

RARUS

# РЕДКИЕ БОЛЕЗНИ

В РОССИИ

# Идиопатический легочный фиброз

+

другие хронические  
интерстициальные заболевания  
легких с прогрессирующим  
легочным фиброзом

БРОШЮРА  
ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ  
И ИХ СЕМЕЙ



Всероссийское общество  
редких (орфанных)  
заболеваний



Библиотека  
«Академия редких  
болезней: от А до Я»

## Основные темы выпуска

- Природа интерстициальных заболеваний
- Механизм легочного фиброза
- Что происходит в альвеолах
- ПЛФ и ИЛФ – в чем разница?
- Главное о симптомах
- Кто болеет ИЛФ
- Карта диагностики
- Все о терапии
- Маршрут получения терапии
- Законы, которые помогают



*Ваш друг и партнер,  
Всероссийское общество  
редких (орфанных)  
заболеваний*



**55+**

в таком возрасте часто проявляется идиопатический легочный фиброз. Начинается одышка, пациенты кашляют, им тяжело даются физические нагрузки, даже подъем по лестнице

## Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ)

Большая группа заболеваний и патологических состояний. При них возникает значительное поражение легочной ткани «интерстиций», часто двустороннее.

### Причина патологического процесса

заключается в отложении коллагена в дыхательных мешочках (альвеолах), что нарушает нормальную функцию дыхания.

**Фиброз легких** становится опасным следствием развития некоторых болезней.

### Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ)

является одним из самых опасных ИЗЛ. Причина его возникновения пока неясна.

### Подтвердить диагноз можно

**с помощью ВРКТ** – компьютерной томографии высокого разрешения.

**Терапия** способна существенно замедлить прогрессирование заболевания. **«Нинтеданиб»** и **«Пирфенидон»** препятствуют образованию фибриотической ткани в легких.

**Кислородотерапия и диета** применяются как часть помощи пациенту.

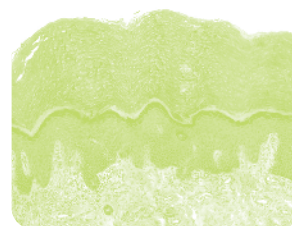
### Обратитесь в общественные организации –

там знают, как получить необходимые препараты в сложных случаях, помогут построить маршрут получения терапии.



В альвеолах, дыхательных мешочках, откладывается коллаген – белок соединительной ткани. Из-за этого альвеолы становятся менее эластичными, снижается их проницаемость для кислорода. Фиброзная ткань затрудняет поступление кислорода в кровь

# 1



**Интерстиций** – это ткань, включающая структуры, которые находятся между базальной мембраной воздухоносных путей и базальной мембраной сосудистого эндотелия. При интерстициальных заболеваниях возникает ее нарушение

## Екатерина Захарова

заведующая лабораторией наследственных болезней обмена веществ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н. П. Бочкова», руководитель Экспертного совета ВООЗ, д.м.н.



## «Темная сторона» легких

### Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ)

Это большая разнородная группа заболеваний и патологических состояний, которая характеризуется распространенным и, как правило, двусторонним поражением той части легочной ткани, которая называется интерстицием.

### Альвеолы, бронхиолы и фиброз

Во многих случаях в патологический процесс вовлекаются стенки альвеол и бронхиол. У некоторых пациентов болезни прогрессируют с формированием фиброзной ткани в легких, что вызывает необратимое снижение легочной функции.

Некоторые ИЗЛ характеризуются прогрессирующим легочным фиброзом. В этом случае используются термины «прогрессирующее фиброзирующее интерстициальное заболевание легких» или «прогрессирующий легочный фиброз» (ПЛФ).



## Механизм развития легочного фиброза

Он начинается с того, что в альвеолах откладывается коллаген – белок соединительной ткани. Именно на процесс избыточного отложения коллагена в легочной ткани воздействуют современные методы лечения болезни.

### В чем причина патологического состояния?

Из-за отложения коллагена в стенках альвеол, дыхательных мешочках, они становятся менее эластичными, снижается их проницаемость для кислорода. Фиброзная ткань затрудняет поступление кислорода в кровь. Человек не только при беге, но даже при обычном движении (ходьбе) начинает ощущать усталость, одышку, удушье. А с течением времени такие явления происходят и при совсем небольшой нагрузке.

### Как развитие легочного фиброза влияет на легкие?

Легочная ткань теряет эластичность и становится более жесткой в результате рубцевания тканей. Это и затрудняет глубокое дыхание. Уменьшаются размер и емкость легких.

### Можно ли вылечить болезнь?

Поскольку рубцевание легочной ткани, фиброзирование, при идиопатическом легочном фиброзе (ИЛФ) является необратимым процессом, то это заболевание неизлечимо. Но при своевременной диагностике и правильной тактике терапии его прогрессирование можно в значительной степени замедлить.



**Легочная альвеола** – это полая чашевидная полость, которая находится в паренхиме легкого, где происходит газообмен. Если стенки альвеол забиваются коллагеном, то ткань перестает быть эластичной, кислороду труднее в нее проникнуть



## 3



**Идиопатический** – означает фиброз, точные причины развития которого не известны. Слово «легочный» говорит о локации фиброза в тканях легкого

## Идиопатический легочный фиброз и прогрессирующий легочный фиброз

Легочный фиброз может развиваться при разных заболеваниях и по разным причинам. Что такое идиопатический легочный фиброз?

**ИЛФ (идиопатический легочный фиброз)** – это редкое заболевание легких, которое протекает с прогрессирующим легочным фиброзом, что приводит к нарушению функции дыхания. Среди всех хронических ИЗЛ (интерстициальных заболеваний) ИЛФ считается наиболее опасным, с наихудшим прогнозом. Имеются данные о генетической природе этой болезни.

**ПЛФ (прогрессирующий легочный фиброз)** – это состояние, которое может быть следствием разных причин. ПЛФ может развиваться и при других ИЗЛ: например, при так называемом гиперчувствительном пневмоните – заболевании, которое является следствием патологического воздействия на легочную ткань пыли, содержащей плесневые грибы, птичье перо и пух или другие органические или неорганические вещества. ПЛФ возможен как осложнение при некоторых ревматических заболеваниях, например при системной склеродермии, ревматоидном артрите. Может стать и последствием травм, хирургических вмешательств.

Таким образом, понятие «прогрессирующий легочный фиброз» указывает на патологический процесс в легких, который проявляется прогрессирующим легочным фиброзом на фоне какого-либо заболевания, приведшего к поражению легочной ткани. В отличие от ИЛФ причину ПЛФ можно выявить и повлиять на механизмы прогрессирования фиброза.

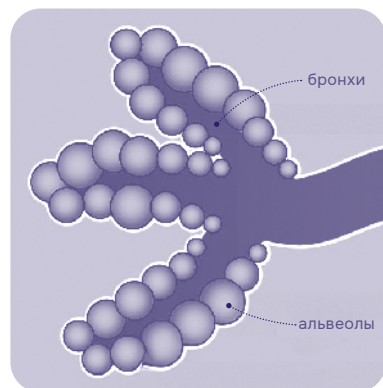


Фиброз легких бывает следствием разных заболеваний. Идиопатический легочный фиброз – самое опасное из них

4



Кто болеет ИЛФ



Изображение правильно функционирующих органов. Ткани эластичные, без фиброза, газообмен в норме



Патологический процесс. Поврежденная ткань не справляется с обеспечением функции дыхания

Дыхательная функция человека нарушается: он чувствует слабость, усталость, недостаток кислорода, его мучают приступы кашля и другие проявления сбоя работы легких



8–12 : 100 000

прогноз распространенности в России идиопатического легочного фиброза, по данным регистра пациентов с ИЛФ

Чтобы определить болезнь, давайте подробнее остановимся на группах симптомов – как и в каком возрасте они проявляются. Это полезно знать родителям, взрослым пациентам, чтобы иметь настороженность к болезни и вовремя поделиться своими вопросами с врачами.

**Идиопатический легочный фиброз имеет половозрастную специфику.**

**В каком возрасте проявляется болезнь?**

ИЛФ – это болезнь пожилых, она практически не встречается у людей моложе 55 лет.

**Мужчины или женщины?**

Мужчины болеют несколько чаще женщин.

**Заразен ли человек с ПЛФ (ИЛФ) для окружающих?**

Нет, для окружающих такой пациент не является заразным. Контакт с ним не повышает риски заболеть.

## Пять звеньев снижения качества жизни



### Повседневная жизнь

Трудно ходить по лестнице, мыться, одеваться, делать уборку в квартире и заниматься другими простыми делами

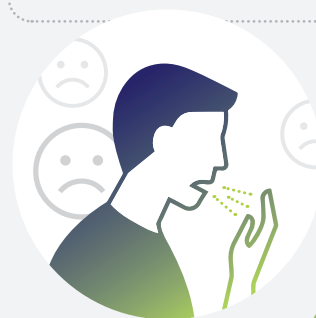
### Работа и карьера

Ухудшение физического состояния, усталость, снижение работоспособности часто заставляют раньше выходить на пенсию



### Стигматизация

Пациенты часто сообщают о проблемах в публичных местах. Особенно из-за кашля люди принимают пациентов, страдающих ИЛФ, за инфекционных больных и пытаются от них отстраниться



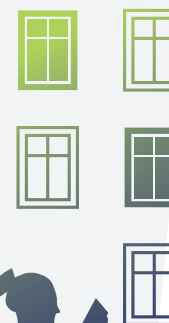
### Отказ от привычек и хобби

В первую очередь от тех, которые требуют физической активности, – от прогулок, спортивных занятий



### Изоляция и проблемы в отношениях

Поскольку социальная активность и взаимодействие с друзьями, коллегами, семьей уменьшаются, часто появляется чувство одиночества





## Обратите внимание на симптомы

# 5

### Одышка

Это один из ключевых симптомов, который значительно влияет на общее здоровье и качество жизни. Встречается практически у всех пациентов: дыхание затруднено, и этот симптом прогрессирует. Сначала одышка заметна при ощутимых физических нагрузках, но со временем становится постоянным спутником. Со временем страдающие ИЛФ вынуждены постепенно переходить к более пассивному образу жизни, а затем становятся не в силах обслуживать себя. Это приводит к зависимости от использования дополнительного кислорода через специальную систему.



### Кашель

Постоянный кашель встречается в большинстве случаев. Обычно он сухой, реже продуктивный, с мокротой. Провоцируется как физической активностью, так и разговором, смехом, активным и пассивным курением. Пациенты часто сообщают, что не могут контролировать приступы кашля, которые бывают изнуряющими и мешают сну.

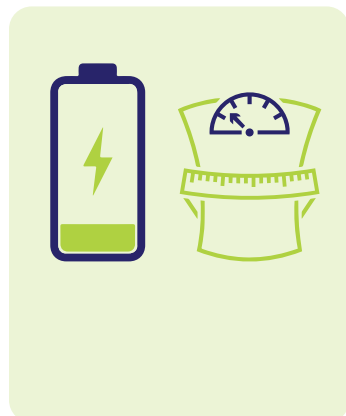


### Снижение массы тела

Теряются аппетит и вес.

### Усталость

Около половины пациентов называли этот симптом одним из наиболее беспокоящих, связывая его с одышкой, кашлем, появлением в результате физической активности или умственного напряжения.



### Другие частые проявления

Симптомами легочного фиброза являются также изменения пальцев рук. Ногтевые фаланги приобретают форму барабанных палочек, ногти становятся изогнутыми по форме «часовых стекол».

Нередко в результате осознания тяжести болезни у пациентов появляется тревожность и развивается депрессия. В будущем им может потребоваться когнитивно-поведенческая терапия.

## Прогрессирование заболевания

Болезнь может развиваться с различной скоростью – от медленного течения до драматически быстрого прогрессирования.

### Осложнения

К ним относят легочную гипертензию (повышение давления в легочной артерии), легочное сердце (патология правых отделов сердца), тромбоэмболию легочной артерии. Могут развиваться со временем.

## Факторы риска ИЛФ и легочного фиброза

# 6



Есть предположение, что иногда ИЛФ возникает из-за попадания микроаэрозоля, содержащего желудочный сок, в дыхательные пути



Легкие уязвимы в некоторых профессиях, ведь асбест, пыль, вредные газы бывают опасны



На семейные наследственные случаи приходится до 5%. Для остальных вариантов болезни пока нет точных тестов

Что касается ИЛФ, то некоторые люди генетически подвержены повышенному риску развития легочного фиброза. Но установлены и другие причины возникновения таких состояний.

### Генетические факторы

Ученые установили, что некоторые мутации (например, гена *MUC5B*) связаны с идиопатическим легочным фиброзом.

### Курение

Доказано, что у курильщиков болезнь развивается существенно чаще. Показатель «более 20 пачек × 20 лет» значительно увеличивает риск (выкуривание в среднем 20 сигарет в день в течение 20 лет), приводит к воспалению и повреждению легочной ткани.

### Загрязненность воздуха

Промышленное воздействие может стать причиной раздражения легких и повышенного рубцевания тканей. Такое ингаляционное воздействие связано в первую очередь с профессиональной деятельностью. Например, опасными могут быть асбест, органическая пыль (металлическая, древесная, каменная), микрочастицы кремния, металлов и древесины, вредных газов.



### Вирусные инфекции

Сегодня их роль считается неуточненной. Потенциально в качестве провоцирующих факторов рассматриваются вирусы герпеса, Эпштейна – Барр, гепатита С, цитомегаловирусы.

### Гастроэзофагальный рефлюкс

Попадание желудочного сока в пищевод, а иногда в дыхательные пути повышает риск образования рубцов и развития ИЛФ. Такое состояние известно многим людям, его основным симптомом является изжога.

### Другие причины

Может провоцироваться травмами, хирургическими вмешательствами. Сахарный диабет в последние годы считается независимым фактором риска ИЛФ. Аутоиммунные заболевания также являются фактором риска: при них иммунная система атакует свои собственные клетки. Некоторые лекарственные препараты могут вызывать интерстициальные заболевания легких, в том числе легочный фиброз, например лучевая терапия и химиотерапия.



## Устанавливаем диагноз

# 7



Симптомы ИЛФ не специфичны, поэтому для постановки диагноза решающее значение имеет настороженность семьи и врача в отношении вероятности развития легочного фиброза. Какие диагностические тесты нужны для выявления ПЛФ (ИЛФ)?

### Осмотр и сбор данных

Нужно внимательно собирать жалобы, историю заболевания, проводить аускультацию легких.

### Инструментальные методы исследования

Раннее направление на функциональное обследование (спирометрия, диффузионная способность легких).

### Подтверждение диагноза

Всем с подозрением на ИЛФ требуется проведение компьютерной томографии высокого разрешения (ВРКТ) органов грудной клетки.

Дополнительные более дорогие и чувствительные методы используются в случаях, когда проведенные исследования не помогли в постановке диагноза.



ВРКТ является золотым стандартом диагностики ИЛФ и легочного фиброза в целом



## ~10%

у такого числа пациентов рентгенография не выявляет изменений, поэтому людям с подозрением на ИЛФ не рекомендуется проводить обзорную рентгенографию органов грудной клетки, исследование будет низкоинформативным

## Методики исследований

### Аускультация легких

При прослушивании легких с помощью стетоскопа выслушиваются хрипы, напоминающие звук раскрытия текстильной «липучки» или треск сжимаемого в руках целлофана.

### Анализ крови

Берется кровь из вены для определения антител (необходимо для исключения ревматологической патологии) и различных показателей воспаления.

### Рентгенография

Хотя это исследование может не указывать на наличие ИЛФ, оно позволяет исключить несколько болезней с похожими симптомами. Типичным симптомом является сетчатый рисунок легких с обеих сторон. Легкие уменьшаются в объеме.

## ВРКТ

При подозрении на ИЛФ это обязательное исследование, которое дает более точную информацию и при необходимости позволяет выбрать место для биопсии. В результате такого исследования при ИЛФ в легких видны изменения. Врачи образно называют их «сотым легким»: из-за появления множества воздушных кист структура легких схожа с пчелиными сотами.

## Биопсия легкого

Проводится, когда ВРКТ не дает удовлетворительных результатов. Существуют различные методы.

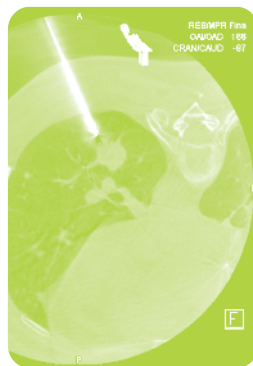
### Видеоторакоскопическая биопсия легкого

Проводится чаще под наркозом. Через два или три небольших разреза в полость грудной клетки вводятся видеокамера и инструменты для биопсии. Образец ткани легкого из очага поражения, уточненного при ВРКТ, берется для микроскопического исследования.

### Метод трансбронхиальной биопсии легких

Чаще используется в диагностике не ИЛФ, а других интерстициальных заболеваний легких. Процедура проводится с применением **бронхоскопа** – прибора, вводимого через дыхательные пути. При таком исследовании возможно взять промывные воды бронхов (так называемый бронхоальвеолярный лаваж) для дополнительного исследования.

**Криобиопсия** – современная модификация метода трансбронхиальной биопсии. Биоптат легкого берут через бронхоскоп методом мгновенной заморозки участка легочной ткани: врач получает достаточный для исследования образец биоптата.



Биопсия легких может стать еще одним диагностическим инструментом. Проводится, когда компьютерная томография высокого разрешения не дала результатов



Наиболее важные показатели спирометрии

## ФЖЕЛ

форсированная  
жизненная емкость  
легких

## ОЕЛ

общая емкость легких

## ОФВ1

объем форсированного  
выдоха за одну минуту

## DLCO

способность диффузии  
газов в легких

## Функциональные пробы легких

Это нетравматичные тесты, при которых пациента обычно просят совершить несколько активных выдохов в трубочку аппарата.

Позволяют оценить качество функции дыхания, тяжесть состояния и проводить оценку в динамике, контролировать течение заболевания, отражая изменение свойств легких по мере прогрессирования болезни. Такие тесты рекомендовано проводить регулярно для своевременной коррекции терапии.

**Спирометрия** (спиро – дыхание, метрия – измерение) – метод, позволяющий оценить объем вдыхаемого и выдыхаемого воздуха, а также скорость его прохождения по дыхательным путям.

## Функциональные тесты легких

Определяют, насколько хорошо функционируют легкие, измеряя объем легких и поток воздуха в них и из них, а также скорость прохождения газов через легочные мембраны.

**Диффузионная способность легких по монооксиду углерода** – мера способности газа переходить из альвеол через альвеолярный эпителий и капиллярный эндотелий в эритроциты, иначе говоря, эффективность транспорта кислорода из альвеол в кровотоки.

## Бронховаскулярный лаваж

С помощью небольшой гибкой трубки (бронхоскопа) берутся образцы клеток из нижней части легких (альвеол) для исследования.

## Торакоскопическая биопсия легкого

С помощью специальных инструментов, введенных внутрь грудной полости, срезается небольшой участок легочной ткани, накладывается автоматический шов титановыми скобами для герметичности.



## Медикаментозная терапия

До недавнего времени ситуация с лечением идиопатического легочного фиброза была крайне неутешительной. Большинство методов терапии было неэффективно, а некоторые не только плохо улучшали состояние, но могли даже ухудшить течение и прогноз болезни.

### Существует ли сегодня качественная терапия?

Да, в последние годы стандарты терапии заболевания очень изменились. Хотя пока вылечить легочный фиброз невозможно, тем не менее можно существенно замедлить прогрессирование заболевания с помощью антифибротической терапии. Это препараты с доказанным действием, оправдавшие себя. Сегодня именно эти новые средства влияют на процесс рубцевания в легочной ткани. После окончательной постановки диагноза врач специализированного центра определяет необходимость назначения, конкретный препарат и его дозировку.



В 2021 году опубликованы клинические рекомендации по ИЛФ, в которых указано, что рутинного назначения кортикостероидов и их комбинаций с иммунодепрессантами не рекомендуется

### Нинтеданиб™

Антифибротический препарат, который действует на механизмы образования рубцовой ткани (фиброз) в легких, тем самым существенно уменьшая избыточный синтез коллагена.

**Действие:** было показано, что на фоне лечения «Нинтеданибом» может замедляться прогрессирование болезни, снижаться частота обострений, а при длительном применении «Нинтеданиб» способствует уменьшению риска смерти и увеличению продолжительности жизни пациентов с ИЛФ.

**Применение:** принимается два раза в день.

**Побочные эффекты:** диарея, рвота, снижение массы тела и аппетита являются наиболее частыми побочными эффектами. Однако в подавляющем большинстве случаев это явления легкой или умеренной степени выраженности и корректируются путем соблюдения диеты, симптоматической терапией и коррекцией дозировки препарата.



## Пирфенидон™

Этот антифибротический препарат также препятствует развитию рубцовой ткани в легких (фиброза).

**Действие:** при длительном применении препарат способствует замедлению прогрессирования болезни, уменьшению скорости потери легочной функции, уменьшению риска смерти.

**Применение:** препарат принимается 3 раза в день, доза постепенно наращивается до трех капсул на прием. Для поддержания необходимого эффекта требуется длительный, пожизненный прием.

Препарат противопоказан, если пациент курит.

**Побочные эффекты:** среди них – фотосенсибилизация (повышение чувствительности кожи к солнцу), поэтому летом следует ограничивать пребывание под его прямыми лучами. Возможны расстройства пищеварения, включая тошноту и диарею. О них необходимо сообщать лечащему врачу, и доктор подскажет, как облегчить побочные эффекты.

## Как долго нужно принимать антифибротическую терапию (АФТ)?

Так как интерстициальное заболевание является хроническим, то данную терапию в случае назначения необходимо принимать пожизненно.

## Что делать в случае нежелательных явлений?

Само по себе побочное действие может возникать вообще после любого препарата. Если появились нежелательные явления, необходимо сразу обратиться к лечащему врачу. Не рекомендуется самостоятельно изменять режим приема антифибротической терапии.

## Как осуществляется коррекция терапии?

Для контроля над нежелательными явлениями существует несколько подходов, которые могут использоваться отдельно или вместе: коррекция диеты, применение симптоматической лекарственной терапии, снижение дозы или временное прерывание антифибротической терапии.



«Нинтеданиб» и «Пирфенидон» замедляют прогрессирование идиопатического легочного фиброза. Эти препараты доступны пациентам



В России пока только у «Нинтеданиба» имеется зарегистрированное показание для применения антифибротического лечения при других заболеваниях легких с прогрессирующим легочным фиброзом, не относящихся к ИЛФ



Если нужно снизить кислотность желудка, ингибиторы протонной помпы снижают выработку желудочной кислоты, а антациды нейтрализуют кислоту в желудке

# 9

## Немедикаментозная терапия



## 50–56%\*

выживаемость пациентов с ИЛФ после трансплантации. Сама же операция в силу возраста страдающих ИЛФ и других проблем со здоровьем может быть рекомендована небольшому числу пациентов.

\* Статистика по всему миру за 5 лет.

Помимо лекарственных препаратов дополнительно существуют и немедикаментозные методы лечения.

### Длительная кислородотерапия

Применение кислорода увеличивает устойчивость к нагрузкам. Такое лечение рекомендуют при существенном снижении уровня кислорода в крови.

### Трансплантация легких

Это сложная операция, которая требует тщательной оценки возможности ее проведения у конкретного пациента. Трансплантация может быть рекомендована только при отсутствии врачебных противопоказаний.

## Что нужно помнить о кислородной терапии

- Используется для лечения низкого уровня кислорода | гипоксемии в крови, что вызвано рубцеванием
- Амбулаторно назначается дополнительно при физических нагрузках и в повседневной жизни
- Через носовую канюлю или лицевую маску

## Легочная реабилитация

Эффективный инструмент повышения качества жизни – специально разработанная программа упражнений для людей с хроническими заболеваниями легких. Она включает дыхательные, аэробные и силовые тренировки, обучающие лекции и психологическую помощь.



## Правила диеты

Какой рацион питания необходим при приеме антифибротической терапии? Нужна ли диета и должна ли она быть постоянной?

Диета может играть существенную роль в лечении диареи, исключая продукты с высоким содержанием жира и клетчатки, молоко и молочные продукты (дефицит лактазы может быть вызван повреждением слизистой оболочки), острую пищу, алкоголь, продукты, содержащие кофеин, некоторые фруктовые соки (например, сливовый или апельсиновый). Ниже приведены пищевые и диетические рекомендации в зависимости от нежелательных явлений со стороны желудочно-кишечного тракта (Faverio P et al. Nutrients 2020;12:1131; Proesmans VLJ et al. Lung 2019;197:551–8).



Когда болезнь прогрессирует и развивается постоянная гипоксемия, это может потребовать постоянной терапии кислородом

## Как противостоять неприятным проявлениям

Диарея	Тошнота и рвота	Потеря аппетита
Поддерживайте хороший водный баланс, потребляя не менее 3 литров жидкости в день	Жидкость лучше пить после еды, а не во время приема пищи	Ешьте часто и небольшими порциями
Используйте простые способы приготовления – на пару, запекание и гриль	Ешьте часто и небольшими порциями. Медленно и тщательно пережевывайте пищу	Питайтесь, когда появляется аппетит, не дожидаясь обычного времени приема пищи
Используйте сырое оливковое масло экстра-класса для придания вкуса пище	Пусть ваша еда будет слегка приправленной, не слишком ароматной, нежирной, без соусов	Придерживайтесь трех основных приемов пищи в день (завтрак, обед и ужин), перекусывая между приемами пищи
Фрукты должны составлять не более 2-х порций в день и быть очищенными от кожуры	Употребляйте сухие продукты, такие как сухари, хлеб и печенье	Перекусы должны состоять из высококалорийных продуктов
Ешьте бобовые в виде крем-супа	Ограничьте или избегайте напитков с кофеином, поскольку они могут усилить тошноту	Не пейте жидкости до и/или во время еды, так как они могут вызвать чувство сытости
Следуйте щадящей диете, например BRAT (бананы, рис, яблочное пюре, тост)	Ешьте, когда вы голодны, чтобы избежать отказа от еды	Ешьте овощи, сопровождая их сыром, яйцами, курицей, мясом, фасолью, кукурузой в конце еды
	Часто пейте небольшое количество жидкости (настои, фруктовые соки)	Избегайте низкокалорийных продуктов, таких как овощи, салаты и бульоны
	Жидкости и мягкие, слегка теплые и/или холодные продукты могут переноситься лучше, чем горячие: фруктовые сорбеты, кремы, желе	
	Газированные напитки (кола, содовая и т. п.) могут облегчить желудочно-кишечные симптомы	
	Молоко и его производные (йогурт, рикотта, нежирные сыры) вносят в рацион необходимые питательные вещества	
	Добавляйте в пищу имбирь или мяту, сообщив врачу о возможном одновременном приеме антикоагулянтов	



# Маршрут получения лекарственной терапии

## Шаг 1. Получите решение врачебного консилиума или врачебной комиссии

При назначении лекарственных препаратов этот шаг не является обязательным. Однако если в медицинских организациях по месту жительства пациента существуют сомнения в подборе терапии, то консилиум, в том числе федеральный, является важным шагом, чтобы защитить права пациента и помочь врачам.

Желательно получить назначение лекарственного препарата в медицинской организации, специализирующейся по профилю заболевания.

Решение о назначении должно быть оформлено **решением врачебной комиссии (ВК)** или консилиума врачей (КВ).

При необходимости для получения рекомендаций могут быть проведены дистанционная (телемедицинская) консультация или консилиум.

## Шаг 2. Обратитесь в свою поликлинику

Обратитесь с просьбой о решении вопроса об организации терапии в **поликлинику по месту жительства**. Если вы имеете протокол или выписку из протокола ВК/КВ федеральной медицинской организации с назначением лекарственного препарата, важно приобщить копию этого документа к медицинской карте в поликлинике по месту жительства.

### Письменное заявление в поликлинику

Оно будет полезно, если имеются сомнения, что терапия будет организована. К письменному заявлению приложите копию решения ВК/КВ федеральной медицинской организации.



Эти юридические рекомендации предназначены для пациентов с установленным диагнозом **интерстициального заболевания легких – с ИЛФ, гиперчувствительным пневмонитом, фиброзирующим саркоидозом, ИЗЛ у пациентов с заболеванием соединительной ткани, ревматоидным артритом и др.**

# 10



## Шаг 3. Пройдите консультацию пульмонолога

К такому специалисту вас должны направить, чтобы подтвердить диагноз и назначить препарат. Это может быть консультация у **пульмонолога**, специализирующегося на диагностике и лечении ИЗЛ, или у **главного специалиста – пульмонолога** (терапевта) региона.

## Шаг 4. Терапевт поликлиники инициирует проведение ВК

**Врачебная комиссия** поликлиники по месту прикрепления пациента принимает решение о назначении препарата для организации терапии. Ее проведение должен инициировать ваш терапевт. Помните, что оснований для этого у него два: или на основании рекомендации/назначения от главного специалиста-пульмонолога по месту жительства пациента, или второй вариант – на основании решения ВК/КВ федеральной медицинской организации.

В некоторых субъектах РФ проведения врачебной комиссии с назначением лекарственного препарата не требуется. Лекарственная терапия организуется на основании решения ВК/КВ федеральной медицинской организации и/или выписки с рекомендациями/назначением от главного специалиста-пульмонолога по месту проживания.

## Шаг 5. Делаются заявка и закупка препарата

Это касается и тех, у кого имеется группа инвалидности, и тех, у кого такого статуса нет. После положительного решения врачебной комиссии поликлиника направляет заявку на закупку препарата в минздрав (комитет, департамент) субъекта РФ.

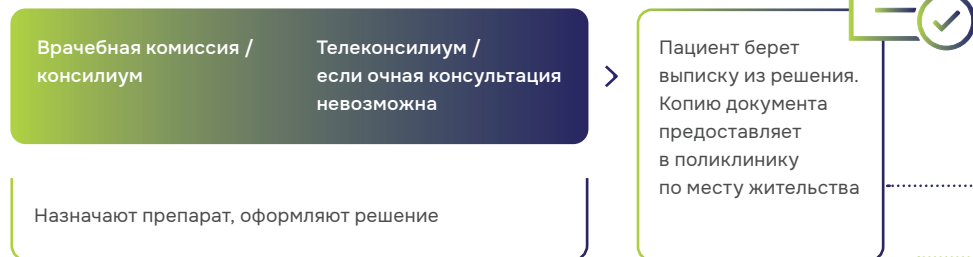
Можно дополнительно отправить заявку в региональный минздрав самостоятельно. Для этого нужно обратиться с письменным заявлением в поликлинику по месту жительства с просьбой сообщить дату и номер заявки, направленной поликлиникой в минздрав субъекта РФ. После получения письменного ответа от поликлиники нужно направить письмо в минздрав субъекта РФ с просьбой организовать терапию.



# Как получить лекарство?

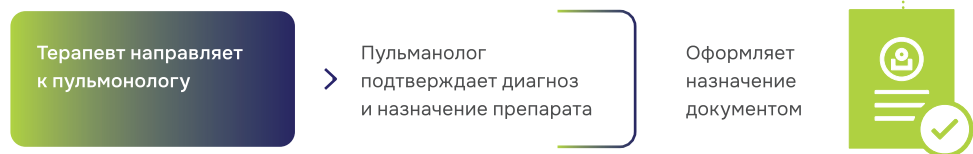
## Карта для пациента и врача

**1** Получите решение в федеральной медицинской организации о назначении препарата

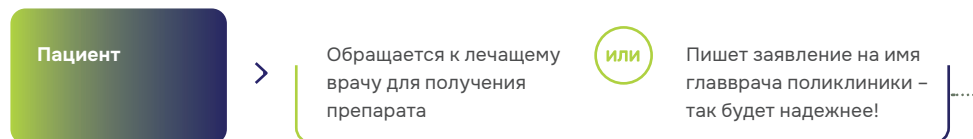


*i* Этот этап не обязателен, но поможет доказать местным врачам, что вам необходим именно этот препарат

**2** Запишитесь на прием к терапевту



**3** Обратитесь в поликлинику по месту жительства с просьбой инициировать терапию

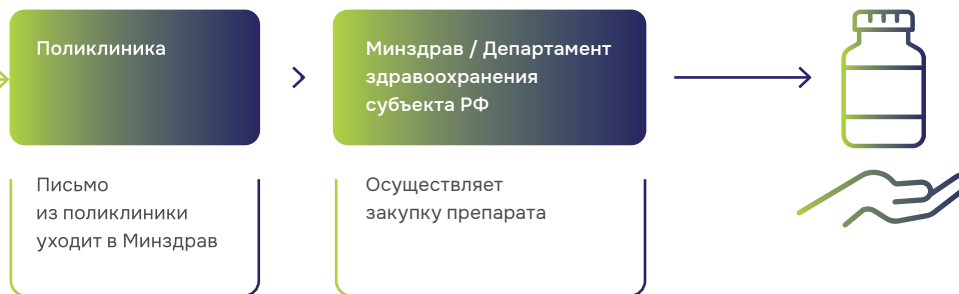


**4** Терапевт поликлиники по месту жительства должен инициировать проведение врачебной комиссии



*i* В некоторых субъектах РФ терапия организуется только на основании решения федеральной медицинской организации и документов от главного пульмонолога по месту жительства

**5** Поликлиника направляет заявку на препарат в Минздрав / Департамент субъекта РФ



*i* Пациент имеет право отправить заявку в региональный минздрав самостоятельно

Обращается с письменным заявлением в поликлинику по месту жительства с просьбой сообщить дату и номер заявки, направленной поликлиникой в минздрав субъекта РФ

Направляет письмо в минздрав субъекта РФ с просьбой организовать терапию

## Если лекарства в списках не значатся

# 11

Как получить инновационные лекарства, которые не входят в стандарты лечения и льготные перечни? Пациенты должны знать свои права, которые даны законодательством РФ. Страдающих фиброзом легких в России по закону лечат бесплатно. Это касается и диагностики, и предоставления лекарственных препаратов.

### Как получить рецепт на препарат?

Рецепты выписывает участковый врач в поликлинике по месту жительства или пульмонолог специализированной клиники. Это делается ежемесячно – на необходимое количество упаковок.

К сожалению, сама процедура обеспечения больного лекарством является очень длительной, поскольку заявки на следующий год защищаются в начале предыдущего. Поэтому так важно вовремя выявить заболевание, регулярно наблюдаться врачами по месту жительства, посещать консультативные приемы в специализированных учреждениях региона.

### Какая статья федерального закона вам помогает?

Помимо общих гарантий пациенты с диагнозом ИЛФ попадают в особую категорию – их терапия регулируется ч. 3 статьи 44 федерального закона № 323-ФЗ от 21.10.2011 г. «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». Эта статья касается жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или к их инвалидности.

Перечень  
редких (орфанных)  
заболеваний



Редкими считаются  
заболевания, которые  
имеют распространенность

>10 : 100 000

населения

Клинические  
рекомендации.  
Идиопатический  
легочный фиброз



## Законы для лечения

Иногда лечит не только препарат, но и закон. Если вы будете знать законодательные основания обеспечения препаратами пациентов с идиопатическим легочным фиброзом, то получение терапии станет проще и безбарьернее.

### Право на льготное лекарственное обеспечение

#### Гарантии медицинской помощи

Федеральный закон от 21.11.2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»

Каждый гражданин имеет право на медицинскую помощь в гарантированном объеме, оказываемую без взимания платы в соответствии с программой государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи (статья 19, части 1 и 2).

### Какие документы важны для получения бесплатного и квалифицированного лечения?

#### Перечень ЖНВЛП

Список редких (орфанных) заболеваний формируется Минздравом РФ и публикуется на сайте ведомства.

#### Федеральные клинические рекомендации – основной документ, важный для пациентов

Клинические рекомендации для идиопатического легочного фиброза разработаны Российским респираторным обществом и согласованы с научным советом Минздрава РФ. Именно в соответствии с этими клиническими рекомендациями проводится лечение ИЛФ.

В последней версии рекомендаций, которые опубликованы в 2021 году, к препаратам с доказанной эффективностью при лечении относятся только два – «Нинтеданиб» и «Пирфенидон». Оба лекарственных препарата входят в ЖНВЛП.

**Терапия и инвалидность**

Постановление правительства РФ от 30.07.1994 г. № 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения».

**Дети-инвалиды и инвалиды I и II групп** имеют право на льготное лекарственное обеспечение всеми необходимыми лекарственными препаратами.

Если пациент с ИЛФ имеет инвалидность 1-й или 2-й групп, у него есть право на обеспечение за счет бюджета региона.

**Дети-инвалиды и инвалиды 1-й, 2-й и 3-й групп** имеют право на льготное лекарственное обеспечение лекарственными препаратами, включенными в перечень ЖНВЛП – жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, который утвержден распоряжением правительства РФ от 12.10.2019 № 2406-р.

В него включен лекарственный препарат «Нинтеданиб» в соответствии со ст. 6.1. и п. 1 ч. 1 ст. 6.2. федерального закона от 17.07.1999 года № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи».

**Обязанности медицинских учреждений и врача по назначению лекарственных препаратов**

Федеральный закон от 21.11.2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»:

→ организовывать и осуществлять медицинскую деятельность в соответствии с законодательными и иными нормативными правовыми актами Российской Федерации;

→ обеспечивать применение разрешенных к нему в РФ лекарственных препаратов (напомним, что к таким препаратам относится лекарственный препарат «Варгатеф» (МНН «Нинтеданиб») (статья 79, ч. 1, пункты 2 и 5).

**Федеральный закон № 323-ФЗ от 21.11.2011 года «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»**

Обязывает медицинских работников назначать лекарственные препараты в порядке, который установлен уполномоченным федеральным органом исполнительной власти (статья 73, ч. 2, п. 4). Добавим, что сейчас действует порядок назначения лекарственных препаратов, утвержденный приказом Минздрава России от 24.11.2021 № 1094н.

Если столкнулись с вопросами или отказами, не опускайте руки – найдите общественную организацию

Всероссийское общество  
редких (орфанных) заболеваний

Горячая линия

+ 7 800 201 06 01

[www.rare-diseases.ru](http://www.rare-diseases.ru)

**Дополнительные ресурсы**

Европейская организация по редким заболеваниям – Eurodis

[www.eurordis.org](http://www.eurordis.org)

Международный портал о редких заболеваниях и орфанных лекарствах

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

The NGO Committee for Rare Diseases

[www.ngocommitteerareddiseases.org](http://www.ngocommitteerareddiseases.org)

Всероссийский союз пациентов

[www.patients.ru](http://www.patients.ru)





Всероссийское общество  
редких (орфанных)  
заболеваний

Над выпуском работали:  
**Ирина Мясникова**  
председатель правления ВООЗ

**Екатерина Захарова**  
руководитель Экспертного  
совета ВООЗ, д.м.н.

**Станислав Терпигорев**  
д.м.н., заведующий кафедрой  
внутренних болезней ФГБУ  
НМХЦ им. Н. И. Пирогова

**Неля Погосян**  
заместитель председателя  
правления ВООЗ

Медиакоманда:  
**Елена Завьялова**  
руководитель медиагруппы  
**Андрей Кутьин**  
дизайн  
**Ирина Чепелкина**  
редактор-корректор  
**«Принт Студио»**  
печать



# Столкнулись с трудной ситуацией?



**Звоните**  
**на горячую**  
**линию ВООЗ**



**8 800 201 06 01**  
[vooz@bk.ru](mailto:vooz@bk.ru)



Всероссийское  
общество  
орфанных  
заболеваний



Всероссийское  
общество  
орфанных  
заболеваний

России важен  
каждый

## ОПЫТ

2012 год – создано по инициативе российских пациентов и их семей

## масштаб

55 регионов России  
63 редкие болезни

## сотрудничество

- Министерство здравоохранения РФ
- Региональные органы здравоохранения
- Министерство труда и социальной защиты РФ
- Росздравнадзор
- Комитет по охране здоровья Государственной думы Федерального собрания Российской Федерации
- ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н. П. Бочкова»
- Крупные федеральные и региональные специализированные медицинские центры

## авторитет

- Член Eurordis – Европейской организации по редким болезням
- Член Rare Diseases International (RDI) – Международной организации по редким болезням

- Член совета по защите прав пациентов при Минздраве РФ
- Член совета по защите прав пациентов при Росздравнадзоре
- Член экспертного совета по редким (орфанным) заболеваниям комитета по охране здоровья Государственной думы ФС РФ
- Региональные представители являются членами различных советов при органах здравоохранения и МСЭ в регионах РФ

## проекты

- Научно-экспертный совет
- Школы для пациентов и врачей
- Журнал «Редкие болезни в России» – RaRuS
- «Редкая страна» – инклюзивное сообщество пациентов, диагностов, врачей и всех добрых людей
- Первая редкая линия для пациентов (горячий телефон) 8-800-201-06-01

[www.rare-diseases.ru](http://www.rare-diseases.ru)

