

## Резолюция по итогам интерактивного круглого стола «Вопросы оказания медицинской помощи при хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии»

### Resolution on the results of the interactive round table “Issues of medical care in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy”

17 июня 2020 г. в онлайн-формате состоялось заседание экспертной группы по приобретенным болезням периферического нейромоторного аппарата с участием специалистов ведущих федеральных и региональных неврологических и педиатрических учреждений.

Заседание было посвящено проблемам диагностики и лечения хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП). Рассматривались причины недостаточной информированности врачей об орфанных болезнях, подлежащих лечению, на этапе получения образования в Российской Федерации, организация помощи больным, включая обеспечение дорогостоящим препаратами. Все эксперты пришли к единодушному мнению об актуальности и необходимости скорейшего утверждения национальных клинических рекомендаций по ХВДП, проект которых проходит этап общественного обсуждения на сайте [www.neuromuscular.ru](http://www.neuromuscular.ru), создания российского регистра пациентов. Также было предложено увеличить объем проводимых регулярных образовательных и научных мероприятий для поддержания и повышения информированности врачебного сообщества на всех уровнях. Все принятые решения круглого стола были оформлены в виде представленной ниже резолюции.

**Целью круглого стола** явились выявление актуальных проблем диагностики и лечения ХВДП в РФ, поиск оптимальных решений для улучшения качества медицинской помощи пациентам с данной нозологией.

Говоря о медико-социальной значимости ХВДП, необходимо отметить, что заболевание относится к категории хронических состояний, существенно влияющих на качество жизни и приводящих к инвалидизации в случае своевременного неоказания медицинской помощи. В исследовании голландского Медицинского центра Университета Эразма при оценке по числовой рейтинговой шкале для боли (NPRS) и шкале выраженности усталости (FSS) показано, что 11 % больных имели выраженные сенсорные расстройства, а до 74 % отмечали выраженную мышечную слабость. По данным исследования в Германии, среднее значение по международной шкале инвалидизации INCAT оказалось на уровне 3,3, что означает, что большинство пациен-

тов с ХВДП не справляются со стандартными повседневными нагрузками (например, расстегивание молнии, использование ножа и вилки). Показатели качества жизни по опроснику EQ-5D в английской когорте больных были на уровне 0,62–0,68 в немецкой когорте, что значительно ниже по сравнению со здоровыми людьми.

В рамках комплексной деятельности по совершенствованию оказания медицинской помощи пациентам с ХВДП российское научно-практическое сообщество планомерно работало и продолжает работать над вопросами доступности медицинской помощи данным пациентам. Так, в 2019 г. ХВДП была включена в расширенный орфанный перечень Министерства здравоохранения Российской Федерации (МЗ РФ). В течение 2020 г. рабочей группой был создан проект федеральных клинических рекомендаций, который представлен на утверждение в 2021 г. Это станет основой для дальнейших шагов по совершенствованию алгоритма помощи пациентам на федеральном и региональном уровнях. В 2020–2021 гг. основные усилия направлены на мероприятия по совершенствованию диагностики и маршрутизации пациентов с ХВДП, обсуждение проблем финансирования лекарственной терапии и создание федерального регистра пациентов.

Вопросы диагностики пациентов с ХВДП сегодня являются ключевыми и в первую очередь связаны с недостаточной информированностью врачебного сообщества об особенностях развития, течения и существующих формах ХВДП. Вызывают беспокойство низкий уровень подготовки врачей функциональной диагностики, недостаточное знание врачей о возможностях нейрофизиологического обследования и обязательного проведения люмбальной пункции при постановке диагноза, особенно с учетом отсутствия лабораторных и инструментальных тестов для исключения ХВДП-подобных полинейропатий. Подчеркнуто, что решение данных проблем требует комплексного подхода. Также необходимо открыто поднимать вопросы улучшения финансирования терапии орфанных болезней, внесенных в перечень МЗ РФ, как на региональном, так и на федеральном уровне. Конкретизация

маршрутизации пациентов с ХВДП должна касаться всех этапов с определением меры ответственности в каждом конкретном случае. Многим больным годами не могут поставить корректный диагноз, что создает условия для инвалидизации и даже угрозы жизни и влечет за собой дополнительные финансовые затраты. Создание регистра позволит отследить судьбу каждого больного, особенно с учетом достижения возможной ремиссии на фоне патогенетической терапии.

Доступность лекарственной терапии для пациентов с ХВДП в регионах, к сожалению, весьма ограничена, хотя с формальной точки зрения механизмы обеспечения лекарственными средствами данных пациентов закреплены в законодательстве. К примеру, в рамках льготного лекарственного обеспечения (дети также входят в группу льготников) пациенты с ХВДП должны получать внутривенные иммуноглобулины. Пациенту выдается препарат по льготе (после чего препарат вводится в дневном стационаре), либо стационар сам закупает иммуноглобулины и получает возмещение за счет средств системы ОМС. Между тем в регионах эта система работает не всегда. Для льготников могут возникать проблемы с введением в стационар препарата, который был получен по льготе. Тарифы ОМС, к сожалению, не покрывают затрат на внутривенные иммуноглобулины, так как для лечения ХВДП требуются высокие дозы. Для решения сложившейся проблемы планируется актуализировать данные вопросы на федеральном и региональном уровнях, и в первую очередь путем утверждения МЗ РФ клинических рекомендаций по ведению пациентов с ХВДП. Отсутствие клинических рекомендаций не только не позволяет своевременно выявлять заболевание и оказывать помощь пациентам, но также увеличивает финансовое бремя, ложащееся на бюджет пациента и государства.

В результате обсуждения перечисленных проблем были предложены следующие шаги для улучшения диагностики и лечения ХВДП в РФ:

1. Провести общественное обсуждение текста клинических рекомендаций по ХВДП на ежегодной конференции по проблемам нервно-мышечных болезней в 2020 г., а также на сайте Общества специалистов по нервно-мышечным болезням ([www.neuromuscular.ru](http://www.neuromuscular.ru)) с участием профильных специалистов и всех заинтересованных лиц.
2. В I квартале 2021 г. направить финальный текст клинических рекомендаций в МЗ РФ на утверждение.
3. Продолжить образовательные мероприятия (вебинары, конференции) с участием представителей федеральных и региональных центров для повышения информированности врачебного сообщества по проблемам приобретенных аутоиммунных болезней периферических нервов.
4. Приступить к созданию национального регистра пациентов с ХВДП в I квартале 2021 г.

5. Для обеспечения технической поддержки привлекать к помощи социально ответственный бизнес, благотворительные фонды и пациентские организации.

С резолюцией, принятой участниками интерактивного круглого стола «Вопросы оказания медицинской помощи при хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии», можно ознакомиться на сайте Общества специалистов по нервно-мышечным болезням ([www.neuromuscular.ru](http://www.neuromuscular.ru)), а также у профильных специалистов.

**Председатели экспертного совета:** Супонева Н.А., член-корр. РАН, профессор, д.м.н. (ФГБНУ НЦН, Москва); Гришина Д.А., к.м.н. (ФГБНУ НЦН, Москва).  
**Секретарь:** Кириченко О.А. (ФГБНУ НЦН, Москва).

**В заседании круглого стола приняли участие и подписали настоящую резолюцию:**  
Авксентьева М.В., д.м.н., профессор (РАНХиГС, Москва); Алексеева Т.М., д.м.н. (НМИЦ им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург); Алифирова В.М., профессор, д.м.н. (ФГБОУ ВО СибГМУ, Томск); Бардаков С.Н. (ВМА им. С.М. Кирова, Санкт-Петербург); Белоногов В.А. (ФГБОУ ВО СибГМУ, Томск); Бульгин Н.А. (ФГБОУ ВО СибГМУ, Томск); Гинзберг М.А., к.м.н. (ФГБНУ НЦН, Москва); Гора М.Ю. (ФГБОУ ВО СибГМУ, Томск); Дугина Е.А., д.м.н. (ГАУЗ СО «Многопрофильный КМЦ «Бонум», Екатеринбург); Заславский Л.Г., д.м.н., профессор (ПСПГМУ им. акад. И.П. Павлова, ЛОКБ, Санкт-Петербург); Исаева Н.В., д.м.н., профессор (КрасГМУ, Красноярск); Кандан Б.М. (ФГБОУ ВО СибГМУ, Томск); Каменских Е.М. (ФГБОУ ВО СибГМУ, Томск); Малкова Н.А., д.м.н. (ОЦ рассеянного склероза, Новосибирск); Михайлов М.П. (ФГБОУ ВО СибГМУ, Томск); Мусаева Р.Б. (ФГБОУ ВО СибГМУ, Томск); Никитин С.С., д.м.н., профессор (МГНЦ им. акад. Н.П. Бочкова, Москва); Новиков Д.В. (ГБУЗ «Приморская ККБ №1», Владивосток); Острова К.А. (ГБУ РО РОКБ Ростов-на-Дону); Попова Н.А. (ГАУЗ ГКБ №7, Казань); Руденко Д.И., д.м.н., профессор (ПСПГМУ им. акад. И.П. Павлова, ГМПБ №2, Санкт-Петербург); Сажнева М.А. (ТГУ им. Г.Р. Державина, Тамбов); Самбу-Хоо С.М. (ФГБОУ ВО СибГМУ, Томск); Смагина И.В., д.м.н., профессор (ДПО ФГБОУ ВО «Алтайский ГМУ» МЗ РФ, Барнаул); Смирнова Ю.В. (ГУЗ «Липецкая РБ», Липецк); Стамо Э.В. (Ставропольская ККБ, Ставрополь); Сорокина Е.А. (КГБУЗ «Краевая клиническая больница», Барнаул); Стучевская Т.Р., к.м.н. (ПСПГМУ им. акад. И.П. Павлова, ГМПБ №2, Санкт-Петербург); Хайрулов М.А. (ГАУЗ РКБ МЗ РТ, Казань); Цыганенко Е.В., к.м.н. (РКБ МЗ Чувашии, Чебоксары); Чекашкина В.В. (ПСПГМУ им. акад. И.П. Павлова, Санкт-Петербург); Шестакова Н.Б. (ОДБ, Тамбов).