

# ОБЩЕРОССИЙСКИЙ НАРОДНЫЙ ФРОНТ

## Круглый стол

«Качество жизни пациентов с врожденными нарушениями иммунитета:  
от диагностики к полноценной самореализации»

26 апреля 2021 г., 14:00  
Москва, ул. Мосфильмовская, д.40

### Справка по ключевым вопросам

#### 1. Неонатальный скрининг первичных иммунодефицитов.

Врожденные нарушения иммунитета, в первую очередь первичные иммунодефицитные состояния (далее – ПИДс), представляют собой группу тяжелых генетически обусловленных заболеваний, симптомы которых, как правило, проявляются уже в первые годы, а иногда месяцы жизни. При тяжелых формах ПИДс 90 процентов младенцев погибают в возрасте до одного года, в том числе в результате крайне низкого уровня диагностики. Постановка диагноза является непростой задачей, требующей проведения специальных диагностических исследований, которые в настоящее время не включены в программу государственных гарантий ни на федеральном, ни на региональном уровнях. Включение данных исследований в государственную программу поддержки позволит охватить всю страну и выявить группу риска пациентов уже в первые дни жизни, тем самым дав им шанс на своевременное и адекватное лечение.

#### 2. Проблемы обеспечения препаратом «Иммуноглобулин человека нормальный» пациентов с врожденными нарушениями иммунитета.

В соответствии с действующим правовым регулированием пациенты с врожденными нарушениями иммунитета безоговорочно имеют право на льготное лекарственное обеспечение жизненно необходимым препаратом «Иммуноглобулин человека нормальный», однако, несмотря на букву закона, на практике картина представляется иной: пациенты вынуждены вновь и вновь оставаться без терапии и подвергать риску свою жизнь и здоровье. В последние месяцы ситуация становится особенно критичной.

По результатам проведенного Благотворительным Фондом помощи детям и взрослым с нарушениями иммунитета «ПОДСОЛНУХ» оперативного правового мониторинга среди пациентов и врачей ситуации с обеспечением иммуноглобулином

в их регионе по состоянию на конец 2020 года выявлено, что 57 процентов пациентов и 70 процентов врачей столкнулись с трудностями в обеспечении указанным препаратом. Основной причиной отказов является признание аукциона несостоявшимся – 60 процентов случаев.

Данные мониторинга подтверждают, что проблема с льготным лекарственным обеспечением жизненно необходимым препаратом «Иммуноглобулин человека нормальный» приобрела системный характер и подвергает опасности жизни и здоровье пациентов.

3. Особенности проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с врожденными нарушениями иммунитета.

Несмотря на то, что врожденные нарушения иммунитета внесены в перечень медицинских показаний к трансплантации, отсутствие утвержденных стандартов и (или) клинических рекомендаций у большинства их видов ограничивает возможности ее регулярного проведения.

Кроме того, крайне важными остаются проблемы неопределенного источника финансирования, недостаточного количества центров, имеющих отделения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, отсутствия детальной маршрутизации по реализации прав, а также соответствующего регистра.

В связи с этим пациенты фактически остаются без возможности проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.