

Запрос направлен в 174 федеральных учреждения 15% сообщили об опыте работы с редкими больными

Все учреждения имеют:

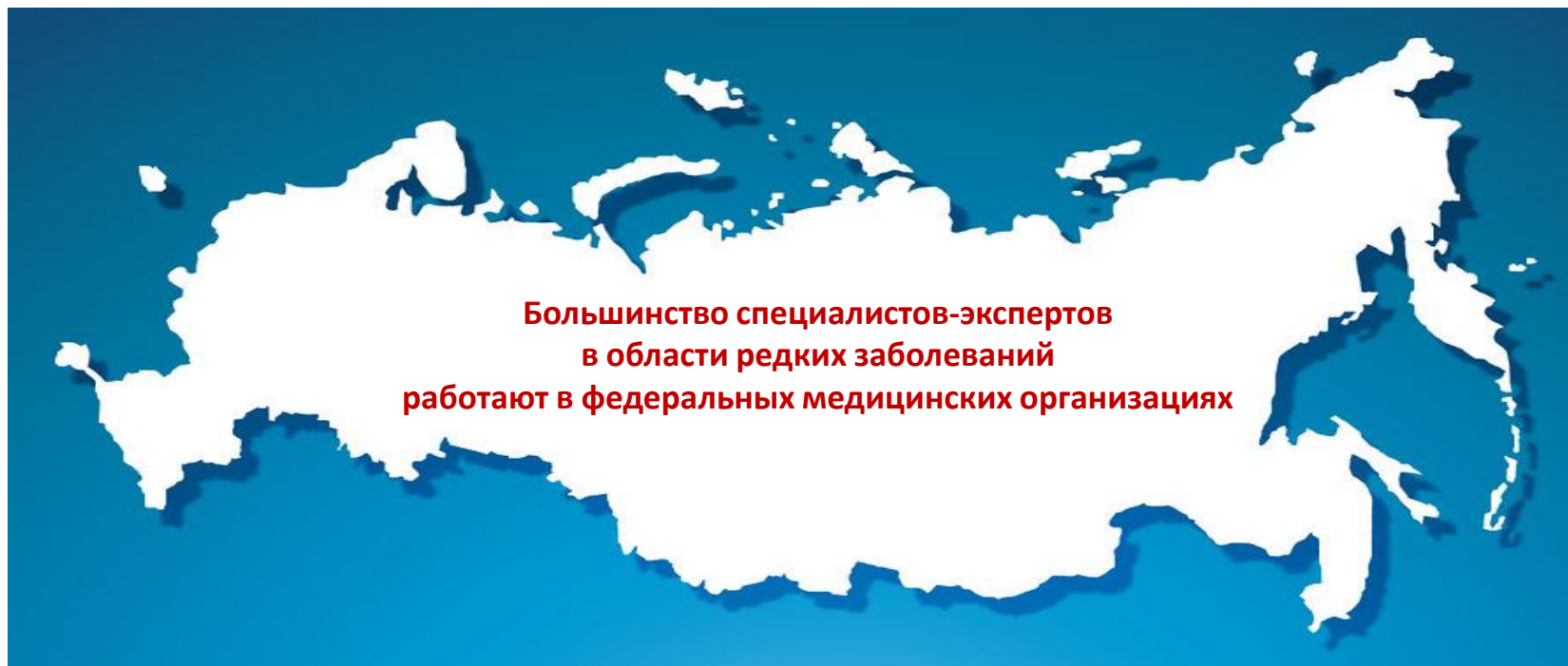
- ✓ Территориальное закрепление
- ✓ Опыт ведения конкретных редких нозологий
- ✓ Статистику обращений/подтвержденных диагнозов/больных получивших терапию
- ✓ СМП и ВМП для взрослых и/или детей
- ✓ Опыт телемедицины: уточнение диагноза, коррекция терапии, решение о госпитализации, определение дальнейшей тактики ведения пациента

Практически все учреждения взаимодействуют друг с другом

- 3/4 учреждений имеют научные публикации по теме РЗ за последние 5 лет
- 2/3 учреждений имеют опыт участия в многоцентровых исследованиях
- Половина учреждений взаимодействуют с зарубежными клиниками по личной инициативе врачей, отдельные учреждения имеют протоколы партнерства
- 2/3 учреждений имеют программы обучения по редким заболеваниям и проводят тематические конференции
- менее половины учреждений участвуют в подготовке клинических рекомендаций для редких заболеваний
- менее половины учреждений имеют членство в российских сообществах по редким болезням, 1/3 - членство в международных сообществах

По результатам опроса органов исполнительной власти в сфере охраны здоровья
Не более 20% пациентов имеют возможность обращаться в федеральные учреждения за рамками своего региона

- **1/3 пациентов** вообще не направляются для оказания СМП и ВМП
- **дети получают все виды помощи чаще, чем взрослые** (85% и 55% соответственно)



- Для оказания качественной медицинской помощи «редким» больным необходимо дальнейшее развитие телемедицинских консультаций
- Работа центров экспертизы по редким заболеваниям нуждается в специальном нормативно-правовом регулировании и дополнительном финансировании

**Цель проекта «РЕДКАЯ ГЕОГРАФИЯ РФ» –
формирование экспертно-организационного контура для маршрутизации пациента с
редким заболеванием в рамках существующей системы организации медпомощи**

**Для дальнейшего формирования взаимодействия между учреждениями разного уровня
мы учитываем:**

- специфику отдельных групп болезней и уже существующие возможности медицинских организаций
- разный уровень подчиненности и финансирования учреждений, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с редкими заболеваниями

Редкая вертикаль

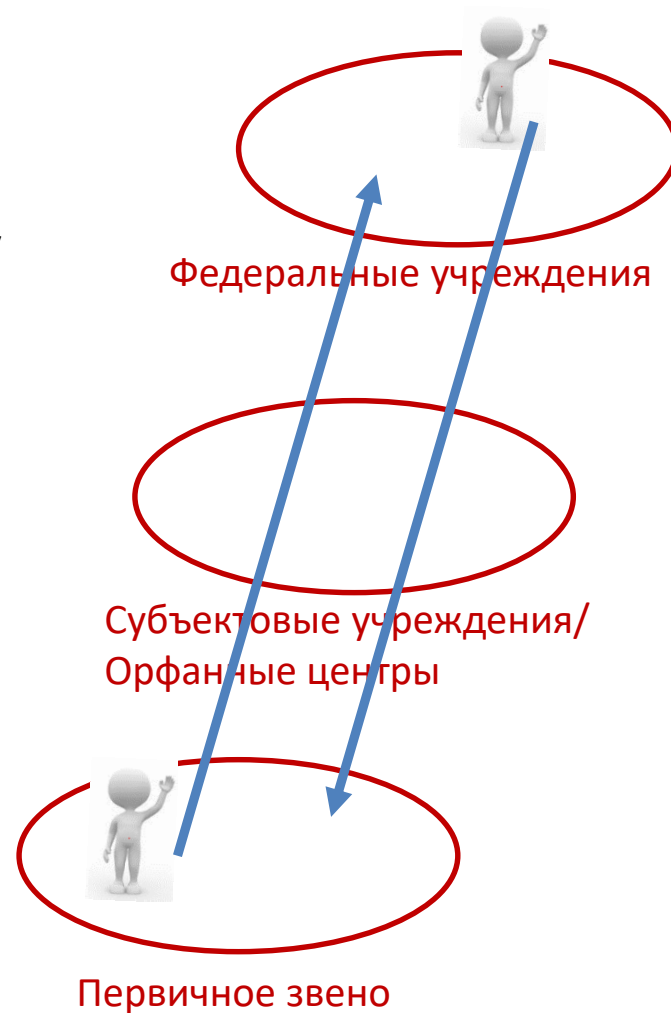
Цель развития - обеспечение равной доступности диагностики, лечения и общего медицинского обслуживания для пациентов с редкими заболеваниями по всей территории РФ

С учетом групп редких заболеваний формируются 3 функциональных уровня взаимодействия:

- **координационный центр** (заместитель министра здравоохранения/департамент в Минздраве России/федеральное учреждение в сфере организации здравоохранения)
- **основные учреждения** (федеральные учреждения с территориальным закреплением). Специалисты основных учреждений по профилю редкого заболевания объединены в высокоспециализированную медицинскую группу, обладающую признанным опытом и экспертизой в оказании медицинской помощи редким больным
- **экспертные центры** (учреждения регионального значения с опытом ведения редкого пациента)

Учреждения имеют **4 степени вовлеченности** в сферу редких заболеваний:

- практическая работа (диагностика и лечение)
- экспертная работа (участие в экспертных советах разного уровня)
- новые технологии (участие в клинических испытаниях, разработке)
- научная и образовательная деятельность (публикации, конференции, обучение)



Результаты опроса пациентов (родителей пациентов)

- Считаю, что редкое заболевание является сложным для диагностики и лечения (95%)
- Были трудности (66%) или некоторые трудности (23%) при постановке диагноза редкого заболевания
- Были трудности (72%) или некоторые трудности (21%) при получении медицинской помощи
- Были трудности (65%) или некоторые трудности (19%) при получении льготного лекарственного препарата
- После обращения за медицинской помощью диагноз редкого заболевания был поставлен в течение месяца (11%), нескольких месяцев (33%), понадобилось более года (55%)
- Диагноз редкого заболевания был поставлен в медицинских организациях региона проживания (40%) или в Федеральной медицинской организации (60%)
- В субъекте проживания не достаточно условий и ресурсов для диагностики редких заболеваний (84%)
- В субъекте проживания не достаточно условий и ресурсов для лечения редких заболеваний (86%)
- Федеральные медицинские организации доступны для диагностики и лечения (28%), доступны только для диагностики и консультирования (29%), малодоступны (30%), не доступны (13%)
- В регионе проживания существует медицинская организация, отвечающая за лечение и наблюдение за пациентами с редкими заболеваниями (14%), все больные редкими болезнями лечатся в разных медорганизациях (67%). Я не знаю о такой организации (19%)
- В регионе проживания организован консилиум врачей разных специальностей с целью консультирования по вопросам диагностики и лечения пациентов с редкими заболеваниями (14%), консилиум не организован (55%). Я не знаю о консилиуме (31%)
- Пациент состоит на диспансерном наблюдении по редкому заболеванию (57%), не состоит (43%)
- Пациент получал консультацию по поводу диагностики и лечения редкого заболевания дистанционно с применением телемедицинских технологий (17%). Пациент таких консультаций не получал (83%)
- Пациент считает возможным применение телемедицинских консультаций при необходимости (82%). Пациенту нужны только очные консультации (18%)

293 редкие болезни встречаются на территории РФ

**28 редких заболеваний включены в программы
госгарантий**

**еще более 50 редких заболеваний имеют
зарегистрированную в РФ
лекарственную терапию**

НО

**такая терапия гарантирована за счет фонда «Круг добра»
только детям**

Наибольшее количество «выпускников» по нозологиям 2024-2025

Преимущественно не инвалиды
Нейрофиброматоз I типа
~ 20 млн.руб

г. Москва	10
г. Санкт-Петербург	8
Оренбургская область	3
Свердловская область	3
Воронежская область	2
Иркутская область	2
Калининградская область	2
Кемеровская область	2
Липецкая область	2
Московская область	2
Ростовская область	2
Удмуртская Республика	2
Чувашская Республика	2
Красноярский край	1
Ленинградская область	1
Нижегородская область	1
Новгородская область	1
г. Байконур	1
Пермский край	1
Приморский край	1
Республика Бурятия	1
Республика Крым	1
Республика Тыва	1
Смоленская область	1
Ставропольский край	1
Тюменская область	1
Хабаровский край	1
Ханты-Мансийский АО - Югра	1
ИТОГО	57

Всего выйдет 547 больных

Большое количество взрослых в регионах
Спинальная мышечная атрофия
~ 17-20 млн.руб

г. Москва	12
Ростовская область	6
Республика Башкортостан	5
Московская область	5
Республика Крым	5
г. Санкт-Петербург	4
Иркутская область	4
Новосибирская область	4
Калининградская область	3
Нижегородская область	3
Ульяновская область	3
Республика Марий Эл	1
Пензенская область	1
Тверская область	1
Тюменская область	1
Ханты-Мансийский автономный округ - Югра	1
Ярославская область	1
Амурская область	1
Владимирская область	1
Волгоградская область	1
Воронежская область	1
Рязанская область	1
Самарская область	1
Сахалинская область	1
Свердловская область	1
Смоленская область	1
Ставропольский край	1
Томская область	1
Удмуртская Республика	1
Хабаровский край	1
Алтайский край	1
Белгородская область	1
г. Севастополь	1
Кабардино-Балкарская Республика	1
Калужская область	1
Кемеровская область	1
Костромская область	1
Краснодарский край	1
Красноярский край	1
Ленинградская область	1
Оренбургская область	1
Пермский край	1
Приморский край	1
Республика Бурятия	1
Республика Карелия	1
Республика Саха (Якутия)	1
Республика Татарстан (Татарстан)	1
ИТОГО	100

Заболевание в программе ВЗН
Муковисцидоз
от 11 млн.руб

Московская область	23
г. Москва	21
Свердловская область	8
г. Санкт-Петербург	7
Краснодарский край	7
Нижегородская область	6
Ростовская область	2
Самарская область	2
Республика Татарстан (Татарстан)	2
Алтайский край	2
Омская область	2
Ярославская область	2
Тверская область	2
Томская область	2
Ульяновская область	2
Владимирская область	2
Волгоградская область	2
Красноярский край	2
Ленинградская область	2
Новосибирская область	1
Оренбургская область	1
Челябинская область	1
Чувашская Республика - Чувашия	1
Пензенская область	1
Приморский край	1
Республика Башкортостан	1
Республика Бурятия	1
Ивановская область	1
Воронежская область	1
Забайкальский край	1
Кемеровская область	1
Костромская область	1
Республика Калмыкия	1
Республика Крым	1
Саратовская область	1
Ставропольский край	1
Тульская область	1
Удмуртская Республика	1
Ханты-Мансийский автономный округ - Югра	1
Тюменская область	1
Вологодская область	1
Иркутская область	1
Калининградская область	1
Калужская область	1
Камчатский край	1
Кировская область	1
Липецкая область	1
Республика Северная Осетия - Алания	1
Хабаровский край	1
ИТОГО	177

«Выпускники» фонда «Круг добра» 2024-2025 гг. (чел.)

- Алтайский край - 10
- Амурская обл. - 2
- Еврейская АО
- Забайкальский край - 2
- Иркутская обл. - 12
- Камчатский край - 1
- Кемеровская обл. - 6
- Красноярский край - 5
- Магаданская обл.
- Новосибирская обл. - 8
- Омская обл. - 5
- Приморский край - 9
- Республика Алтай
- Республика Бурятия - 5
- Республика Саха (Якутия) - 4
- Республика Тыва - 2
- Республика Хакасия - 1
- Сахалинская обл. - 2
- Томская обл. - 8
- Хабаровский край - 4

- **ФКД не учитывает наличие инвалидности у больного, так как это не значимый критерий для лекобеспечения**

в субъекте «инвалидность» – единственный критерий для получения больным лекарственной терапии

За пределами ФКД повзрослевший ребенок попадает в иную систему координат – он должен стать инвалидом, борющимся за лекарственный препарат

Учет пациентов* в регистрах

Нет федерального регистра, в который могут быть включены «выпускники» фонда «Круг Добра», учтенные ранее в его информационном ресурсе. В большинстве случаев сведения ФКД и регионов коррелируют, но:

- Брянская, Владимирская и Курганская области, Республика Тыва **не ожидают выхода** пациентов из ФКД в 2024-2025 гг., однако по данным фонда это 2/8/2/2

ВСЕГО 14 «редких» больных

- Воронежская (1 СМА),), Пензенская (1 СМА), Ростовская (1 МВ), Саратовская (1НФ), Свердловская (1НФ), Тамбовская (1НАО, 1НБ), Томская (1МВ, 1НБ), Тюменская (1РС), Челябинская (1ХВДП) области, Забайкальский (1 МВ), Ставропольский (1 ПИД, 1НФ) края Республик Калмыкия (1 МВ, 1 СЗЛ), Коми (+1 ТС), Татарстан (+5 МВ, +1 ФКУ), Удмуртия (+1МВ, +1НФ), Чечня (1ОМЛ) при планировании объемов помощи **возможно учли не всех «выпускников» ФКД 20214-2025 гг.**

ВСЕГО 26 «редких» больных

- Кировская (+6 больных), Новосибирская (+18 больных/10 диагнозов), Оренбургская (+3 больных) Тверская (+1 больной), Ульяновская (+1 больной) области, Республика Ингушетия (+1 больной), Хабаровский (+1 больной) край, ХМАО (+3 больных) – регионы, которые **ожидают БОльшее количество больных, чем заявлено ФКД.**

ВСЕГО 34 «редких» больных

В масштабах страны «потеряли» немного пациентов,

но

для больного - это утрата качества жизни,

для регионального здравоохранения - вероятные судебные разбирательства

19+ в субъектах РФ

Условие лекобеспечения	РЕГИОН 1	РЕГИОН 2	РЕГИОН 3	РЕГИОН 4
<u>Наличие диагноза</u>	<u>ПП№403</u> в 2023 г.: 243 больных бюджет ~150 млн.руб.,	<u>ПП№403</u> в 2023 г.: 318 больных бюджет ~168 млн.руб.,	<u>ПП№403</u> в 2023 г.: 402 больных бюджет ~510 млн.руб.,	<u>ПП№403</u> в 2023 г.: 349 больных бюджет ~718 млн.руб.,
<u>Наличие инвалидности</u>	<u>ПП№890</u> в 2023 г.: 155 тыс.льготников бюджет ~1,5 млрд.руб	<u>ПП№890</u> в 2023 г.: 8,9 тыс.льготников бюджет ~1,4 млрд.руб	<u>ПП№890</u> в 2023 г.: 146 тыс.льготников бюджет ~3,4 млрд.руб	<u>ПП№890</u> в 2023 г.: 204 тыс.льготников бюджет ~1,9 млрд.руб
<u>Наличие диагноза</u>	<u>Выпускники ФКД 2024-2025</u> 10 больных ~610 млн.руб.	<u>Выпускники ФКД 2024-2025</u> 5 больных ~80 млн.руб.	<u>Выпускники ФКД 2024-2025</u> 16 больных ~300 млн.руб.	<u>Выпускники ФКД 2024-2025</u> 24 больных ~400 млн.руб.

В 2023 г. 57 субъектов на взрослых «редких» больных за рамками госпрограмм
потратили 12,1 млрд.руб. (на 40% больше, чем в 2022 г.)

лекарственной терапией обеспечено 10 076 взрослых больных (на 16% больше, чем в 2022 г.)

В 2024 г. +5 млрд.руб. потребность на «выпускников» фонда «Круг добра»

**Обратить внимание на наличие российских препаратов и возможность
предоставить лекарственную терапию бОльшему числу «редких» больных**