериальных. В Европе частота хронической синегнойной инфекции среди больных муковисцидозом составляет 6-15 % среди детей, в РФ 25-40%.

Катастрофическая ситуация сложилась после вступления в силу ФЗ №44 о закупке лекарственных средств (п. 6 ч. 1 ст. 33). В результате в РФ было зарегистрировано большое количество дженериков антибактериальных лекарственных препаратов. На сайте ГРЛС имеется 138 записей антибактериального препарата Цефтазидим по международному непатентованному наименованию. Ни в одной европейской стране нет такого количества дженериков. При регистрации дженериков учитывается только химическая эквивалентность, нет исследований по терапевтической идентичности, как это делается в других странах. При этом пациенты с муковисцидозом по характеру заболевания вынуждены в течение всей жизни получать продолжительные курсы антибактериальной терапии в высоких дозах. Важно, чтобы эта терапия была эффективна и безопасна. Жизненно важные лекарственные средства, доказавшие свою высокую эффективность в

лечении больных муковисцидозом во всем мире, являющиеся своеобразным «золотым стандартом» терапии, такие как, антибактериальные препараты Фортум и Тиенам, уже не поставляются фирмами-производителями в Россию. Очевидно, что на этом процесс ухода с российского рынка оригинальных препаратов, жизненно необходимых этим больным не закончится.

Просим государственные органы Российской Федерации, наделенные правом законодательной инициативы и самостоятельными полномочиями по нормативно-правовому регулированию, предпринять меры по изменению нормативного регулирования с целью

1. Решить вопрос о закупке лекарственных препаратов для лечения детей и взрослых с муковисцидозом, как прогрессирующим жизнеугрожающим заболеванием по торговым наименованиям, а не по МНН;
2. Изменить нормативную базу для регистрации дженериков лекарственных препаратов, с обязательным изучением их терапевтической эквивалентности оригинальному препарату;
3. Решить вопрос об обеспечении пациентов с муковисцидозом таргетной терапией (модуляторами гена *CFTR*), за счет средств Федерального бюджета. Ускорить их регистрацию и внесение в список ЖНВЛП с учетом доказанной эффективности в лечении пациентов с муковисцидозом.
4. Организовать обеспечение специализированными продуктами лечебного питания взрослых пациентов с диагнозом «муковисцидоз» в амбулаторных условиях в рамках государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, аналогично ежегодному Распоряжению Правительства РФ «Об утверждении перечня специализированных продуктов питания для детей-инвалидов».

Просим Вас содействовать утверждению Минздравом РФ:

1. Проекта Клинических рекомендаций Кистозный фиброз (Муковисцидоз) для детей и взрослых, доработанных Ассоциацией Медицинских Генетиков, МОО «Российское Респираторное Общество», ООО «Педиатрическое респираторное общество», Союзом педиатров России, Ассоциацией врачей по содействию в повышении квалификации врачей-педиатров по согласованию с директором Департамента организации медицинской помощи и санаторно-курортного дела Каракулиной Е.В. и Директором Департамента медицинской помощи детям и службы родовспоможения Байбариной Е.Н.;
2. Клинических рекомендаций «Муковисцидоз (кистозный фиброз): эпидемиология и контроль хронической инфекции» (2018);

3. Актуализации санитарно-эпидемиологических правил и нормативов СанПиН 2.1.3.2630-10 «Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность» в части регламентации требований к условиям оказания медицинской помощи больным муковисцидозом;
4. Проекта приказа Об утверждении типовых отраслевых норм времени на выполнение работ, связанных с посещением одним пациентом с муковисцидозом врача-пульмонолога (педиатра, терапевта), врача по лечебной физкультуре (или врача по медицинской реабилитации, или врача-физиотерапевта или специалиста с высшим (немедицинским) образованием (инструктора-методиста по лечебной физкультуре; кинезотерапевта) или специалиста со средним профессиональным (медицинским) образованием (инструктора по лечебной физкультуре, медицинской сестры по массажу, медицинской сестры по физиотерапии), врача-диетолога;
5. Проекта порядка оказания медицинской помощи при муковисцидозе и расчета штатов центров муковисцидоза (или кабинетов – в регионах, где наблюдается число пациентов менее 40 человек, согласно европейским рекомендациям) для детей и взрослых в регионах РФ;
6. Российского регистра больных муковисцидозом, который ведется специалистами по муковисцидозу на общественных началах с 2011 года в сотрудничестве с Общероссийской общественной организацией «Российская ассоциация для больных муковисцидозом» и Российским Респираторным обществом, и делегировать полномочия по его ведению ФГБНУ «МГНЦ» и ФГБУ НИИ пульмонологии ФМБА России.

Подписи:

Кондратьева Е.И., д.м.н., профессор, зав. научно-клиническим отделом муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ», зав. отделением муковисцидоза ГБУЗ МО «ДКМЦМО»

Каширская Н.Ю., д.м.н., профессор, гл.н.с.,
лаб. генетической эпидемиологии ФГБНУ «МГНЦ»,
Президент Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом»

Симонова О.И., д.м.н., профессор, зав.пульмонологическим отделением,
главный научный сотрудник ФГАУ НМИЦ здоровья детей МЗ РФ

Шерман В.Д., к.м.н., с.н.с. научно-клинического
отдела муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ»,
врач отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «ДКМЦМО»

Воронкова А.Ю., к.м.н., с.н.с. научно-клинического отдела муковисцидоза
ФГБНУ «МГНЦ», врач отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «ДКМЦМО»

Амелина Е.Л., к.м.н., зав. лабораторией муковисцидоза
ФГБУ НИИ Пульмонологии ФМБА России

Красовский С.А., с.н.с. лаборатории муковисцидоза
ФГБУ НИИ Пульмонологии ФМБА России

Гембицкая Т.Э., профессор, д.м.н.,
заведующая отделением терапевтической пульмонологии,
НИИ пульмонологии ГОУ ВПО «СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова»

Ашерова И.К., д.м.н., заведующая отделением пульмонологии,
ГБКУЗ ЯО «Центральная городская больница»

Ильенкова Н.А., профессор, д.м.н., заведующая кафедрой
детских болезней с курсом ПО КГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого

Назаренко Л.П., профессор, д.м.н., заместитель директора по лечебной работе,
Научно-исследовательский институт медицинской генетики, Томский
национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук

Орлов А.В., к.м.н., доцент кафедры СЗГМУ им.И.И.Мечникова, врач-
пульмонолог высшей категории, руководитель детского Центра
муковисцидоза г.Санкт-Петербурга, заведующий инфекционным
пульмонологическим отделением №3 СПб ГБУЗ ДГБ Святой Ольги

Степаненко Т.А., к.м.н., зав. пульмонологическим отделением №2 СПб ГБУЗ
«Городская многопрофильная больница №2»

Сафонова Т.И., зав. педиатрическим отделением с Центром муковисцидоза
БУЗ Омской области «Областная детская клиническая больница»

Семыкин С.Ю., Заведующий отделением педиатрии, к.м.н.
ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России

и другие, сбор подписей продолжается.