

Ананченкова П. И.^{1,2}, Тонконог В. В.³, Тимченко Т. Н.³

АПТЕЧНЫЙ ТУРИЗМ. ЧАСТЬ 1. АНАЛИЗ СОСТОЯНИЯ ЛЕКАРСТВЕННОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С РЕДКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

¹ФГБНУ «Национальный научно-исследовательский институт общественного здоровья имени Н. А. Семашко» Минобрнауки России, 105064, г. Москва;

²ГБУ «Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента Департамента здравоохранения города Москвы», 115088, г. Москва;

³ФГБОУ ВО «Государственный морской университет имени адмирала Ф. Ф. Ушакова», 353924, г. Новороссийск

Орфанные заболевания являются объектом пристального внимания российского законодательства и системы российского здравоохранения. Их низкая распространенность среди населения создает трудности в своевременной постановке диагноза, лекарственном обеспечении и оказании медицинской помощи. Кроме того, отсутствие комплексного подхода к вопросам диагностики и лечения редких заболеваний не способствует скорейшему решению существующих проблем в данной сфере. Зачастую невозможность получения необходимого курса лечения вынуждает пациентов с орфанными заболеваниями искать альтернативные источники. В статье оценена современная ситуация, касающаяся лекарственного обеспечения граждан, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных), приводящих к сокращению продолжительности жизни или инвалидности, и заболеваний, входящих в федеральную программу «14 ВЗН». Затронуты вопросы ведения учета пациентов и финансирования закупок лекарственных средств. Проведенное исследование позволило авторам обозначить проблемы в организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями, связанные со сложностью учета их численности и отсутствием целостной системы льготного лекарственного обеспечения.

Ключевые слова: орфанные (редкие) заболевания; лекарственное обеспечение; медицинская помощь; высокочастотные нозологии.

Для цитирования: Ананченкова П. И., Тонконог В. В., Тимченко Т. Н. Аптечный туризм. Часть 1. Анализ состояния лекарственного обеспечения пациентов с редкими заболеваниями. Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины. 2023;31(1):33—43. DOI: <http://dx.doi.org/10.32687/0869-866X-2023-31-1-33-43>

Для корреспонденции: Тонконог Виктория Владимировна, канд. экон. наук, доцент, доцент кафедры таможенного права ФГБОУ ВО «Государственный морской университет имени адмирала Ф. Ф. Ушакова», e-mail: vikatonkonog79@mail.ru

Ananchenkova P. I.^{1,2}, Tonkonog V. V.³, Timchenko T. N.³

THE PHARMACY TOURISM. PART I. THE ANALYSIS OF STATE OF MEDICINAL SUPPORT OF PATIENTS WITH RARE DISEASES

¹N. A. Semashko National Research Institute of Public Health, 105064, Moscow, Russia;

²The State Budget Institution “The Research Institute of Health Care Organization and Medical Management of the Moscow Health Care Department”, 115088, Moscow, Russia;

³The Federal State Budget Educational Institution of Higher Education “The F. F. Ushakov State Marine University”, 353924, Novorossiysk, Russia

In Russia, the orphan diseases for many years are the object of intent attention both of the national legislation and health care system. The lower prevalence of these diseases in population causes predicaments to timely diagnosis, drug provision and medical care. Besides, absence of integrated approach to issues of diagnosis and treatment of rare diseases contribute nothing to fast solving of actual problems in this field. Frequently, impossibility to get necessary course of treatment forces patients with orphan diseases to seek for alternative sources. The article assesses current situation with medications support of patients suffering from diseases included in the list of life-threatening and chronic progressive rare (orphan) diseases that result in shortening life-span or disability and diseases included in the Federal Program “The 14 high-cost nosologies”. The issues of keeping record of patients and financing medications purchase are touched upon. The study results identified problems of organization of medication support of patients with orphan diseases associated with complexity of accounting their number and absence of integral system of preferential medication support.

Keywords: orphan (rare) disease; medication; medical care; high-cost nosologies.

For citation: Ananchenkova P. I., Tonkonog V. V., Timchenko T. N. The pharmacy tourism. Part I. The analysis of state of medicinal support of patients with rare diseases. *Problemi socialnoi gigieny, zdravookhraneniya i istorii meditsiny*. 2023;31(1):33–43 (In Russ.). DOI: <http://dx.doi.org/10.32687/0869-866X-2023-31-1-33-43>

For correspondence: Tonkonog V. V., candidate of economical sciences, associate professor of the Chair of Customs Law of the Federal State Budget Educational Institution of Higher Education “The F. F. Ushakov State Marine University”. e-mail: vikatonkonog79@mail.ru

Conflict of interests. The authors declare absence of conflict of interests.

Acknowledgment. The study had no sponsor support

Received 19.09.2022
Accepted 31.10.2022

Введение

Диагностика и лечение редких заболеваний стали доступны в конце XX в. благодаря развитию генетического тестирования и биотехнологий. Сегодня в мире не существует универсального подхода к раз-

витию системы диагностики, лечения и лекарственного обеспечения пациентов с редкими заболеваниями, однако повсеместно ответственность за лечение «редких» пациентов берет на себя государство. Такая ответственность существует и в России.

В Российской Федерации определение понятия редких (орфанных) заболеваний дано в п. 1 ст. 44 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» [1]. Согласно данной статье, редкими (орфанными) заболеваниями являются заболевания, которые имеют распространенность не более 10 случаев на 100 тыс. населения. Ст. 4 Федерального закона № 61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств» установлено, что орфанные лекарственные препараты — это лекарственные препараты, предназначенные исключительно для диагностики или патогенетического лечения (лечения, направленного на механизм развития заболевания) редких (орфанных) заболеваний.

П. 2 ст. 44 Федерального закона № 323-ФЗ свидетельствует о необходимости формирования перечня редких (орфанных) заболеваний федеральным органом исполнительной власти на основании статистических данных и размещения его на официальном сайте в сети Интернет. Так, на сайте Минздрава России по состоянию на 31.03.2022 размещен список орфанных заболеваний, в который включены 273 наименования. Стоит отметить, что представленный на официальном сайте Минздрава России список орфанных заболеваний не означает, что для каждого из них существуют методы лечения и адекватная лекарственная терапия [2].

Во исполнение п. 3 ст. 44 Федерального закона № 323-ФЗ Постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. № 403 [3] были утверждены Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и правила ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности. Данный Перечень был сформирован из Перечня редких (орфанных) заболеваний, размещенного на официальном сайте Минздрава России. Основные требования к включению заболевания в этот список (редкость, четкая клиническая и патогенетическая картина заболевания, возможность патогенетического лечения, лекарственный препарат или лечебное питание для лечения заболевания) должны быть зарегистрированы на территории России. Организация обеспечения граждан лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, является полномочием органов государственной власти субъектов Российской Федерации [1].

Так, согласно законодательству Российской Федерации, существуют два перечня:

— Перечень редких (орфанных) заболеваний;

— Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

Кроме этого, с 2008 г. в России на государственном уровне была реализована программа «Семь нозологий». В соответствии с ней лекарственные средства, предназначенные для лечения больных семью редкими и наиболее дорогостоящими заболеваниями, централизованно закупались за счет средств федерального бюджета. Препараты предоставлялись в амбулаторных условиях в виде льготного обеспечения. Изначально в программу входило семь заболеваний, в 2018 г. добавилось еще пять (исключенных Федеральным законом от 03.08.2018 № 299-ФЗ из Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденного Постановлением Правительства Российской Федерации № 403). А в конце 2019 г. в программу добавлены еще два заболевания (исключенных Федеральным законом от 27.12.2019 № 452-ФЗ из Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденного постановлением Правительства РФ № 403). Сейчас Федеральная программа Минздрава «14 высокозатратных нозологий» («14 ВЗН») включает в себя 14 заболеваний. В рамках программы «14 ВЗН» Минздрав собирает от регионов заявки на наиболее дорогостоящие лекарственные препараты и закупает их за счет средств федерального бюджета. Минздрав обеспечивает по программе пациентов с гемофилией, муковисцидозом, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, болезнью Гоше и другими заболеваниями, которые не поддаются полному излечению [4]. Основными правовыми документами в рамках реализации программы являются: Постановление Правительства Российской Федерации от 26.11.2018 № 1416 и Постановление Правительства Российской Федерации от 27.03.2020 № 344.

В 2020 г., благодаря повышению ставки налога на доходы физических лиц, был образован фонд «Круг добра». Фонд был создан для финансирования лекарственного обеспечения детей с отдельными редкими заболеваниями (Федеральный закон от 23.11.2020 № 372-ФЗ «О внесении изменений в часть вторую Налогового кодекса Российской Федерации в части налогообложения доходов физических лиц, превышающих 5 миллионов рублей за налоговый период», Указ Президента Российской Федерации от 05.01.2021 № 16 «О создании Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, „Круг добра“», Постановление Правительства Российской Федерации от

Здоровье и общество

21.05.2021 № 769 «Об утверждении Правил обеспечения оказания медицинской помощи (при необходимости за пределами РФ) конкретному ребенку с тяжелым жизнеугрожающим или хроническим заболеванием, в том числе редким (орфанным) заболеванием, либо группам таких детей»).

Объектом исследования данной научной работы выступает нормативно-правовая база, регламентирующая лекарственное обеспечение пациентов с орфанными заболеваниями.

Целью данной работы явился анализ нормативно-правовой базы, регламентирующей порядок лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в Российской Федерации.

Важным шагом в определении критерия редких заболеваний, а именно — распространенности, было утверждение Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ. Спустя три года Федеральный закон от 22.12.2014 № 429-ФЗ «О внесении изменений в Федеральный закон 61-ФЗ „Об обращении лекарственных средств“» разъяснил понятие орфанных лекарственных препаратов. Наряду с этим 26 апреля 2012 г. постановление Правительства № 403 утвердило Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и правила ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

В 2018 и 2019 гг. Федеральными законами № 299-ФЗ и № 452-ФЗ соответственно были исключены из Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, сначала пять заболеваний, затем еще два, которые впоследствии были включены в федеральную программу «7 высокотратных нозологий» («7 ВЗН») (запущенную еще в 2008 г.). Сейчас Федеральная программа Минздрава «14 ВЗН» включает в себя 14 заболеваний.

В 2021 г. Указом Президента Российской Федерации № 16 создан фонд «Круг добра» для финансирования лекарственного обеспечения детей с отдельными редкими заболеваниями. Правила обеспечения оказания медицинской помощи (при необходимости — за пределами Российской Федерации) конкретному ребенку с тяжелым жизнеугрожающим или хроническим заболеванием, в том числе редким (орфанным) заболеванием, либо группам таких детей были утверждены Постановлением Правительства Российской Федерации от 21.05.2021 № 769. Основными нормативно-правовыми актами для функционирования Фонда «Круг добра» явились:

— Распоряжение Правительства Российской Федерации от 23.01.2021 № 128-р (о составе экспертного совета и правления фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе

редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра»);

— Постановление Правительства Российской Федерации от 05.03.2021 № 327 «О предоставлении в 2021 году гранта в форме субсидии за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета Фонду поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, „Круг добра“»;

— Постановление Правительства Российской Федерации от 06.04.2021 № 545 «О порядке приобретения лекарственных препаратов, медицинских изделий и технических средств реабилитации для конкретного ребенка с тяжелым жизнеугрожающим и хроническим заболеванием, в том числе редким (орфанным) заболеванием, либо для групп таких детей»;

— Постановление Правительства Российской Федерации от 08.04.2021 № 555 «Об утверждении Правил ведения информационного ресурса, содержащего сведения о детях с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, включая информацию о закупке для таких детей лекарственных препаратов и медицинских изделий, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, и сведения о результатах лечения таких детей».

Материалы и методы

В ходе исследования авторами рассмотрены законодательные и иные нормативные правовые акты, касающиеся основ охраны здоровья пациентов с орфанными заболеваниями в Российской Федерации, работы российских авторов, проводивших исследования в сфере медицинского обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями, статистические данные и исследования (аналитические отчеты, социологические опросы) государственных органов, общественных организаций и объединений. В работе были использованы методы сравнительного анализа и экспертных оценок.

Результаты исследования

Рассмотрим Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденный Постановлением Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 № 403 [3].

Как видно из представленного в табл. 1 Перечня, изначально в него входили 24 жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболевания, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности. В 2018 г. Постановлением Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390 из списка были исключены пять заболеваний:

— гемолитико-уремический синдром;

Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (с изменениями на 5 июня 2020 г.)

№	Наименование заболевания	Код заболевания*
1	Гемолитико-уремический синдром (исключена с 1 января 2019 г. Постановлением Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390)	D59.3
2	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы—Микели)	D59.5
3	Апластическая анемия неуточненная (исключена с 17 июня 2020 г. Постановлением Правительства Российской Федерации от 05.06.2020 № 829)	D61.9
4	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта—Прауэра) (исключена с 17 июня 2020 г. Постановлением Правительства Российской Федерации от 05.06.2020 № 829)	D68.2
5	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3
6	Дефект в системе комплемента	D84.1
7	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
8	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланиемии)	E70.0, E70.1
9	Тирозинемия	E70.2
10	Болезнь «кленового сиропа»	E71.0
11	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
12	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3
13	Гомоцистинурия	E72.1
14	Глютарикацидурия	E72.3
15	Галактоземия	E74.2
16	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри—Андерсона), Нимана—Пика	E75.2
17	Мукополисахаридоз, тип I (исключена с 1 января 2019 г. Постановлением Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390)	E76.0
18	Мукополисахаридоз, тип II (исключена с 1 января 2019 г. Постановлением Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390)	E76.1
19	Мукополисахаридоз, тип VI (исключена с 1 января 2019 г. постановлением Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390)	E76.2
20	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2
21	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0
22	Незавершенный остеогенез	Q78.0
23	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0
24	Юношеский артрит с системным началом (исключена с 1 января 2019 г. Постановлением Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390)	M08.2

Примечание. *Указан в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра.

— мукополисахаридоз I, II и VI типа;

— юношеский артрит с системным началом.

В 2020 г. Постановлением Правительства Российской Федерации от 05.06.2020 № 829 были исключены еще два заболевания: апластическая анемия неуточненная и наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта—Прауэра).

Исключенные семь заболеваний впоследствии нашли свое отражение в ч. 7 ст. 44 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», согласно изменениям, внесенным Федеральным законом от 03.08.2018 № 299-ФЗ (пять заболеваний), и Федеральным законом от 27.12.2019 № 452-ФЗ (два заболевания). После внесения изменений в ч. 7 ст. 44 № 323-ФЗ говорится об организации обеспечения лекарственными препаратами лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типа, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного) X (Стюарта—Прауэра), лиц после трансплантации органов и/или тканей. При этом порядок обеспечения лекарственными

препаратами устанавливается Правительством Российской Федерации. Кроме того, Правительство Российской Федерации уполномочено на утверждение перечня таких препаратов и установление порядка его формирования.

Стоит отметить, что Перечень редких (орфанных) заболеваний в настоящий момент включает в себя 273 наименования, а Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, составляют лишь 17 заболеваний.

По данным экспертного совета по редким (орфанным) заболеваниям при комитете Госдумы по охране здоровья, в 2020 г. в государственной программе помощи людям с редкими жизнеугрожающими заболеваниями числилось около 15 тыс. человек. Наибольшее число орфанных пациентов с жизнеугрожающими заболеваниями проживали в шести регионах (рис. 1) [6].

Согласно Федеральному закону № 323-ФЗ организация обеспечения граждан лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, является полномочием органов государственной власти

Здоровье и общество

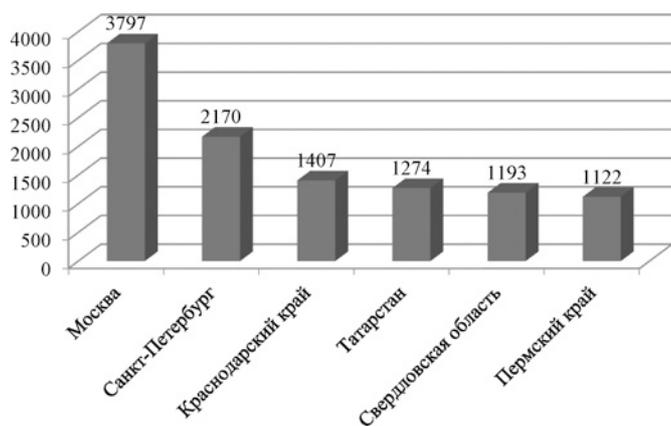


Рис. 1. Регионы, лидирующие по численности орфанных пациентов с жизнеугрожающими заболеваниями в России в 2020 г. (в абс. ед.).

субъектов Российской Федерации. Но координация вопросов здравоохранения, в том числе обеспечение оказания доступной и качественной медицинской помощи, отнесена Конституцией Российской Федерации к совместному ведению Российской Федерации и субъектов. По вопросу обеспечения лекарственными препаратами для лечения заболеваний, включенных в Перечень редких жизнеугрожающих заболеваний, есть определение Конституционного Суда Российской Федерации от 02.07.2013 № 1054-О [7]: «...определение Российской Федерацией полномочий органов государственной власти субъектов Российской Федерации по предметам совместного ведения, связанным с реализацией функций социального государства, не означает, что Российская Федерация тем самым перестает нести ответственность за состояние дел в соответствующей сфере (Постановление от 17 июня 2004 года № 12-П; определения от 27 декабря 2005 года № 502-О и от 16 ноября 2006 года № 508-О). Напротив, в случае недостаточности собственных средств для покрытия расходов на обеспечение лекарственными препаратами для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни гражданина или его инвалидности, субъекты Российской Федерации вправе рассчитывать на оказание им Российской Федерацией в той или иной форме финансовой помощи целевого характера».

Действительно, на протяжении 10 лет при наличии запроса от субъектов Российской Федерации о необходимости дофинансировать лекарственное обеспечение пациентов с редкими жизнеугрожающими заболеваниями органами власти Российской Федерации принимались решения, направленные на содействие и улучшение ситуации со льготным лекарственным обеспечением указанной категории пациен-

тов: так, в 2015 г. по постановлению Правительства Российской Федерации от 19.06.2015 № 609 из федерального бюджета бюджетам субъектов Российской Федерации были выделены иные межбюджетные трансферты в размере 12 млрд руб. в целях улучшения лекарственного обеспечения граждан, в том числе для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни гражданина или инвалидности.

Далее рассмотрим результаты реализации федеральной программы Минздрава России «14 ВЗН». Согласно анализу закупочных процедур по программе «14 ВЗН», проведенному Всероссийским союзом пациентов [8], число пациентов за последние 10 лет реализации программы увеличилось в 4 раза (с 52 тыс. в 2009 г. до 230 тыс. в 2021 г.; рис. 2).

Как видно из статистических данных, представленных на рис. 2, ежегодно демонстрируется неизменный рост числа пациентов, участвующих в программе.

Показатели финансирования программы представлены на рис. 3.

Финансирование программы носит нелинейный характер, оно изменялось как в плюс, так и в минус независимо от постоянного роста количества пациентов, которые обеспечиваются программой. Фактический рост в рублевом эквиваленте с 2008 г. составил чуть более 100%, при том что количество пациентов (с 2009 г.) увеличилось практически в 5 раз.

Проведенный Всероссийским союзом пациентов анализ позволил авторам заключить, что дефицит финансирования в 2021 г. составил порядка 10 млрд руб., а с учетом потребности в формировании переходящего остатка на 2022 г. — 18 млрд руб.

К началу апреля 2022 г. Минздрав России почти полностью израсходовал предусмотренный на текущий год бюджет на закупку препаратов по госпрограмме «14 ВЗН». ФКУ «Федеральный центр планирования и организации лекарственного обеспечения граждан» объявило дополнительные аукционы

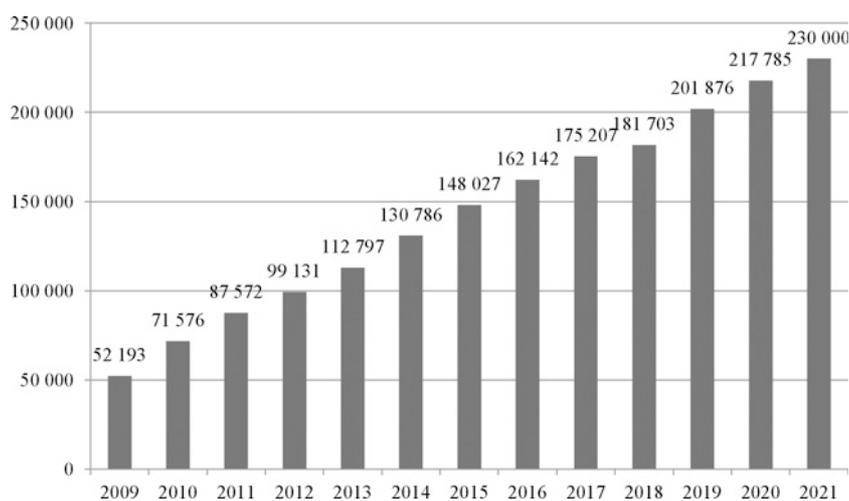


Рис. 2. Число пациентов в программе высокотратных нозологий (в абс. ед.).

на приобретение лекарств из перечня «14 ВЗН» общей стоимостью 23 млрд руб. Эти средства были заложены на 2023—2024 гг. [9]. Также, по мнению авторов, за последние 5 лет участились случаи обращений от пациентов и пациентов организаций по поводу сбоев в реализации права на получение лекарственных препаратов, несмотря на значительные усилия, которые были направлены на реализацию и развитие программы [8].

Как утверждают авторы (Всероссийский союз пациентов) [8] в своем исследовании, реальная ситуация с обеспечением пациентов с рассеянным склерозом окрелизумабом (международное непатентованное наименование — МНН) и больных гемофилией эмицизумабом (МНН) в 2021 г. была следующей: закупка окрелизумаба была осуществлена в размере 49 и 17% (суммарно 66%) от потребности 2021 г. в марте и июне 2021 г. соответственно, а закупка эмицизумаба в размере 50% от потребности 2021 г. была осуществлена только в апреле 2021 г., при этом фактически получать терапию пациенты в некоторых регионах смогли только в июне из-за длительного процесса постановки препарата на учет для отпуска пациентам. Таким образом, пациенты в течение 3—6 мес находились без лечения в ожидании получения препаратов. Следовательно, не успев начать долгожданную терапию, пациенты вынуждены были ее прервать по причине отсутствия окрелизумаба и эмицизумаба в регионах в необходимых количествах, заявленных специалистами на 2021 г. Дефицит окрелизумаба наблюдался в 80 регионах, что сказалось на 2350 пациентов. Аналогичная ситуация (по мнению авторов исследования [8]) наблюдалась еще с 8 препаратами программы «14 ВЗН».

Как сказано ранее, в 2021 г. Постановлением Правительства Российской Федерации от 21.05.2021 № 769 были утверждены Правила (на основании Указа Президента Российской Федерации № 16 о создании Фонда «Круг добра»), которые устанавливают порядок обеспечения оказания медицинской помощи (при необходимости — за пределами Российской Федерации) конкретному ребенку с тяжелым жизнеугрожающим или хроническим заболеванием. Настоящие Правила распространяются на детей в возрасте до 18 лет, являющихся гражданами Российской Федерации [10, 11]. Согласно данному документу, перечень заболеваний формируется с учетом следующих критериев:

- заболевание имеет распространенность не более 10 случаев на 100 тыс. населения и/или является хроническим с тяжелым течением, приводящим без патогенетического лечения к выраженным нарушениям жизненных функций или летальному исходу в детском возрасте;
- для лечения заболевания дополнительно к объемам медицинской помощи, оказываемой

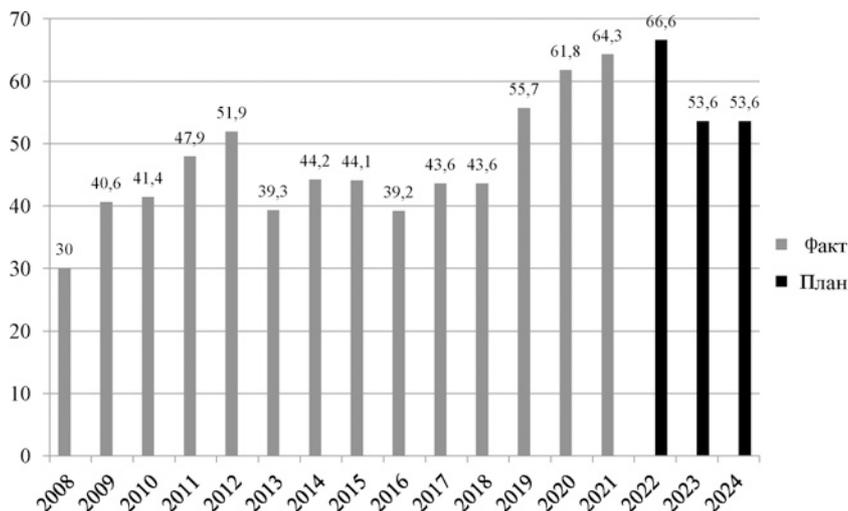


Рис. 3. Затраты на программу высокочастотных нозологий (в млрд руб.).

гражданам в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, необходимо дополнительное финансовое обеспечение оказания медицинской помощи детям с орфанными заболеваниями, включая обеспечение лекарственными препаратами и медицинскими изделиями, а также техническими средствами реабилитации;

- для лечения заболевания имеются лекарственные препараты патогенетического действия, зарегистрированные в Российской Федерации, и/или в странах Европейского союза, и/или в Соединенных Штатах Америки, или имеются медицинские изделия, предназначенные для коррекции или лечения жизнеугрожающих заболеваний, зарегистрированные в Российской Федерации, и/или в странах Европейского союза, и/или в Соединенных Штатах Америки, а также технические средства реабилитации;
- для лечения заболевания имеется метод лечения с научно доказанной эффективностью.

Отметим, что обеспечение оказания медицинской помощи конкретному ребенку с орфанным заболеванием в части обеспечения лекарственными препаратами и медицинскими изделиями, а также техническими средствами реабилитации осуществляется в соответствии с утверждаемыми попечительским советом Фонда перечнем лекарственных препаратов, закупаемых Минздравом России или подведомственным ему казенным учреждением для нужд Фонда, и перечнем лекарственных препаратов, медицинских изделий, технических средств реабилитации, закупаемых Фондом для оказания медицинской помощи детям с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями (далее — перечни для закупок).

При формировании перечней для закупок лекарственных препаратов экспертным советом Фонда учитываются следующие критерии:

Здоровье и общество

- отсутствие возможности бесплатного обеспечения лекарственным препаратом или обеспечения лекарственным препаратом со скидкой, в том числе в случае, если лекарственный препарат не включен в утвержденный Правительством Российской Федерации Перечень лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типа, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта—Прауэра), лиц после трансплантации органов и/или тканей;
- лекарственный препарат предназначен для патогенетического лечения больного с заболеванием, включенным в перечень заболеваний;
- лекарственный препарат зарегистрирован в Российской Федерации, и/или в странах Европейского союза, и/или Соединенных Штатах Америки;
- лекарственный препарат имеет доказательства клинической эффективности и безопасности его применения при данном заболевании (приведены ссылки на клинические исследования эффективности и безопасности применения данного лекарственного препарата);
- по результатам мониторинга эффективности и безопасности лекарственного препарата отсутствует информация о выявлении данных, не содержащихся в инструкции по медицинскому применению, или информация, свидетельствующая о превышении возможного риска применения лекарственного препарата по отношению к ожидаемой пользе;
- лекарственный препарат, который предлагается для включения в перечень лекарственных препаратов, закупаемых Минздравом России или подведомственным ему казенным учреждением для нужд Фонда, зарегистрирован в Российской Федерации.

Также в Постановлении говорится, что помощь может быть оказана как для конкретных детей с тяжелыми жизнеугрожающими или хроническими заболеваниями, так и для групп таких детей. При этом помощь может быть оказана за границей.

Рассмотрим результаты деятельности Фонда за 2021 г. [12]. По итогам 2021 г. в перечень заболеваний, с которыми работает Фонд «Круг добра», вошли 44 нозологии. Это все орфанные заболевания, для которых сегодня есть патогенетическое лечение. Фонд осуществляет закупку 40 наименований лекарственных препаратов и пяти видов медицинских изделий. Фонд совместно с Минздравом России разработал информационную систему, позволяющую родителям детей подавать заявление на по-

лучение помощи через единый портал государственных услуг, а также отслеживать процедуру принятия решений по заявке на лекарственное обеспечение.

В 2021 г. Фонд «Круг добра» оказал помощь 2085 детям: 2058 детей были обеспечены лекарственными препаратами и медицинскими изделиями или их закупка была законотрактована; 27 детей со злокачественными заболеваниями крови и кроветворных органов и тяжелых незлокачественных болезней крови и врожденных иммунодефицитов получили специализированную медицинскую помощь в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Минздрава России (табл. 2).

Общая сумма средств, собранных за счет повышенной ставки налогообложения и направленных на реализацию основных задач, поставленных перед Фондом «Круг добра», в 2021 г. составила 75,05 млрд руб. В 2021 г. на реализацию дополнительного механизма организации и финансового обеспечения оказания медицинской помощи детям с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, было направлено более 30,9 млрд руб. (свыше 99% всех трат Фонда).

Фонд «Круг добра» самостоятельно определяет перечень заболеваний и перечень категорий детей, для которых показано назначение лекарств, медицинских изделий и технических средств реабилитации согласно критериям (приведены ранее). Также фонд формирует список препаратов и медицинских изделий, которые он закупает самостоятельно за счет грантов и пожертвований, и тех, что закупает государство. Решения о закупке по обоим спискам принимается Фондом. Следовательно, помощь может быть оказана не всем, кто в ней нуждается.

Рассмотрим пример с лечением больных спинальной мышечной атрофией — редким (орфанным) заболеванием, при котором происходит отмирание двигательных нейронов спинного мозга. Спинальная мышечная атрофия проявляется в виде нарушения функций мускулатуры ног, головы, шеи, а впоследствии — легких, сердца и других внутренних органов. Ужас этого заболевания состоит в том, что ребенок, страдающий им, сохраняет полную ясность ума. Без должного лечения пациенты редко доживают до двух лет. Как результат — смерть от остановки сердца или удушья.

Препарат, который может спасти ребенка от неминуемой гибели, есть. Таким незарегистрированным препаратом до 9 декабря 2021 г. была «Золгенсма» — самый дорогой препарат в мире, предназначенный для генно-заместительной терапии больных спинальной мышечной атрофией. Уникальность этого препарата заключается в том, что он вводится один раз в жизни и замещает дефектный ген *SMN1*, вызывающий заболевание. Постановлением Правительства от 18.01. 2022 № 14 было внесено изменение в Правила приобретения препаратов, позволя-

Итоги деятельности Фонда «Круг добра» по обеспеченности пациентов (детей) с тяжелыми жизнеугрожающими или хроническими заболеваниями лекарственными препаратами в 2021 г. [12]

Заболевание	Наименование препаратов		Число пациентов, абс. ед.
	МНН	торговое наименование (ТН)	
Спинальная мышечная атрофия	Нусинерсен	Спинраза	674
	Рисдиплам	Эврисди	496
	Онасемноген абепавовек	Золгенсма	20
Семейная средиземноморская лихорадка	Канакинумаб	Иларис	20
Криопирин-ассоциированный периодический синдром	Канакинумаб	Иларис	15
Периодический синдром, ассоциированный с рецептором фактора некроза опухоли	Канакинумаб	Иларис	6
Болезнь Помпе	Алглюкозидаза альфа	Майозайм	21
Гипофосфатазия	Асфотаза Альфа	Стрензик	26
Мукополисахаридоз IV А	Элосульфаза Альфа	Вимизайм	47
Нейробластома	Дунутуксимаб бета	Unituxin, Isquette, Карзиба	57
Миодистрофия Дюшенна—Беккера	Аталурен	Трансларна	132
Муковисцидоз	Ивакафтор+Лумакафтор	Оркамби	234
	Элексакафтор/Ивакафтор/Тезакафтор	Трикафта/Кафтрио	91
Синдром короткой кишки	Тедуглутид	Ревистив/Гэттестив	53
Туберозный склероз	Эверолимус	Афинитор	67
Нейрональный цероидный липофусциноз 2-го типа	Церлипоназа альфа	Бринейра	1
Дефицит лизосомной кислой липазы	Себелипаза альфа	Кануба	32
Наследственные дистрофии сетчатки, вызванные биаллельными мутациями в гене <i>RPE65</i>	Воретиген непарвовек	Лукстурна	6
Нейрофиброматоз 1-го типа	Селуметиниб	Коселуго	30
Гипер-IgD-синдром /синдром дефицита мевалонат-киназы	Канакинумаб	Иларис	9
Альфа-маннозидоз	Велманаз альфа	Ламзид	2
Пропионовая ацидемия	Карглумовая кислота	Карбаглу, Уцедан	3
Метилмалоновая ацидемия			3
Наследственный ангионевротический отек	Ланаделумаб	Такзайро	9
Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия	Имуноглобулин человека нормальный	Привиджен	2
Центральный гиповентиляционный синдром	Стимулятор диафрагмального (френического) нерва Марк IV		2
Итого...			2058

ющее фонду «Круг добра» закупать зарегистрированные в Российской Федерации лекарства до их ввода в гражданский оборот в течение 6 мес со дня государственной регистрации. Ранее незарегистрированный препарат мог быть привезен в Россию по запросу любого благотворительного фонда за 121 млн руб. Следовательно, Фонд «Круг добра» временно стал единственным фондом, имеющим право на приобретение «Золгенсмы» (до окончания государственной регистрации препарата).

Т а б л и ц а 3

Расходы Фонда «Круг добра» в части затрат на основную деятельность

Наименование расходов	Сумма, руб.
Осуществление закупки не зарегистрированных в России лекарственных препаратов	4 564 781 280,53 (законтрактовано) 3 462 760 915,20 из них оплачено
Осуществление медицинской помощи детям с тяжелым жизнеугрожающим или хроническим заболеванием, в том числе редким (орфанным) заболеванием	53 013 226,04
Закупка зарегистрированных в России лекарственных препаратов через ФКУ «Федеральный центр планирования и организации лекарственного обеспечения граждан» Минздрава России	27 385 635 661,93
И т о г о: Средства для реализации дополнительного механизма организации и финансового обеспечения оказания медицинской помощи детям с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями	30 901 409 803,17

Но по критериям, обозначенным выше, не все желающие пациенты могли получить одобрение на обеспечение «Золгенсмой». По данным критериям возрастной предел детей со спинальной мышечной атрофией — до 6 мес. По достижении 6-месячного возраста Фонд отказывает в лечении. Стоит отметить, что производителем данного препарата срок установлен до 2 лет. В таких случаях, после отказа в получении лечения, родители больных детей вынуждены самостоятельно искать альтернативные варианты приобретения «Золгенсмы», организуя сборы денежных средств, обращаясь в благотворительные организации и к зарубежным производителям препарата.

Обсуждение

В 2020 г. в государственной программе помощи людям с редкими жизнеугрожающими заболеваниями числилось около 15 тыс. человек, а в программе «14 ВЗН» — более 230 тыс. В то же время авторы проекта «Если быть точным» (создан благотворительным фондом «Нужна помощь») указывают, что экспертные оценки сильно отличаются от официальных [13]. Так, журнал «Ragus», который издает Всероссийское общество орфанных заболеваний, говорит о 2—7 млн людей с редкими болезнями в России [14].

Интересны для рассмотрения результаты аналитического отчета Центра стратегических разрабо-

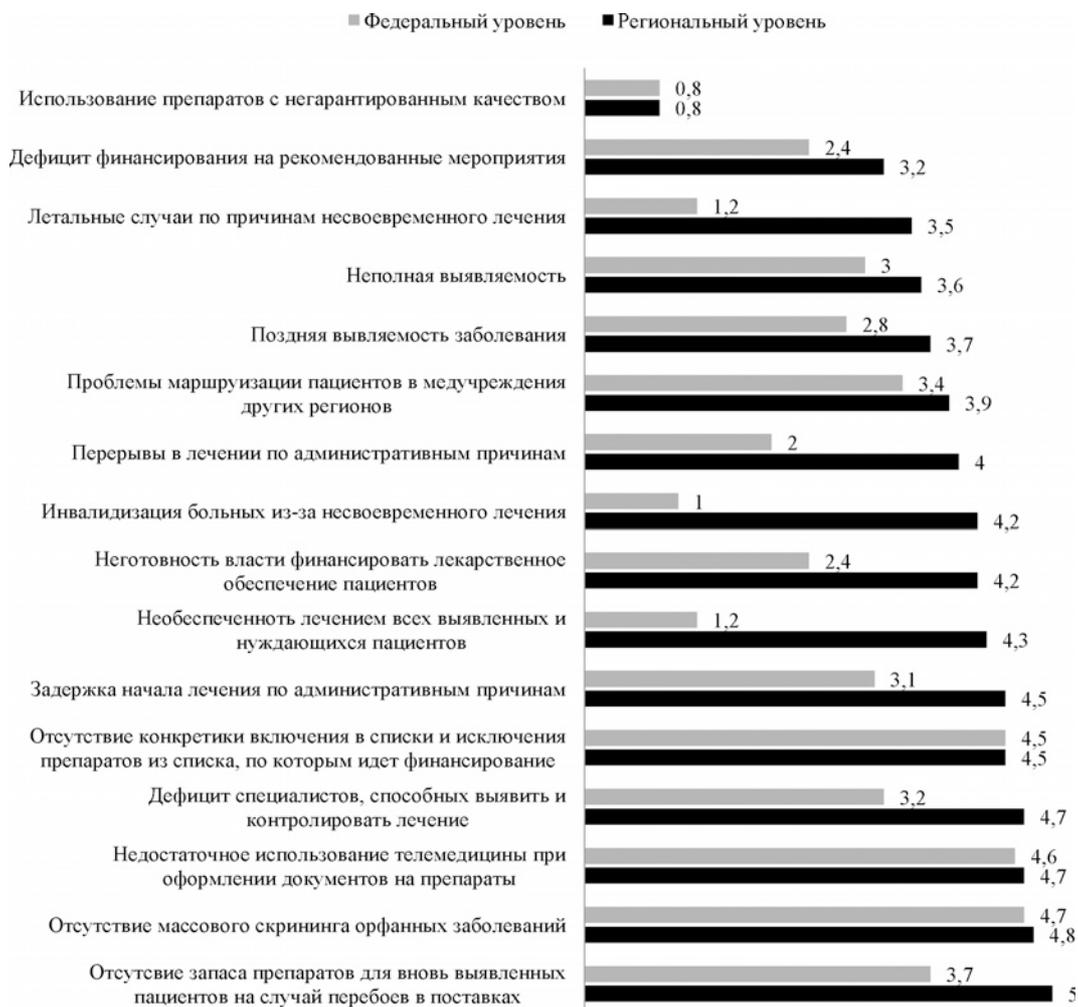


Рис. 4. Результаты опроса 14 аналитиков — специалистов по орфанным заболеваниям Центра стратегических разработок [15] (в баллах).

ток, который был посвящен анализу возможностей централизации закупок лекарств для пациентов с редкими заболеваниями за счет средств федерального бюджета [15]. Так, аналитики центра провели опрос среди 14 специалистов по орфанным заболеваниям с целью проведения оценки проблемы в области лечения (сопровождения орфанных заболеваний). Значимость проблемы оценивалась по шкале от 0 до 5, где 0 — это ее отсутствие, а 5 — очень высокая значимость (рис. 4).

Самая высокая значимость проблемы (на федеральном и региональном уровнях) связана с отсутствием запаса препаратов для вновь выявленных пациентов на случай перебоев в поставках. На втором месте по значимости определена проблема с отсутствием массового скрининга орфанных заболеваний (с незначительной разницей по уровням). На третьем месте респонденты определили проблему, связанную с недостаточным использованием телемедицины при оформлении документов на препараты и дефицит специалистов, способных выявить заболевание и контролировать лечение (на федеральном уровне ситуация менее критична). Кроме того, к явным проблемам (на двух уровнях) отнесено от-

сутствие конкретики включения в списки и исключения препаратов из списка, по которым идет финансирование. Задержка начала лечения по административным причинам и необеспеченность лечением всех выявленных и нуждающихся пациентов определены как значимые проблемы на региональном уровне.

Аналитики проекта «Если быть точным» замечают, что диагностика в России орфанных болезней и доступность лечения пока недостаточны. Они приводят данные опроса пациентов, который в 2020 г. провело объединение «Фармпробег» совместно с центрами помощи пациентам с орфанными заболеваниями «Дом редких», «Геном» и «Чтобы видеть!» [16]:

- около 70% российских орфанных пациентов не получают лекарств или получают их с перебоями;
- 54% отметили, что провели в ожидании постановки диагноза год и более (большинство указали в качестве причины низкий уровень подготовленности врачей).

Несовершенство системы организации лекарственным обеспечением пациентов с орфанными

заболеваниями вынуждает таких пациентов и их близких решать проблемы лекарственного обеспечения самостоятельно, прибегая к необходимости поиска и приобретения лекарственных средств, возможно, даже за пределами Российской Федерации.

Заключение

Несмотря на то что в мире насчитывается около 8 тыс. редких орфанных заболеваний, в Российской Федерации в информационном перечне редких заболеваний, который публикует Минздрав России, числится всего 273 заболевания. Можно заключить, что государственная статистика в России учитывает пациентов не по всем болезням из информационного перечня Минздрава России, а только по 31 позиции, которые входят в Перечень Правительства Российской Федерации (17 заболеваний) и в федеральную программу «14 ВЗН» (14 заболеваний).

Кроме того, цели ведения перечня орфанных заболеваний законодательством не установлены (ст. 44 регламентирует, что Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению жизни граждан или их инвалидности, ведется в целях лекарственного обеспечения).

Несмотря на законодательные нормы, предусматривающие нормы, правила и положения, касающиеся лекарственного обеспечения граждан, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, охват нуждающихся пациентов ничтожно мал.

Обеспечение лекарственными препаратами по федеральной программе «14 ВЗН» испытывает дефицит финансирования, в связи с чем за последние 5 лет участились случаи обращений от пациентов и пациентских организаций по поводу сбоев в реализации права на получение лекарственных препаратов, несмотря на значительные усилия, которые были направлены на реализацию и развитие программы.

Результаты исследования подтверждают, что в настоящее время организация лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями несовершенна: имеют место сложность в учете численности пациентов и отсутствие целостной системы льготного лекарственного обеспечения.

Существующие проблемы в обозначенной области исследования вынуждают некоторых пациентов с орфанными заболеваниями самостоятельно искать выходы для поиска и приобретения жизненно необходимых препаратов.

Для преодоления выявленных проблем, по мнению авторов, необходимо расширить Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденный постановлением Правительства. Кроме того, требуется организация комплексного подхода к вопросам диагностики и лечения редких заболеваний со стороны феде-

ральных органов власти и научного сообщества, общественных и благотворительных организаций. Решение данной проблемы также позволит улучшить ситуацию с учетом пациентов с орфанными заболеваниями.

Исследование не имело спонсорской поддержки.
Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Федеральный закон от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». *Консультант Плюс*. Режим доступа: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_121895/ (дата обращения 23.09.2022).
2. Перечень редких (орфанных) заболеваний. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Режим доступа: <https://minzdrav.gov.ru/documents/9700-perechen-redkih-orfannyh-zabolevaniy> (дата обращения 24.09.2022).
3. Постановление Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 403 «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента». *Гарант*. Режим доступа: <https://base.garant.ru/70168888/> (дата обращения 24.09.2022).
4. Минздрав потратит на закупку лекарств по «14 ВЗН» еще 23 млрд рублей. *Vademecum*. Режим доступа: <https://vademecum.ru/news/2022/04/25/minzdrav-potratit-na-zakupku-lekarstv-po-14-vzn-eshche-23-mlrd-rublej/> (дата обращения 23.09.2022).
5. Постановление Правительства РФ от 28 августа 2014 г. № 871 «Об утверждении Правил формирования перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи» (с изменениями и дополнениями). *Гарант*. Режим доступа: <https://base.garant.ru/70728348/#:~:text=Постановление%20Правительства%20РФ%20от%2028,необходимых%20для%20оказания%20медицинской%20помощи> (дата обращения 23.09.2022).
6. Достижения терапии проходят мимо рублей. *Коммерсант*. Режим доступа: <https://www.kommersant.ru/doc/5606467> (дата обращения 23.09.2022).
7. Определение Конституционного Суда РФ от 02.07.2013 № 1054-О «Об отказе в принятии к рассмотрению запросов Кабинета Министров Республики Татарстан и Вахитовского районного суда города Казани о проверке конституционности пункта 10 части 1 статьи 16 и части 9 статьи 83 Федерального закона «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». *Законы, Кодекс и НПА Российской Федерации*. Режим доступа: <https://legalacts.ru/doc/opredelenie-konstitutsionnogo-suda-rf-ot-02072013-n-1054-o-ob/> (дата обращения 23.09.2022).
8. Письмо (Исх. ВСП-01/195 19.07.2021 г.) Всероссийского союза пациентов, адресованное Министру финансов РФ. *VSPRU media*. Режим доступа: <https://vspru.ru/media/1440609/19072021-ministru-finansov-rossiiskoi-federacii-ag-siluanovu-odop-finansirovanii-vzn.pdf> (дата обращения 23.09.2022).
9. Высокозатратные нозологии. Официальный сайт ФКУ «Федеральный центр планирования и организации лекарственного обеспечения граждан» Министерства здравоохранения Российской Федерации. Режим доступа: https://fcpilo.minzdrav.gov.ru/?page_id=217 (дата обращения 23.09.2022).
10. Редкие болезни в России. *Журнал RARUS*. Режим доступа: <http://journal.rare-diseases.ru> (дата обращения 23.09.2022).
11. Постановление Правительства РФ от 21 мая 2021 г. № 769 «Об утверждении Правил обеспечения оказания медицинской помощи (при необходимости за пределами Российской Федерации) конкретному ребенку с тяжелым жизнеугрожающим или хроническим заболеванием, в том числе редким (орфанным) заболеванием, либо группам таких детей». *Гарант*. Режим доступа: <https://base.garant.ru/400794260/> (дата обращения 23.09.2022).
12. Годовой отчет за 2021 год. Официальный сайт Фонда «Круг добра». Режим доступа: <https://фондкругдобра.рф/итоги-2021/> (дата обращения 23.09.2022).
13. Половина расходов на лекарства от редких болезней пришла с 10 регионов. *РБК*. Режим доступа: <https://www.rbc.ru/society/>

Здоровье и общество

- 30/09/2020/5f72fb3c9a7947ce2079f194 (дата обращения 23.09.2022).
14. Редкие болезни в России. *Журнал RARUS*. Режим доступа: <http://journal.rare-diseases.ru> (дата обращения 23.09.2022).
 15. На редкость нередкие. *Коммерсант*. Режим доступа: <https://www.kommersant.ru/doc/5019422> (дата обращения 23.09.2022).
 16. Тимченко Т. Н., Тонконог В. В., Погарская А. С., Головань Т. В., Конфино К. В. Проблемы нормативно-правового обеспечения лекарственными препаратами с содержанием наркотических и психотропных веществ судов заграничавания. *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины*. 2021;29(специальный выпуск):808–12.
 17. Тимченко Т. Н., Тонконог В. В., Погарская А. С., Головань Т. В., Конфино К. В. Оборот лекарственных средств в Российской Федерации: таможенный аспект. *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины*. 2020;28(специальный выпуск):803–9.
 18. Ботнарюк М. В., Тимченко Т. Н. Российский фармацевтический рынок: основные тренды развития и ценообразования в современных условиях. *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины*. 2022;30(2):198–206.
 19. Косякова Н. В., Гаврилина Н. И. Орфанные заболевания — история вопроса и современный взгляд на проблему. *Современные проблемы науки и образования*. 2015;2(ч.2). Режим доступа: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=21923> (дата обращения 15.09.2022).
 20. Соколов А. А., Александрова О. Ю., Кадыров Ф. Н. Высокотехнологическая медицинская помощь больным редкими заболеваниями — проблемы организации и финансирования. *Менеджер здравоохранения*. 2016;(6):60–70.
 21. Агасаров Л. Г., Апханова Т. В., Сергеев В. Н., Фесюн А. Д., Крюкова М. М., Васильева В. А., Кульчицкая Д. Б., Кончугова Т. В., Пузырева Г. А., Яковлев М. Ю. Нутрицевтическая коррекция в комплексном немедикаментозном лечении метаболического синдрома. Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры. 2021. №98(4): 25–31.
- Поступила 19.09.2022
Принята в печать 31.10.2022
- ### REFERENCES
1. Federal Law No. 323-FZ of November 21, 2011 “On the basics of protecting the health of citizens in the Russian Federation”. Consultant Plus. Available at: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_121895/ (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 2. List of rare (orphan) diseases. Ministry of Health of the Russian Federation. Available at: <https://minzdrav.gov.ru/documents/9700-perechen-redkih-orfannyh-zabolevaniy> (accessed 24.09.2022) (in Russian).
 3. Decree of the Government of the Russian Federation No. 403 of April 26, 2012 “On the Procedure for Maintaining the Federal Register of Persons Suffering from life-threatening and Chronic progressive Rare (orphan) Diseases leading to a reduction in the life expectancy of Citizens or their disability, and its regional segment”. *Garant*. Available at: <https://base.garant.ru/70168888/> (accessed 24.09.2022) (in Russian).
 4. The Ministry of Health will spend another 23 billion rubles on the purchase of medicines for “14 VZN”. *Vademecum*. Available at: <https://vademecum.ru/news/2022/04/25/minzdrav-potratis-na-zakupku-lekarstv-po-14-vzn-eshche-23-mlrd-rublej/> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 5. Decree of the Government of the Russian Federation No. 871 dated August 28, 2014 “On approval of the Rules for the Formation of lists of medicines for medical use and the minimum range of medicines necessary for the provision of medical care” (with amendments and additions). *Garant*. Available at: <https://base.garant.ru/70728348/#:~:text=Resolution%20of%20the%20Government%20RF%20of%202028,required%20for%20contraindications%20medical%20help> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 6. The achievements of therapy pass by rubles. *Kommersant*. Available at: <https://www.kommersant.ru/doc/5606467> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 7. The ruling of the Constitutional Court of the Russian Federation dated 02.07.2013 No. 1054-O “On the refusal to accept for consideration the requests of the Cabinet of Ministers of the Republic of Tatarstan and the Vakhitovsky District Court of the city of Kazan to verify the constitutionality of paragraph 10 of Part 1 of Article 16 and Part 9 of Article 83 of the Federal Law «On the Basics of Public Health Protection in the Russian Federation» Laws, Code and NPA of the Russian Federation. Available at: <https://legalacts.ru/doc/opredelenie-konstitutsionnogo-suda-rf-ot-02072013-n-1054-o-ob/> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 8. Letter (Ex. VSP-01/195 19.07.2021) of the All-Russian Union of Patients addressed to the Minister of Finance of the Russian Federation. *VSPRU media*. Available at: <https://vspru.ru/media/1440609/19072021-ministru-finansov-rossiiskoi-federacii-ag-siluanovu-odop-finansirovani-vzn.pdf> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 9. High-cost nosologies. The official website of the Federal State Institution “Federal Center for Planning and Organization of Drug Provision for Citizens” of the Ministry of Health of the Russian Federation. Available at: https://fcpilo.minzdrav.gov.ru/?page_id=217 (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 10. Rare diseases in Russia. *RARUS log*. Available at: <http://journal.rare-diseases.ru> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 11. Decree of the Government of the Russian Federation No. 769 of May 21, 2021 “On Approval of the Rules for Providing Medical care (if necessary outside the Russian Federation) to a Specific child with a serious life-threatening or chronic disease, including a rare (orphan) disease, or groups of such children”. *Garant*. Available at: <https://base.garant.ru/400794260/> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 12. Annual Report for 2021. The official website of the Circle of Good Foundation. Available at: <https://фондкругдобра.rf/results-2021/> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 13. Half of the costs of medicines for rare diseases fell on 10 regions. *RBC*. Available at: <https://www.rbc.ru/society/30/09/2020/5f72fb3c9a7947ce2079f194> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 14. Rare diseases in Russia. *RARUS log*. Available at: <http://journal.rare-diseases.ru> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 15. Extremely frequent. *Kommersant*. Available at: <https://www.kommersant.ru/doc/5019422> (accessed 23.09.2022) (in Russian).
 16. Timchenko T. N., Tonkonog V. V., Pogarskaya A. S., Golovan T. V., Konfino K. V. Problems of regulatory and legal provision of drugs containing narcotic and psychotropic substances for ships abroad. *Problemy sotsial'noy gigiyeny, zdravookhraneniya i istorii meditsiny = Problems of social hygiene, health care and the history of medicine*. 2021;29(special issue):808–12 (in Russian).
 17. Timchenko T. N., Tonkonog V. V., Pogarskaya A. S., Golovan T. V., Konfino K. V. Turnover of medicines in the Russian Federation: customs aspect. *Problemy sotsial'noy gigiyeny, zdravookhraneniya i istorii meditsiny = Problems of social hygiene, health care and the history of medicine*. 2020;28(special edition):803–9 (in Russian).
 18. Botnariuk M. V., Timchenko T. N. The Russian pharmaceutical market: the main trends of development and pricing in modern conditions. *Problemy sotsial'noy gigiyeny, zdravookhraneniya i istorii meditsiny = Problems of social hygiene, health care and the history of medicine*. 2022;30(2):198–206 (in Russian).
 19. Kosyakova N. V., Gavrilina N. I. Orphan diseases — the history of the issue and a modern view of the problem. *Sovremennyye problemy nauki i obrazovaniya = Modern problems of science and education*. 2015;2(part 2). Available at: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=21923> (accessed 15.09.2022) (in Russian).
 20. Sokolov A. A., Alexandrova O. Yu., Kadyrov F. N. High-tech medical care for patients with rare diseases — problems of organization and financing. *Menedzher zdravookhraneniya = Health care manager*. 2016;(6):60–70 (in Russian).
 21. Agasarov L. G., Apkhanova T. V., Sergeev V. N., Fesyun A. D., Kryukova M. M., Vasilyeva V. A., Kulchitskaya D. B., Konchugova T. V., Puzyreva G. A., Yakovlev M. Yu. Nutritional correction in complex non-drug treatment of metabolic syndrome. Questions of balneology, physiotherapy and therapeutic physical culture. 2021. №98(4): 25–31.