

Орфанные препараты для патогенетического лечения редких заболеваний в реестре лекарственных средств

Мишинова С.А.

ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова»,
Санкт-Петербург

Резюме. *Введение.* Несмотря на высокую затратность жизнеугрожающих орфанных заболеваний, не все дорогостоящие препараты для патогенетического лечения редких заболеваний включены в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (ПЖНВЛП). *Цель.* Анализ лекарственных препаратов для патогенетического лечения заболеваний, включённых в орфанные ограничительные перечни, с целью определения конкретных наименований, не включённых в ПЖНВЛП для медицинского применения на 2019 год. *Материалы и методы.* Из стандартов медицинской помощи по редким заболеваниям, включённым в Постановление Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 403 и распоряжения правительства Российской Федерации от 10 декабря 2018 г. № 2738-р, выделено 62 международных непатентованных наименования (МНН) лекарственных средств. Полученные по соответствующим МНН в Государственном реестре лекарственных средств Министерства здравоохранения РФ данные проанализированы. *Результаты.* 90 % препаратов являются референтными, 34 % взаимозаменяемыми, 81 % из рассмотренных входят в ПЖНВЛП на 2019 год. Остальные 19 % не являются необходимыми и соответственно не имеют зарегистрированной отпускной цены. *Выводы.* Анализ орфанных лекарственных перечней выявил отсутствие некоторой части дорогостоящих препаратов в ПЖНВЛП, что делает невозможным осуществление контроля предельных отпускных цен производителя на эти препараты со стороны государства.

Ключевые слова: орфанные препараты; редкие заболевания; перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов

Для цитирования:

Мишинова С.А. Орфанные препараты для патогенетического лечения редких заболеваний в реестре лекарственных средств // *Качественная клиническая практика.* — 2018. — №4. — С.44—52. DOI:10.24411/25880519-2018-10058.

Orphan drugs for the pathogenetic treatment of rare diseases in the drug registry

Mishinova S.A.

FSBEI HE I.P. Pavlov SPbSMU MOH Russia, Saint-Petersburg

Abstract. *Introduction.* Despite the high cost of life-threatening rare diseases, not all expensive drugs for the pathogenetic treatment of orphan diseases are included in the list of vital and essential drugs. *Aim.* Analysis of drugs for pathogenetic treatment of diseases included in the orphan drugs lists, in order to determine the specific names not included in the list of vital and essential drugs (VET List) for medical use in 2019. *Materials and methods.* From the standards of medical care for rare diseases included in the Decree of the Government of the Russian Federation of April 26, 2012 № 403 and the order of the government of the Russian Federation of December 10, 2018 № 2738-p allocated 62 international non-patented names of drugs. The data obtained from the relevant INN in the State register of drugs of the Russian Ministry of health of was analyzed. *Results.* 90 % of the drugs are reference, 34 % interchangeable, 81 % of the considered included in the VET List for 2019. The remaining 19 % is not necessary and therefore does not have a registered selling price. *Summary.* Analysis of orphan drug lists revealed the absence of some of the expensive drugs in the VET List, which makes it impossible to control the maximum selling prices of the manufacturer by the government.

Keywords: orphan drugs; rare diseases; list of vital and essential drugs

For citation:

Mishinova SA. Drug for the pathogenetic treatment of orphan diseases in the drug registry. *Kachestvennaya klinicheskaya praktika.* 2018;(4):44—52. (In Russ). DOI:10.24411/25880519-2018-10058.

Введение

История развития «орфанного законодательства» в России насчитывает более 10 лет. Именно приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации (РФ) № 159 «О мерах по

обеспечению отдельных категорий граждан необходимыми лекарственными средствами» [1] в 2007 году стал надёжным стартом для программы «7 высокозатратных нозологий» («7 ВЗН»). Это программа, созданная для льготного обеспечения необходимыми лекарственными препаратами (ЛП) пациентов с такими

орфанными заболеваниями, как гемофилия, муковисцидоз, различные злокачественные новообразования кроветворной и лимфоидной тканей и «неорфанных» высокозатратных патологий — гипопизарный низм, рассеянный склероз, состояние после трансплантации органов или тканей [2].

В качестве нового витка развития «орфанной темы» 3 августа 2018 года правительством РФ одобрен закон о внесении изменений в Федеральный закон (ФЗ) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», предполагающий расширение списка «7 ВЗН» ещё на 5 орфанных заболеваний, такие как юношеский артрит с системным началом, гемолитико-уремический синдром, мукополисахаридозы трёх типов (I, II, VI) [3]. Как и ранее, обеспечение соответствующих пациентов ЛП для патогенетического лечения, лечения, направленного на механизм развития заболевания, как гласит пункт 6.1 статьи 4 ФЗ № 61 [4], происходит за счёт средств федерального бюджета, что закреплено ФЗ № 323 [5]. Именно референтные ЛП этой группы в качестве исключения подвергаются ускоренной процедуре экспертизы в целях государственной регистрации на основании признания международных данных клинических исследований [6].

Перечень ЛП, необходимых для лечения «7 ВЗН», а с января 2019 года «12 ВЗН», регулярно пересматривается и устанавливается Распоряжением РФ, представляет собой список ЛП и специализированных продуктов лечебного питания по международным непатентованным названиям (МНН) или группировочным наименованиям. 2018 год не стал исключением, и 10 декабря новый перечень ЛП на 2019 год для лечения «7 ВЗН» уже утверждён, без учёта расширения программы «7 ВЗН», но с учётом объёмов федеральных бюджетных ассигнований на 2019 год. Это зарегистрированные в РФ лекарства из перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (ПЖНВЛП), который также пересмотрен и утверждён на 2019 год [7].

Важно пояснить, что с целью оказания медицинской помощи для реализации государственных гарантий в виде обеспечения ЛП и специализированными продуктами лечебного питания людей с орфанными заболеваниями — заболеваниями с распространённостью не более 10 случаев на 100 000 населения, в РФ сформирован ещё один ограничительный перечень — «перечень жизнеугрожающих и хронически прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности», далее «список 24», который состоит из 24 групп болезней согласно МКБ-10 [8]. Более того, если подсчитать все нозологические формы болезней из «списка 24», получится около 60 нозологических форм. Например, пункт «нарушение обмена жирных кислот» включает в себя 3 заболевания, такие как адренолей-

кодистрофия, дефицит мышечной карнитинпальмитилтрансферазы, дефицит очень длинной цепи ацил-КоА-дегидрогеназы [9].

Лечение граждан, страдающих редкими заболеваниями, включёнными в «список 24», происходит за счёт средств бюджетов субъектов РФ согласно части 9 статьи 83 ФЗ-323. Данный список составляется в соответствии с общим перечнем орфанных заболеваний, формирующимся уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, следуя статье 44 ФЗ-323 на основании статистических данных. Полный перечень зарегистрированных орфанных заболеваний в РФ размещается на официальном сайте www.rosminzdrav.ru и на данный момент включает всего 227 групп заболеваний [10].

Поскольку «список 24» составлен без указания конкретных МНН, разумно было бы полагать, что законом предусматривается покрытие стоимости лечения лиц, включённых в федеральный регистр больных перечисленными в перечне заболеваниями, в полном объёме в рамках имеющихся стандартов медицинской помощи. Стандарт медицинской помощи, кроме того, является основой для проведения экономической оценки стоимости ведения таких пациентов и оценки технологии здравоохранения в целом [11].

С экономической точки зрения сиротские лекарства являются дорогостоящими, заболевания высокозатратными, а количество пациентов — неуклонно растущим, по некоторым данным на 10-13 % ежегодно, в том числе благодаря расширению арсенала диагностических мер [12].

Наличие существенных региональных различий в объёмах финансирования пациентов с редкими заболеваниями из «списка 24», отсутствие для него специального перечня ЛП обуславливают целесообразность более детального исследования процесса формирования анализируемых перечней в рамках государственного реестра лекарственных средств.

Цель

Цель данной работы — анализ ЛП для патогенетического лечения редких и дорогостоящих заболеваний, включённых в орфанные ограничительные перечни, с целью определения конкретных ЛС, не включённых в перечень ЖНВЛП на 2019 год, являющийся основным элементом доступности лекарственных средств для терапии редких заболеваний.

Методы

В статье будут использованы следующие определения:

1. орфанные лекарственные препараты — ЛП, предназначенные исключительно для диагностики или патогенетического лечения (лечения, направ-

- ленного на механизм развития заболевания) редких (орфанных) заболеваний (ФЗ от 12.04.2010 №61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств» ст. 4, п. 6.1);
- редкими (орфанными) заболеваниями являются заболевания, которые имеют распространённость не более 10 случаев на 100 тысяч населения (ФЗ №323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в РФ» ст. 44, п. 1);
 - референтный ЛП — ЛП, который впервые зарегистрирован в РФ, качество, эффективность и безопасность которого доказаны на основании результатов доклинических исследований лекарственных средств и клинических исследований ЛП, проведённых в соответствии с требованиями ФЗ в отношении ЛП для медицинского применения и который используется для оценки биоэквивалентности или терапевтической эквивалентности, качества, эффективности и безопасности воспроизведенного или биоаналогового (биоподобного) лекарственного препарата (ФЗ от 12.04.2010 №61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств» ст. 4 п. 11);
 - взаимозаменяемый ЛП — ЛП с доказанной терапевтической эквивалентностью или биоэквивалентностью в отношении референтного лекарственного препарата, имеющий эквивалентные ему качественный состав и количественный состав действующих веществ, состав вспомогательных веществ, лекарственную форму и способ введения (ФЗ от 12.04.2010 №61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств» ст. 4 п. 12.3).
- Данная работа включает 3 этапа.

На первом этапе для анализа ЛП терапии заболеваний из «списка 24» проводили поиск стандартов (проектов стандартов) медицинской помощи по редким заболеваниям, включённым в Постановление Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 403. Ключевые слова поиска: названия 24 редких заболеваний, например, глютарикацидурия, незавершённый остеогенез. Непосредственно запрос проводили с использованием:

- банка документов сайта Министерства здравоохранения РФ <http://www.rosminzdrav.ru>; сайта компании «Консультант Плюс» <http://www.consultant.ru>;
- сайта компании «Консультант Плюс» <http://www.consultant.ru>.

На втором этапе в рамках обзора 28 стандартов медицинской помощи по лечению соответствующих заболеваний были выделены ключевые ЛП патогенетической терапии, за исключением специализированных продуктов лечебного питания (табл. 1). В случае отсутствия патогенетического лечения в качестве основных в анализ вносили наиболее значимые ЛП симптоматической терапии, критически влияющие на выживаемость пациентов. Для анализа ЛП для лечения заболеваний группы «7 высокозатратных нозологий» выбрано соответствующее распоряжение правительства РФ от 10 декабря 2018 г. № 2738-р с точным и обновлённым перечнем лекарств по МНН.

На третьем этапе в базе данных Государственного реестра лекарственных средств Министерства здравоохранения РФ был сформирован поисковый запрос, состоявший из международного непатентованного наименования лекарственного препарата. Всего выделено 62 МНН (рис. 1).



Рис. 1. Последовательность поиска орфанных лекарственных препаратов и его результаты

Основные оцениваемые показатели:

- 1) референтность ЛП. При отсутствии в профайле ЛП информации о референтности в графе «референтность» указывается «нет»;
- 2) торговое наименование референтного ЛП, при отсутствии референтного — воспроизведённого ЛП;
- 3) наличие лекарства в ПЖНВЛП;
- 4) является ли препарат взаимозаменяемым, при отсутствии информации о взаимозаменяемости в графе «взаимозаменяемость» указывается «нет»;
- 5) наличие и величина предельной цены в рублях без НДС для референтного ЛП, при отсутствии референтного — для воспроизведённого ЛП.

Дополнительные:

1. Страна производитель.
2. Страна держатель регистрационного удостоверения.

Дата обращения: 10.01.2019

Результаты

Отметим, что согласно распоряжению РФ №2738-р от 20 декабря 2018 г. перечень ЛП, предназначенных для обеспечения лиц по программе «7 ВЗН», претерпел следующие изменения: исключён ЛП с МНН элиглулат для лечения болезни Гоше, вместе с тем для обеспечения больных рассеянным склерозом добавлен ЛП с МНН пэгинтерферон β -1а. Все 27 МНН из перечня «7 ВЗН» включены в ПЖНВЛП, для 4 МНН нет зарегистрированных референтных ЛП либо информация о референтности отсутствует, соответственно препарат мороктоког альфа (Октофактор), фактор свёртывания крови VIII (Агемфил А),

фактор свёртывания крови IX (Агемфил В) и велаглуцераза альфа (ВПРИВ) не являются референтными (табл. 2), наряду с остеокеа (Остеокеа) и метотрексатом (Метотрексат). Таким образом, 90 % ЛП являются референтными, 34 % взаимозаменяемыми, для остальных в системе сказано о «невозможности оценить отсутствие клинически значимых различий при проведении исследования биоэквивалентности лекарственного препарата».

В ПЖНВЛП на 2019 год вошли такие ЛП, как:

- деферазирокс (Джадену) для патогенетического лечения неуточнённой апластической анемии;
- галсульфаза (Наглазим) для патогенетического лечения мукополисахаридоза VI типа.

Таким образом 50 МНН из 62 или 81 % рассмотренных ЛП входят в ПЖНВЛП на 2019 год. Остальные 12 не являются жизненно необходимыми и соответственно не имеют предельной отпускной цены (табл. 3).

Обсуждение

Огромные финансовые затраты государства на лекарственное обеспечение пациентов с редкими заболеваниями обусловлено прежде всего высокой стоимостью орфанных ЛП. Согласно опубликованным данным, с 2012 по 2016 год общие расходы на лекарственное обеспечение пациентов из «списка 24» в целом по РФ выросли с 2,13 млрд до 15,5 млрд руб. в год.

Анализ номенклатуры указанных орфанных перечней выявил отсутствие некоторой части дорогостоящих орфанных ЛП в ПЖНВЛП, являющемся основой регистрации цен с установлением максимальных оптовых и розничных надбавок и для пла-

Таблица 1

Группы заболеваний из «списка 24», для которых в качестве патогенетического лечения предусмотрено только применение специализированных продуктов лечебного питания

Название	МКБ-10	Патогенетическое лечение
Галактоземия	E74.2	Специализированные продукты лечебного питания, лишённые лейцина
Гомоцистинурия	E72.1	Специализированные продукты лечебного питания, лишённые фенилаланина
Нарушения обмена жирных кислот	E71.3	Специализированные продукты лечебного питания
Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1	Специализированные продукты лечебного питания
Болезнь «кленового сиропа»	E71.0	Специализированные продукты лечебного питания, лишённые лейцина
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1	Специализированные продукты лечебного питания, лишённые фенилаланина

Примечание: МКБ-10 — международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра.

Таблица 2
Сведения, предоставляемые государственным реестром лекарственных средств о препаратах для лечения «7 высокозатратных нозологий»

№	МНН	Торговое наименование	Страна производитель	Держатель РУ (страна)	Реф-ент-ный	ПЖНВЛП	Взаимо-заменя-емый	Предельная цена рублями, без НДС
1	антиингибиторный коагулянтный комплекс	Фейба	Австрия	Россия	да	да	нет	2 3673,82
2	мороктоког альфа	Октофактор	Россия	Россия	нет	да	нет	5 695,00
3	нонаког альфа	Иннонафактор	Россия	Россия	да	да	нет	7 140,00
4	октоког альфа	Адвейт	ЕС	Россия	да	да	нет	45 583,87
5	фактор свёртывания крови VIII	Агемфил А	Россия	Россия	нет	да	нет	3 186,00
6	фактор свёртывания крови IX	Агемфил В	Россия	Россия	нет	да	нет	2 559,60
7	фактор свёртывания крови VIII + фактор Виллебранда	Гемате П	Германия	Германия	да	да	нет	14 787,00
8	эптаког альфа (активированный)	НовоСэвен	Дания	Дания	да	да	да	37 748,85
9	дорназа альфа	Пульмозим	США / Швейцария	Швейцария	да	да	нет	5 854,61
10	соматропин	Генотропин	ЕС	США	да	да	нет	4 375,08
11	велаглоцераза альфа	ВПРИВ	ЕС / США	Ирландия	нет	да	нет	76 409,80
12	имиглюцераза	Церезим	ЕС / США	Нидерланды	да	да	нет	77 049,64
13	флуларабин	Флутотера	Аргентина	Аргентина	да	да	да	19 479,62
14	ритуксимаб	Мабтера	США / Швейцария	Швейцария	да	да	да	22 973,96
15	иматиниб	Гливек	Швейцария	Швейцария	да	да	да	60 368,57
16	бортезомиб	Велкейд	США / Россия / ЕС	Россия	да	да	да	44 980,46
17	леналидомид	Ревлимид	Великобритания	Швейцария	да	да	да	240 436,10
18	интерферон бета-1a	Ребиф	Италия	Италия	да	да	да	6 081,39
19	интерферон бета-1b	Бетаферон	Германия	Германия	да	да	да	27 541,81
20	пегинтерферон бета-1a	ПлеGRID	ЕС	Великобритания	да	да	нет	13 133,00
21	глатирамера ацетат	Копаксон 40	Израиль	Израиль	да	да	да	28 040,00
22	нагализумаб	Тизабри	ЕС / США	Великобритания	да	да	нет	89 800,00
23	терифлуномид	Абаджио	Россия / ЕС	Нидерланды	да	да	да	43 358,00
24	микофенолата мофетил	Селлсепт	Россия / ЕС	Швейцария	да	да	да	2 382,18
25	микофеноловая кислота	Майфортик	Швейцария	Швейцария	да	да	да	5 183,62
26	такролимус	Програф	Россия / Ирландия	Нидерланды	да	да	да	1 294,63
27	циклоспорин	Сандиммун	Франция	Швейцария	да	да	да	3 645,94

Примечания: МНН — международное непатентованное наименование лекарственного средства, наименование действующего вещества фармацевтической субстанции, рекомендованное Всемирной организацией здравоохранения; РУ — регистрационное удостоверение; ПЖНВЛП — перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов; НДС — налог на добавленную стоимость; ЕС — европейский союз; США — Соединённые Штаты Америки.

Таблица 3

Сведения, предоставляемые государственным реестром лекарственных средств о препаратах для лечения заболеваний из «списка 24»

№	Заболевание	МКБ-10	МНН	Торговое наименование	Производитель	Держатель ру (страна)	ПЖНВ/ПП	Референтный	Взаимозаменяемый	Предельная цена руб. без НДС
1	Гемолитико-уремический синдром	D59.3	Экулизумаб	Солирис®	США / ЕС	Швейцария	да	да	нет	331 011,79
	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5	Экулизумаб	Солирис®	США / ЕС	Швейцария	да	да	нет	331 011,79
2	Апластическая анемия неуточнённая	D61.9	Ленограстим	Граноцит® 34	Франция	Франция	нет	да	нет	нет
3			Филграстим	Нейпоген®	Швейцария	Швейцария	да	да	да	3 676,12
4			Деферазирокс	Эксиджад	Швейцария	Швейцария	да	да	да	36 516,83
5			Дефероксамин	Десферал®	Швейцария	Швейцария	нет	да	да	нет
6			Эптаког альфа	НовоСэвен®	Дания	Дания	да	да	да	105 150,00
7	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2	Факторы свёртывания крови II, VII, IX, X	Октаплекс®	Франция	Австрия	да	да	нет	13 546,72
8	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3	Ромиплостим	Энплейт	Нидерланды	Нидерланды	да	да	нет	36 060,63
9			Элтромбопаг	Револейд	Великобритания	Россия	да	да	нет	98 410,00
10			Циклоспорин	Сандиммун®	Франция	Франция	да	да	да	3 645,94
11	Дефект в системе комплемента	D84.1	Даназол	Данол®	Великобритания	Великобритания	нет	да	нет	нет
12			Икагибант	Фиразир	ЕС	Германия	нет	да	нет	нет
13	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8	Лейпрорелин	Элитард	США / ЕС	Нидерланды	да	да	нет	1 7045,32
14			Трипторелин	Диферелин®	Франция	Франция	да	да	да	2 292,48
15	Тирозинемия	E70.2	Нигизинон	Орфадин	Швеция	Швеция	да	да	нет	923 091,76
16	Глютарикацидурия	E72.3	Левокарнитин	Элькар®	Россия	Россия	нет	да	да	нет
17	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), болезнь Нимана-Пика	E75.2	Миглустат	Завеска	ЕС	Швейцария	да	да	нет	275 510,23
18			Агалсидаза альфа	Реллагал	США	США	да	да	да	106 963,80
19			Агалсидаза бета	Фабразим	США / Великобритания	Нидерланды	Нидерланды	да	да	нет
20	Мукополисахаридоз, тип I	E76.0	Ларонидаза	Альдуразим	Нидерланды	США / Великобритания	да	да	нет	36 137,47

Таблица 3 (продолжение)
 Сведения, предоставляемые государственным реестром лекарственных средств о препаратах для лечения заболеваний из «списка 24»

№	Заболевание	МКБ-10	МНН	Торговое наименование	Производитель	Держатель РУ (страна)	ПЖНВ/П	Референтный	Взаимозаменяемый	Предельная цена руб. без НДС
21	Мукополисахаридоз, тип II	E76.1	Идурсульфаз	Элапраза®	США	США	да	да	нет	173 405,70
22	Мукополисахаридоз, тип VI	E76.2	Галсульфаз	Наглазим®	США / Великобритания	Великобритания	да	да	нет	87 559,33
23	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2	Гемин	Нормосанг	Франция / Германия	Франция	нет	да	нет	нет
24	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0	Пеницилламин	Купренил	Израиль	Польша	да	да	нет	1 108,94
25			Алендроновая кислота	Фосамакс®	Нидерланды	Нидерланды	да	да	да	1 454,15
26			Ибандроновая кислота	Бондронат®	Германия	Швейцария	нет	да	нет	нет
27	Незавершённый остеогенез	Q78.0	Ризедроновая кислота	Ризендрос®	Чешская Республика	Чешская Республика	нет	да	нет	нет
28			Остеогенон	Остеогенон	Россия	Франция	нет	да	нет	нет
29			Остеокеа	Остеокеа	Великобритания	Великобритания	нет	нет	нет	нет
30	Лёгочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая)	I27.0	Бозентан	Траклир	Швейцария	Швейцария	да	да	да	117 000,00
31			Илопрост	Иломедин	Испания	Германия	нет	да	нет	нет
32			Силденафил	Ревацио®	Франция	Франция	нет	да	да	нет
33			Метотрексат	Метотрексат	Россия	Россия	да	нет	нет	175,22
34	Юношеский артрит с системным началом	M08.2	Ритуксимаб	Мабтера®	Швейцария / Россия	Швейцария	да	да	нет	22 973,96
35			Тоцилизумаб	Актемра®	Швейцария / Германия	Швейцария	да	да	нет	19 706,80

Примечания: РУ — регистрационное удостоверение; МНН — международное непатентованное наименование лекарственного средства, наименование действующего вещества фармацевтической субстанции, рекомендованное Всемирной организацией здравоохранения; МКБ-10 — международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра; ПЖНВ/П — перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов; НДС — налог на добавленную стоимость; ЕС — европейский союз; США — Соединённые Штаты Америки.

нирования государственных закупок. Такое отсутствие делает невозможным осуществление контроля предельных отпускных цен производителя на эти препараты со стороны государства, в таком случае в качестве источника информации о минимальной цене за упаковку используют данные открытых аукционов, публикуемые на официальном сайте РФ www.zakupki.gov.ru [13].

Таким образом, требуются дополнительные усилия по включению следующих ЛП в ПЖНВЛП: ленограстим, дефероксамин, даназол, икатибант, левокарнитин, гемин, ибандроновая кислота, ризедроновая кислота, остеогенон, остеоека, илопрост, силденафил. В рамках закона №61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств» от 12 апреля 2010 года ЛП с одинаковым МНН являются аналогами, а закупка лекарств осуществляется по МНН. Это делает возможным замену референтных ЛП воспроизведенными в группе взаимозаменяемых при их наличии. В случае фиксирования нежелательных явлений на фоне лечения за пациентом законодательно закреплено право замены препарата при наличии заключения врачебной комиссии, инициированной главным врачом лечебно-профилактического учреждения после предъявления жалоб. Для ускорения

процесса неотложной закупки требующегося ЛП предусмотрено оформление ЛПУ разовой закупки по торговому наименованию на сумму 100 000 рублей, если ЛП назначался без врачебной комиссии, и в пределах 200 000 рублей, если по решению врачебной комиссии. Иными словами, в случае отсутствия необходимого ЛП для лечения орфанного заболевания в стационаре или при наличии индивидуальной лекарственной непереносимости имеющегося может и должен быть предоставлен аналоговый ЛП по жизненным показаниям.

Переход 5 нозологических групп, лечение которых в действительности не доступно в рамках региональных бюджетов, из «списка 24» в «7 ВЗН» ожидается повысит уровень лекарственного обеспечения таких пациентов.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Участие авторов. Мишинова С.А. — написание текста, редактирование, финальное утверждение рукописи.

Конфликт интересов. Автор отрицает наличие конфликта интересов при подготовке данной статьи.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Мишинова Софья Андреевна

Автор, ответственный за переписку

e-mail: milkkasha@mail.ru

ORCID ID: 0000-0002-9692-2370

Аспирант кафедры клинической фармакологии и доказательной медицины, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова

Mishinova Sofya

Corresponding author

e-mail: milkkasha@mail.ru

ORCID ID: 0000-0002-9692-2370

Post-graduate student, Department of Clinical Pharmacology and Evidence-Based Medicine, First St. Petersburg State Medical University named after I.P. Pavlova

Литература / References

1. Приказ министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации № 159 от 9 марта 2007 г. «О мерах по обеспечению отдельных категорий граждан необходимыми лекарственными средствами». [Order of the ministry of health and social development of the Russian Federation №159 of 9 March 2007. «O merakh po obespecheniyu otdel'nykh kategorii grazhdan neobkhdimymi lekarstvennymi sredstvami». (In Russ).] Доступно по: <http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/4084448>. Ссылка активна на 10.01.2019.
2. Федеральный закон Российской Федерации №132-ФЗ от 17 июля 2007 г. «О внесении изменений в Федеральный закон «О федеральном бюджете на 2007 год». [Federal Law of the Russian Federation №132-FZ of 17 July 2007. «O vnesenii izmenenii v federal'nyi zakon «O federal'nom byudzhete na 2007 god». (In Russ).] Доступно по: <http://www.consultant.ru/cons/cgi/online.cgi?req=doc;base=LAW;n=53437#04642988066871476>. Ссылка активна на 10.01.2019.
3. Федеральный закон №229-ФЗ от 3 августа 2018 г. «О внесении изменений в федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». [Federal Law №229-FZ of 3 August 2018 «O vnesenii izmenenii v federal'nyi zakon «Ob osnovakh okhrany zdorov'ya

grazhdan v Rossiiskoi Federatsii». (In Russ).] Доступно по: <http://base.garant.ru/72005588/>. Ссылка активна на 10.01.2019.

4. Федеральный закон Российской Федерации №61-ФЗ от 12 апреля 2010 г. «Об обращении лекарственных средств». [Federal Law of the Russian Federation №61-FZ of 12 April 2010 «Ob obrashchenii lekarstvennykh sredstv». (In Russ).] Доступно по: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_99350/. Ссылка активна на 10.01.2019.

5. Федеральный закон Российской Федерации №323-ФЗ от 21 ноября 2011 г. «Об основах охраны здоровья граждан Российской Федерации». [Federal Law of Russian Federation №323-F3 of 21 November 2011. «Ob osnovakh okhrany zdorov'ya grazhdan Rossiiskoi Federatsii». (In Russ).] Доступно по: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_121895/. Ссылка активна на 10.01.2019.

6. Приказ Минздрава России №930н от 15.12.2015 г. «Об утверждении объема информации, необходимого для формирования раздела клинической документации, при государственной регистрации орфанного лекарственного препарата». [Order of the Ministry of Health of Russia № 930n of 12/15/2015. «Ob utverzhdenii ob'ema informatsii, neobkhdimogo dlya formirovaniya razdela klinicheskoi dokumentatsii, pri gosudarstvennoi registratsii orfanogo lekarstvennogo preparata». (In Russ).] Доступно по: <http://ivo.garant.ru/#/document/71356638/paragraph/1:1>. Ссылка активна на 10.01.2019.

7. Распоряжение правительства Российской Федерации № 2738-р от 10 декабря 2018 г. «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов на 2019 год, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи». [Decree of the Government of the Russian Federation № 2738-r of 10 December 2018. «Ob utverzhenii perechnya zhiznenno neobkhodimykh i vazhneishikh lekarstvennykh preparatov na 2019 god, a takzhe perechnei lekarstvennykh preparatov dlya meditsinskogo primeneniya i minimal'nogo assortimenta lekarstvennykh preparatov, neobkhodimykh dlya okazaniya meditsinskoj pomoshchii». (In Russ).] Доступно по: <http://ivo.garant.ru/#/document/72123048/paragraph/7:3>. Ссылка активна на 10.01.2019.

8. Постановление Правительства Российской Федерации №403 от 26 апреля 2012 г. «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». [Resolution of the Government of the Russian Federation №403 of 26 April 2012. «O poryadke vedeniya Federal'nogo registra lits, stradayushchikh zhizneugrozhayushchimi i khronicheskimi progressiruyushchimi redkimi (orfannymi) zabolevaniyami, privodyashchimi k sokrashcheniyu prodolzhitel'nosti zhizni grazhdan ili ikh

invalidnosti, i ego regional'nogo segmenta». (In Russ).] Доступно по: <http://base.garant.ru/70168888/#friends>. Ссылка активна на 10.01.2019.

9. mkb-10.com [интернет]. Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) [доступ от 10.01.2019]. Доступ по ссылке <http://mkb-10.com/index.php?pid=3256>.

10. rosminzdrav.ru [интернет]. Перечень редких (орфанных) заболеваний от 24.05.2018 [доступ от 10.01.2019]. Доступ по ссылке: <https://www.rosminzdrav.ru/documents/8048-perechen-redkih-orfannyh-zabolevaniy>.

11. Письмо Минздрава России № 13-2/10/2-3113 от 30 апреля 2013 г. [Letter of the Ministry of Health of Russia № 13-2/10/2-3113 of 30 April 2013.] Доступно по: <https://www.rosminzdrav.ru/documents/5521-pismo-minzdrava-rossii-ot-30-aprelya-2013-g-13-2-10-2-3113>. Ссылка активна на 10.01.2019.

12. Балашов А.И. Формирование механизма устойчивого развития фармацевтической отрасли: теория и методология. — Санкт-Петербург: Издательство СПбГУЭФ; 2012. [Balashov A.I. Formirovanie mekhanizma ustoichivogo razvitiya farmatsevticheskoi otrasli: teoriya i metodologiya. St. Petersburg: Publishing House of St. Petersburg State University of Economics and Finance; 2012. (In Russ).]

13. zakupki.gov.ru [интернет]. Единая информационная система в сфере закупок [доступ от: 10.01.2019]. Доступ по ссылке <http://www.zakupki.gov.ru/epz/main/public/home.html>