



ВОЗРОЖДЕНИЕ



КООРДИНАЦИОННЫЙ ЦЕНТР  
**ПРОПОМОШЬ**



КОМИССИЯ ГС ПАРТИИ  
«ЕДИНАЯ РОССИЯ»  
ПО ЗАЩИТЕ МАТЕРИНСТВА, ДЕТСТВА И ПОДДЕРЖКЕ СЕМЬИ

Яндекс

TrueConf



# Ревматическое заболевание Первые шаги после постановки диагноза: как адаптироваться семье

Алексеева Екатерина Иосифовна

Руководитель НИИ детской ревматологии, Заведующая ревматологическим отделением ФГАУ «НМИЦ  
здравоохранения детей» Минздрава России, Директор Клинического института детского здоровья им. Н.Ф. Филатова

Первого МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)

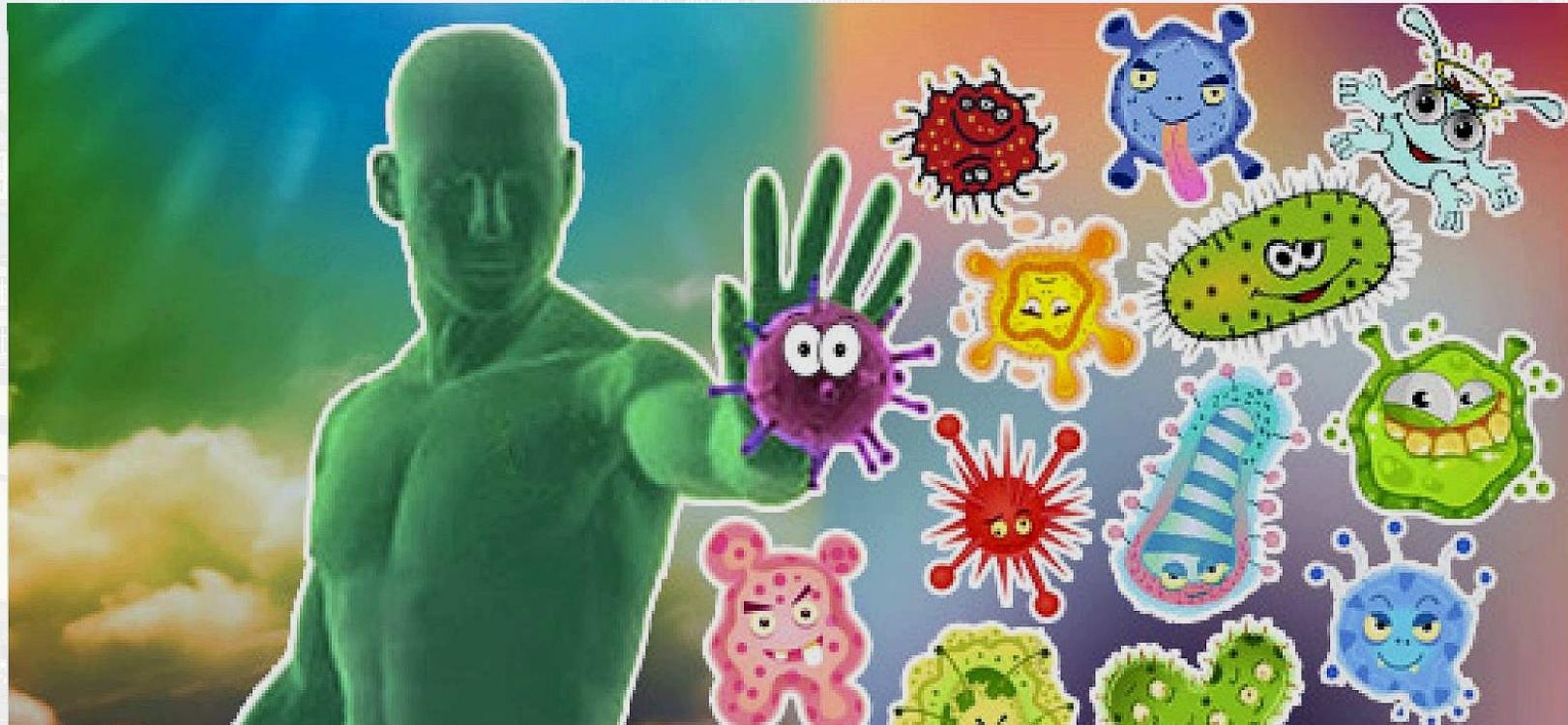
Главный внештатный детский специалист ревматолог Минздрава России



**Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей**

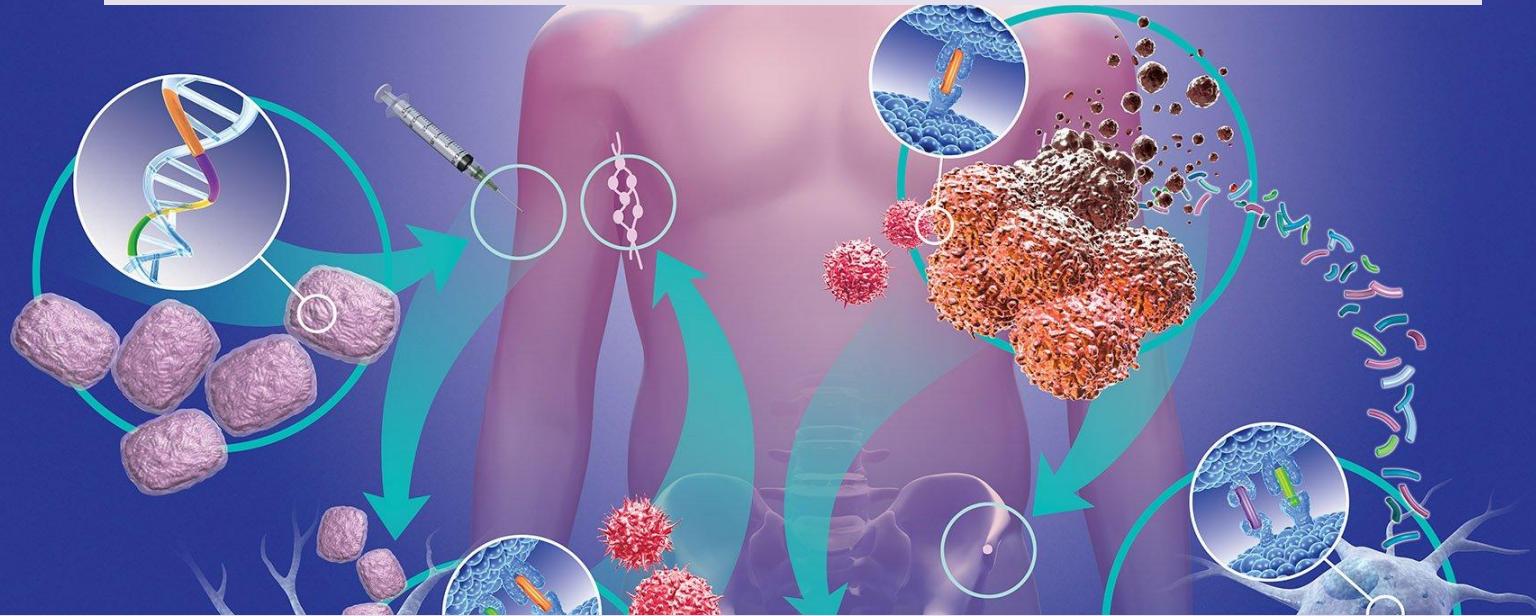
Федеральное государственное автономное учреждение Министерства здравоохранения Российской Федерации

# Иммунитéт (лат. *immunitas* — освобождение)



Способность организма поддерживать свою биологическую индивидуальность путём распознавания и удаления чужеродных веществ и клеток (в том числе болезнетворных бактерий и вирусов, а также собственных видаизменённых и опухолевых клеток)

# Иммунная система



**Система биологических структур и процессов организма,  
обеспечивающая его защиту**

**от инфекций, токсинов и злокачественных клеток**

**Должна распознавать широкий спектр патогенов —  
от вирусов до многоклеточных червей — и отличать их от  
собственных здоровых тканей организма**

# Иммунная система

Врожденная



Приобретенная

Иммунный ответ

Клеточный

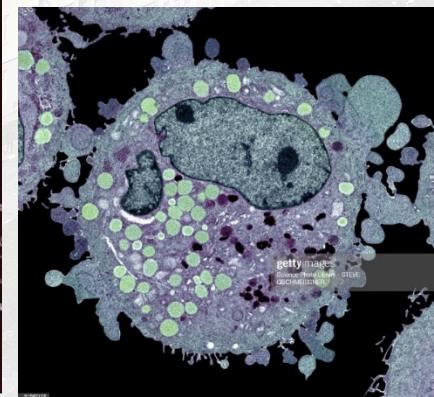
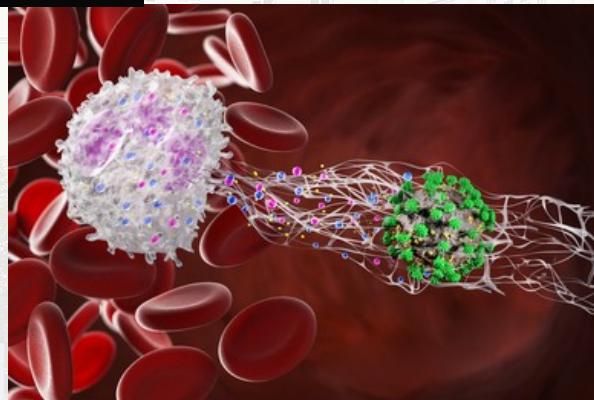
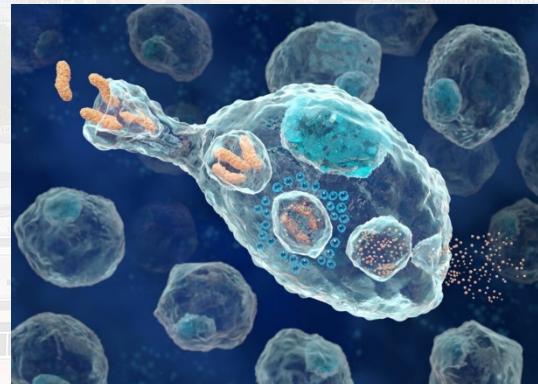
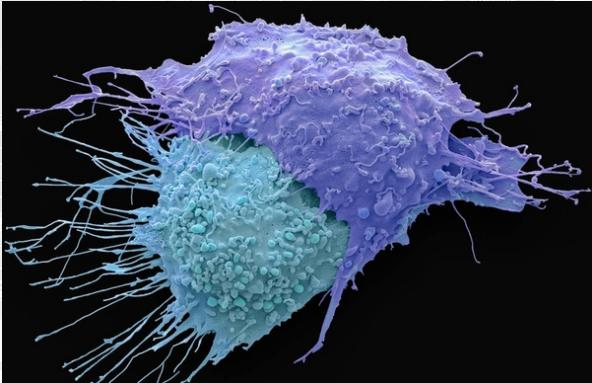
Гуморальный

# Врожденная иммунная система

- Наследственно закрепленная система защиты многоклеточных организмов от микроорганизмов, а также продуктов поврежденных структур организма
- Факторы врожденного иммунитета передаются по наследству, кодируются генами, не меняются в течение жизни

# Клетки врожденной иммунной системы

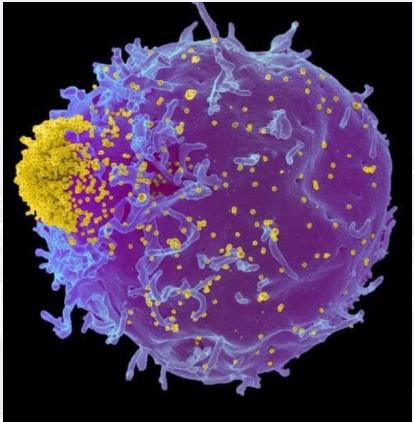
- Лейкоциты, моноциты, макрофаги, дендритные клетки, NK-клетки, тучные клетки и др.



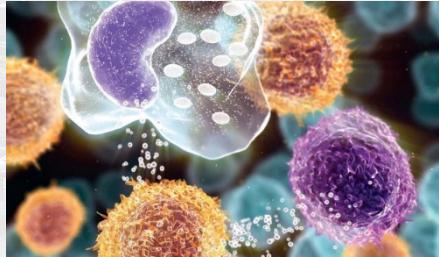
# Приобретенная иммунная система

- Система, обеспечивающая способность организма обнаруживать и уничтожать чужеродные и потенциально опасные микроорганизмы (или молекулы токсинов), которые попадали в организм ранее
- Результат работы системы высокоспециализированных клеток (лимфоцитов), расположенных по всему организму

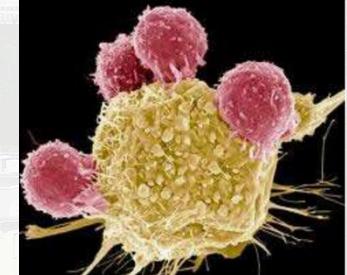
# Участники приобретенной иммунной системы



Лимфоциты  
образуются в  
костном мозге  
Созревают в  
тимусе



Т-киллеры (убийцы)



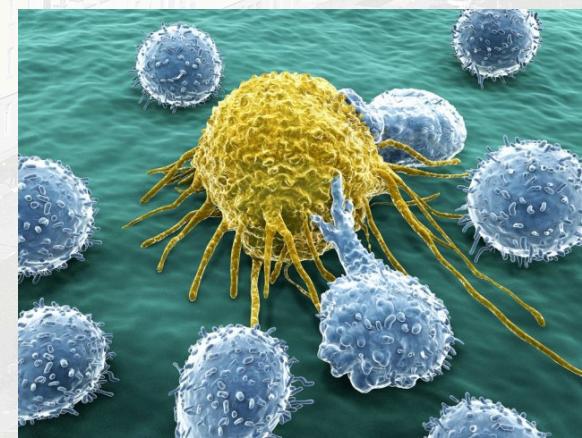
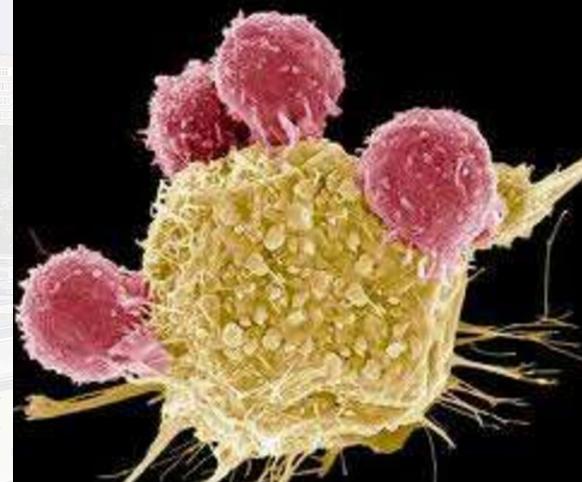
Т - супрессоры (угнетатели)

Т-хелперы (помощники)

# Участники приобретенной иммунной системы

## Т-лимфоциты

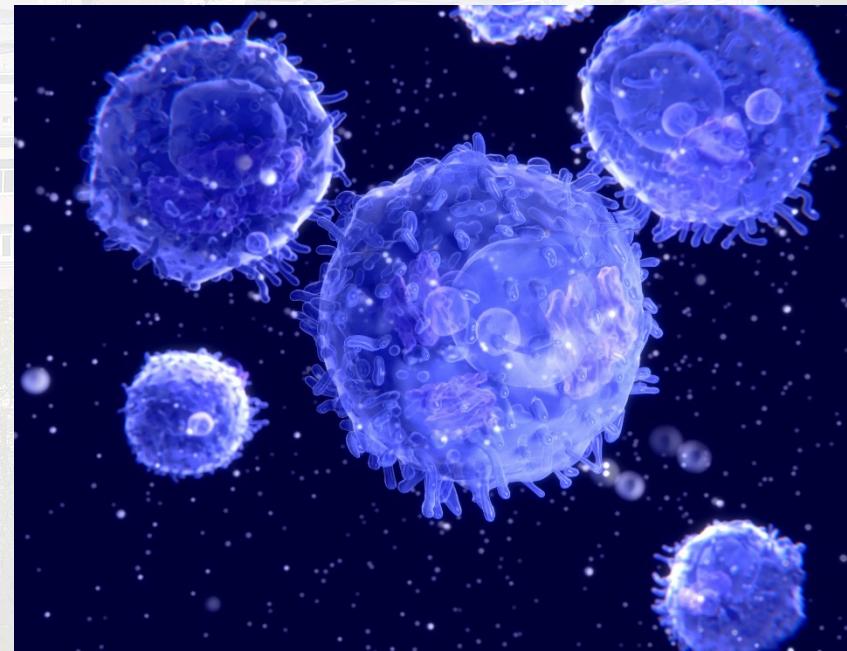
- Т-киллеры (убийцы)
  - уничтожают
    - повреждённые клетки собственного организма
    - клетки, поражённые внутриклеточными паразитами (вирусы и некоторые виды бактерий), опухолевые клетки
  - главный компонент антивирусного иммунитета



# Участники приобретенной иммунной системы

## Т-лимфоциты

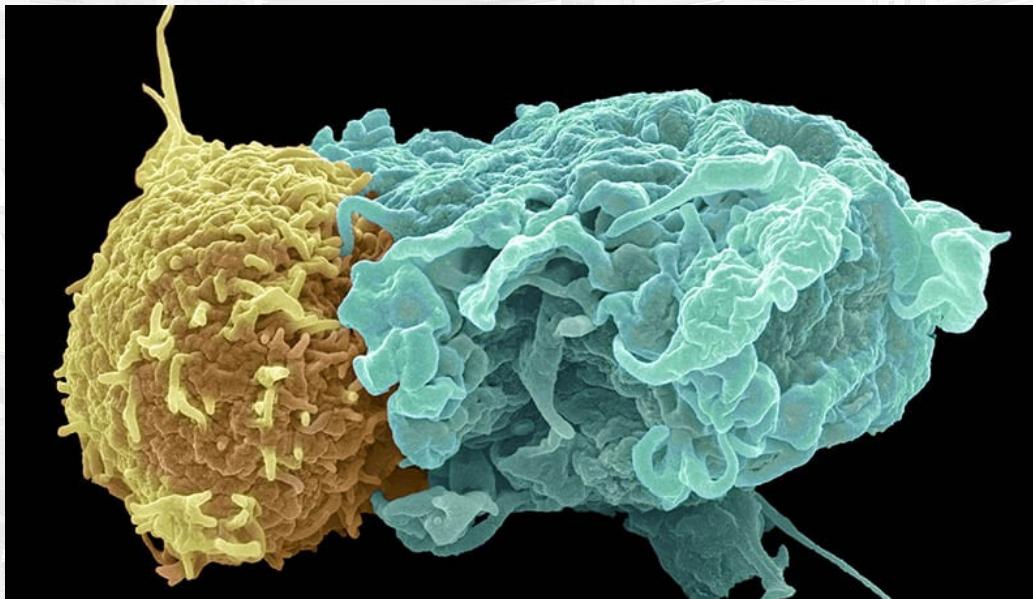
- Т-хелперы (помощники)
  - активируют Т-киллеры, В-лимфоциты, моноциты, NK-клетки
  - распознают антигены



# Участники приобретенной иммунной системы

## Т-лимфоциты

- Т-супрессоры (угнетатели)
  - контролируют силу и продолжительность иммунного ответа через регуляцию функции Т-хелперов и Т-киллеров



# Участники приобретенной иммунной системы

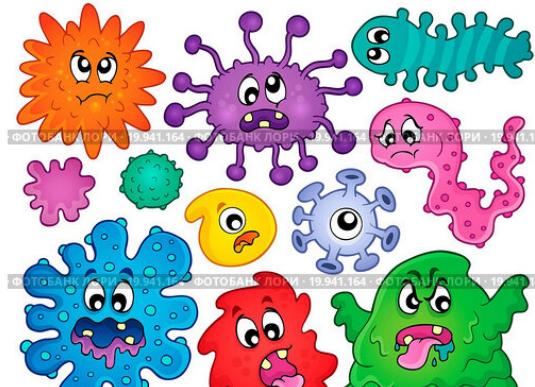
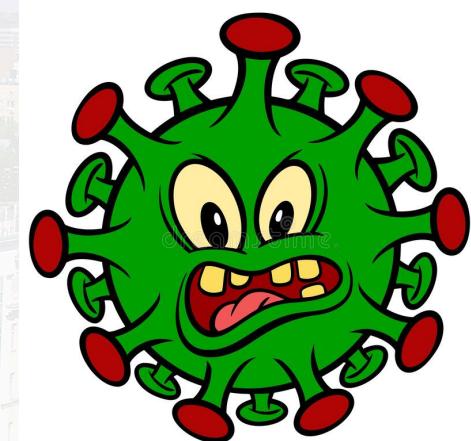
## В-лимфоциты

- В-лимфоциты (В-клетки, от *bursa fabricii* птиц, где впервые были обнаружены)
  - обеспечивают гуморальный иммунный ответ
  - превращаются в плазматические клетки, способные к продукции антител
  - превращаются в В-клетки памяти
  - выступают в качестве антигенпрезентирующих клеток (клеток, показывающих Т-лимфоцитам чужеродный агент)



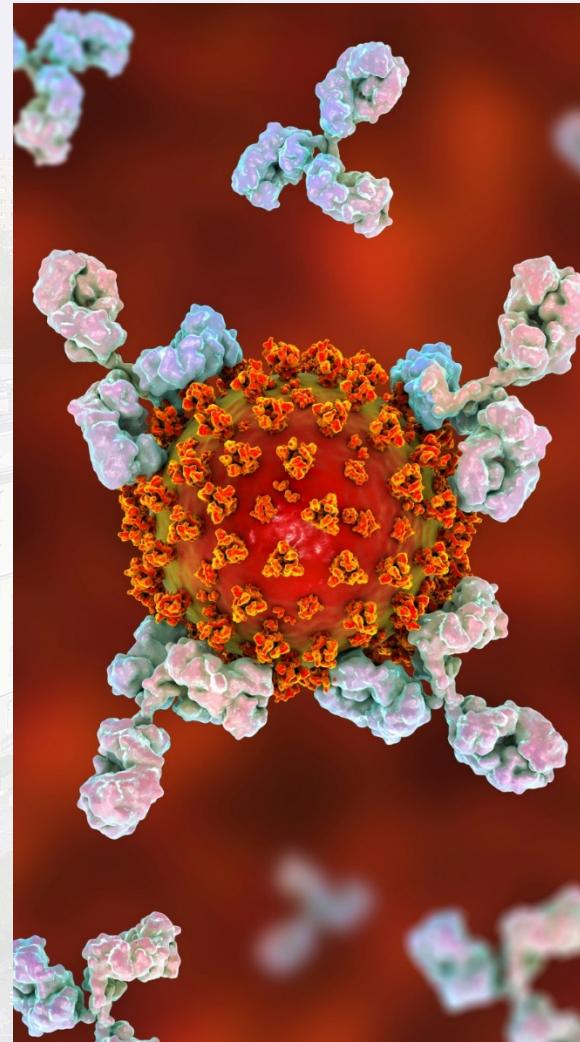
# Антиген (англ. Antigen, antibody generator «производитель антител»)

- Вещество, которое иммунная система рассматривает как чужеродное и даёт на него иммунный ответ с целью его устраниить
- Обычно в качестве антигенов выступают макромолекулы белков в том числе входящие в состав болезнетворных микроорганизмов и вирусов, опухолевых клеток



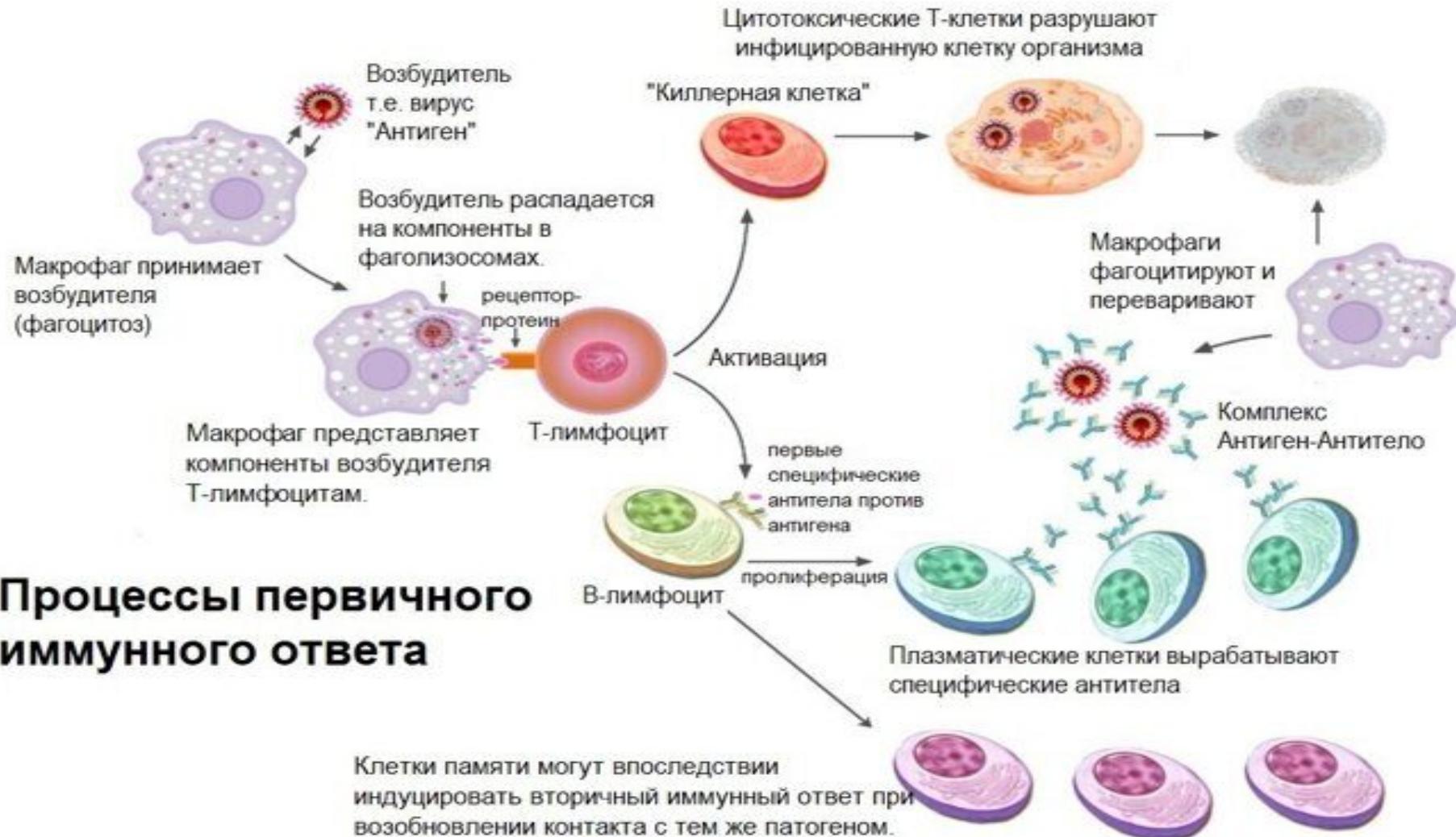
# Антигены

- Иммуноглобулины
  - белки плазмы крови
  - выделяются плазматическими клетками
  - служат для нейтрализации клеток патогенов (бактерий, грибов, многоклеточных паразитов) и вирусов, белковых ядов и др.
  - распознают уникальный элемент патогена, отсутствующий в самом организме — антиген, а в пределах данного антигена — определённый его участок



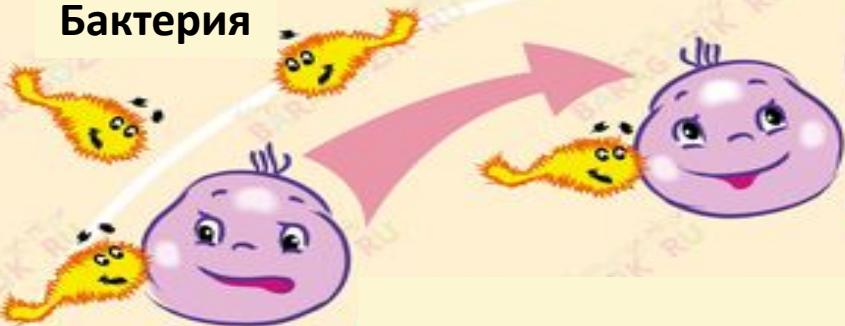
# Иммунный ответ

- Сложная многокомпонентная, кооперативная реакция иммунной системы организма, вызванная антигеном, уже распознанным как чужеродный и направленная на его вытеснение (уничтожение)
- Действует на вторжение болезнетворных микроорганизмов в организм (бактерии, вирусы, грибки, паразиты) или на патологически изменённые клетки собственного тела (злокачественная опухоль)



## Процессы первичного иммунного ответа

Бактерия



В-клетка

1. В-л обнаруживает АГ

Т-клетка

Клетка памяти

2. В-л ждет сигнала от Т-л

3. В-л делится на клетку  
памяти и плазмоцит

## Гуморальный иммунный ответ

5. Макрофаг поглощает  
бактерии, помеченные АТ

Макрофаг

Плазмоцит

6. Клетка памяти содержит  
информацию о пришельце.  
Иммунитет при следующем  
вторжении пришельца  
быстро ответит

4. Плазмоцит продуцирует  
АТ, которые прикрепляются к  
«пришельцам»



# Цитокины

- Небольшие белковые регуляторные молекулы
- Выделяются на поверхность клетки и взаимодействует с находящейся рядом клеткой
- Активны в очень малых концентрациях
- Выделяются Т и В- лимфоцитами, макрофагами, гранулоцитами и др.
- Регулируют взаимодействие клеток организма
- Определяют выживаемость клеток, стимуляцию или подавление их роста, дифференциацию, функциональную активность и гибель
- Обеспечивают согласованность действия иммунной, эндокринной и нервной систем в нормальных условиях и в ответ на патогенные воздействия



# Роль врожденного и приобретенного иммунитета в борьбе с инфекцией



# Иммунный ответ

Может возникать против нормальных клеток организма, когда собственные вещества организма ошибочно воспринимаются как чужеродные  
(автоиммунные заболевания)

# Аутоиммунные заболевания

Обширный класс разнородных по клиническим проявлениям заболеваний, развивающихся вследствие патологической выработки аутоиммунных антител или размножения аутоагрессивных клонов киллерных клеток против здоровых, нормальных тканей организма, приводящих к повреждению и разрушению нормальных тканей и к развитию аутоиммунного воспаления

# Ревматические заболевания

Группа болезней, протекающих преимущественно с системным или локальным поражением соединительной ткани. К ним относятся патологии, которые поражают суставы, мышцы, сухожилия и другие ткани опорно-двигательного аппарата, а также внутренние органы.

# Почему сейчас? Проблема, которая скрыта от глаз

ВСЕГО  
**69 176 детей**

**Рост на 58%**

(по сравнению с 2000 г.)

**В 2024 г. ВПЕРВЫЕ ЗАБОЛЕЛИ  
18 888 детей**

**Рост на 38 %**

(по сравнению с 2000 г.)

Ежегодно тысячи детей сталкиваются с заболеваниями, которые могут остаться незамеченными

Ревматические и аутовоспалительные заболевания нередко диагностируются поздно, когда болезнь уже нанесла непоправимый ущерб

Ранняя диагностика и лечение — путь к достижению ремиссии и высокому качеству жизни наравне со сверстниками

# С чем Вы столкнулись?

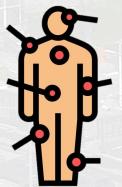
## РЕВМАТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ (РЗ)

Иммуноагрессивные заболевания  
мультифакторной природы

Иммунная система атакует  
собственные ткани, принимая их  
за чужеродные

Характеризуются поражением  
опорно-двигательного аппарата,  
кожи, внутренних органов,  
нервной системы

Могут быть семейные случаи



# Какие ревматические заболевания существуют?

## Системные васкулиты

Узелковый полиартериит

Гранулематоз Вегенера

Артериит Такаясу

Гемморагический васкулит  
(пурпурा Шенлейн-Геноха)

Синдром Черджа-Стросс

Болезнь Кавасаки

Другие

## Ревматические заболевания



## Системные поражения соединительной ткани

Системная красная волчанка

Ювенильный  
дерматополимиозит

Системный склероз

Другие



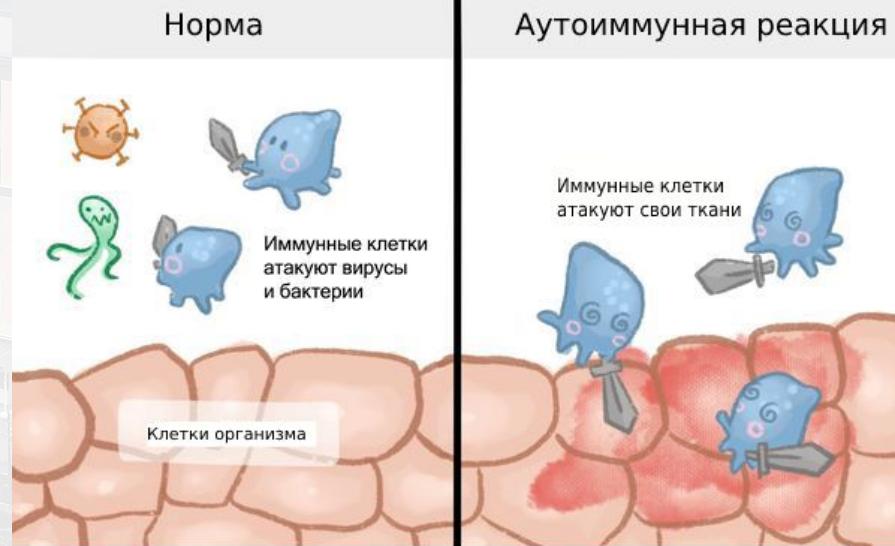
## Ювенильный артрит

# Почему возникают ревматические заболевания: как организм атакует сам себя

Ключевая причина: в настоящее время неизвестна  
Заболевания мультифакторной природы

Предрасположенность к развитию  
аутоиммунных заболеваний

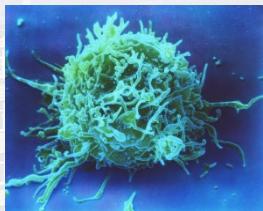
+  
Факторы окружающей среды  
(травма, инфекция, инсоляция)



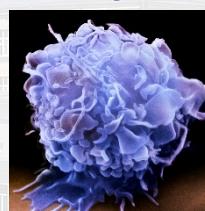
# Почему возникают ревматические заболевания: как организм атакует сам себя

## Ключевые игроки

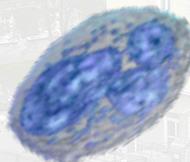
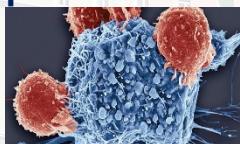
Т-лимфоциты



В лимфоциты



Натуральные киллеры



Дендритные клетки

Макрофаги Фибробласты Моноциты

## Что происходит в организме ребенка?

Интерлейкины  
(ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-17,  
ИЛ-18, ИЛ-23, ИЛ-  
12, ИЛ-13)

Интерферон-Ү

Фактор некроза опухоли-α



# С чем Вы столкнулись?

## РЕВМАТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ (РЗ)

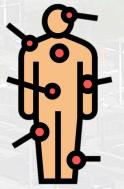
Иммуноагрессивные заболевания мультифакторной природы



Иммунная система атакует собственные ткани, принимая их за чужеродные



Характеризуются поражением опорно-двигательного аппарата, кожи, внутренних органов, нервной системы



Могут быть семейные случаи



## АУТОВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ (АВЗ)

Редкие, генетически обусловленные состояния, связаны с наличием патологических изменений гена



Активация воспалительных путей без очевидной причины



Характеризуются рецидивирующими лихорадкой и симптомами, похожими на РЗ, при отсутствии аутоиммунных маркеров или инфекционных причин



Семейные случаи – часто

# Какие аутовоспалительные заболевания существуют?

Криопирин-ассоциированные  
периодические синдромы  
(CAPS)



Семейная  
средиземноморская  
лихорадка

Синдром дефицита  
мевалонаткиназы  
(HIDS)

Болезнь Бехчета



Аутовоспалительные  
заболевания



Синдром Блау



Периодический синдром,  
ассоциированный с мутацией  
гена рецептора фактора некроза  
опухоли  
(TRAPS)

Недифференцированные  
АВЗ



# Почему возникают аутовоспалительные заболевания: как организм атакует сам себя

КЛЮЧЕВОЙ ПРИЧИНА: ИЗМЕНЕНИЕ НУКЛЕОТИДНОЙ ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТИ В ГЕНАХ

*MEFV*

Семейная  
средиземноморская  
лихорадка

*NLRP3*

Криопирин-  
ассоциированные  
периодические синдромы

*MVK*

Синдром дефицита  
Мевалонаткиназы/гипер-  
IgD синдром

*TNFRSF1A*

Периодический синдром,  
ассоциированный  
с рецептором ФНО- $\alpha$

НАРУШЕНИЕ НОРМАЛЬНОЙ ФУНКЦИИ ВРОЖДЕННОГО ИММУНИТЕТА  
ИЗ-ЗА ПОЛОМКИ БЕЛКОВ

Избыточная неконтролируемая активация инфламмасом  
 $\uparrow\uparrow\uparrow$  увеличение продукции интерлейкина-1



# Как заподозрить ревматическое заболевание?



Утренняя скованность –  
ребенок «расхаживает»  
по утрам

Визуальные изменения суставов  
(припухлость, отек)

Изменения подвижности суставов  
(ребенок не может выполнить  
привычные действия, щадит  
пораженный сустав, контрактуры)

Боли в спине после статичного  
положения (после сна, за партой)

Боли в мышцах

Мышечная слабость  
(трудно подниматься по лестнице,  
встать, одеться)



Лихорадка



Высыпания,  
усиливающиеся при  
пребывании на солнце

Онемение и/или посинение, и/или  
побеление пальцев рук и ног

Язвочки на коже и слизистых

Пятнистые и/или геморрагические,  
псориатические высыпания

Изменение мимики, формы лица



Потеря массы тела

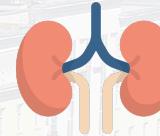
Боли в животе, кровь в  
стуле



Изменения в  
анализах крови

Кровотечение из носа

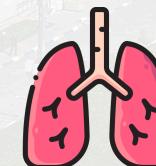
Обильные менструации



Изменение цвета  
мочи

Изменения в анализах мочи

Отеки на лице и ногах



Кашель, одышка

Осиплость голоса

Чувство нехватки воздуха

# Как заподозрить аутовоспалительное заболевание?



Рецидивирующие  
необъяснимые  
неинфекционные эпизоды  
лихорадки  
(3 эпизода за 6 месяцев  
+промежуточный период без  
клинических проявлений)



Эпизоды  
**могут быть**  
**спровоцированы**  
Специфическими  
раздражителями  
(переохлаждение, физические  
нагрузки, вакцинация)



Эпизоды характеризуются  
специфическими  
признаками: сыпь, боль  
в суставах, сильная боль  
в животе/груди,  
конъюнктивит,  
неврологические  
симптомы



Каждый эпизод протекает предсказуемо и характерно  
= **общий характер эпизодов**



Семейный анамнез аутовоспалительных  
заболеваний или амилоидоза

**≥2 ПРИЗНАКОВ ПОДОЗРЕНИЕ НА АУТОВОСПАЛИТЕЛЬНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ**

# Диагностика ревматических и аутовоспалительных заболеваний

Дифференциальный  
диагностический поиск

Жалобы, анамнез, осмотр



Обязательные лабораторные и инструментальные  
исследования



Лабораторные и инструментальные исследования  
по показаниям



Консультации специалистов  
(обязательные и по показаниям)



Установка диагноза по результатам комплексного обследования,  
назначение лечения, диспансерное наблюдение

# О чем важно сообщить врачу?

Время



- Дата появления и порядок появления симптомов
- **ВАЖНО:** даже самый незначительный для Вас симптом может являться «ключом» к диагнозу
- **НЕ УТАИВАЙТЕ ИНФОРМАЦИЮ ОТ ВРАЧА**

Связь



- Что предшествовало заболеванию (инфекция, стресс, переохлаждение, инсоляция, травма)

Лечение



- Когда, куда и к кому обращались за медицинской помощью
- Какие лекарственные препараты и немедикаментозные методы лечения применялись
- **ПРИМЕНЯЛИСЬ ЛИ ГЛЮКОКОРТИКОИДЫ**

# Путь к диагнозу

Круг  
дифференциаль-  
но-  
диагностического  
поиска

Аутовоспалительные  
заболевания

Ревматические  
заболевания

Воспалительные  
заболевания  
кишечника

Онкологические  
заболевания

Туберкулез

Инфицированность  
ВИЧ, гепатитом В и С

Остеомиелит  
(острый и хронический)

Инфекционные  
заболевания

Первичные  
иммунодефицитные  
состояния

Гематологические,  
лимфопролиферативные  
заболевания

# Путь к диагнозу

## Необходим мультидисциплинарный подход



# КАК? КОМАНДНАЯ РАБОТА



- Обращение за медицинской помощью
- Своевременная диагностика и лечение
  - Доверие к специалисту
- Соблюдение рекомендаций лечащего врача
- Контроль эффективности и безопасности терапии

# Основные принципы лечения

Контроль  
над клиническими  
симптомами

Контроль  
над воспалением

Профилактика и  
лечение  
осложнений

Скрининг  
нежелательных  
явлений

**ГЛАВНАЯ ЦЕЛЬ – ДОСТИЖЕНИЕ И ПОДДЕРЖАНИЕ РЕМИССИИ**

Регулярная  
оценка эффекта  
лечения  
с коррекцией  
при необходимости

Регулярное  
исследование  
маркеров  
воспаления  
и коррекция  
лечения

Коррекция терапии  
до тех пор, пока  
цель не будет  
достигнута

Реабилитация

# Что в арсенале «детского» ревматолога?

Нестероидные  
противовоспалительные  
препараты

Иммунодепрессанты

Генно-инженерные  
биологические препараты

Ингибиторы янус-киназ

Глюкокортикоиды

9

ИММУНОДЕПРЕССАНТОВ

4

ИНГИБИТОРА ЯНУС-КИНАЗ

12

ГЕННО-ИНЖЕНЕРНЫХ  
БИОЛОГИЧЕСКИХ  
ПРЕПАРАТОВ

# Как определяется тактика лечения?

Выбор препарата или их комбинации проводится на основе

- клинических рекомендаций
- данных реальной клинической практики
- учитываются:

Заболевание

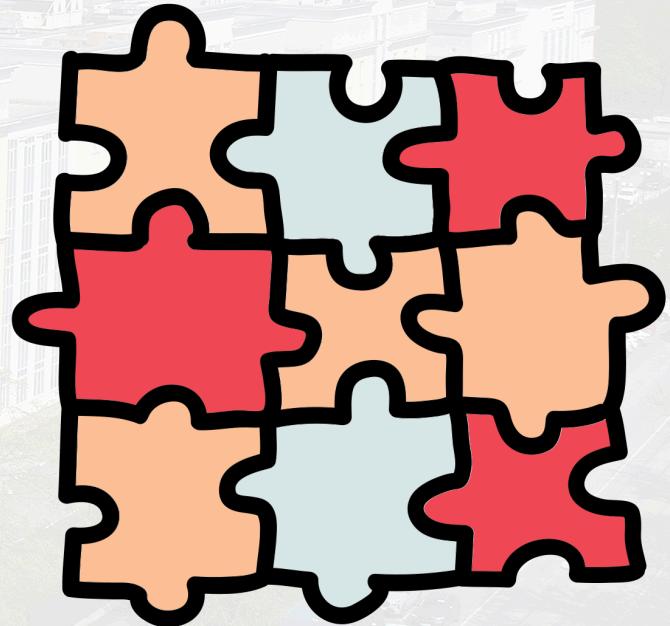
Возраст ребенка

Эффективность и безопасность  
препарата

Способ введения препарата

Индивидуальная  
чувствительность

Доступность  
терапии



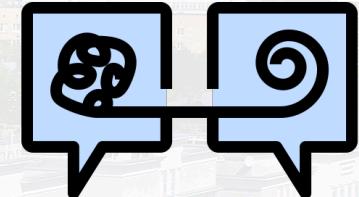
# Какие немедикаментозные методы лечения и реабилитации?



Лечебная  
физкультура



Физиотерапия



Психолого-  
педагогическая служба

# Что говорит закон?

Основные документы, определяющие оказание медицинской помощи детям по профилю «Ревматология»

**Федеральный закон  
"Об основах охраны  
здравоохранения граждан в  
Российской  
Федерации" от  
21.11.2011 N 323-ФЗ**



Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации

Принят Государственной Думой  
9 ноября 2011 года

Одобрен Советом Федерации  
1 ноября 2011 года

**Приказ Министерства  
здравоохранения РФ от 25.10.2012 г.  
N 441н "Об утверждении Порядка  
оказания медицинской помощи  
детям по профилю "ревматология"**



Министерство здравоохранения Российской Федерации  
ПРИКАЗ  
от 25 октября 2012 г. N 441н  
ОБ УТВЕРЖДЕНИИ ПОРЯДКА  
ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЬЯМ ПО ПРОФИЛЮ "РЕВМАТОЛОГИЯ"

Зарегистрирован в Министерстве юстиции Российской Федерации 25 декабря 2012 г. № 62670

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ  
от 25 октября 2012 г. N 441н  
ОБ УТВЕРЖДЕНИИ ПОРЯДКА  
ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЬЯМ ПО ПРОФИЛЮ "РЕВМАТОЛОГИЯ"

Согласован изменим. документом  
(в ред. Приказа Министерства здравоохранения и социального развития  
Российской Федерации от 6 декабря 2010 г. N 107н "Об утверждении Порядка оказания  
медицинской помощи детям с ревматическими болезнями" (изделичение Министерства  
здравоохранения Российской Федерации 21 января 2011 г., регистрационный N 9551).

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 января 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6754; 2012, N 26, ст. 3442; 3446) приказываю:

1. Утвердить правильный Приказ оказать медицинской помощи детям по профилю "ревматология".

2. Принять управление силу с момента Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 6 декабря 2010 г. N 107н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям с ревматическими болезнями" (изделичение Министерства здравоохранения Российской Федерации 21 января 2011 г., регистрационный N 9551).

Министр  
В.П. Скворцова

Приложение  
к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от 25 октября 2012 г. N 441н

ПОРЯДОК  
ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЬЯМ ПО ПРОФИЛЮ "РЕВМАТОЛОГИЯ"



ПРАВИТЕЛЬСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПОСТАНОВЛЕНИЕ  
от 27 декабря 2024 г. № 1940  
МОСКВА

О Программе государственных гарантий бесплатного  
оказания гражданам медицинской помощи на 2025 год  
и на плановый период 2026 и 2027 годов

В целях обеспечения конституционных прав граждан Российской  
Федерации на бесплатное оказание медицинской помощи Правительство  
Российской Федерации постановляет:

1. Утвердить прилагаемую Программу государственных гарантий  
бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2025 год  
и на плановый период 2026 и 2027 годов.

2. Министерству здравоохранения Российской Федерации:  
а) внести в установленном порядке в Правительство Российской  
Федерации

по 1 июля 2025 г., дате ее реализации в 2024 году Программы  
государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской  
помощи на 2024 год и на плановый период 2025 и 2026 годов,  
утверженной постановлением Правительства Российской Федерации  
от 28 декабря 2023 г. № 3533 "О Программе государственных гарантий  
бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2024 год  
и на плановый период 2025 и 2026 годов".

б) внести в установленном порядке в Правительство Российской  
Федерации по 15 октября 2024 г. Программу государственных гарантий  
бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2024 год  
и на плановый период 2023 и 2025 годов.

3. совместно с Федеральным фондом обязательного медицинского  
страхования давать разъяснения по следующим вопросам:

**Постановление Правительства Российской  
Федерации от 27 декабря 2024 г. № 1940 "О  
Программе государственных гарантий  
бесплатного оказания гражданам медицинской  
помощи на 2025 год и на плановый период 2026  
и 2027 годов"**

Согласован изменим. документом  
(в ред. Приказа Министерства здравоохранения и социального развития  
Российской Федерации от 12.10.2014 N 77н,

от 21.02.2020 N 114н)

КонсультантПлюс  
нашему времени правовая

www.consultant.ru

Страница 2 из 24

# Что говорит закон?

Нужна ли инвалидность? Да.  
Как получить статус «ребенок-инвалид?»

**Постановление Правительства РФ от 5 апреля 2022 г. № 588  
«О признании лица инвалидом»**

В перечень заболеваний, дефектов, необратимых морфологических изменений, нарушений функций органов и систем организма, при которых группа инвалидности (категория «ребенок-инвалид») устанавливается без срока переосвидетельствования (до достижения возраста 18 лет) при первичном освидетельствовании, включены:  
**ювенильный артрит, системная красная волчанка, системный склероз, дерматополимиозит**

# Что говорит закон? Как получить статус «ребенок-инвалид?»

Приказ Минтруда России от 26.07.2024 N 374н "Об утверждении классификаций и критериев, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными учреждениями медико-социальной экспертизы"

С 09 марта 2021 г. при присвоении инвалидности учитывается постоянная потребность в противовоспалительной и иммуносупрессивной терапии (сочетание препаратов нескольких фармакотерапевтических групп), на фоне которой достигается и сохраняется состояние ремиссии заболевания

# Что говорит закон?

## Можно ли назначить препараты вне показаний? – ДА!

Федеральный закон "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" от 21.11.2011 N 323-ФЗ

### статья 37, пункт 14,15

- Если лекарственный препарат соответствует требованиям определенным постановлением Правительства Российской Федерации от 27 октября 2023 г. №1799, он может быть включен в клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, соответственно может использоваться в клинической практике
- В иных случаях – назначение и применение лекарственных препаратов..., не входящих в соответствующий стандарт медицинской помощи или не предусмотренных соответствующей клинической рекомендацией, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии...



### РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ ФЕДЕРАЛЬНЫЙ ЗАКОН

Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации

Принят Государственной Думой  
Одобрен Советом Федерации

1 ноября 2011 года  
9 ноября 2011 года

# Что говорит закон?

## Можно ли госпитализироваться в стационар со своим лекарственным препаратом? – ДА!

Зарегистрирован 13.05.2021 г. № 63410

Вступил в силу с 25 мая 2021 г.

из Перечня оснований для отказа в оплате медицинской помощи исключено ранее считавшееся нарушением положение об использовании медицинской организацией лекарственных препаратов, предоставленных пациентом или иной организацией, действующей в интересах пациента, из иных источников финансирования.

 МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ (Минздрав России)	 МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ЗАРЕГИСТРИРОВАНО Регистрационный № 63410 от "25" мая 2021 г. Москва № 1314
ПРИКАЗ 19 марта 2021 г. Москва	
Об утверждении Порядка проведения контроля объемов, сроков, качества и условий предоставления медицинской помощи по обязательному медицинскому страхованию застрахованным лицам, а также ее финансового обеспечения	
В соответствии с частью 1 статьи 40 Федерального закона от 29 ноября 2010 г. № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2010, № 49, ст. 6422; 2020, № 50, ст. 8075) и подпунктом 5.2.136 <sup>1</sup> Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526; 2020, № 52, ст. 8827), приказываю: Утвердить прилагаемый Порядок проведения контроля объемов, сроков, качества и условий предоставления медицинской помощи по обязательному медицинскому страхованию застрахованным лицам, а также ее финансового обеспечения.	
Министр 	M.A. Мурашко

# Что говорит закон? Как получить препарат по месту жительства?

Федеральный закон «О внесении изменений в отдельные законодательные акты Российской Федерации по вопросам обеспечения граждан лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания» от 13 июля 2020 г. №206ФЗ

Право на льготное обеспечение лекарственными препаратами в России имеют дети с ревматическими заболеваниями, имеющие статус «ребенок-инвалид»



РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ  
ФЕДЕРАЛЬНЫЙ ЗАКОН

О внесении изменений в отдельные законодательные акты Российской Федерации по вопросам обеспечения граждан лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания

Принят Государственной Думой

7 июля 2020 года

Одобрен Советом Федерации

8 июля 2020 года

ВАЖНО: в ряде субъектов обеспечение не зависит от статуса «ребенок-инвалид»  
Информацию необходимо уточнить у лечащего врача

# Что говорит закон? Как получить препарат по месту жительства?

## !Исключение!

В соответствии с п. 21 Федерального закона №323 об охране здоровья граждан

Пациенты с юношеским артритом с системным началом включены в список 14 высокозатратных нозологий, обеспечивающих лекарственными препаратами за счет средств федерального бюджета вне зависимости от наличия статуса «ребенок-инвалид».

В настоящий момент в стандарт лечения включено 4 таргетных препарата:

- Тоцилизумаб
- Канакинумаб
- Этанерцепт
- Адалимумаб



## РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ ФЕДЕРАЛЬНЫЙ ЗАКОН

Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации

Принят Государственной Думой

1 ноября 2011 года

Одобрен Советом Федерации

9 ноября 2011 года

# Что говорит закон?

## Как получить препарат по месту жительства?

Пациенты с 4-мя аутовоспалительными  
обеспечиваются лекарственным препаратом  
канакинумаб за счет средств Фонда вне  
зависимости от наличия статуса «ребенок-  
инвалид».



круг добра

№	Обеспечение препаратом канакинумаб за счет средств Фонда возможно для детей от 2 до 18 и с 18 до 19 лет с:
1.	Семейной Средиземноморской Лихорадкой
2.	Криопирин-ассоциированными периодическими синдромами (CAPS-синдром)
3.	Периодическим синдромом, ассоциированным с рецептором фактора некроза (TRAPS-синдром)
4.	Синдромом дефицита мевалонаткиназы/Гипер IgD синдромом

# Куда обратиться за помощью? Идеальный маршрут

Появление  
симптомов

Первичный визит к  
врачу-педиатру

Первичный визит к  
врачу-ревматологу

По месту жительства амбулаторно  
При наличии признаков заболевания  
пациент направляется к врачу-  
ревматологу по месту жительства

Определяет необходимость срочной  
госпитализации в стационар или назначения  
дополнительного обследования с целью  
диагностики/подтверждения/исключения  
диагноза

Помощь в стационаре

Диспансерное наблюдение

Установление/подтверждение диагноза  
Назначение противоревматической терапии  
Диагностика и лечение тяжелых и сложных  
случаев, а также назначение/коррекция  
ГИБП проводится при участии федеральных  
центров (в том числе с помощью  
тедемедицинских технологий).

С момента установления диагноза  
и назначения лечения пациент  
находится на диспансерном  
наблюдении врача-ревматолога  
по месту жительства и  
стационара, инициировавшего  
терапию

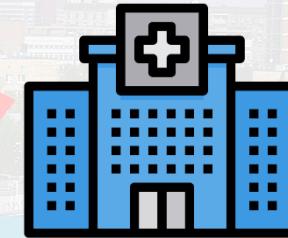
# Доступность медицинской помощи

Программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам  
медицинской помощи



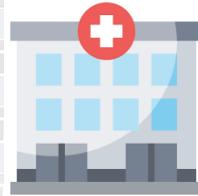
## Медицинские организации Федерального подчинения

- Установление/подтверждение диагноза
- Инициация и/или замена ГИБП
- Поддерживающая терапия ГИБП
- Контрольное обследование с оценкой эффективности и безопасности терапии



## Медицинские организации субъекта, оказывающие помощь в стационарных условиях

- Установление/подтверждение диагноза
- Инициация и/или замена ГИБП
- Поддерживающая терапия ГИБП
- Контрольное обследование с оценкой эффективности и безопасности терапии



## Медицинские организации, оказывающие помощь в амбулаторных условиях

- Первичные обращения, обследование
  - Диспансерное наблюдение
  - Выдача рецепта на лекарственный препарат
- Введение лекарственных препаратов подкожно и внутримышечно

# Ведущие федеральные центры, оказывающие медицинскую помощь детям с ревматическими и аутовоспалительными заболеваниями



ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России      ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России      ФГБНУ "НИИР имени В.А. Насоновой" Минздрава России      ФГБОУ ВО СПбГПМУ им. В.А. Насоновой



Сеченовский  
Университет  
наук о жизни

ФГАОУ ВО Первый МГМУ  
им. И.М. Сеченова  
Минздрава России



ФНКЦ  
ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ  
ФМБА РОССИИ

ФГБУ “ФНКЦ детей и  
подростков ФМБА России”



РДКБ — филиал ФГАОУ ВО  
РНИМУ им. Н.И. Пирогова  
Минздрава России

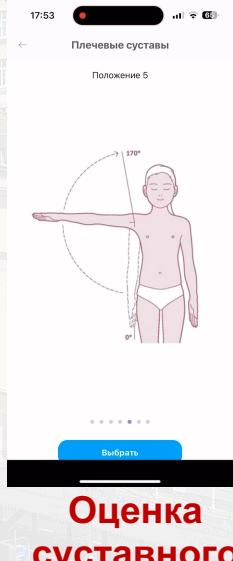
# Цифровой помощник

## Облачная система для самоконтроля и дистанционного мониторинга

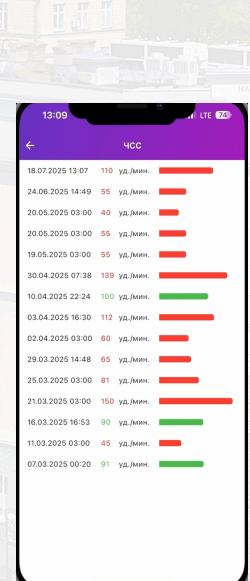
- Доступна для безвозмездного скачивания на маркет-плейсах «AppStore» и «Rystore»



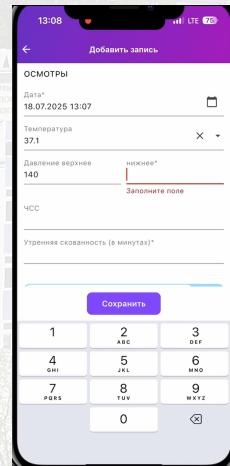
Система  
уведомлений



Оценка  
суставного  
синдрома



Отслеживание  
динамики состояния



Дневник  
здравья



Скачать приложение



Использовать web-версию

# Где получить корректную информацию?



Профильная некоммерческая организация  
(раздел Информация для пациентов)



Клинические рекомендации

Приложение В (информация для пациентов)



Сервис помощи детям  
с тяжелыми заболеваниями



ВОЗРОЖДЕНИЕ  
МБОО «Возрождение»



БФ "Подсолнух"

# Как будет проходить повседневная жизнь?



# Как будет проходить повседневная жизнь?

При достижении контроля над заболеванием:

ШКОЛА?

■ ДА!

ВАКЦИНАЦИЯ?\*

■ ДА!

Спорт и  
физическая  
активность?\*

■ ДА!

ДИЕТА?

Принципы  
здорового  
питания

\*Избегаем травмирующих видов спорта

СОЗДАНИЕ СЕМЬИ?\*

■ ДА!

\*Ремиссия заболевания

Медико-генетическое консультирование (при АВ3)

# ДИАГНОЗ РЕВМАТИЧЕСКОГО И АУТОВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ В 21 ВЕКЕ – НЕ ПРИГОВОР

- Своевременная диагностика и начало лечения – путь к достижению ремиссии и высокому качеству жизни **НАРАВНЕ СО СВЕРСТНИКАМИ**
- Дети учатся в школах, университетах, работают, заводят семьи

До



После



До

После

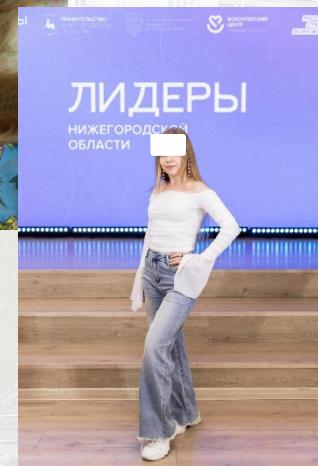
CAPS-синдром

Юношеский артрит,uveит

Системный артрит      После



До



# Спасибо за внимание



Задавайте вопросы