

Врожденный буллезный эпидермолиз: состояние проблемы в Республике Беларусь, стандарты оказания медицинской помощи пациентам.

Яковлева Светлана Васильевна

врач-дерматовенеролог

Республиканского кабинета генетической патологии кожи

УЗ «Городской клинический КВД», г. Минск

Приказ МЗ РБ № 879 от 07.08.2017 г.

«Об утверждении Положения о республиканском кабинете генетической патологии кожи»

Республиканский кабинет генетической патологии кожи функционирует на базе учреждения здравоохранения «Городской клинический кожно-венерологический диспансер» г. Минска, в составе амбулаторного дерматовенерологического отделения №3 с **11.09.2017 г.**

**г. Минск,
ул. Прилуцкая, 46 А, каб. 213**



Приказ МЗ РБ № 879 от 07.08.2017 г.

Республиканский кабинет генетической патологии кожи оказывает:

- специализированную дерматовенерологическую медицинскую помощь пациентам с генетической патологии кожи (ГПК);
- консультативную и организационно-методическую помощь врачам-специалистам учреждений здравоохранения Республики Беларусь

Приказ МЗ РБ № 879 от 07.08.2017 г.

В задачи республиканского кабинета генетической патологии кожи входит:

- учет и создание банка данных о пациентах с ГПК, составление отчета о заболеваемости генодерматозами в Республике Беларусь;
- изучение, разработка и внедрение новых методов и методик в диагностике и лечении пациентов с ГПК;
- осуществление взаимодействия между врачами-специалистами и (или) организациями здравоохранения, в том республиканского уровня, по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с ГПК;
- составление рекомендаций о потребности в перевязочных материалах для пациентов с ГПК в Республике Беларусь;
- обучение пациентов с ГПК и их законных представителей особенностям ухода за кожей и ведения образа жизни

Приказ № 879 от 07.08.2017 г.

Направление пациентов в республиканский кабинет ГПК осуществляется врачами-дерматовенерологами и другими врачами-специалистами в следующих случаях:

- уточнение диагноза;
- отсутствия эффекта от лечения;
- отсутствия возможности диагностики и лечения пациентов с генодерматозами в организациях здравоохранения по месту проживания (месту пребывания);
- необходимости использования лечебно-диагностических возможностей Республиканского кабинета ГПК;
- определения потребности в отдельных видах перевязочных материалов

Количество пациентов с генетической патологией кожи

	2017	2018	2019	2020
Минск	95	310	257	238
Минская область	254	224	241	227
Брестская область	158	141	147	154
Витебская область	79	71	90	99
Гомельская область	171	221	226	253
Гродненская область	31	41	55	66
Могилевская область	83	45	83	71
Всего	871	1053	1099	1108

Количество пациентов с ВБЭ

	2017	2018	2019	2020
Минск	15	21	33	28
Минская область	13	14	18	20
Брестская область	9	19	16	17
Витебская область	6	3	4	5
Гомельская область	14	18	21	21
Гродненская область	5	6	8	10
Могилевская область	3	6	11	10
Всего	65	87	111	111

Работа РКГПК в 2020 г.

- Продолжен сбор информации о пациентах с генетической патологией кожи, уточнены списки пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом.
- Проведено 295 консультаций больных в том числе и повторных для 159 пациентов (81 с ихтиозом, 58 – врожденным буллезным эпидермолизом, 10 – мастоцитозом, 6 – семейной доброкачественной пузырчаткой Хейли-Хейли, 4 – другими генодерматозами).
- Подготовлены и утверждены клинические протоколы лечения больных буллезным эпидермолизом (совместно с сотрудниками кафедры БелМАПО и БГМУ);
- Продолжена работа «Школы буллезного эпидермолиза» на базе УЗ «Городской клинический КВД», г. Минска;
- Согласно постановления Минздрава РБ от 16.07.2007 № 65 и постановления Совмина РБ от 30.10.2007 г. №1650 пациентам с буллезным эпидермолизом предоставлялось бесплатное обеспечение лекарственными средствами (раствор хлоргексидин, раствор мукоцидина, мазь с оксидом цинка, крем декспантенол /хлоргексидин, глазной гель с декспантенолом, мазь повидон-йод, крем с сульфасалазином серебра, аэрозоль или мазь гидрокортизон / окситетрациклин) для обработки раневой поверхности и обеспечение перевязочными материалами со скидкой 90 процентов от их стоимости;
- Согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 06.06.2019 г. № 713 «Об обеспечении пациентов с буллезным эпидермолизом отдельными видами перевязочных материалов» продолжена работа Республиканского врачебного консилиума для определения потребности в отдельных видах перевязочных материалов (импортных) для пациентов с буллезным эпидермолизом. В 2019 г. было проведено 34 консилиума, в 2020 г. – 47.

С целью обеспечения пациентов с буллезным эпидермолизом отдельными видами импортных перевязочных материалов необходимо:

1. Направить пациента с буллезным эпидермолизом на Республиканский врачебный консилиум для определения нуждаемости в отдельных видах импортных перевязочных материалов. Направление осуществляется лечащими врачами-специалистами, пациенту необходимо иметь с собой выписку из медицинской документации с актуальными анализами ОАК, ОАК, БАК. Дату, время и форму проведения Республиканского врачебного консилиума лечащему врачу следует согласовать с врачом Республиканского кабинета генетической патологии кожи Яковлевой Светланой Васильевна по телефону 8029-910-30-20.
2. Подать заявку в Фармацию своей области о потребности в отдельных видах импортных перевязочных материалов в соответствии с потребностью пациентов, определенной на Республиканском врачебном консилиуме.
3. На основании заключения Республиканского врачебного консилиума врач-специалист по месту жительства осуществляет выписку перевязочных материалов со скидкой 90% от их стоимости по решению ВКК.
4. Для осуществления своевременной выписки отдельных видов импортных перевязочных материалов врач-специалист обязан убедиться в наличии данных перевязочных материалов в аптечной сети региона, уточнив дату поставки в отделении лекарственного обеспечения Фармации своей области, и адрес аптеки, в которой пациент приобретет данные перевязочные материалы.
5. Ежегодно до 1 сентября подавать данные о потребности в отдельных видах перевязочных материалов (импортных) для формирования централизованной заявки на их закупку с учетом имеющихся остатков в Фармации своей области.

Клинические протоколы

- Согласно приказа Министерства здравоохранения Республики Беларусь 17.08.2018 г. №257а была сформирована рабочая группа для подготовки проекта клинических протоколов по диагностике и лечению врожденного буллезного эпидермолиза, в составе:
- Музыченко Анна Павловна, зав. кафедрой кожных и венерических болезней УЗ «Белорусский государственный медицинский университет»;
- Коваленко Елена Владимировна, главный врач УЗ «Городской клинический КВД», г. Минска;
- Шиманская Ирина Григорьевна доцент кафедры дерматовенерологии и косметологии ГУО «Белорусская государственная медицинская академия последипломного образования»
- Яковлева Светлана Васильевна, врач дерматовенеролог Республиканского кабинета генетической патологии кожи УЗ «Городской клинический КВД», г. Минска
- Клинический протокол лечения пациентов с буллезным эпидермолизом утвержден 28.12.2020 г. Постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь № 119.

Программа «Помощь детям с буллезным эпидермолизом»



11 июля 2017 года Международный благотворительный фонд помощи детям «Шанс» и Министерство здравоохранения Республики Беларусь подписали новую программу **«Помощь детям с буллезным эпидермолизом»**

Программа «Помощь детям с буллезным эпидермолизом»

Целью программы является:

- создание системы оказания комплексной помощи детям с буллезным эпидермолизом;
- обеспечение детей с буллезным эпидермолизом необходимыми средствами по уходу за кожей и лекарственными средствами за счет Международного благотворительного фонда помощи детям «Шанс»;
- повышение квалификации медицинских специалистов посредством организации Министерством здравоохранения Республики Беларусь и Международным благотворительным фондом помощи детям «Шанс» обучения белорусских специалистов междисциплинарной команды как в Республике Беларусь, так и за рубежом

Программа «Помощь детям с буллезным эпидермолизом»

- При финансировании фондом «Шанс» было проведено молекулярно-генетическое исследование 16 пациентам с врожденным буллезным эпидермолизом (14 человек прошли исследование в 2018 г., 2 человека – 2019 и 2020 г.). Молекулярно-генетическое исследование позволило уточнить диагноз (форму заболевания и тип наследования).
- По результатам исследований проведена совместная консультация генетика. В ходе консультации пациентам и их родителям были даны рекомендации по вопросам планирования семьи.

Обучение пациентов с ГПК и их законных представителей особенностям ухода за кожей и ведения образа жизни

- При содействии фонда «Шанс» изданы рекомендации для пациентов с ВБЭ.
- На базе учреждения здравоохранения «Городской клинический КВД» с 2019 г. работает «Школа больных буллезным эпидермолизом».
- Материалы занятий «Школы буллезного эпидермолиза» размещены на сайте <https://kvd.by> в разделе «Информация для пациентов»

**Спасибо
за внимание!**