



Исх. № 40 от 2019.06.25

Министерство здравоохранения РФ

Скворцовой Веронике Игоревне

Уважаемая Вероника Игоревна!

Благотворительный фонд помощи больным спинальной мышечной атрофией и другими нервно-мышечными заболеваниями «Семьи СМА» просит вашего содействия и разъяснений относительно прав на медицинскую помощь пациентов со спинальной мышечной атрофией.

Спинальная мышечная атрофия — прогрессирующее заболевание и одна из наиболее частых причин детской смертности, вызванной наследственными заболеваниями. Болезнь приводит к атрофии мышц и постепенной потере двигательных и дыхательных функций, лишая детей и взрослых возможности стоять, сидеть, двигаться, глотать и дышать. Для подавляющего большинства больных со СМА для коррекции симптомов дыхательных нарушений и поддержания качества жизни, а для некоторых — и просто жизнь невозможна без дорогостоящего респираторного оборудования, требующего применения на постоянной основе: аппаратов для инвазивной и неинвазивной вентиляции лёгких, откашливателей, аспираторов и мешка Амбу. Отсутствие дыхательной поддержки и необходимой для этого медицинской аппаратуры выносит смертельный приговор детям и взрослым со СМА.

Мы чрезвычайно признательны Министерству Здравоохранению РФ за те усилия, которые за последние годы были предприняты, чтобы вопрос об обеспечении пациентов респираторным оборудованием сдвинулся с мертвой точки. 6 марта 2019 г. был принят № 18-ФЗ «О внесении изменений в Федеральный закон "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" по вопросам оказания

паллиативной медицинской помощи». Благодаря этим изменениям, пациенты со спинальной мышечной атрофией (СМА) получили право на получение паллиативной помощи на дому и на обеспечение медицинским оборудованием. В настоящее время, вышеуказанное оборудование пациенты могут получить в своем регионе за счёт средств, выделенных на оказание паллиативной помощи согласно распоряжению Правительства РФ 427-Р, таким образом, для того, чтобы получить оборудование за пациентом должна быть признана необходимость оказания ему паллиативной помощи.

Вместе с тем, поскольку получение вышеуказанного оборудования в настоящий момент представляется возможным только в рамках паллиативной помощи, встает ряд вопросов относительно возможности пациентов, признанных паллиативными получать другие виды медицинской помощи, а именно патогенетическое лечение и реабилитацию.

Согласно Приказа Минздрава России от 14.04.2015 № 193н (ред. от 28.06.2018) и аналогичного приказа по взрослым, нуждающимся в паллиативной помощи признаются дети и взрослые с отсутствием реабилитационного потенциала. Многие пациенты со СМА, ранее не имевшие паллиативного статуса, ведущие активный образ жизни и занимающиеся реабилитацией, сегодня встают на учет в паллиативные отделения для того, чтобы получить необходимое им респираторное оборудование. Но таким образом они лишаются возможности реабилитации, необходимой при спинальной мышечной атрофии.

Аналогичный вопрос возникает в связи с возможностью патогенетического лечения СМА. В настоящий момент мы ожидаем появления в России препаратов патогенетического лечения СМА. Патогенетические препараты для лечения СМА – Нузинерсен (одобрен FDA в 2016 г. и ЕМА в 2017 г., в РФ в настоящее время не зарегистрирован, препарату присвоен орфанный статус), недавно одобренный препарат Золгенсма (одобрен FDA для детей до 2 лет 24 мая 2019 г.), ожидается завершение клинических испытаний третьего препарата для лечения СМА – Рисдиплам (подача на одобрение к применению в ЕМА и FDA до конца 2019 года).

Таким образом, уже сегодня в мире применяется несколько препаратов патогенетической лекарственной терапии заболевания, которые применяются в том числе и на фоне респираторной поддержки. В связи с наличием патогенетической терапии заболевания и возможностей для пациентов получения лекарственной терапии – возникает вопрос, ответ на который мы не можем однозначно найти в законодательстве.

Имеют ли право пациенты с оформленным паллиативным статусом (через оформленный протокол ВК) получать патогенетическую лекарственную терапию и обеспечиваться необходимым поддерживающим респираторным оборудованием одновременно!? Является ли наличие документально оформленного паллиативного статуса у больного препятствием к получению лекарственной патогенетической терапии, равно как и реабилитации?

Заранее благодарим Вас за приложенные усилия и внимание к вопросу жизни и здоровья тяжелобольных людей со СМА. От лица семей со СМА в России мы искренне надеемся на ваше внимание, разъяснения и помощь в решении данного вопроса.

Директор Благотворительного фонда
помощи больным спинальной мышечной атрофией
и другими нервно-мышечными заболеваниями
«Семьи СМА»
Германенко О.Ю.

