

### На что имеют право пациенты с муковисцидозом в соответствии с действующим законодательством?

Согласно ст. 37 Федеральный закон от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 28.12.2022) "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (с изм. и доп., вступ. в силу с 11.01.2023)

Медицинская помощь, за исключением медицинской помощи, оказываемой в рамках клинической апробации, организуется и оказывается:

- в соответствии с [порядками](#) оказания медицинской помощи, утверждаемыми уполномоченным федеральным органом исполнительной власти и обязательными для исполнения на территории Российской Федерации всеми медицинскими организациями:

Наименование порядка	Нормативный правовой акт, утвердивший порядок
Положение об организации оказания первичной медико-санитарной помощи <b>Внимание!</b> При оказании первичной медико-санитарной помощи см. Порядок организации медицинской помощи по восстановительной медицине, утв. <a href="#">Приказом</a> Минздравсоцразвития РФ от 09.03.2007 N 156	<a href="#">Приказ</a> Минздравсоцразвития России от 15.05.2012 N 543н
Положение об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 07.03.2018 N 92н

<p>Положение об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи</p> <p><b>Внимание!</b> При оказании специализированной помощи см. Порядок организации медицинской помощи по восстановительной медицине, утв. <a href="#">Приказом</a> Минздравсоцразвития РФ от 09.03.2007 N 156</p>	<p><a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 02.12.2014 N 796н</p>
<p>Положение об организации клинической апробации методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации и оказания медицинской помощи в рамках клинической апробации методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (в том числе порядка направления пациентов для оказания такой медицинской помощи), типовой формы протокола клинической апробации методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации</p> <p><b>Внимание!</b> Срок документа ограничен <a href="#">01.09.2023</a></p>	<p><a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 02.02.2022 N 46н</p>
<p>Порядок оказания медицинской помощи несовершеннолетним, в том числе в период обучения и воспитания в образовательных организациях</p>	<p><a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 05.11.2013 N 822н</p>
<p>Порядок оказания медицинской помощи несовершеннолетним в период оздоровления и организованного отдыха</p>	<p><a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 13.06.2018 N 327н</p>
<p>Порядок организации санаторно-курортного лечения</p> <p><b>Внимание!</b> Перечень медицинских показаний и противопоказаний для санаторно-курортного лечения см. <a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 28.09.2020 N 1029н</p>	<p><a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 05.05.2016 N 279н</p>

При организации санаторно-курортного лечения см. Порядок организации медицинской помощи по восстановительной медицине, утв. <a href="#">Приказом</a> Минздравсоцразвития РФ от 09.03.2007 N 156	
Порядок организации медицинской реабилитации взрослых	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 31.07.2020 N 788н
Правила проведения ультразвуковых исследований	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 08.06.2020 N 557н
Правила проведения рентгенологических исследований	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 09.06.2020 N 560н
Порядок организации и оказания медицинской помощи с применением телемедицинских технологий	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 30.11.2017 N 965н
Порядок организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи с применением единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 02.10.2019 N 824н
Положение об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья, согласно приложению	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России и Минтруда России от 31.05.2019 N 345н/N 372н

- в соответствии с [положением](#) об организации оказания медицинской помощи по видам медицинской помощи:

Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю "оториноларингология"	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 12.11.2012 N 905н
--	--

Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю "гастроэнтерология"	<a href="#">Приказ</a> Минздравсоцразвития России от 12.11.2012 N 906н
Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю "диетология"	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 15.11.2012 N 920н
Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю "пульмонология"	<a href="#">Приказ</a> Минздрава России от 15.11.2012 N 916н

- на основе [клинических рекомендаций](#);

"Клинические рекомендации "Кистозный фиброз (муковисцидоз)" (утв. Минздравом России). В соответствии с [Постановлением](#) Правительства РФ от 17.11.2021 N 1968 данный документ применяется с 1 января 2023 года. По каждому заболеванию, состоянию (группе заболеваний, состояний) для взрослых и детей может быть одобрено и утверждено соответственно не более одной клинической рекомендации. Клинические рекомендации пересматриваются не реже одного раза в три года.

- с учетом [стандартов](#) медицинской помощи, утверждаемых уполномоченным федеральным органом исполнительной власти.

С [17.09.2021](#) года действует Приказ Минздрава России от 06.08.2021 N 835н "Об утверждении стандарта медицинской помощи **детям** при кистозном фиброзе (муковисцидозе) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)"

С [17.07.2022](#) действует Приказ Минздрава России от 02.06.2022 N 377н "Об утверждении стандарта медицинской помощи **взрослым** при кистозном фиброзе (муковисцидозе) (диагностика и лечение)"

- Стандарт медицинской помощи разрабатывается на основе клинических рекомендаций, одобренных и утвержденных в соответствии с настоящей статьей, в [порядке](#), установленном уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, и включает в себя усредненные показатели частоты предоставления и кратности применения:

- 1). медицинских услуг, включенных в [номенклатуру](#) медицинских услуг;
- 2). зарегистрированных на территории Российской Федерации лекарственных препаратов (с указанием средних доз) в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения;
- 3). медицинских изделий, имплантируемых в организм человека;

*\* Распоряжение Правительства РФ от 31.12.2018 N 3053-р (ред. от 14.01.2022) <Об утверждении перечня медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, а также перечня медицинских изделий, отпускаемых по рецептам на медицинские изделия при предоставлении набора социальных услуг>*

4). компонентов крови;

5). видов лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

*\* Распоряжение Правительства РФ от 05.12.2022 N 3731-р <Об утверждении перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов на 2023 год>;*

б). иного исходя из особенностей заболевания (состояния).

- В стандарты медицинской помощи детям и клинические рекомендации допускается включение зарегистрированного на территории Российской Федерации лекарственного препарата, применяемого в соответствии с показателями (характеристиками) лекарственного препарата, не указанными в инструкции по его применению, в случае соответствия такого лекарственного препарата требованиям, установленным Правительством Российской Федерации. [Перечень](#) заболеваний или состояний (групп заболеваний или

состояний), при которых допускается применение лекарственного препарата в соответствии с показателями (характеристиками) лекарственного препарата, не указанными в инструкции по его применению, устанавливается Правительством Российской Федерации.

- **Назначение** и применение лекарственных препаратов, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, **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.** Действие данного требования может быть изменено в отношении медицинских организаций частной системы здравоохранения - участников экспериментального правового режима в сфере цифровых инноваций в соответствии с программой экспериментального правового режима в сфере цифровых инноваций, утверждаемой в соответствии с Федеральным [законом](#) от 31 июля 2020 года N 258-ФЗ "Об экспериментальных правовых режимах в сфере цифровых инноваций в Российской Федерации".

**!!!** Индивидуальная непереносимость является **одним из двух** оснований для назначения врачебной комиссией лекарственного препарата по торговому наименованию. На это указано в:

- п.5 Приказ Минздрава России от 24.11.2021 N 1094н;

- п. 4.7 Порядка создания и деятельности врачебной комиссии медицинской организации, утв. Приказом Минздравсоцразвития России от 05.05.2012 № 502н.

**!!!** Вторым основанием для назначения лекарственного препарата по торговому наименованию являются жизненные показания пациента. Также стоит упомянуть, что в жизненные показания включается отсутствие эффекта от принимаемого препарата.

На это также указано в Клинических рекомендациях:

*«жизненными показаниями при муковисцидозе являются жизнеугрожающие состояния (мекониевый илеус, синдром потери соли, легочное кровотечение, пневмоторакс, белково-энергетическая недостаточность 3 ст, ДН (дыхательная недостаточность) и ЛСН (легочно-сердечная недостаточность) любой степени, а также состояния, отсутствие адекватной терапии которых влечет за собой уменьшение продолжительности жизни пациентов, а именно, внешнесекреторная панкреатическая недостаточность, первичный высев (выявление), интермиттирующая и хроническая инфекция легких, билиарный цирроз печени, муковисцидоз-ассоциированный сахарный диабет (инсулинозависимый). При наличии выше указанных «жизненных показаний» по решению врачебной комиссии могут быть назначены препараты по торговому наименованию».*

\*Более подробно разъяснено в разделе «Наиболее часто задаваемые вопросы по лекарственному обеспечению больных муковисцидозом».