Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

Косякова Наталья Владимировна

Научное обоснование и разработка методических основ системы управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями на территориальном уровне (на примере ЮФО)

14.04.03 – организация фармацевтического дела

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание ученой степени
доктора фармацевтических наук

Том 1

Научный консультант:
доктор фармацевтических наук,
профессор Ягудина Роза Исмаиловна

Ростов-на-Дону - 2019

Содержание

Введение **5**

Глава 1. Организация лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в системе государственных социальных гарантий

1.1 Обзор системы лекарственного обеспечения населения РФ на современном этапе **19**

1.2 Законодательные основы правового регулирования орфанных заболеваний в России и за рубежом **28**

1.2.1 Мировая практика законодательного регулирования оказания медицинской помощи пациентам с орфанными заболеваниями **28**

1.2.2 Основные положения российского законодательства в вопросах лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями **36**

1.3 Характеристика фармацевтического рынка лекарственных препаратов для терапии орфанных заболеваний **46**

1.4 Обзор современных исследований в области лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями **59**

Выводы по главе **64**

Глава 2. Методология исследования по разработке методических основ системы управления лекарственным обеспечением пациентов с офанными заболеваниями на территориальном уровне

2.1 Формирование концептуальных основ исследования **66**

2.2 Методологические основы построения интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями **75**

2.3 Объекты и методы исследования **81**

Глава 3. Исследование основных тенденций в лекарственном обеспечении пациентов с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

3.1 Изучение «сильных» и «слабых» сторон организации лекарственного обеспечения пациентов **98**

3.2 Определение потенциальных «возможностей» и имеющихся «угроз» в организации лекарственного обеспечения пациентов **113**

3.3 Стратегические направления совершенствования организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями по результатам SWOT-анализа **121**

Выводы по главе **127**

Глава 4. Анализ социально-экономических и нормативно-правовых аспектов лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в ЮФО

4.1 Изучение региональных сегментов Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями **128**

4.2 Контент-анализ нормативно-правовой базы субъектов ЮФО, регламентирующей порядок организации оказания медицинской помощи и лекарственного обеспечения граждан с орфанными заболеваниями **147**

4.3 Выбор субъектов ЮФО для изучения опыта организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями **163**

Выводы по главе **177**

Глава 5. Исследование региональной доступности лекарственных препаратов и продуктов специализированного лечебного питания для пациентов с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

5.1 Анализ номенклатуры лекарственных препаратов и продуктов специализированного лечебного питания для пациентов с орфанными заболеваниями **179**

5.2 Анализ потребления лекарственных препаратов и продуктов специализированного лечебного питания, используемых в терапии пациентов с орфанными заболеваниям **192**

5.3 Обеспеченность лекарственными препаратами и продуктами специализированного питания пациентов с орфанными заболеваниями **208**

Выводы по главе **235**

Глава 6. Совершенствование организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

6.1 Организация лекарственного обеспечения пациентов, страдающих орфанными заболеваниями, на основных этапах маршрутизации **237**

6.2 Апробация основных направлений совершенствования

лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в Ростовской области **244**

6.2.1 Региональный подход в обеспечении условий использования лекарственных препаратов пациентами с орфанными заболеваниями **245**

6.2.2 Научное обоснование возможности использования средств ОМС при оказании медицинской услуги по введению лекарственных препаратов в условиях медицинских организаций **253**

6.3 Научное обоснование и алгоритм разработки программного комплекса для определения потребности в лекарственных препаратах для пациентов с орфанными заболеваниями **262**

Выводы по главе **275**

Глава 7. Разработка методических основ управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями на региональном уровне

7.1 Формирование региональной политики в области лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями **277**

7.2 Разработка положений типовой Региональной целевой программы лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями **284**

7.3 Разработка интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями на региональном уровне **293**

Выводы по главе **301**

Общие выводы **302**

Сокращения **307**

Список литературы **308**

Том 2

Приложения **1-113**

Введение

Актуальность темы исследования. В Российской Федерации официальное признание пациентов с орфанными заболеваниями (ОЗ) связано с принятием Федерального закона от 21.11.2011г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», в котором закреплен показатель распространенности заболеваний (не более 10 случаев на 100 тысяч населения), определены основные принципы оказания медицинской помощи, а также утверждены полномочия органов государственной власти при организации лекарственного обеспечения (ЛО) данной категории граждан.

На современном этапе каждый субъект РФ самостоятельно вырабатывает направления оказания лекарственной помощи в соответствии с нормативными актами федерального и регионального уровней. Вместе с тем, отсутствуют единые научно-обоснованные подходы к организации ЛО пациентов с ОЗ в субъектах РФ, не выработан порядок взаимодействия участников ЛО пациентов с ОЗ, не сформирована система управления этим процессом, позволяющая обеспечить равные возможности в получении лекарственных препаратов (ЛП) и специализированных продуктов лечебного питания (СПЛП), что предопределяет актуальность разработки методических основ построения системы управления ЛО. Данная проблема усугубляется целым комплексом факторов: не применимостью показателя «заболеваемость» к ОЗ и затруднением прогнозирования численности пациентов, несовершенством действующего законодательства для формирования целостной системы льготного ЛО пациентов с ОЗ; разными финансовыми возможностями региональных бюджетов; высокой стоимостью ЛП и СПЛП; неравным доступом пациентов к получению медицинской помощи и ЛО; различиями в структуре потребления, необходимостью применения ряда орфанных ЛП в условиях медицинской организации.

В полной мере это характерно и для Южного федерального округа (ЮФО) – одного из густонаселенных и экономически развитых округов РФ, с

численностью около 10% населения РФ, по социально-экономическим позициям, демонстрирующим положительную динамику и высокие индикативные показатели в системе организации ЛО. В субъектах ЮФО создана трехуровневая система оказания медицинской помощи, сформированы основы организации ЛО пациентов, страдающих ОЗ, закрепленные в разрозненных нормативно-правовых документах. Вместе с тем, в системе организации лекарственной помощи сохраняются нерешенные проблемы, приводящие к снижению доступности лекарственной терапии.

В связи с этим научное обоснование и разработка методических основ системы управления ЛО пациентов с ОЗ на региональном уровне является актуальным направлением научных исследований, при разработке, которой учитывали многоуровневую систему оказания медицинской помощи, сложность диагностики, редкую встречаемость заболевания, вариабельность существующей организации ЛО пациентов с ОЗ.

Степень научной разработанности проблемы. В результате научных исследований С.Г. Сбоевой, Г.Т. Глембоцкой, Л.В. Мошковой, Е.А. Тельновой, Е.А. Максимкиной были заложены основы научных подходов к управлению процессом реализации государственных программ ЛО отдельных категорий граждан.

Сформированные основы управления льготным ЛО с учетом региональных особенностей получили свое развитие в работах Р.С. Сафиуллина, Р.Г. Тухбатуллиной, И.М. Раздорской, И.А. Джупаровой, Д. Х. Шакировой, и др.

Имеют высокое практическое значение результаты фармакоэкономических исследований Белоусова Ю.Б., Воробьева П.А., Ягудиной Р.И., Куликова А.Ю., разработавших методологию оценки эффективности использования ЛП при различных нозологических формах заболеваний.

В тоже время критический обзор и анализ источников научной литературы по исследуемой проблеме позволил установить, что

организационные процессы, механизмы и достижения в льготном ЛО отдельных категорий граждан на региональном уровне не могут в полной мере быть перенесены на обеспечение ЛП пациентов с ОЗ, так как:

- организация диагностики ОЗ, осуществляемая на основе взаимодействия региональных клинических лабораторий и федеральных центов, отличается от установления диагнозов распространенных заболеваний;

- стандарты оказания медицинской помощи утверждены не на все нозологические формы ОЗ;

- организационные процессы льготного ЛО отдельных категорий граждан не учитывают взаимосвязи трехуровневой системы оказания медицинской помощи и организации ЛО на основных этапах маршрутизации пациентов с ОЗ;

- существующая система ЛО отдельных категорий граждан не учитывает особенности лекарственной терапии ОЗ;

- используется ограниченный ассортимент орфанных ЛП с невозможностью синонимической замены;

- определение потребности в ЛП для пациентов с ОЗ основано исключительно на персонифицированном подходе, с учетом индивидуальных особенностей пациента.

До настоящего времени в научных публикациях отсутствуют работы по изучению обеспечения пациентов с ОЗ ЛП и СПЛП, не рассматривались вопросы по научному обоснованию и формированию системы управления ЛО данной категории льготополучателей, не получили должного отражения методические подходы к персонифицированному определению потребности в ЛП для патогенетического и симптоматического лечения ОЗ, не анализировались показатели доступности лекарственной помощи на этапах маршрутизации пациентов с ОЗ на всех уровнях оказания медицинской помощи, не исследовалась проблема влияния социально-демографических факторов на уровень обеспеченности целевой группы пациентов, не проведен

анализ финансовых затрат региональных бюджетов, не разработаны индикативные показатели ЛО пациентов с ОЗ и не дана их методическая оценка.

Вышеперечисленные проблемы негативно влияют на реализацию государственных гарантий в части ЛО пациентов с ОЗ на региональном уровне.

Таким образом, недостаточная степень научной разработанности проблемы, а также ее высокая практическая значимость для отечественной медицины и фармации обусловили настоятельную необходимость научного обоснования и разработки методических основ системы управления ЛО пациентов с ОЗ на региональном уровне.

Все вышеизложенное определило выбор темы, формулировку цели, обозначило область исследуемых проблем и задачи исследования.

Целью диссертационного исследования является научно-методическое обоснование построения современной системы управления обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями ЛП и СПЛП на основе интеграционной модели.

Для достижения поставленной цели было необходимо решить следующие **задачи**:

1. критически обобщить данные научной литературы и провести контент-анализ нормативно-правовых документов по организации ЛО населения в системе государственных гарантий;
2. с использованием SWOT-анализа установить закономерности и определить факторы негативного влияния на организацию ЛО пациентов с ОЗ в субъектах ЮФО;
3. на основании контент-анализа нормативно-правовой базы субъектов ЮФО выявить проблемы, требующие организационных решений по повышению эффективности взаимодействия участников ЛО выделенной категории пациентов;

4. изучить структуру региональных сегментов федерального регистра пациентов с ОЗ, уточнить распространённость ОЗ в ЮФО и определить социально-демографический портрет пациента ;

5. выявить структуру лекарственной терапии ОЗ в трехуровневой системе оказания медицинской помощи, провести маркетинговый анализ целевого рынка ЛП, определить ассортимент ЛП и СПЛП, используемый в терапии ОЗ;

6. провести анализ потребления ЛП и СПЛП и рассчитать затраты на терапию по нозологическим формам ОЗ;

7. определить уровень и детерминанты, оказывающие воздействие на обеспеченность пациентов с орфанными заболеваниями ЛП и СПЛП в субъектах ЮФО;

8. обосновать возможность использования средств ОМС при оказании услуги по введению ЛП в условиях медицинской организации, с целью рационального использования выделенных финансовых ресурсов на льготное ЛО;

9. сформировать методические основы и математический аппарат для определения персонифицированной потребности в ЛП для пациентиов с ОЗ, разработать программный комплекс, позволяющий оптимизировать процесс формирования заявки на ЛП;

10. разработать направления региональной политики и положения типовой Региональной целевой программы (РЦП) ЛО пациентов с ОЗ и предложить методологию оценки ее эффективности;

11. определить структурные элементы и разработать интеграционную модель системы управления ЛО для повышения доступности лекарственной терапии пациентов с ОЗ на региональном уровне.

Научная новизна. Впервые с использованием системного подхода, с учетом особенностей лекарственной терапии, научно обоснована и сформирована система управления ЛО, положенная в основу интеграционной модели управления ЛО пациентов с ОЗ, отвечающая требованиям

государственной политики в обеспечении доступности ЛП, СПЛП, включающая управляющий, ресурсный, нормативно-правовой и управляемый элементы, объединяющие 11 вертикальных и 27 горизонтальных взаимосвязанных блоков, позволяющих координировать порядок взаимодействия участников ЛО.

На основе структурно-функционального анализа научно обоснованы и сформированы положения региональной политики и предложена типовая РЦП ЛО пациентов с ОЗ. С использованием SMART-метода выделены 11 целевых индикаторов и комплексный показатель оценки эффективности реализации типовой Региональной целевой программы ЛО пациентов с ОЗ с указанием способов их расчёта и критериальных границ.

Теоретически обоснованы методические подходы к определению потребности в ЛП для больных ОЗ, в основе которых лежит персонифицированная система ЛО с учетом индивидуальных особенностей больного (массы и поверхности тела), кратности расчета доз для первоначальной и поддерживающей терапии, купирования приступов нежелательных реакций. Сформирован математический аппарат и разработан электронный программный комплекс по определению потребности, состоящий из 5 программных модулей, базирующийся на автоматизированном многоэтапном рекурсивном методе выбора и оценки всех возможных сочетаний дозировок и ценовых характеристик ЛП, применяемых для терапии ОЗ.

Впервые предложен методический подход с использованием пятиуровневой шкалы оценки обеспеченности ЛП и СПЛП больных ОЗ, основывающийся на характеристике ассортимента ЛП и СПЛП, используемых для терапии больных ОЗ, выявленных особенностях и закономерностях потребления.

Установлена математическая зависимость уровня обеспеченности от парных взаимодополняющих переменных факторов: место проживания (город-село), возрастной категории (дети-взрослые), наличия инвалидности

(да/нет) и др., описываемая уравнением эконометрической модели множественной линейной регрессии и дана их количественная оценка. Построены регрессионные уравнения влияния выделенных факторов на стоимость курсового лечения больных ОЗ, в зависимости от нозологической формы заболевания.

С использованием SWOT-анализа на основании установленных взаимосвязей между «возможностями» и «угрозами» существующей организации ЛО пациентов с ОЗ, научно обоснованы стратегические направления совершенствования ЛО целевой категории граждан на территориальном уровне и разработаны маршрутные карты для медицинских организаций, пациента с ОЗ на этапах оказания медицинской помощи.

Теоретическая и практическая значимость исследования. Результаты диссертационного исследования позволили создать методологическую основу системы управления ЛО пациентов с ОЗ на региональном уровне, обобщающие и нормативно-закрепляющие разработанные в ходе исследования организационные мероприятия по совершенствованию ЛО были положены в основу формирования РЦП оказания лекарственной помощи пациентам с ОЗ и предложены инструментальные возможности ее оценки.

Сформированная интеграционная модель управления ЛО пациентов с ОЗ, входящая в единый комплекс оказания лекарственной помощи в регионе, обеспечивает повышение доступности ЛП и СПЛП для больных ОЗ и может быть использована в различных субъектах РФ.

Применение методического подхода и математического аппарата для определения потребности в ЛП для пациенитов с ОЗ, позволяет более эффективно использовать региональные бюджетные средства на ЛО, а предложенный программный комплекс способствует минимизировать временные затраты при определении потребности в ЛП.

Научно обоснована и апробирована возможность использования средств ОМС при оказании услуги по введению ЛП в условиях медицинских

организаций. Доказана экономическая необходимость выделения ОЗ в самостоятельные клинико-статистические группы и выведения стоимости лекарственной терапии из сумм законченного случая при введении ЛП (полученных пациентами по льготным рецептам) в стационарных (круглосуточных) отделениях и в отделениях дневного стационара. Проведен расчет стоимости законченного случая госпитализации больного ОЗ в условиях медицинской организации для введения ЛП.

Результаты внедрения способствуют повышению эффективности и доступности лекарственной помощи пациентам с ОЗ.

Внедрение результатов исследования. По результатам исследования разработаны и внедрены:

1. *Методические рекомендации:*

Согласованы с Министерством здравоохранения Российской Федерации и утверждены Минздравом Ростовской области

- Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями;

- Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов);

- Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями;

Утверждены ТФОМС по Ростовской области

- Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями в условиях медицинских организаций, работающих в системе ОМС.

2. *Программный комплекс* «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями». (Свидетельство № 2018662194).

3. *Информационно-методические рекомендации*

Согласованы с Министерством здравоохранения Российской Федерации и утверждены Минздравом Ростовской области.

- Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО;

- Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

4. *Учебные пособия*

Утверждены центральной методической комиссией ФГБОУ ВО Ростовского медицинского университета Минздрава России.

- Организация приемки и хранения лекарственных препаратов и медицинских изделий. Основные правила хранения орфанных лекарственных препаратов в домашних условиях и в медицинских организациях.

- Теоретические основы определения потребности в лекарственных препаратах нормируемого отпуска, специфического (орфанные лекарственные препараты) и широкого спектра действия.

Результаты диссертационного исследования внедрены в деятельность:

1. Органов управления здравоохранением и фармацевтической службой субъектов ЮФО (Минздравов Астраханской области, Ростовской области, Краснодарского края, Республики Адыгеи, Республики Калмыкия, Республики Крым, Комитета здравоохранения Волгоградской области, Департамента здравоохранения города Севастополя);

2. Высших учебных заведений (ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России; ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России; ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России; Медицинская академия имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского»; ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России);

3. Территориальных фондов ОМС в ЮФО (ТФОМС Республики Калмыкия, Республики Адыгея, Республики Крым, Астраханской области, Волгоградской области, Ростовской области, г. Севастополь);

4. Территориального органа Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения по Ростовской области;

5. Общественных организаций (Автономная некоммерческая организация «Центр помощи пациентам «Геном»», Автономная некоммерческая организация «Институт ЕАЭС», МРБООИ «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»).

6. Порядок взаимодействия участников ЛО больных ОЗ на территории Ростовской области (приказ Министерства здравоохранения Ростовской области).

Положения, выносимые на защиту:

- интеграционная модель управления ЛО пациентов с ОЗ;
- типовая Региональная целевая программа ЛО пациентов с ОЗ;
- индикаторы оценки эффективности типовой Региональной целевой программы лекарственного обеспечения пациентов с ОЗ;
- маршрутные карты для органов управления здравоохранением (ОУЗ), медицинских организаций и пациентов с ОЗ, регламентирующие последовательность действий для получения ЛП и СПЛП;
- результаты исследования региональных сегментов Федерального регистра пациентов с ОЗ и социально-демографический портрет пациента с ОЗ;
- характеристика номенклатуры ЛП для патогенетического и симптоматического лечения, ассортимент СПЛП для пациентов с ОЗ, пятиуровневая шкала оценки доступности лекарственной терапии для пациентов с ОЗ;
- факторы, влияющие на уровень обеспеченности пациентов с ОЗ ЛП и СПЛП, и их математическая оценка;

- расчет стоимости законченного случая госпитализации больного с ОЗ в условиях стационара или дневного стационара для введения ЛП;
- методические основы определения персонифицированной потребности в ЛП для больных ОЗ, с учетом индивидуальных особенностей пациента;
- результаты экономической эффективности использования многоэтапного рекурсивного метода выбора ЛП на основе оценки всех возможных сочетаний дозировок и ценовых характеристик.

Методологическая основа, объекты и методы исследования

Методологическую основу диссертационного исследования составляют фундаментальные положения, законодательные и нормативные акты, регламентирующие порядок оказания медицинской помощи и ЛО граждан, имеющих право на государственную социальную помощь; основные положения «Стратегии лекарственного обеспечения населения РФ на период до 2025 года», труды отечественных и зарубежных авторов, освещающие вопросы государственных гарантий ЛО гражданам РФ.

Методология построения интеграционной модели основана на использовании системного, регионального, структурно-функционального подходов, принципов логико-аналитического исследования, общих методов научного познания, взаимосвязи теоретических и практических аспектов исследования.

В процессе научного исследования использованы традиционные методы анализа и оценки систем показателей (логический метод, методы группировки и сравнений, графический), экономико-математические методы (аспектный, ситуационный, структурно-временной, многоэтапный рекурсивный метод, эконометричекая модель множественной регрессии, метод Minmax, SMART-метод), метод контент-анализа, социологический и SWOT-анализ.

Объектом исследования является организация ЛО пациентов с ОЗ в субъектах ЮФО.

Предмет исследования: организационные, правовые, экономические, социальные отношения, действующей организации ЛО больных ОЗ в субъектах ЮФО.

Источниками информации являлись нормативно-правовые документы РФ, регулирующие организацию ЛО отдельных категорий граждан; социально-демографические показатели регистров пациентов ОЗ в субъектах ЮФО; базы данных федеральной службы Государственной статистики, аналитических компаний «Orphan Drug Report», «Курсор Маркетинг», «Evaluate Pharma», информация официальных источников Росздравназора; данные об объемах финансирования лекарственной помощи, структуре и особенностях потребления ЛП в субъектах ЮФО, стоимостная информация контрактов, заключенных субъектами ЮФО на поставку ЛП и СПЛП; анкеты ведущих специалистов органов управления здравоохранением (ОУЗ) и фармацевтической службы субъектов ЮФО; стандарты оказания медицинской помощи больным ОЗ и инструкции по медицинскому применению ЛП для терапии больных ОЗ и др. Для обработки информации использованы современные компьютерные прикладные программы (Microsoft Excel 7.0, Microsoft Access, «IBM SPPS Statistics 20.0).

Достоверность научных положений и выводов. Достоверность результатов исследования обусловлена использованием репрезентативных данных, корректностью сбора информации, точностью проведенных расчетов и возможностью воспроизведения результатов. Сформулированные в диссертации выводы аргументированы и основаны на результатах комплексного анализа достаточных по объему собранных данных.

Апробация результатов исследования. Основные результаты диссертационного исследования обсуждены на I, II, IV Межведомственной конференции «Финансирование системы здравоохранения: проблемы и решения» в г. Москва (2014, 2015, 2017гг.); научно-практических конференциях Министерства здравоохранения Ростовской области (2016, 2017, 2018гг.); на окружном заседании «Доступность медицинской помощи и

лекарственного обеспечения больных с редкими заболеваниями в Южном федеральном округе» в г. Ростов-на-Дону (2015г); на экспертных площадках конференции Общероссийского народного фронта в Ростовской области (2016г.); на научно-практической конференции «Региональные модели лекарственного обеспечения – МедФармИнновации-2018» (Ростов-на-Дону, 2018г.); на X, XII, XIV Межрегиональной конференции «Актуальные проблемы обеспечения качества лекарственной и медицинской помощи» в г. Сочи (2014, 2016, 2017гг.); на межрегиональной мультидисциплинарной научно-практической конференции «Медицина XXI века: оказание неотложной и высокотехнологичной медицинской помощи: от простого к сложному» (Ростов-на-Дону, 2018г.); на научно-практической конференции «Актуальные проблемы и современные тенденции развития фармации в свете инновационных исследований отечественного здравоохранения» в г.Пятигорск (2018 г.); на VI Всероссийской научно-практической конференции «Интеграция производства и профессионального образования в подготовке фармацевтических специалистов XXI» в г. Пятигорск (2018г.).

Личный вклад автора. Все этапы диссертационного исследования по выбору темы, постановке задач, сбору материала, аналитической и статистической обработке, интерпретации полученных результатов, апробации, а также непосредственное участие в проведении экспериментальных исследований выполнены автором лично. В опубликованных в соавторстве работах автору в равных долях принадлежат постановка цели, задач, использование методов, получение результатов, обсуждение, обобщение и формирование выводов.

Связь исследования с проблемным планом фармацевтической науки. Диссертационная работа выполнена в соответствии с планом научных исследований ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава Российской Федерации.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности. Диссертация соответствует паспорту специальности 14.04.03 - Организация

фармацевтического дела в части пункта 1 – «Исследование особенностей маркетинга и менеджмента при осуществлении фармацевтической деятельности», пункта 2 - «Изучение особенностей организации лекарственного обеспечения населения в условиях ОМС и рынка», пункта 3 – «Анализ рынка лекарственных средств», пункта 6 – «Разработка новых информационных технологий в фармации».

Публикации. По теме диссертации опубликованы 27 научных работ, в том числе 14 в журналах, рекомендованных ВАК Минобрнауки России. Получено свидетельство Роспатента по государственной регистрации программы для ЭВМ, изданы 4 методические и 2 информационно-методические рекомендации. Результаты исследования вошли в 2 учебных пособия для обучающихся в медицинских (фармацевтических) ВУЗах по изучению дисциплины «Управление и экономика фармации».

Объем и структура диссертации. Диссертационная работа изложена в 2 томах, первый том состоит из введения, 7 глав, общих выводов, списка литературы, изложен на 350 страницах компьютерного текста; во второй том включены приложения. Список литературы включает 287 источников. Диссертация иллюстрирована 84 таблицами, 75 рисунками.

Глава 1. Организация лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в системе государственных социальных гарантий

1.1 Обзор системы лекарственного обеспечения населения РФ на современном этапе

Основу системы ЛЛО составляет государственые гарантии на получение льготных или бесплатных ЛП для отдельных категорий населения. Государством установлены следующие виды льготной лекарственной помощи:

✓ в зависимости от принадлежности к категории граждан, имеющих право на государственную социальную помощь [115]:

- граждане, имеющие право на получение государственной социальной помощи в виде НСУ,

- группы населения, при амбулаторном лечении которых ЛП и медицинские изделия отпускаются по рецептам врачей бесплатно или с 50-процентной скидкой,

✓ граждане, при наличии определенных заболеваний (ВЗН, ОЗ);

В Стратегии лекарственного обеспечения населения РФ на период до 2025 года, принятой приказом Министерства здравоохранения РФ № 66 от 13.02.13г., определена основная цель ЛО – «повышение доступности качественных, эффективных и безопасных ЛП для удовлетворения потребностей населения и системы здравоохранения на основе формирования рациональной и сбалансированной с имеющимися ресурсами системы льготного лекарственного обеспечения населения Российской Федерации» [141].

Система государственных гарантий осуществляется за счет федерального и регионального бюджетов, включает обеспечение необходимыми ЛП по программе ОНЛП, ВЗН и в соответствии с региональными программами ЛЛО. Обеспечение ЛП за счет средств региональных бюджетов осуществляется для поддержки отдельных категорий

населения (в рамках утвержденных заболеваний), а также обеспечение пациентов с редкими (орфанными) заболеваниями (ОЗ) [114], рисунок 1.



Рисунок 1 – Система лекарственного обеспечения граждан

В соответствие с федеральным законом от 17.07.1999 г. № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи» установлен набор социальных услуг (НСУ) для льготных категорий граждан, в том числе предусмотрено обеспечение необходимыми ЛП [100, 115]. Норматив финансовых затрат в месяц на одного гражданина, получающего государственную социальную помощь в виде социальной услуги по обеспечению ЛП, медицинскими изделиями, а также специализированными продуктами лечебного питания (СПЛП) для детей-инвалидов в 2016 г. вырос на 7,2%, с 707,0 в 2015г. до 758,0 руб. в 2016г. В 2017 году норматив финансовых затрат увеличился на 6,5% и составил 807,2 руб., в 2018 году норматив вырос дополнительно на 2,4% и достиг 826,3 руб. [134], по сравнению с 2016г. норматив для льготных категорий граждан увеличился на 9,0%.

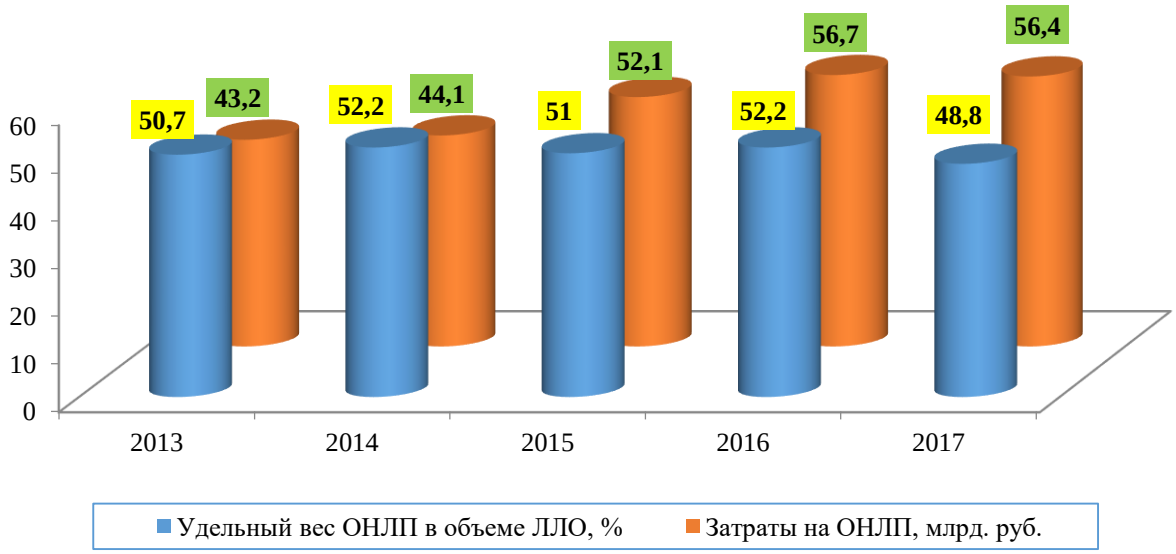
В период с 2012 г. по 2018 г. в РФ количество граждан, сохранивших право на льготное лекарственное обеспечение (ЛЛО), сократилось на 9,7% - с 3849,6 тыс. чел. в 2012 г. до 3475,1 тыс. чел. в 2018 г., таблица 1 [92, 211].

Таблица 1 – Динамика численности граждан, сохранивших право на лекарственное обеспечение в РФ за период с 2012 по 2018гг.

Показатели	2012г.	2013г.	2014г.	2015г.	2016г.	2017г.	2018г.
Численность граждан, тыс. чел.	3 849,6	3 746,5	3 537,7	3 548,6	3 370,0	3 263,2	3 475,1
Динамика, %	-	- 2,6	- 5,6	+ 0,3	- 5,0	- 3,2	+ 6,5

Уменьшение численности граждан, сохранивших право на ЛО обсусловлено правом гражданина выбирать способ получения льготы: денежное возмещение или ЛП по льготным рецептам. В связи с этим, сохранили за собой право на ЛЛО пациенты, имеющие хронические заболевания, терапия которых является затратной для гражданина. При этом расходы государства на ЛО отдельных категорий граждан увеличились с 43,2 млрд. руб в 2013г. до 56,4 млрд. руб. в 2017г., рисунок 2. Финансирование программы ОНЛП в 2016 г. составило 56,7 млрд. руб., (на 8% больше по сравнению с 2015 г.), в 2017 году объем средств составил 56,4 млрд. руб., что на 0,9% меньше, чем в 2016 году. В совокупном объёме ЛЛО населения РФ затраты на программу ОНЛП в 2017г. сократились на 3,6% и составили 48,8%, [220, 228].

Реализация программы ЛЛО повысило доступность для пациентов инновационных дорогостоящих препаратов и способствовало увеличению выживаемости при хронических заболеваниях, улучшило качество их жизни и социализацию в обществе [149].



Источник: компании DSM Group

Рисунок 2 – Расходы на реализацию программы ОНЛП в общей структуре финансовых затрат на льготное лекарственное обеспечение населения РФ

В таблице 2 представлена структура основных групп ЛП, доля которых занимает ведущие позиции в объемах реализации ЛЛО.

Таблица 2 – ТОР 5 АТХ-групп ЛП по объемам реализации программ льготного лекарственного обеспечения

АТХ-группы ЛП в льготном отпуске	Доля группы в стоимостном объеме, %		
	2015	2016	2017
[L] Противоопухолевые препараты и иммуномодуляторы	50,3	49,1%	47,7
[B] Препараты, влияющие на кроветворение и кровь	15,1	16,1%	20,1
[A] Пищеварительный тракт и обмен веществ	14,2	13,7%	13,6
[R] Препараты для лечения заболеваний респираторной системы	5,5	5,0%	4,6
[N] Препараты для лечения заболеваний нервной системы	3,7	3,7%	3,8
Другие группы	11,2	12,4	10,2

В объеме реализации лидирующие позиции занимают 5 основных АТХ-групп ЛП, при этом максимальный объем отмечен у противоопухолевых и иммуномодулирующих препаратов. В частности, их доля в совокупном объеме льготного отпуска в период с 2015 по 2017гг. снизилась с 50,3 % до

47,7%. Второе место, с удельным весом в диапазане от 15,1 до 20,1%, занимает группа «Препараты, влияющие на кроветворение и кровь». На третьем месте находится группа ЛП для лечения заболеваний пищеварительного тракта и обмена веществ, удельный вес данной группы составляет от 14,2% до 13,6% [89].

В рамках программы ЛЛО в первом полугодии 2017 г. доля ЛП отечественного производства в натуральном выражении составила 56,8%, против 51,7% за аналогичный период 2016г. Импортные ЛП по сравнению с отечественными имеют более высокую ценовую категорию, так средняя стоимость одной упаковки импортного ЛП в 2017 г. составила 2232 руб., стоимость отечественного препарата 900 руб., что в 2,5 раза меньше [144, 222, 223].

По данным, опубликованным компанией DSM Group, за период с 2014г. по 2017г. проведен анализ средневзвешенной цены одной упаковки ЛП, таблица 3 [163, 186, 221], установлено увеличение средней цены одной упаковки ЛП в секторе ЛЛО. Так в структуре стоимостного объема дорогостоящие ЛП из ценовой категории от 500 руб. и выше в 2014 г. составили 91,3% (36,6 + 54,7), в 2016г. – 93,2%, в 2017 г. 93,8%. [219, 224, 228].

Таблица 3 – Доля ценовых категорий лекарственных препаратов в период с 2014 г. по 2017гг., %

Годы	Ценовые категории ЛП				
	до 50 руб.	от 51 до 150 руб.	от 151 до 500 руб.	от 501 до 10,0 тыс.	Свыше 10,0 тыс.
2014	0,5	1,8	6,3	36,6	54,7
2015	0,5	1,6	4,7	34,9	58,5
2016	0,6	1,7	4,5	34,0	59,2
2017	0,5	1,5	4,2	33,4	60,4

Учитывая, что потребление ЛП больными осуществляется на льготных условиях, то увеличение доли данной ценовой категории препаратов свидетельствует о повышении для пациентов доступности более дорогих и современных ЛП.

В соответствии с действующим законодательством за счет федерального бюджета финансируется ЛО больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями, рассеянным склерозом, а также перенесших трансплантацию органов или тканей, так называемая программа «7 высокозатратных нозологий», или «Семь ВЗН» [157]. Обеспечение данных лиц осуществляется по перечню ЛП, утвержденному распоряжением Правительства Российской Федерации от 23.10.2017 N 2323-Р за счёт средств федерального бюджета [136]. По программе «Семь ВЗН» численность Федерального регистра лиц на 2017 г. составила 175 205 человек, таблица 4 [92, 169].

Таблица 4 – Показатели реализации программы «Семь ВЗН» в РФ за период с 2012 по 2017гг.

Показатель	Годы						Динамика, %
	2012	2013	2014	2015	2016	2017	
Численность, в Программе «Высокозатратных нозологий», человек	99131	112797	130786	148027	162142	175205	+ 76,7
Бюджетные ассигнования, млрд. руб.	51,97	39,32	44,28	44,12	39,25	43,62	- 16,1

На фоне роста численности больных с заболеваниями из перечня «Семь нозологий» в период с 2012 по 2017гг. отмечается снижение бюджетных ассигнований, выделяемых на рализацию данной программы. Вместе с тем, по данным Минздрава России бюджет программы в 2018 – 2020гг. увеличится на 4,37 млрд. руб. и составит 43,62 млрд руб. в год. [190, 220].

Доля отечественных ЛП в государственной программе «Семь нозологий» увеличилась с 5% в 2011 г. до 46% в 2016 г. [35, 83]. С января 2019г. программа «Семь нозологий» расширена за счет включения дополнительных 5 орфанных заболеваний: гемолитико-уремический синдром,

юношеский артрит с системным началом, мукополисахаридозы I, II и VI типов и на федеральный уровень дополнительно переданы полномочия по закупке ЛП для лечения этих заболеваний [113, 174].

Представленные результаты свидетельствуют о сохранении государством системы государственных гаранитий ЛО, при этом снижение объемов финансирования при реализации программ ЛЛО указывает на необходимость разработки научно-обоснованных методических подходов, направленных на повышение эффективности использования бюджетных средств, а также на внедрение механизмов рационального назначения и отпуска ЛП (в соответствии с потребностью льготополучателей и утвержденными стандартами медицинской помощи).

Вместе с тем, решение данной задачи должно осуществляться с учетом условий оказания лекарственной помощи различным категориям граждан РФ. В частности, современное государственное устройство Российской Федерации предполагает существенную самостоятельность субъектов в сфере организации управления здравоохранением и фармацевтической службой, при организацации ЛО населения субъектов РФ, а также при выделении бюджетных средств на реализацию различных программ ЛЛО [90,91].

На региональном уровне действуют Территориальные программы государственных гарантий (ТПГГ) оказания медицинской помощи и ЛО жителей. В приложениях к ним указываются группы населения, отдельные категории граждан или группы заболеваний, относительно которых осуществляется ЛЛО. Лекарственное обеспечение региональных льготополучателей осуществляется в соответствии с Постановлением Правительства РФ от 30.07.1994 № 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения» бесплатно или с 50% оплатой по рецептам врача (региональная льгота) [114,189, 226]. Кроме того, дополнительно в рамках реализации Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны

здоровья граждан в Российской Федерации» ЛО больных с ОЗ осуществляется и за счет средств региональных бюджетов. Каждый субъект РФ самостоятельно утверждает Перечни лекарственных средств, назначаемых гражданам при льготном отпуске. И как следствие – уровень доступности лекарственной помощи в субъектах РФ значительно варьирует [148].

Так, по результатам исследований экспертов фонда «Здоровье» в 2017г. только пять из 85 российских регионов (Владимирская, Новгородская и Ульяновская области, Камчатский и Краснодарский края) включили в свои льготные лекарственные перечни все 646 препаратов, входящих в федеральный Перечень ЖНВЛП. По 99% ЛП от федерального перечня ЖНВЛП включены в перечни ЖНВЛП Костромской области и Забайкальского края. В списки для льготного отпуска Республики Тыва, Алтай и Северной Осетии – Алании включено по 98%, а в Еврейской автономной области - 97% ЛП [5, 230].

Девять регионов РФ включили в свои льготные лекарственные перечни не более 25% препаратов из Перечня ЖНВЛП: Астраханская область (25%), Карачаево-Черкесская Республика (29,23%). Выделены субъекты с минимальным уровнем включения ЛП из федерального перечня: Ростовская область (16%), Нижегородская (19%), Амурская (20%), Свердловская (22%), Архангельская (22%), Тверская области (1% от федерального списка), Ставропольский край (2%), Ивановская область (9%) [5, 215, 230].

Вместе с тем, в период с 2009 г. по 2016 г. совокупные расходы бюджетов субъектов РФ на ЛЛО возросли, рисунок 3 [55, 163].

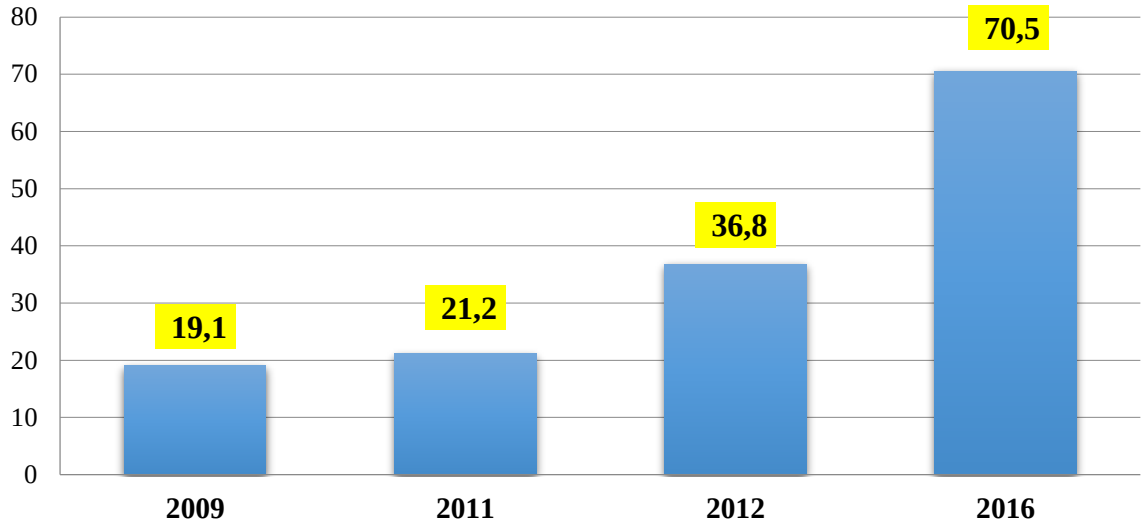


Рисунок 3 – Совокупные расходы бюджетов субъектов РФ на льготное лекарственное обеспечение, за период с 2009 по 2016 гг. млрд. руб.

Таким образом, в Российской Федерации существует три основные направления ЛЛО: обеспечение необходимыми лекарственными препаратами льготных категорий граждан в рамках НСУ, предусмотренных Федеральным законом от 17.07.1999 г. № 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (программа ОНЛП); ЛО отдельных групп населения бесплатно или со скидкой по рецептам врача в соответствии с постановлением Правительства Российской Федерации от 30.07.1994 г. № 890 (региональные программы льготного лекарственного обеспечения), а также обеспечение дорогостоящими ЛП отдельных категорий граждан по утвержденному перечню заболеваний (программа 7 ВЗН) и новое направление ЛЛО больных ОЗ. Существующие системы отличают направленность на лечение (профилактику) конкретного заболевания, четкая регламентация деятельности всех участников процесса государственной социальной помощи в виде ЛО. Системы ориентированы на пациента и каждый нуждающийся в ЛП должен его получить независимо от места проживания, имущественного и социального статуса. Все это способствует сохранению объема государственных гарантий в части обеспечения ЛП для медицинского

применения, увеличению доступности ЛП на этапах оказания медицинской помощи и целесообразному использованию выделенных финансовых средств.

Лекарственное обеспечение больных ОЗ занимает особое место в системе государственных гарантий и необходимо изучение правового регулирования этого процесса и организации лекарственной помоши таким пациентам в России и за рубежом.

1.2 Законодательные основы правового регулирования орфанных заболеваний в России и за рубежом

1.2.1 Мировая практика законодательного регулирования оказания медицинской помощи пациентам с орфанными заболеваниями

Термин «орфанные болезни» (редкие болезни, англ. orphan disease, болезни-сироты) впервые появился в 1983г. в США, как «болезни или состояния, диагностируемые менее чем у 200 000 граждан в США» («any disease or condition that affects less than 200,000 persons in the United States»), или примерно 1 человека на 1500 жителей [7, 150]. В этом же году был создан Национальный комитет по редким заболеваниям (National Organization for Rare Disorders) и принят закон об орфанных препаратах (Orphan Drug Act), дающий право производителям в течении 7 лет получать налоговые льготы при производстве [279]. Вслед за США орфанное законодательство приняла Япония, определившая статус ОЗ в качестве болезни, затрагивающей менее 50 000 пациентов [272]. В 1993г. к числу ОЗ отнесено 170 патологических состояний, а еще около 100 – стали рассматриваться как возможные «болезни-сироты» [185, 69,146].

В Европе орфанным считается заболевание, которым страдает 1 человек из 2000, а выявленные состояния являются хроническими и угрожающими жизни [259, 268, 270]. По данным европейской организации EURORDIS существует до 7 тыс. различных ОЗ, которыми болеют от 6% до 8% жителей Евросоюза [217, 261]. Всего в Европе редкие болезни выявлены примерно у

1,4 млн. человек, «лекарства-сироты» применяются в 12% случаев у детей, и почти в 60 % – у взрослых [31, 82, 270].

Основываясь на особенностях распростанённости ОЗ, Евросоюз принял следующее определение: «орфанное заболевание — это угрожающее жизни и здоровью хроническое заболевание, которое имеет настолько низкую встречаемость, что необходимо применение специальных усилий для предотвращения заболеваемости, ранней смертности и повышения качества жизни больных [202, 265, 281]. Европейским парламентом введена в действие директива №141/2000, посвященная орфанным болезням и ЛП. Во исполнение этой директивы в Лондоне создан Комитет по орфанным продуктам (COMP), который принимает решения о признании статуса орфанного лекарственного средства [263, 264, 271, 286].

В связи с этим, орфанные (редкие) - это болезни, для которых характерно три признака: 1) редко встречаются в популяции населения (статистически редкое - 1: 2000 населения); 2) являются хроническими жизнеугрожающими (life- threatening) или вызывающими инвалидизирующие расстройства (chronical debilitating diseases); 3) требующие для своего лечения специфические средства (орфанное средство- orphandrugs). Выделенные признаки характерны для признания во всех государствах, но вместе с тем для создания основ законодательства в области ОЗ в каждой стране учтены территориальные, правовые, экономические и законодательные особенности. В таблице 5 представлены характеристики государственного нормативного регулирования ОЗ в различных государствах [146, 150, 151, 270].

Таблица 5 – Особенности государственного регулирования критерия распространённости орфанных заболеваний и лекарственного обеспечения в разных государствах и союзах

Страна	Законодательные акты	Орган контроля	Распространённость	Число пораженных пациентов	Исключительное «рыночное право» на орфанные ЛП	Финансовое стимулирование внедрения орфанных ЛП	Ускоренная процедура регистрации орфанных ЛП	Снижение регистрационных пошлин на орфанные ЛП	Информац. ресурс
США	Закон США о лекарственных средствах для лечения редких заболеваний (Orphan Drug Act of 1983)	FDA/Офис разработки орфанных лекарственных средств Офис редких заболеваний Национального института здоровья США (ORD NIH), Офис исследования редких заболеваний Национального центра продвижения трансляционных наук (ORDR NCATS)	Менее 200 000 чел. на все население страны	Менее 100 000	7 лет	До 50% субсидирование клинических исследований	Да	Да (как правило, освобождение от пошлин)	Национальная организация редких заболеваний (NORD), http://rarediseases.org https://rarediseases.info.nih.gov http://www.rarediseasesnetwork.org http://www.ojrd.com

Продолжение таблицы 5

Австралия	Изменения в закон по терапевтическим препаратам (1989) Orphan Drug Policy Therapeutic Goods Act and Regulations (1998)	Управление по терапевтическим продуктам	1 на 10 тыс. чел.	Менее 2(	Нет	Нет	Да	Да, уменьшение пошлины	Ассоциация генетической поддержки Австралайзии (AGSA) https://www.rarevoices.org.au http://www.geneticalliance.org.au
Европейский союз	Постановление (ЕС) № 141/2000 (Regulation (CE) № 141/2000 (2000)) Экспертная группа по редким заболеваниям ЕС EURORDIS	EMEA/ COMP	5,0 на 2000 чел.	Менее 250 000	10 лет	По-разному в разных государствах	Возможна	Полное или частичное освобождение от пошлин	http://www.orpha.net http://www.eurordis. org http://ec.europa.eu/ health/rare_diseases/ expert_group/index_ en.htm http://www.rarecare.eu http://www.eurocatnetwork.eu

Продолжение таблицы 5

Япония	Модифицирован посредством внесения изменений в законодательство (Orphan Drug Regulation (1993)	Министерство здравоохранения, труда и соцобеспечения	4,0 на 10 тыс. чел.	Около 50 000	10 лет	Есть государственное субсидирование	Да, и сокращение объема досье	Да, освобождение от пошлины	Японский Информационный центр неизлечимых заболеваний (IDIC) http://www.nanbyou. or.jp
Тайвань	Закон о лекарственных средствах для лечения редких заболеваний 2000	Комитет по анализу редких заболеваний и орфанных лекарственных средств	1,0 на 10 тыс. чел.	Менее 2300	-	Нет	-	Нет	Тайваньская федерация редких болезней (TFRD) http://www.tfrd.org.tw
Сингапур	Закон о ЛС (Глава 176, Раздел 9: Orphan Drugs Exemption) (1991)	Ministry of Health	До 20,0 тыс. человек в городе	Менее 20000 человек	10 лет	Нет	Да	Нет	
Корея	Изменения в Закон 2003 г.	Корейское FDA и Корейский центр орфанных ЛС	2 на 10 тыс. чел.	Менее 20 000	Нет	Нет	Да	Да	Нет

Во многих государствах ОЗ были признаны самостоятельным классом заболеваний, сформирована законодательная база, установлен критерий распространённости этих заболеваний. Разработка, экспертиза и регистрация орфанных ЛП поддерживается государством в виде определенных льгот на проведение клинических исследований, освобождения от уплаты государственных пошлин, предоставлением разработчику и производителю налоговых льгот и исключительное право на реализацию данных средств.

Таким образом, США стали первым государством, создавшим национальную систему поддержки и содействия разработки орфанных препаратов, имеющим законодательное закрепление, и обладают наиболее развитой нормативно-правовой базой регулирования системой обращения ЛП для терапии орфанных заболеваний [146]. Опыт этой страны был использован многими государствами, и законы об орфанных препаратах приняты в Австралии, Сингапуре, Японии.

Особый интерес представляет установленный государством критерий распространённости ОЗ, который может быть выражен в абсолютном значении – критерием является количество лиц с заболеванием (так в США редким заболеванием считается патология, диагностированная менее чем у 200 тыс. человек, в Японии, если оно выявлено у менее чем 50,0 тыс. чел.), но в большинстве других государств принят относительный критерий (1 заболевание на 10 тыс. чел) [108, 156, 207, 285].

Развитие данного направления медицины и фармацевтической отрасли способствовали накоплению опыта выявления и установления симптомов таких заболеваний, а также определению ЛП для лечения данных пациентов. Во всем мире более 200 орфанных заболеваний имеют специфическую терапию и поддаются лечению с возвращением больного к нормальной жизнедеятельности [165, 259, 282]. В связи с этим, редкие заболевания с позиции угрозы для жизни можно разделить на две группы: жизнеугрожающие и не жизнеугрожающие, рисунок 4. Внимание заслуживают редкие заболевания, которые являются жизнеугрожающими,

отсутствие терапии которых приводит к инвалидизации и смерти. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) отмечает, что ни одно из 27 государств-членов ЕС не может предложить лечения от всего спектра редких болезней [175].

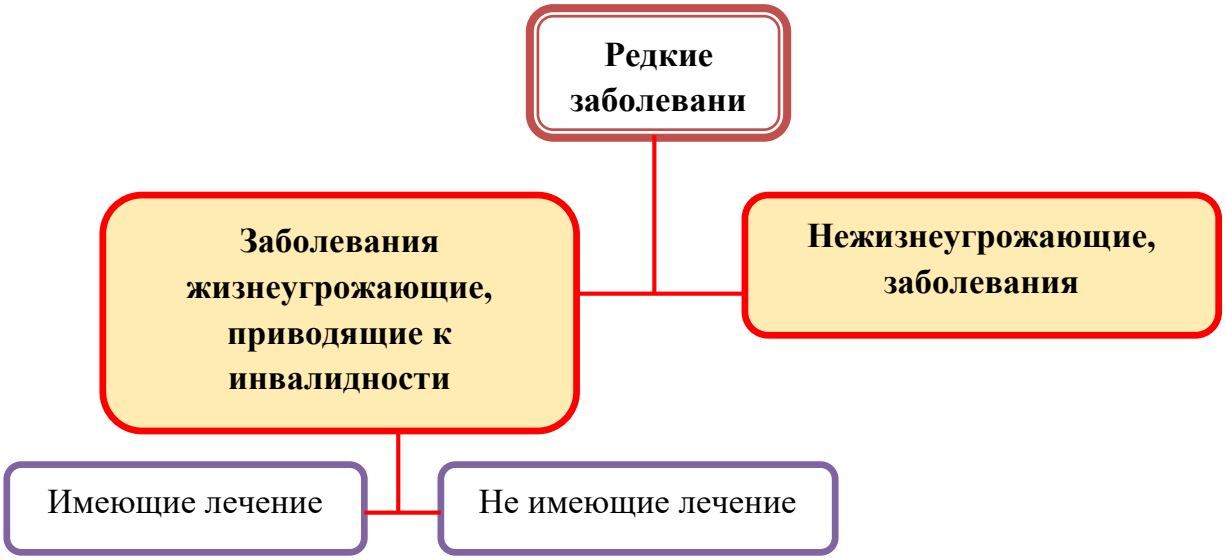


Рисунок 4 – Классификация редких заболеваний

В настоящее время отсутствие единого подхода к определению ОЗ, стратегии финансового обеспечения лекарственной терапии способствуют многообразию оказания медицинской и лекарственной помощи больным ОЗ. Во многих странах действует так называемое «правило спасения жизни», при отсутствии альтернативного доступного лечения пациенты должны получит лечение не зависимо от его стоимости, часто используются механизмы страхования и возмещения затрат на приобретение ЛП больными ОЗ [267]. В некоторых странах размеры возмещения стоимости ЛП составляет от 65% (Франция, Финляндия) до 100% (Дания, Испания, Польша) в зависимости от диагноза и условий предоставления, как правило, это нахождение больного в медицинской организации. В Японии объем возмещения составляет 100%, при этом 30% возмещаются страховыми компаниями, а оставшаяся сумма погашается из местных бюджетов [17, 146].

Во многих государствах, основываясь на страховом принципе медицины, на федеральное правительство возложены функции по

обеспечению эффективности, безопасности и производство орфаных ЛП, а в ведение провинций (субъектов) остается финансовое обеспечение возмещения затрат на приобретение орфанных ЛП [17]. Это приводит к формированию разнообразных форм и разновидностей государственного возмещения в зависимости от экономического благополучия страны, а также к множеству законодательных инициатив в отношении организации ЛО, недостающие финансовые средства покрываются за счет бюджета государств.

Для улучшения выявляемости редких заболеваний и возможности своевременного назначения лечения во многих странах созданы специализированные службы помощи при ОЗ. Они имеются в Европейском союзе (как общеевропейские службы Orphanet и Eurodis, так и службы в отдельных странах Европы), в США (National Organisation of Rare Disorders, Office of rare diseases research и Rare Diseases Clinical Research Network), Канаде, Японии. В перечисленных странах службы помощи при ОЗ есть в каждом регионе страны, и они состоят как из центров диагностики и центров лечения, так и исследовательских лабораторий, в которых изучаются молекулярные механизмы развития и коррекции редких заболеваний. Обязательным компонентом таких служб является научная и исследовательская деятельность, которая отражена в публикациях по ОЗ и медицинской генетике, значительная часть которых находится в свободном полнотекстовом доступе [184].

В 2011г. был создан Международный научно-исследовательский консорциум в области редких болезней (IRDiRC), для объединения ресурсов и согласования политики в целях содействия проведению научных исследований. Это совместный проект Европейской комиссии и Национальных институтов здоровья США, Канады и Япония. Консорциум объединяет контрольно-надзорные учреждения, научных исследователей, представителей пациентских организаций, представителей промышленности и специалистов здравоохранения для разработки диагностических методик, новых видов терапии орфанных болезней [80, 175].

Таким образом, в большинстве ведущих стран мира ОЗ оказали существенное влияние на разработку новых ЛП, их производство и реализацию. Сложившаяся правоприменительная практика выработала ряд различных стимулов для фармацевтических компаний, что способствовало прогрессу в разработке и поступлении в обращение множества инновационных средств, предназначенных для лечения редких заболеваний.

Накопление информации о редких (орфанных) заболеваниях, организация оказания медицинской помощи пациентам имеют международный характер, и вызывает профессиональный интерес изучение международных требований к определению ОЗ, уровню распространённости и опыта организации медицинской и лекарственной помощи данной категории пациентов.

Изыскание международного опыта в организации ЛО пациентов, основанного на исследовании распространённости и структуре заболеваемости, численности пациентов, изучении объемов потребления ЛП и росте государственных затрат, способствует определению ориентиров развития системы ЛО больных ОЗ, учету информации о внедрении в медицинскую практику новых ЛП и гармонизации сложившейся организации ЛО с международными правилами.

1.2.2 Основные положения российского законодательства в вопросах лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

В РФ орфанные заболевания получили государственное признание с 2011 года, определены положения о ЛО граждан, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни или инвалидности [133, 194].

Орфанные заболевания обусловлены генетическими отклонениями. Проявление симптоматики и диагностирование ОЗ в 2/3 случаев происходит в

раннем детстве, но иногда процесс установления нозологии заболевания происходит и при взрослении пациента. Часто течение ОЗ, сопровождающееся инвалидизацией, приводит к летальному исходу. По мнению экспертов, летальный исход для 10% больных наступает в возрасте до 5 лет, а еще для 12% - в возрасте от 5 до 15 лет; инвалидность наступает в 65% случаях. К инвалидности приводят 50 % орфанных недугов, каждый пятый больной страдает от боли, каждый третий не может вести самостоятельный образ жизни, ранняя диагностика и поддерживающая терапия могут улучшить качество жизни больных ОЗ [31,168, 284].

В Российской Федерации действуют четыре больших информационных портала по редким заболеваниям: www.nacgenetic.ru, www.rare-diseases.ru, www.orphamir.ru, www.raredis.ru, предлагающие лечащим врачам, пациентам и их семьям объективную информацию и консультативную поддержку по вопросам редких заболеваний. Официальная информация формируется Министерством здравоохранения РФ и размещается на его официальном сайте: https://www.rosminzdrav.ru/. На основании статистических данных формируется перечень редких (орфанных) заболеваний с описанием их проявлений. Данный перечень не утверждается каким-либо нормативно-правовым актом, не подкрепляется финансовыми обязательствами, и носит информационный накопительный характер. В перечень вошли свыше 230 нозологических форм и групп болезней. По разным данным в России от 1,5 до 5,0 миллионов жителей страдают орфанными редкими заболеваниями [48, 85, 160, 239].

Внимание Минздрава России направлено на ОЗ, которые являются жизнеугожающими, хроническими и прогрессирующими, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, именно этот перечень заболеваний утверждается Постановлением Правительства РФ.

Для организации медицинской и лекарственной помощи важным моментом является проведение персонифицированного учета больных с

выявленными заболеваниями, посредством ведения двух Федеральных регистров, которые являются информационными системами и включают в себя региональные сегменты [88, 121, 122]:

- больных с жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности;

- 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 типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, (из этих нозологий 9 относятся к числу редких болезней: гемофилия, муковисцидоз, гипофизарный нанизм и болезнь Гоше гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов).

Ведение Федеральных регистров необходимо для обеспечения граждан, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями ЛП и СПЛП (п. 4 ст. 44 Закона № 323-ФЗ); а граждан, страдающих гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов – для обеспечения ЛП (п.8 ст. 44 Закона № 323-ФЗ).

Региональный сегмент Федерального регистра лиц, ведется уполномоченными органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации и формируется на основании сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в утвержденный Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих

к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности («Перечень»).

Персонифицированный учет больных ОЗ регламентируют два постановления:

- Постановление Правительства РФ от 26.04.2012г. № 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» (с изменениями и дополнениями) [121, 159];

- Постановление Правительства РФ от 26.11.2018г. № 1416 «О порядке 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 типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также о признании утратившими силу некоторых актов Правительства Российской Федерации» [122].

Обеспечение ЛП и СПЛП граждан, включенных в региональный сегмент больных ОЗ осуществляется за счет средств бюджетов субъектов Российской Федерации [16, 20, 84]. Сформированный «Перечень», включает следующие группы заболеваний [121], таблица 6.

Таблица 6 - Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, 2019г.

Нозологическая форма заболевания	Код МКБ-10
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
Апластическая анемия неуточненная	D61.9
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3
Дефект в системе комплемента	D84.1
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1
Тирозинемия	E70.2
Болезнь "кленового сиропа"	E71.0
Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
Нарушения обмена жирных кислот	E71.3
Гомоцистинурия	E72.1
Глютарикацидурия	E72.3
Галактоземия	E74.2
Болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2
Острая перемежающая (печеночная) порфирия	E80.2
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0
Незавершенный остеогенез	Q78.0
Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0

На основании этого сформирован Федеральный регистр лиц, с выявленными жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни или их инвалидности, объединяющий региональные сегменты [18, 104]. С момента официального признания ОЗ отмечается рост численность лиц, с установленным диагнозом, таблица 7.

Таблица 7 - Численность лиц, включенных в региональные сегменты Федерального регистра больных редкими заболеваниями, в период с 2013 по 2019 гг., чел.

Годы	Численность регистра			
	Всего, чел.	в т.ч. взрослые	в т.ч. дети	Темп прироста, %;
2013	9283	4967	4316	-
2014	11459	6759	4700	23,4
2015	12802	7038	5764	11,7
2016	15132	7247	7885	4,5
2017	16099	7854	8245	6,4
2018	17 015	8376	8639	5,7

В связи с улучшением диагностики и проведением скрининга новорожденных на наличие наследственных генетических заболеваний, наблюдается увеличение численности больных ОЗ в 2014г на 23,4%, а в 2017г. дополнительно на 6,4%. Прирост количества пациентов с 2013г. по 2018г. включительно, составил 83,3%, при этом сегмент пациентов до 18 лет увеличился в двое с 4316 до 8639 человек, численность взрослых возросла на 68,6%. Высокий уровень инвалидизации (50,2% от всех пациентов в Регистре, 52,2% - среди детей), подтверждает обоснованность выделения данных заболеваний в отдельную группу, требующую особого внимания государства [32, 37, 227, 240].

Медицинская помощь гражданам ОЗ оказывается в виде [133, 229]:

- первичной медико-санитарной помощи (ПМСП), в том числе первичной доврачебной, первичной врачебной и первичной специализировонной помощи;

- специализированной медицинской помощи (СМП), в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи;

- скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи;

- паллиативной медицинской помощи в медицинских организациях.

Постановление Правительства РФ от 19.12.2016 № 1403 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2017 год и на плановый период 2018 и 2019 годов» (раздел III) закрепило проведение пренатальной (дородовой) диагностики нарушения развития ребенка и «неонатальный скрининг»: выявление пяти редких наследственных заболеваний [126]. Внедрение скрининговых программ раннего выявления ОЗ способствовало формированию системы медицинской помощи. Действующие законодательные документы, определяющие порядок организации медицинской и лекарственной помощи, были сгруппированы в разделы и представлены в таблице 8. Вместе с тем, каждый субъект РФ в соответствии с нормативными актами федерального уровня самостоятельно разрабатывает законодательные основы и направления оказания лекарственной помощи льготополучателям.

Таблица 8 - Законодательство Российской Федерации по редким (орфанным) заболеваниям, (по состоянию на 01.09.2018 г.)

Название нормативного правового акта	Номер статьи и содержание
Признание орфанных заболеваний	
Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»	Статья 44. Пункт 1. Редкими (орфанными) заболеваниями являются заболевания, которые имеют распространенность не более 10 случаев заболевания на 100 тысяч населения. Пункт 2. Перечень редких (орфанных) заболеваний формируется уполномоченным федеральным органом исполнительной власти на основании статистических данных и размещается на его официальном сайте в сети "Интернет". Пункт 3. Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, из числа заболеваний, указанных в части 2 настоящей статьи, утверждается Правительством РФ. Статья 80. Программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам ОЗ медицинской помощи.
Федеральный закон от 12.04.2010 № 61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств»	Статья 4 пункт 6.1 Определение орфанные ЛП Статья 20. Экспертиза документов, представленных для определения возможности рассматривать ЛП для медицинского применения при осуществлении государственной регистрации в качестве орфанного ЛП. Статья 21. Решение о возможности рассматривать ЛП при осуществлении государственной регистрации в качестве орфанного ЛП

Продолжение таблицы 8

Организация учета больных ОЗ	
Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»	Статья 44. п. 4 Осуществляется ведение Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности. п. 5. Ведение Федерального регистра осуществляется уполномоченным федеральным органом исполнительной власти в порядке, установленном Правительством РФ. п.6. Органы государственной власти субъектов РФ осуществляют ведение регионального сегмента регистра. п. 8 Уполномоченный федеральный орган исполнительной власти осуществляет ведение Федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, п. 9. Органы государственной власти субъектов РФ осуществляют ведение регионального сегмента федерального регистра, указанного в п. 8 и своевременное представление сведений, содержащихся в нем, в уполномоченный федеральный орган исполнительной власти.
Постановление Правительства РФ от 26.04.2012 г. N 403 "О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизне-угрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфан-ными) заболеваниями	п.1 Правила ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности. п. 5 Ведение регионального сегмента Переченя жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности

Продолжение таблицы 8

Постановление Правительства РФ от 26.11.2018 г. № 1416 «О порядке организации обеспечения ЛП 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 типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также о признании утратившими силу некоторых актов»	Правила ведения Федерального регистра 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 типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей.
Приказ Минздрава РФ от 19.11.2012 № 950н «О формах документов для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих (орфанными) заболеваниями»	Формы документов для ведения Федерального регистра лиц, страдающих (орфанными) заболеваниями.

Продолжение таблицы 8

Оказание медицинской помощи	
Приказ Минздрава России от 15.11.2012 № 917н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»	Порядок оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.
Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в РФ»	Статья 44. Медицинская помощь гражданам, которым предоставляются государственные гарантии в виде обеспечения ЛП и СПЛП.
Диагностика редких заболеваний	
Приказ Минздравсоцразвития РФ от 22.03.2006 № 185 "О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания"	Организация проведения в государственных и муниципальных учреждениях здравоохранения массового обследования новорожденных детей (неонатальный скрининг) на наследственные заболевания (адреногенитальный синдром, галактоземию, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, фенилкетонурию).
Приказ Минздрава России от 28.12.2000 № 457 «О совершенствовании пренатальной диагностики в профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей»	В информационно-методическом письме определен порядок проведения пренатальной (дородовой) диагностики нарушений развития ребенка у беременных женщин. Информационно-методическое письмо «О порядке проведения пренатальной (дородовой) диагностики нарушений развития ребенка у беременных женщин в 2015 году» (утв. Минздравом России 19.03.2015 № 15-4/607)
Организация лекарственного обеспечения	
Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»	Статья 44 Медицинская помощь гражданам, которым предоставляются государственные гарантии в виде обеспечения ЛП и СПЛП. п. 4 Обеспечение граждан, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, ЛП и СПЛП. Статья 83 пункт 9. Обеспечение граждан зарегистрированными в установленном порядке на территории РФ ЛП для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению

Продолжение таблицы 8

	продолжительности жизни гражданина или его инвалидности, осуществляется за счет средств бюджетов субъектов РФ. Статья 16 п. 10 Организация обеспечения граждан ЛП и СПЛП для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни гражданина или инвалидности относится к полномочим органов государственной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья.
Распоряжение Правительства РФ от 23 октября 2017 г. № 2323-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарст-венных препаратов на 2018 год»	Приложение 1. Перечень жизненно необходимых и важнейших ЛП для медицинского применения на 2018 год. Приложение 3 Перечень ЛП, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, а также лиц после трансплантации органов и (или) тканей

Таким образом, принятые в РФ нормативные документы определили ключевые задачи организации медицинской и лекарственной помощи больным ОЗ. Внедрение скрининговых программ раннего выявления заболеваний, утвержденые формы документов и порядок ведения регистров больных способствовали формированию региональных и федерального сегментов больных ОЗ.

Учитывая, что лекарственная помощь больным ОЗ оказывается на региональном уровне, возникает необходимость углублённого содержательного анализа законодательно-нормативной базы субъектов ЮФО, регламентирующей организацию оказания медицинской помощи и ЛО больных ОЗ, с целью выявления закономерностей в организации ЛО больных с ОЗ и совершенствования процесса оказания помощи, а также изучение развития фармацевтического рынка ЛП для терапии орфанных заболеваний.

1.3 Характеристика фармацевтического рынка лекарственных препаратов для терапии орфанных заболеваний

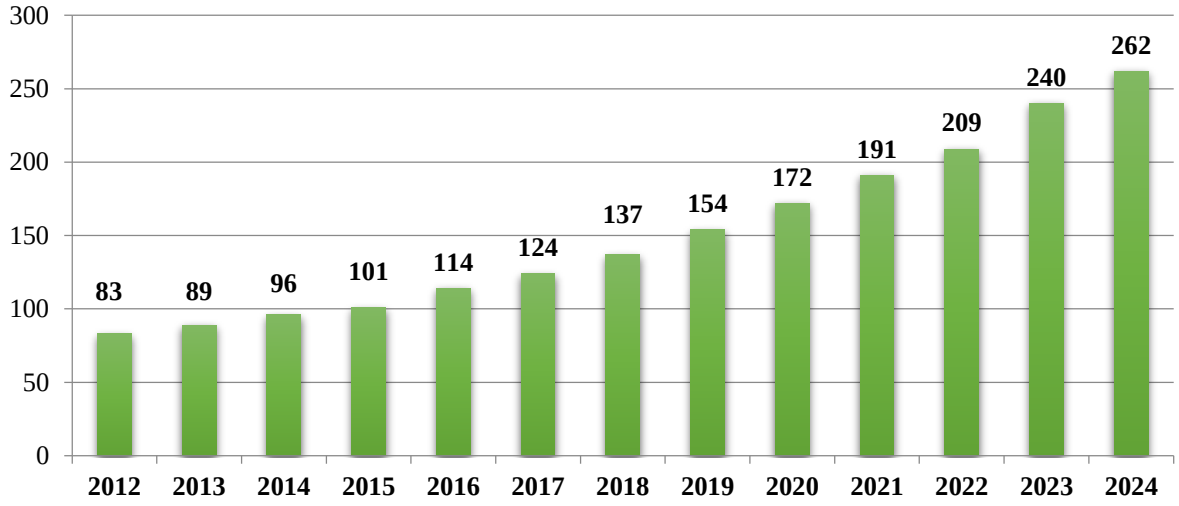
Фармацевтический рынок орфанных препаратов является наукоемким и развивающимся рынком. Его развитие имеет социальное значение, так как данная экономическая система направлена на удовлетворение потребности населения в поддержании здоровья. Во многих государствах установлены меры государственной поддержки разработки и производства орфанных ЛП: налоговые льготы; субсидирование клинических исследований; усиленная патентная защита; ускоренная процедура регистрации ЛП. Защита исключительного рыночного права для разработчика и производителя способствует созданию государственных и партнёрских предприятий для совместных исследований по разработке, производству орфанных препаратов, создает временное ограничение конкуренции на фармацевтическом рынке и позволяет удерживать высокую цену препарата [270, 280].

В странах Европейского Союза статус орфанного препарата дает производителю исключительное право продажи в течение первых 10 лет [260, 283]. При Европейском медицинском агентстве создан комитет по орфанным препаратам, который следит за исполнением законов оборота орфанных медицинских средств, отслеживает возникающие проблемы и работает над совершенствованием законодательства в этой области [234, 268, 275].

В период с 1983г. по 2010г. в США были зарегистрированы 353 орфанных препарата, а за 10 лет до принятия закона об орфанных препаратах, было выпущено менее 10 таких ЛП [259, 275, 284]. По данным ежегодного отчёта Центра по экспертизе и исследованиям лекарственных средств при FDA в США (Center for Drug Evaluation and Research) в 2014 г. из 41 нового (оригинального) препарата для медицинского применения, 17 были препаратами для лечения ОЗ (41%), в 2015 г. уже 21 из 45 (то есть 47%)

одобренных в США оригинальных ЛП были зарегистрированы в статусе орфанных [150, 262, 268, 278].

По прогнозам аналитической компании «Evaluate Pharma» за период с 2016 по 2024 гг. ожидается ежегодное увеличение объема продаж орфанных препаратов на 11,1%. В то время как в 2015г. объем продаж орфанных препаратов составил 101,0 млрд. долл., к 2020г. данный показатель должен достигнуть 172,0 млрд. долл. Ожидается, что объем продаж орфанных препаратов на мировом рынке с 2016 до 2022 г. практически удвоится и составит 209 млрд. долл. к 2022 г., а к 2024 году достигнет 262,0 млрд. долл., рисунок 5 [98, 99,193, 269].



Источник: отчет «Orphan Drug Report 2017» аналитической компании «Evaluate Pharma».

Рисунок 5 – Объем продаж орфанных лекарственных препаратов на мировом фармацевтическом рынке, млрд. долл. США

По данным аналитической компании «Evaluate Pharma» на протяжении четырех лет TOP-5 по объему продаж орфанных препаратов занимают компании «Novartis», «Roche», «Celgene», «Bristol-Myers Squibb» и «Shire». Лидером по данному показателю является компания «Novartis» с объемом продаж орфанных препаратов на мировом рынке с 10,9 млрд. долл. в 2012г. до 12,9 млрд. долл. в 2016 г., таблица 9 [83,128,165].

Таблица 9 – TOP 5 фармацевтических корпораций на мировой рынке орфанных препаратов, млрд. долл. США

Корпорация	2012 г.		2016г.	2022г. прогноз
	Объем продаж	Доля продаж на фармрынке, %		
Novartis	10,9	13,1	12,9	12,0
Roche	9,0	10,8	10,0	10,9
Celgene	4,9	6,0	9,1	16,9
Pfizer	5,4	6,6	8.7	11,3
Sanofi	2,9	3,5	4,8	6,9
Bristol-Myers Squlbb	1.7	2.1	6.6	13.5
Shire	-	-	5,4	9,8

Источник: отчет «Orphan Drug Report 2017» аналитической компании «Evaluate Pharma».

Согласно экспертным оценкам в 2022 г., доля данных фармацевтических компаний по объему продаж орфанных препаратов в стоимостном выражении на мировом рынке достигнет почти 1/3 (30,6%) [10, 85, 193].

Рост рынка орфанных препаратов обусловлен двумя основными факторами: увеличением числа ОЗ, чему способствуют новые прогрессивные методы диагностики, и активным поиском новых оригинальных и воспроизведенных препаратов для лечения редких болезней.

Расширение перечня ОЗ способствует увеличению научных разработок по созданию новых ЛП [233, 287]. Среди орфанных препаратов, которые находились в стадии разработки, в TOP-10 наиболее перспективных включены кандидаты в препараты таких фармацевтических компаний, как «Vertex Pharmaceuticals» (2 продукта), «Intercept Pharmaceuticals», «Northwest Biotherapeutics», «Actelion», «AbbVie» и «Alexion Pharmaceuticals» (2 продукта) и др., таблица 10 [10, 98,152].

Ожидается, что в 2020 г. объем продаж комбинации «VX-809 + ивакафтор» компании «Vertex Pharmaceuticals», предназначенной для лечения муковисцидоза, на мировом рынке составит 4,23 млрд. долл., а чистая приведенная стоимость (Netpresentvalue — NPV) этого проекта составляет более 13,78 млрд. долл. [152, 173, 208].

Таблица 10 – TOP-10 наиболее перспективных кандидатов в орфанные препараты

Кандидат в препараты	Компания	Терапевтическая сфера применения	Прогнозируемый объем продаж на мировом рынке в 2020г., млрд долл.	NPV, млрд долл.
VX-809 + ивакафтор	«Vertex Pharmaceuticals»	Муковисцидоз	4,23	13,78
Обетихолиевая кислота	«Intercept Pharmaceuticals»	Заболевания печени	2,52	7,61
DCVax-L	«Northwest Biotherapeutics»	Онкопатология	2,05	5,67
Селексипаг	«Actelion»	Легочная артериальная гипертензия	1,27	2,38
RG7601/ABT-199	«AbbVie»	Онкопатология	0,79	2,38
ENB-0040	«Alexion Pharmaceuticals»	Гипофосфатазия	0,82	2,16
Элотузумаб	«Alexion Pharmaceuticals»	Онкопатология	0,71	2,14
MLN9708	«Takeda»	Онкопатология	0,66	1,90
VX-809	«Vertex Pharmaceuticals»	Муковисцидоз	0,74	1,83
Себелипаза альфа	«Synageva BioPharma»	Болезнь Вольмана	0,81	1,70

Источник: отчет «Orphan Drug Report 2014» аналитической компании «Evaluate Pharma».

В 2013 г. из 35 новых препаратов, одобренных управлением по санитарному контролю за качеством пищевых продуктов и медикаментов США (US Food and Drug Administration) (FDA) 16 были отнесены к орфанным, что составило 46% [47, 273, 277]. В 2014 г. FDA выдало разрешение на маркетинговое продвижение 41 инновационному лекарственному средству. По данным информационного агентства «Reuters», за 18 лет, с 1996 года, было утверждено 53 инновационных препарата, что составляет почти 40% утвержденных FDA [10, 46, 71].

Результаты анализа вывода ЛП для больных ОЗ на фармацевтический рынок Европейского союза, представлены на рисунке 6. До 2007г. на рынок было выведено 7 ЛП, а начиная с 2007г. на рынок ежегодно выводится по 4 МНН лекарственных препаратов.

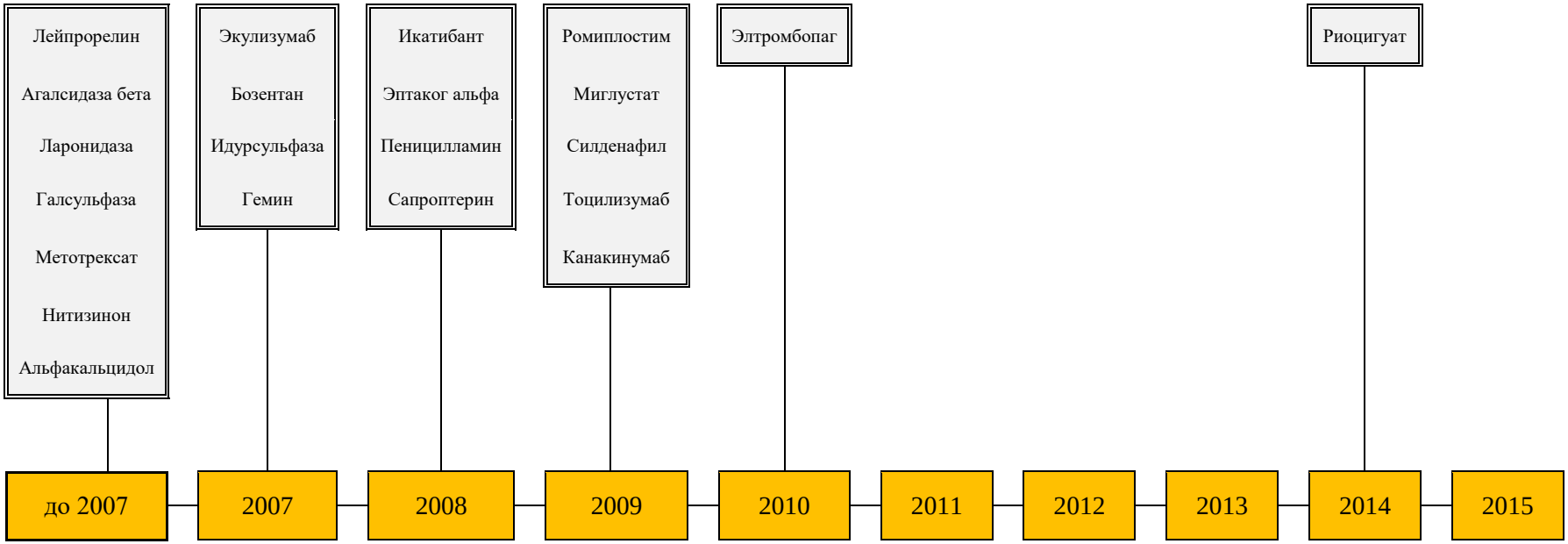


Рисунок 6 – Хронологический ряд выхода орфанных препаратов на фармацевтический рынок Европейского союза

По прогнозам аналитической компании «Evaluate Pharma» по итогам 2016 г. составлен рейтинг ТОР-5 наиболее реализуемых орфанных ЛП, таблица 11 [97,195, 225].

Таблица 11 - ТОР-5 наиболее реализуемых орфанных препаратов на мировом рынке

Препарат	Действующее вещество	Компания	Объем продаж, млрд. долл.		Среднегодовой прирост объема продаж, %
			2016 г.	2022 г. прогноз	
Revlimid	Леналидомид	Celgene	6,974	13,556	12,0
Opdivo	Ниволумаб	Bristol-Myers Squibb	3,774	9,133	16,0
Keytruda	Пембролизумаб	Merck&Co	1,402	7,983	33,0
Darzalex	Даратумумаб	Johnson&Johnson	0,572	5,824	47,0
Soliris	Экулизумаб	Alexion Pharmaceutical	2,843	5,139	10,0

Источник: отчет «Orphan Drug Report 2017» аналитической компании «Evaluate Pharma»

Европейским агентством по лекарственным средствам (European Medicines Agency) (EMA) в 2014г. было рекомендовано 17 ЛП для терапии ОЗ из 82 разработанных новых средств. Среди них препарат Translarna (аталурен) компании «PTC Therapeutics, Inc», предназначенный для лечения пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна, Scenesse (афамеланотид) компании «Clinuvel Pharmaceuticals» — первый препарат для терапии эритропоэтической протопорфирии, а также первый препарат стволовых клеток, одобренный EMA, Holoclar компаний «Chiesi Farmaceutici S.p.A» и «Holostem Terapie Avanzate», предназначенный для лечения дефицита лимбальных стволовых клеток, обусловливающего развитие корнеальной слепоты [10, 153, 173].

Ориентировачная стоимость годовой терапии больного ОЗ в США представлена в таблице 12 [177, 249, 253].

Таблица 12 – Ориентировочная стоимость годового курса лечения орфанного заболевания, 2014 г.

Лекарственное средство	Стоимость годового курса в США, тыс. долл.	Нозология
Soliris/экулизумаб	409,5	Параксизмальная ночная гемоглобунурия
Elaprase/идурсульфаза	375,0	Синдром Хантера (мукополисахаридозII типа)
Naglazyme/гальсульфаза	365,0	Синдром Марото-Лами (мукополисахаридозIV типа–у 1100 человек в мире
Cinryze/ингибитор С1-эстеразы	350,0	Наследственная ангиоэдема
Myozyme/альфа-глюкозидаза	300,0	Болезнь Помпе
Fabrazyme/агалсидаза бета	200,0	Болезнь Фабри
Cerezyme/имиглюцераза	200,0	Болезнь Гоше

Рынок орфанных ЛП в России находится на стадии развития и формирования. Важным шагом явилость законодательное признание понятия «орфанные лекарственные препараты», предназначенные для диагностики или патогенетического лечения редких (орфанных) заболеваний [93, 122, 131]. В настоящее время для расширения ассортимента ЛП для терапии ОЗ предусмотрена ускоренная процедура экспертизы ЛП (ст. 26 Закона № 61-ФЗ), что не означает снижение требований к безопасности и эффективности, а предусматривает признание результатов доклинических и клинических исследований, выполненых за пределами РФ, но в соответствии с правилами надлежащей лабораторной и клинической практики [140]. Однако «статус» орфанного ЛП для пациента не дает никаких преимуществ, и не закреплен ни в одной инструкции по медицинскому применению ЛП для терапии ОЗ, «статус» касается только сроков регистрации ЛП [22, 122, 133].

Благодаря принятию ускоренной процедуры регистрации ЛП для терапии больных ОЗ на российском фармацевтическом рынке появились эффективные средства, для терапии редких заболеваний рисунок 7.

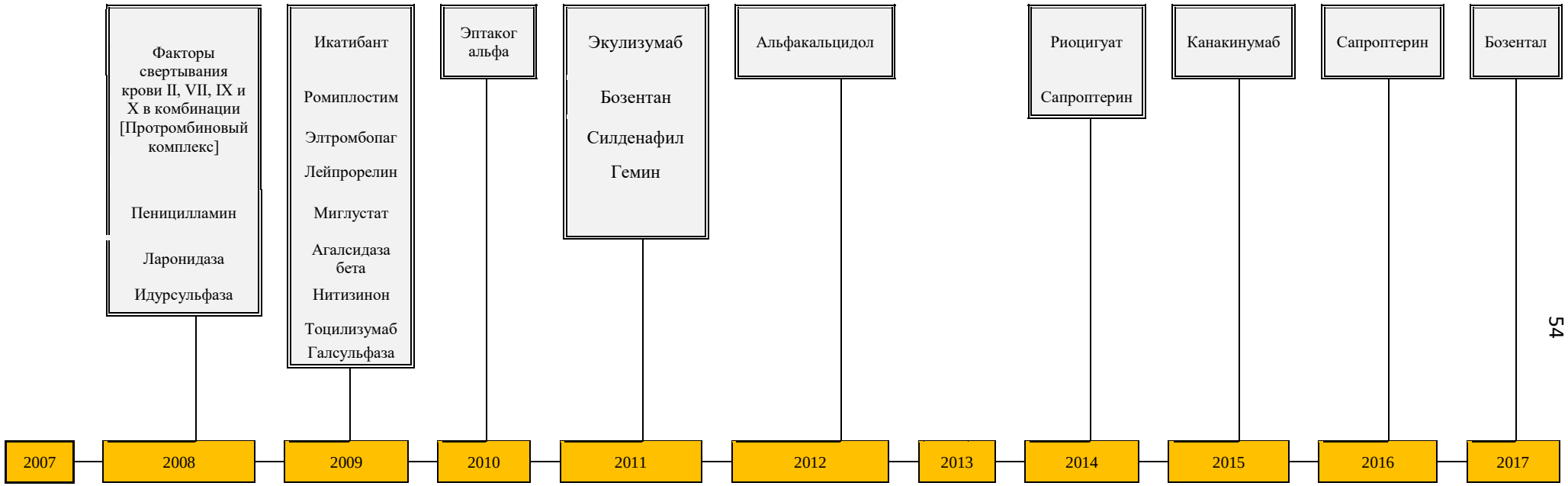
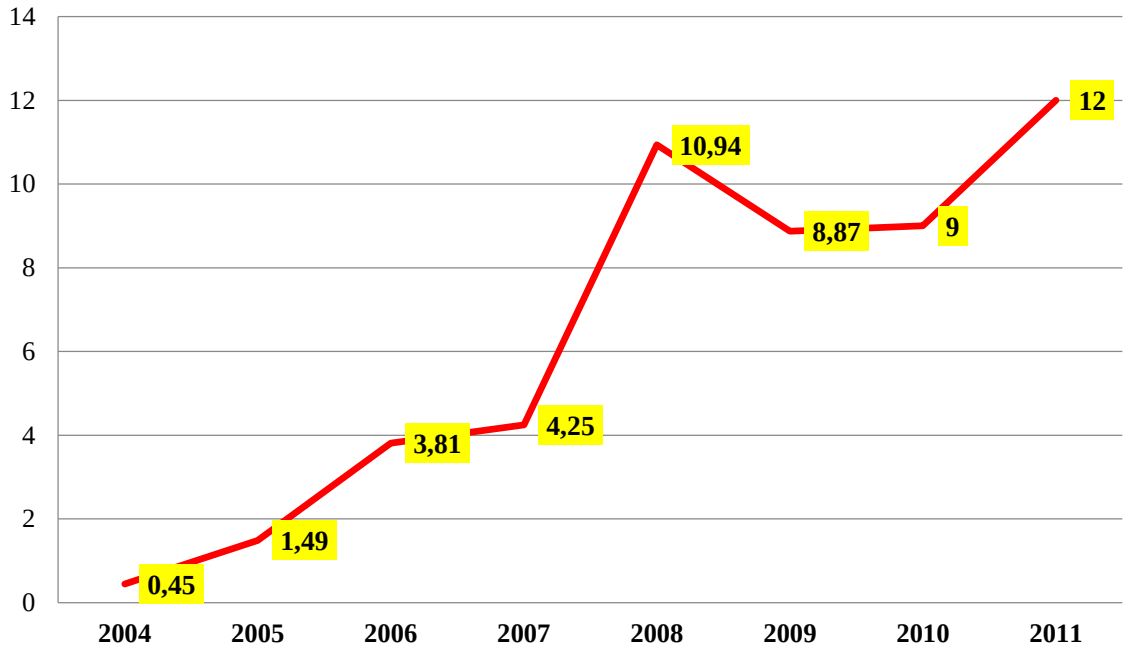


Рисунок 7 – Хронологический ряд выхода орфанных препаратов на фармацевтический рынок России

При сравнении данных, представленных на рисунках 6 и 7, вывода ЛП на европейский рынок и рынок России, установлена такая закономерность: выведение ЛП для терапии ОЗ в гражданский оборот в РФ происходит через 2 года после выхода на европейский рынок этих средств.

По данным компании Cegedim, доля рынка орфанных ЛП в совокупном объеме Rx - препаратов на российском рынке достигает 12%, рисунок 8 [36].



Источник: компания «Cegedim»

Рисунок 8 – Доля рынка орфанных препаратов в стоимостном объеме реализации Rx-препаратов в России, %

В 2004 г. орфанные ЛП на отечественном фармацевтическом рынке занимали 0,45% от объема рецептурных препаратов. К моменту запуска программы «Семь нозологий» доля рынка таких средств составила около 5,0%. В 2008 г. доля орфанных препаратов достигла 10,94%, а уже в 2011г. – 12%, при этом стоимость лечения одного пациента с редким заболеванием составляет около 2,12 млн. рублей в год [53, 83, 240].

Отмечено увеличение объема закупаемых ЛП для терапии нозологий из «Перечня», так в 2013г. объем закупок составил 8,75 млрд. рублей [11, 199]. По объему закупок ЛП лидирующие позиции занимает компания

«Фармимэкс», поставляющая орфанные ЛП в 39 из 74 регионов, и «Фармстандарт», поставляющая рекомбинантный фактор свертывания Коагил VII (МНН: эптаког альфа [активированный]) на сумму в 2,6 млрд. рублей [199]. Вклад других дистрибьюторов в поставки этого лекарственного средства незначителен, около 110,0 млн. руб. Такой объем поставок компании «Фармстандарт» препарата Коагила VII связан с тем, что выпускает данный препарат входящая в состав корпорация ЗАО «Генериум». В 2013 г. общая сумма контрактов компании «Фармимэкс» и «Фармстандарт» составила 7,41 млрд. рублей, что составляет 85 % от стоимости всех лотов, участвующих в аукционах. Компания «Р-Фарм» лидирует по поставкам в восьми регионах с объемом поставок около 160 млн руб. [145, 199].

Производителями ЛП для терапии ОЗ являются 11 предприятий, в том числе и российские компании – «Натива», «Верофарм» и «Генериум» [199]. Согласно данным экспертов в 2018 г. отечественный рынок орфанных препаратов достиг 127 млрд. долл. и оставил 16% от рынка рецептурных препаратов, таблица 13 [216, 222].

Таблица 13 – ТОР 10 орфанных препаратов по объемам продаж на отечественном фармацевтическом рынке, млрд. долл.

№	Лекарственный препарат	Компания	Объем продаж 2012г.	Объем продаж 2018г.
1	Ритуксимаб	Roche	7,133	6,948
2	Ревлимид	Celgene	3,767	6,598
3	Солирис	Alexion	1,134	3,404
4	Афинитор	Novartis	0,797	2,919
5	Тасигна	Novartis	0, 998	2,584
6	Велкейд	J&J/ Takeda	2.358	2,381
7	Авонекс	Biogen Idec	2,913	2,085
8	Алимта	Eli Lilly	2,594	2,017
9	Yervoy	Bristol-Myers Squibb	0,706	2,005
10	Спрайсел	Bristol-Myers Squibb	1,019	1,917

ЗАО «Ф-Синтез» вывело на отечественный фармацевтический рынок первый мировой аналог зарубежного препарата Велкейд – Борамилан ФС (лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного и подкожного введения 3,5 мг), предназначенный для лечения множественной миеломы. Начиная с 2008 г. данный отечественный аналог входит в перечень лекарственных средств, закупаемых за счет средств федерального бюджета [133, 218, 266].

Общие расходы на ЛО больных ОЗ из «Перечня», в период с 2012 г. по 2016 г. по РФ выросли с 2,13 млрд. руб. до 15,5 млрд. руб. (в 7 раз). Доля затрат региональных бюджетов на ЛО больных с редкими заболеваниями из «Перечня» в общих региональных затратах на лекарственное обеспечение граждан выросла с 5,9% в 2012 г. до 25% в 2016 году, достигая при этом до 50% затрат региональных бюджетов в некоторых регионах [52, 109, 227]. Однако финансирование лечения ОЗ не покрывает необходимой потребности, что подтверждается результатами анализа за период с 2013 по 2017 гг., таблица 14 [8, 51, 52].

Таблица 14 – Объем финансовых затрат на лекарственное обеспечение пациентов с орфанными заболеваниями из «Перечня», млрд. руб.

Показатель	2013г.	2014г.	2015г.	2016г.	2017г.
Объем финансирования	5,3	8,4	13,3	16,6	22,7
Темп прироста по объему финансирования, %	-	58,5	58,3	24,8	36,7
Дефицит финансовых средств	1,8	3,1	4,4	5,7	18,0
Необходимый объем финансирования, млрд. руб.	7,1	11,5	17,7	22,3	40,7

За период с 2013г. по 2017г. произошло четырехкратное увеличение финансовых средств, с 5,3 млрд. руб. до 22,7 млрд. руб. При этом сумма необходимых финансовых средств возросла с 7,1 млрд. руб. до 40,7 млрд. руб. Дефицит региональных бюджетов по орфанным препаратам в 2017 году

составил около 18 млрд руб., а в 2019 году он может достичь 20 млрд. руб. [198, 200, 220].

По данным портала государственных закупок, расходы субъектов Российской Федерации в 2016г. на отдельные орфанные нозологии составили: пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) (D59.5) и Гемолитико-уремический синдром (D59.3) – 5,2 млрд. руб. (терапия одним препаратом); мукополисахаридоз, 1 тип (E76.0) – 512 млн. руб.; мукополисахаридоз, 2 тип (E76.1) – 2, 3 млрд. руб.; мукополисахаридоз, тип 6 (E76.2) – 778,0 млн. руб. [6, 52, 86]. При росте численности пациентов в среднем на 8% в год дефицит финансовых средств в 2019 году составит 10,7 млрд руб., в 2020 году — 15,1 млрд руб. С 2019 года в перечень госпрограммы «Семь нозологий» включены дополнительно пять орфанных заболеваний, финансирование при этом увеличится на 10 млрд. руб., до 54 млрд, но нехватка средств при этом сохранится, из-за увеличения численности пациентов и повышения продолжительности жизни. Этот факт свидетельствует об эффективности терапии и программы в целом [7, 26, 231].

Таким образом, современный фармацевтический рынок орфанных препаратов отличает высокая объемная и структурная динамичность, связанная с выведением на рынок новых ЛП. Характерной особенностью остается наличие иновационных, оригинальных ЛП, однако отмечается низкая конкурентоспособность отечественных производителей и разработчиков от внешнеэкономической конъюктуры.

Высокая стоимость ЛП для орфанных заболевания обусловлена наукоемкостью разработок, постоянный рост финансирования которых создает благоприятные условия для развития этого сегмента рынка и успешного решения проблем борьбы с редкими заболеваниями. Вместе с тем рост финансовых затрат на ЛО больных ОЗ создает предпосылки изысканию рациональных путей использования ЛП и выделенных средств.

1.4 Обзор современных исследований в области лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

К различным аспектам совершенствования лекарственного обеспечения декретированных групп населения проявляли интерес многие российские исследователи: Л В. Мошкова (1994г), Г.Т. Глембоцкая (1999г.), Е А. Тельнова (2006г), Сафиуллин Р.С. (2010г.) Юргель Н.В. и др. Их иследования позволили сформировать теоретические основы и концептуальные положения реформирования фармацевтической службы, способствовали развитию теории социализации сферы ЛО и подготовили научное обоснование нового похода в сфере государственных гарантий ЛО населения [197, 214, 244, 246].

Основы управления фармацевтической помощью представлены в трудах известных отечественных ученых: Г.Т. Глембоцкой, С.Г. Сбоевой, Н.Б. Дремовой, Е.А. Максимкиной, С.В. Кононовой, И.В. Косовой и др [24, 38, 59,87].

Благодаря научным исследованиям и полученным результатам Г.А. Олейник, Е.А. Тельновой, В.В. Дорофеевой ЛО отдельных категорий граждан стало рассматриваться как одно из главных составляющих системы здравоохранения. Процесс ЛО стал предметом изучения, а результаты ЛО стали индикатором социальной политики государства.

Развитие фармацевтического рынка, связанное с меняющимися экономическими условиями, изменениями в нормативной базе, расширением ассортимента ЛП, повлекло за собой необходимость разработки действенных моделей управления фармацевтической деятельностью в системе здравоохранения и ЛО. Основное внимание уделяется поиску и разработке комплексного механизма по приведению в соответствие государственных обязательств с финансовыми возможностями текущего периода. Этому вопросу были посвящены работы Н.И Подгорбунских, Е.В. Толстовой, в которых изучено выполнение государственных гарантий в части ЛЛО населения в Российской Федерации в целом и в различных ее регионах [167].

Изучению теоретических и методологических основ управления качеством лекарственной помощи российским гражданам, имеющим право на государственную социальную поддержку, посвящены научные работы Л.А. Лошакова, Р.У. Хабриева, Е. А. Тельновой, К.Е. Новицкой [107, 214].

Учёными Г.Т. Глембоцкой, П.В. Лопатиным, Л.В. Мошковой, Р.У. Хабриевым, Н.В. Юргелем и др. изучались вопросы доступности лекарственной помощи, в том числе и для льготных категорий населения [246]. В работах Е.А. Тельновой, Б.Я. Вассермана изучалась возможность сооплаты при получении более эффективных лекарственных средств льготоплучателями [12, 245].

Результаты проведенных ранее научных исследований свидетельствовали о повышения доступности и качества лекарственной помощи, о необходимости регионов изыскивать пути улучшения организации ЛО населения, в том числе и имеющего право на государственную поддержку. Вопросы оценки эффективности и совершенствования ЛО региональных льготополучателей были в центре внимания Н.И. Акиньшиной (2000), Ю.А. Васягиной (2008), Ф.Ф. Яркаевой (2009), А.А. Скрипко (2012), Н.А. Губриевой (2013), И.К. Петрухиной (2017) [1, 13, 29, 161, 162, 255].

Совершенствованием обеспечения необходимыми лекарственными средствами в Республиках и отдельных субъектах РФ занимались Р.С. Сафиуллин, Р.Г. Тухбатуллина, И. М. Раздорская, Т. В. Рейхтман, И.А. Джупарова, С.М. Тарабукиной, Т.О. Толстолуцкая, О.В. Желткевич, С.Ю. Марцевич, Е.В. Михайловская, Н. А. Губриева, Д. Х. Шакирова и др. Ими изучена система оказания льготной лекарственной помощи с учетом влияния экономического положения региона на качество льготного обеспечения населения, а также предложены пути улучшения этого процесса [33, 34, 188, 212].

Спичак И.В., Лапшиной Л.А. изучена реализация программы ОНЛС в Белгородской области, А.А. Скрипко проведена оценка результатов ЛО на территории Иркутской области [23, 201, 205, 210]. Выявлены региональные

особенности становления и функционирования системы ЛЛО на примере фармацевтических рынков Орловской области, Тамбовской, Самарской областей [28,40,44,236].

Поиску новых направлений развития системы фармацевтической помощи в современных условиях посвящены исследования ведущих отечественных ученых: В.Л. Багировой, Г.Т. Глембоцкой, А.В. Гришина, С.В. Кононовой, Е.Е. Лоскутовой, Т.Л. Лагуткиной, Л.В. Мошковой, Е.А. Максимкиной, С.Г. Сбоевой, А.В. Солонининой, Р.У. Хабриева, Р.И. Ягудиной [57, 196, 237].

Свой вклад в разработку данной проблематики вносят и научные работы по социологии, гражданского права, представителями которых рассматривались отдельные теоретические и прикладные вопросы правового регулирования лекарственной помощи в системе социального обеспечения, М.В. Подвязникова, А. М. Кузнецова, Н.С. Постникова, М.Г. Малаев, Р.Н. Жаворонков [45, 88, 167, 165, 166, 172].

Научное направление по изучению ОЗ связано с анализом современных данных о редких (орфанных) наследственных и врожденных болезнях, рассмотрением подходов к оценке частоты и распространенности заболеваний, определением существующих проблем диагностики и лечения редких заболеваний в мире и в нашей стране. Это способствовало формированию направлений научных исследований по рационализации назначения и оптимизации использования лекарственных средств, выявлением проблем в доступности медицинской помощи и организации лекарственной терапии отдельных нозологий редких заболеваний [32, 31, 39, 247], а также изучением социально-экономических и региональных аспектов лекарственной помощи данной группы пациентов [204, 203].

Вопросы, связанные с разработкой нормативно-правовых и организационно методических документов по вопросам организации медицинской и лекарственной помощи больным редкими заболеваниями,

освещены в научных трудах Подвязниковой М. В., Новикова П.В., Поповой О.В. [103, 105, 106, 168], Козынкина И. В., Кириллова Д. В. [54, 55, 77].

Более широкое распространение получили научные фармакоэкономические исследования использования орфанных ЛП при проведении патогенетической терапии по некоторым нозологическим формам орфанных заболеваний [49, 179, 206, 212].

Организация помощи детям с орфанными заболеваниями, доступность и качество медицинской помощи в Москве рассмотрены в работах И.П. Витковской [14, 15].

Таким образом, в настоящее время в РФ сформирована нормативно-правовая база, которая обеспечивает оказание эффективной лекарственной помощи декретированным группам населения в современных условиях и учитывает достижения фармацевтической и экономической науки. Современными учеными решались вопросы совершенствования ЛЛО больных с учетом состояния, особенностей и развития локальных фармацевтических рынков. Анализ доступной научной литературы показал, что исследования были посвящены вопросам ЛЛО федеральных и региональных льготополучателей.

Проведенный нами анализ отечественных исследований по проблеме организации ЛО больных редкими (орфанными) заболеваниями показал, что на современном этапе вопросы организации лекарственной помощи льготным категориям населения рассматривались отечественными учеными, однако теоретические разработки и практические рекомендации не касались лекарственного обеспечения больных ОЗ, а посвящены медицинской помощи пациентам с редкими заболеваниями, подтверждающей диагностике и определению процесса лечения. Организация ЛО больных ОЗ представляет интерес у исследователей, но, вместе с тем, доступные научные работы, теоретические разработки и практически рекомендации носят фрагментарный характер, касаются вопросов нормативно-правового характера, использования ЛП, проведения фармакоэкономических исследований.

В разработках ученых отмечается, что с учетом международной практики, накопленного опыта и региональных особенностей, основным механизмом защиты интересов пациентов в области ЛО в новых экономических условиях является разработка целевых программ и контроль за их исполнением.

Несмотря на широкое освещение и научные изыскания, направленные на оптимизацию существующей системы ЛЛО, организация лекарственной помощи больным ОЗ является малоизученной проблемой.

В связи с этим, организации ЛО больных ОЗ, требует изучения данного процесса как самостоятельного научного направления с учетом разработки регионального подхода к определению научно-обоснованного комплекса организационных мероприятий по совершенствованию ЛО данной категории пациентов.

Выводы по главе

1. Выявлено, что во многих государствах орфанные (редкие) заболеваниями признаны самостоятельным классом болезней, установлен критерий распространённости этих заболеваний, сформирована законодательная база. Для стимулирования разработки и производства ЛП принята ускоренная процедура регистрации, предоставляются налоговые льготы и исключительное право на реализацию данных средств. Это способствует стимулированию разработок и расширению перечня орфанных ЛП.

2. В РФ ОЗ получили государственное признание в 2011г., принятием ФЗ № 323 «Об охране здоровья граждан». В настоящее время сформированы основы законодательной базы по организации диагностических мероприятий, оказании медицинской помощи и ЛО, проведении персонифицированного учета лиц с ОЗ посредством ведения двух Федеральных регистров, которые являются информационными системами и включают в себя региональные сегменты.

3. Существующая система ЛО больных с ОЗ включает централизованное обеспечение ЛП лиц 9 нозологий редких болезней (гемофилия, муковисцидоз, гипофизарный нанизм и болезнь Гоше гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов) по программе «Высокозатратных нозологий» и обеспечение ЛП и СПЛП пациентов по «Перечню» за счет средств бюджетов субъектов РФ.

4. Установлено, что в период с 2013г. по 2019г. отмечается увеличение численности больных ОЗ на 83,3%, при этом сегмент пациентов до 18 лет увеличился вдвое, отмечается высокий уровень инвалидизации, до 50,2%. Совокупные расходы на ЛО граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями из «Перечня», в период с 2012 г. по 2016 г. в целом по РФ выросли с 2,13 млрд. руб. до 15,5 млрд. руб. (в 7 раз). Доля затрат

региональных бюджетов на ЛО больных ОЗ из «Перечня» в общих региональных затратах выросла с 5,9% в 2012 г. до 25% в 2016 году, достигая при этом в некоторых регионах до 50%.

5. Установлено, что на современном этапе каждый субъект Российской Федерации в соответствии с нормативными актами федерального уровня самостоятельно разрабатывает законодательные основы и направления оказания лекарственной помощи льготополучателям.

6. Вопросы организации лекарственной помощи льготным категориям населения рассматривались многими исследователями, однако теоретические разработки и практические рекомендации не касались ЛО больных ОЗ, а посвящены вопросам организации медицинской помощи, подтверждающей диагностике и определению процесса лечения. Более широкое распространение получили научные фармакоэкономические исследования использования орфанных ЛП при проведении патогенетической терапии. Научные публикации, посвященные вопросам ЛО больных ОЗ, теоретические разработки и практически рекомендации носят фрагментарный характер.

7. Критический обзор и обобщение результатов научных публикаций по исследуемой теме показали, что, несмотря на широкий интерес у исследователей к организации льготного ЛО отдельных категорий населения, разработка основ управления процессом организации лекарственной помощи пациентам ОЗ не носило интегрированного характера. Выявлено, что нормативно-правовая база федерального уровня формируется с конца 2011г, однако при этом не разработаны научно-методические подходы к ее реализации на региональном уровне по организации ЛО больных ОЗ и формированию системы управления этим процессом.

Глава 2. Методология исследования по разработке методических основ системы управления лекарственным обеспечением пациентов с офанными заболеваниями на территориальном уровне

2.1 Формирование концептуальных основ исследования

На основе анализа научных источников с учетом поставленной цели и задач обозначена предметная область диссертационного исследования: объектом исследования является организация ЛО пациентов с ОЗ в субъектах ЮФО; предметом исследования - организационные, правовые, экономические, социальные отношения, действующей организации ЛО больных ОЗ в субъектах ЮФО. Сформирована методологическая основа, включающая взаимосвязь подходов, методов и источники информации с учетом понятий, используемых в процессе ЛО больных ОЗ, рисунок 9. При проведении исследования использовали системный, региональный, ситуационный и структурно-функциональный подходы.

Системный подход в изучении организации ЛО пациентов с ОЗ заключался во взаимосвязи всех элементов: объектов, методов, а также факторов, на них влияющих, как единого целого с согласованным функционированием всех элементов. Это позволило представить организацию ЛО пациентов с орфанными заболеваниями в виде единой системы, направленной на повышение эффективности, доступности ЛО, рисунок 10.



Рисунок 9 – Схема методологической основы исследования лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Вопросы ЛО рассмотрены нами с позиции федерального и регионального нормативно-правового регулирования процесса и изучены в соответствии со скоррелированными аспектами: организационного-правовыми, экономическими, медицинскими, фармацевтическими и социальными. В связи с этим системный подход, основанный на логико-смысловой взаимосвязи основных факторов, позволил охватить практически все направления в организации ЛО данной категории пациентов.

При изучении организации ЛО пациентов с ОЗ использовали *региональный подход,* основанный на изучении ЛО пациентов в субъектах ЮФО, как в самостоятельной социально-территориальной структуре. Это позволило учесть региональные особенности ЛО пациентов с ОЗ, выявить сходства и особенности этого процесса. При этом исследование проведено в рамках действующих региональных программ ЛО, как неотъемлемой части оказания государственных гарантий с учетом социально-экономических показателей здравоохранения региона.

С использованием *ситуационного подхода* проведено изучение сложившейся ситуации в ЛО больных ОЗ в субъектах ЮФО, позволившее выделить преимущественные положения и негативные моменты в ЛО больных ОЗ, учесть взаимосвязанность отдельных показателей, характеризующих состояние системы, в конкретных ситуациях.

Структурно-функциональный подход позволил систематизировать ЛО по схожим признакам и рассматриваемым объектам, а также провести изучение ЛО в каждом отдельном субъекте ЮФО. Учитывая, что существующая система ЛО больных ОЗ по своей сути является функциональной, т.е. вносит свой вклад в лекарственную помощь всех льготополучателей, нами рассматривалось ее влияние на состояние общей структуры действующей системы ЛО на уровне федерального округа.

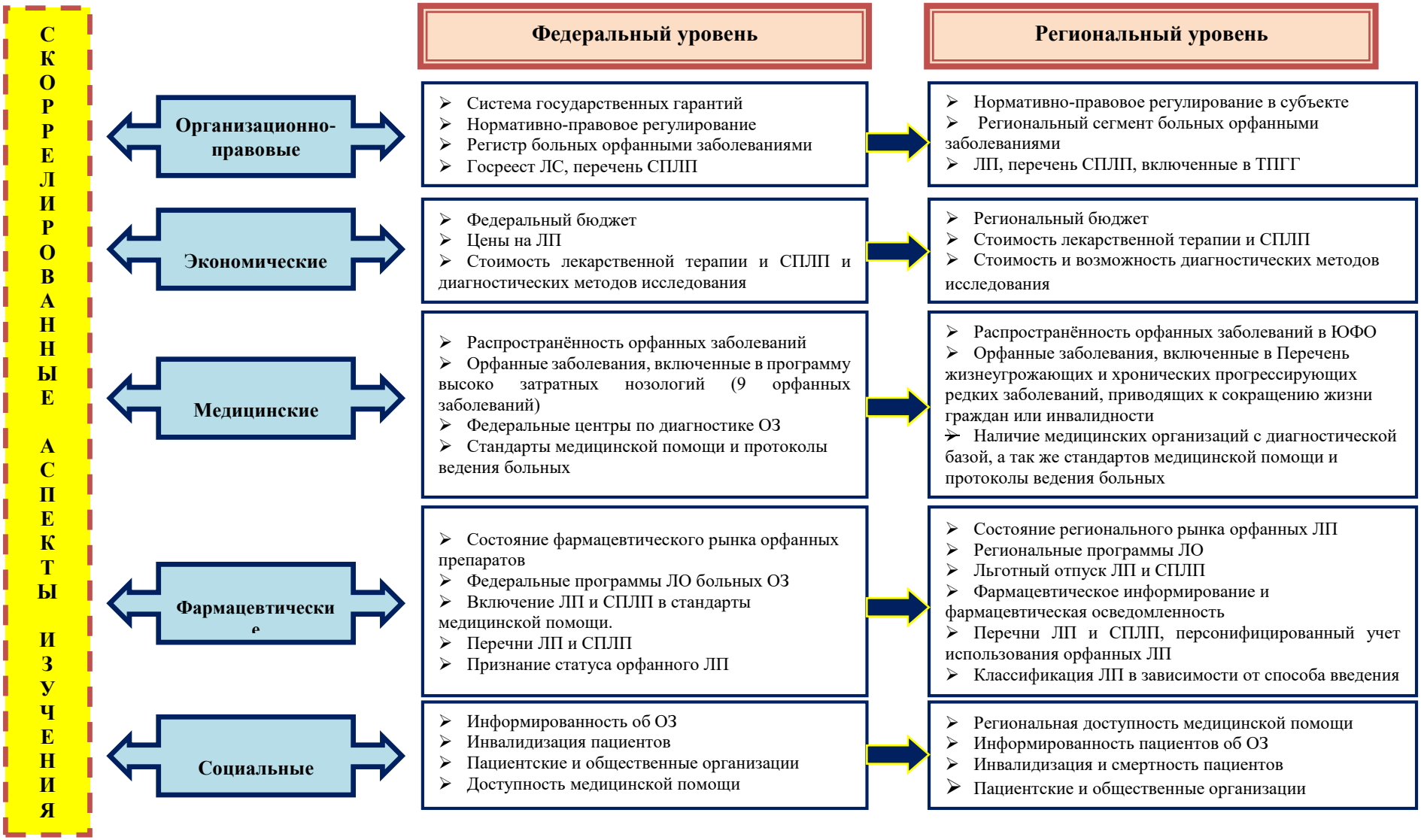


Рисунок 10 – Системный поход к изучению организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

С использованием вышеизложенных подходов к организации ЛО больных ОЗ, а также с учетом поставленной цели и задач были определены основные этапы исследования и их содержание, обозначены объекты, методы и ожидаемые результаты исследования, рисунок 11.

На первом этапе исследования проведен контент – анализ научной литературы и периодических научных публикаций, нормативно-правовых актов (НПА), с применением логического анализа изучено ЛО пациентов с орфанными заболеваниями в РФ и за рубежом. Полученные результаты позволили определить текущее состояние и основные тенденции, сложившиеся в системе ЛО больных ОЗ, и сформировать направления дальнейших исследований.

На втором этапе проведено изучение состояния мирового и отечественного фармацевтического рынка ЛП и СПЛП для лечения ОЗ. Дана характеристика номенклатуры ЛП и СПЛП по показателям: количества МНН, ТН, форм выпуска с учетом дозировок, включения в законодательные перечни ЖНВЛП, программы ОНЛП, в стандарты оказания медицинской помощи больным ОЗ. Полученные результаты позволили охарактеризовать доступность для пациентов ОЗ ЛП и СПЛП, изучить вопросы потребления и определить объемы финансовых средств на лекарственную терапию одного больного ОЗ. Программа научного исследования включала проведение комплексного изучения лекарственного обеспечения больных, проживающих на территории субъектов ЮФО, с последующим формированием методических основ повышения доступности ЛО данной категории льготополучателей.

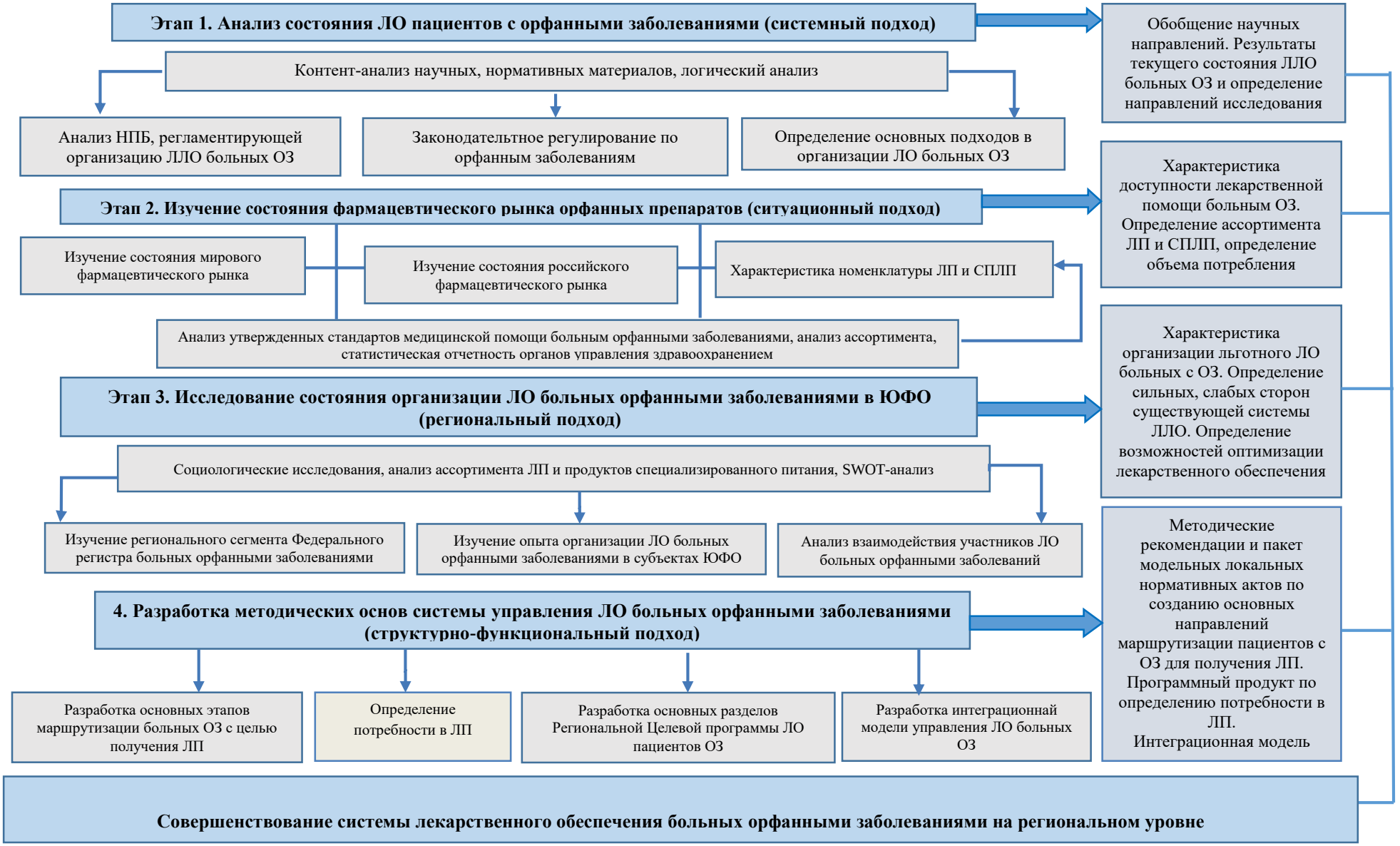


Рисунок 11 – Программа научных исследований организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

На третьем этапе проведено изучение структуры региональных сегментов Федерального регистра больных ОЗ в каждом субъекте ЮФО, выделены группы орфанных заболеваний с наибольшей численностью пациентов, определен социально-демографический портрет больного ОЗ. С использованием контент-анализа изучены основные нормативные документы, регламентирующие организацию лекарственной помощи больным ОЗ. По результатам SWOT-анализа определены «сильные» и «слабые» стороны существующей организации ЛО больных с ОЗ, обозначены «угрозы» и установлены «возможности» оптимизации системы при внесении в нее, соответствующих корректив.

Заключительный этап научного исследования посвящен разработке методических основ системы управления ЛО больных орфанными заболеваниями путем формирования интеграционной модели управления ЛО больных ОЗ.

Для изучения процесса организации ЛО больных ОЗ сформирован понятийный аппарат, уточнивший содержания понятий, их конкретизацию в рассматриваемой области исследований.

При формировании понятийного аппарата отобранные термины были систематизированы и объединены в группы:

1. термины, характеризующие организацию ЛО больных ОЗ и закрепленные в действующих нормативных документах:

- *Орфанные (редкие) заболевание* (ст.44 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.01.2017);
- *Федеральный регистр* лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности - (Постановление Правительства РФ от 26.04.2012г. № 403);
- *Региональный сегмент Федерального регистра* - (Постановление Правительства РФ от 26.04.2012г. № 403);

- *Список редких (орфанных) заболеваний* - официальный перечень синонимов и названий орфанных или редких болезней, размещенный на сайте https://www.rosminzdrav.ru/documents/8048;
- *«Перечень* жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (Постановление Правительства РФ от 26.04.2012г. № 403);
- *Стандарт оказания медицинской помощи* (Приказы Минздрава РФ);
- *Орфанные лекарственные препараты* (п. 6.1 введен Федеральным законом от 22.12.2014 № 429-ФЗ в ФЗ № 61-ФЗ от 12.04.2010 г. (ред. от 03.07.2016) "Об обращении лекарственных средств" (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.01.2017);
- *Перечень специализированных продуктов лечебного питания* (Распоряжением Правительства Российской Федерации от 22.10.2018 г. № 2273-р);
- *Обеспечение граждан лекарственными препаратами* (ч. 9 ст. 83. Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об охране здоровья граждан в Российской Федерации);
- *Перечень лекарственных средств для льготного отпуска* (Приложение № 2 к Распоряжению Правительства Российской Федерации от 23.10.2017 г. № 2323-р).

2. термины, предложенные автором и имеющие авторскую интерпретацию.

В связи с многочисленными интерпретациями понятий и отсутствием законодательно закрепленных формулировок, нами предложено использование следующих определений:

- *Лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями* – система организационных мер по доведению ЛП и СПЛП до пациентов, внесенных в региональный сегмент Федерального регистра, в рамках

государственных гарантий, в соответствии с медицинскими стандартами и протоколами ведения больных;

- *Доступность лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания для больных орфанными заболеваниями* – это получение пациентами с орфанными заболеваниями эффективных и безопасных ЛП и СПЛП в необходимом количестве, рассматриваемая в двух аспектах: физическая доступность (присутствие ЛП и СПЛП на фармацевтическом рынке РФ, возможность получения пациентами) и экономическая доступность - система государственного финансирования необходимых ЛП и СПЛП;
- *Обеспеченность ЛП и специализированными продуктами лечебного питания больных орфанными заболеваниями* – это показатель, характеризующий долю пациентов, получающих ЛП и СПЛП (для патогенетического и симптоматического лечения), по отношению к общему числу, внесенных в региональные сегменты Федерального регистра больных ОЗ. Показатель является качественной характеристикой выполнения государственных гарантий ЛО больных ОЗ;
- *Законченный случай* пребывания пациента ОЗ в стационарном отделении (круглосуточный стационар) – это совокупность медицинских услуг, ограниченных временным интервалом, по обеспечению пациенту введения ЛП медицинским работником или под наблюдением врача в условиях и течении времени, указанной в инструкции по применению ЛП, при наличии в медицинских организациях оснащения, необходимого для оказания экстренной медицинской помощи»;
- *Сверхкороткий законченный случай* пребывания больного ОЗ в стационарном отделении (отделении дневного стационара) – это предоставление медицинских услуг по обеспечению пациенту условий введения ЛП под наблюдением врача в медицинских организациях.
- *Маршрутизация пациентов* орфанными заболеваниями – это организационная технология, описывающая последовательность взаимодействия участников ЛО больных ОЗ на этапах получения медицинской помощи и государственных гарантий.

Концептуальные основы исследования были использованы для формирования основных положений научного обоснования, которые заключались:

- в определении конкретного объекта исследования (организации ЛО пациентов с ОЗ);

- формировании научных подходов (системный, региональный, ситуационный, структурно-функциональный), которые рассматривались во взаимосвязи организационно-правовых, экономических, медицинских, фармацевтических и социальных аспектов ЛО;

- в выделении общенаучных методов исследования их адаптация к проблеме изучения;

- в установлении источников информации, позволяющих получить репрезентативные количество данных,

- в создании понятийного аппарата, раскрывающего суть и механизмы льготного ЛО пациентов с ОЗ.

Научное обоснование позволило установить взаимосвязь между изучаемыми явлениями, обобщить и систематизировать полученные результаты, выявить и обосновать положительные и отрицательные стороны организации ЛО, сформировать систему управления ЛО пациентов с ОЗ на региональном уровне основанную на построения интеграционной модели управления лекарственным обеспечением больных ОЗ.

2.2 Методологические основы построения интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями

Для формирования системы управления обеспечением пациентов ОЗ ЛП и СПЛП необходимо выделение этого процесса в самостоятельную модель. При построении модели учитывали региональные особенности, многоаспектность, сложность и динамичность системы оказания льготной ЛО с иерархической структурой управления, сложившуюся трехуровневую систему оказания медицинской помощи, наличие на фармацевтическом рынке орфанных ЛП и

СПЛП, утвержденных стандартов оказания медицинской помощи и бюджетные возможности субъектов. Алгоритм построения интеграционной модели включал последовательность взаимосвязанных процессов: анализа нормативно-правовых документов ЛО больных ОЗ, выделение участников льготного ЛО пациентов ОЗ с детализацией выполняемых функций, сбор, систематизация и анализ показателей ЛО.

Исходя из вышеизложенного были сформированы рабочие гипотезы о причинно-следственных факторов влияния на организацию ЛО больных ОЗ: несовершенства нормативно-правового законодательства в вопросах организации обеспечения доступности пациентов в медицинской помощи и ЛО; высокой стоимости ЛП и СПЛП, особенностей терапии и финансовых возможностей региональных бюджетов; количественных показателей региональных сегментов регистра больных ОЗ; наличии достоверной информации об организации и результатах медицинской помощи и ЛО в субъектах и показателях качественной их оценки оказания ЛО; имеющихся способах определения потребности в ЛП и формирования персонифицированной заявки на ЛП для больных ОЗ.

Выдвинутые гипотезы способствовали организации направлений научных исследований, систематизации научных данных и формировании алгоритма построения интеграционной модели управления ЛО, рисунок 12.

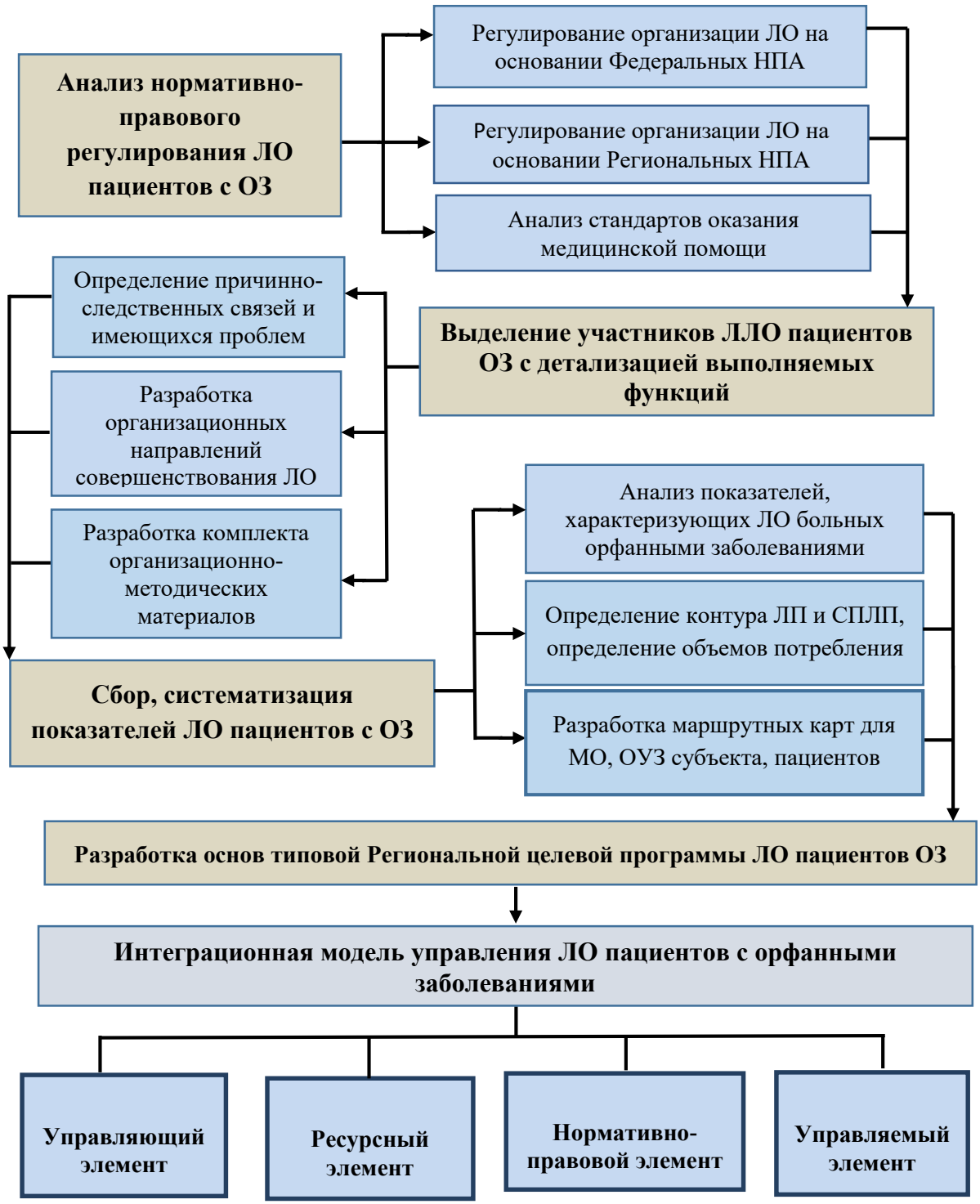


Рисунок 12 - Алгоритм построения интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями

В основу формирования интеграционной модели нами были положены 4 элемента (управляющий, ресурсный, нормативно-правовой и управляемый), функционирование которых направлено на повышение доступности

эффективных ЛП и СПЛП для больных ОЗ. Каждый из выделенных, составляющих элементов имеет структурированные взаимосвязанные части.

К основным функциям управляющего элемента интеграционной модели управления ЛО больных ОЗ относятся разграничения полномочий между региональными и муниципальными ОУЗ по вопросам ЛО больных ОЗ, координация процесса и осуществление мониторинга выполнения программы ЛЛО по основным показателям, рисунок 13.

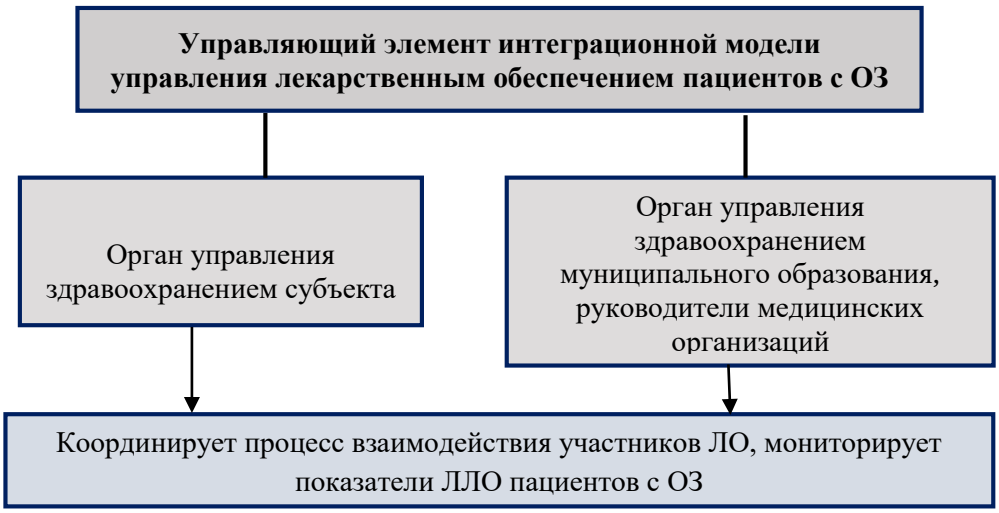


Рисунок 13 - Управляющий элемент интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями

Ресурсный элемент интеграционной модели управления ЛО больных ОЗ, включающий финансовые средства субъекта, численность пациентов в региональном сегменте, стандарты оказания медицинской помощи и ассортимент ЛП и СПЛП, позволяет соотнести имеющиеся ресурсы субъекта со структурой больных ОЗ, сформировать ассортиментный контур и определить объемы потребления ЛП и СПЛП, рисунок 14.

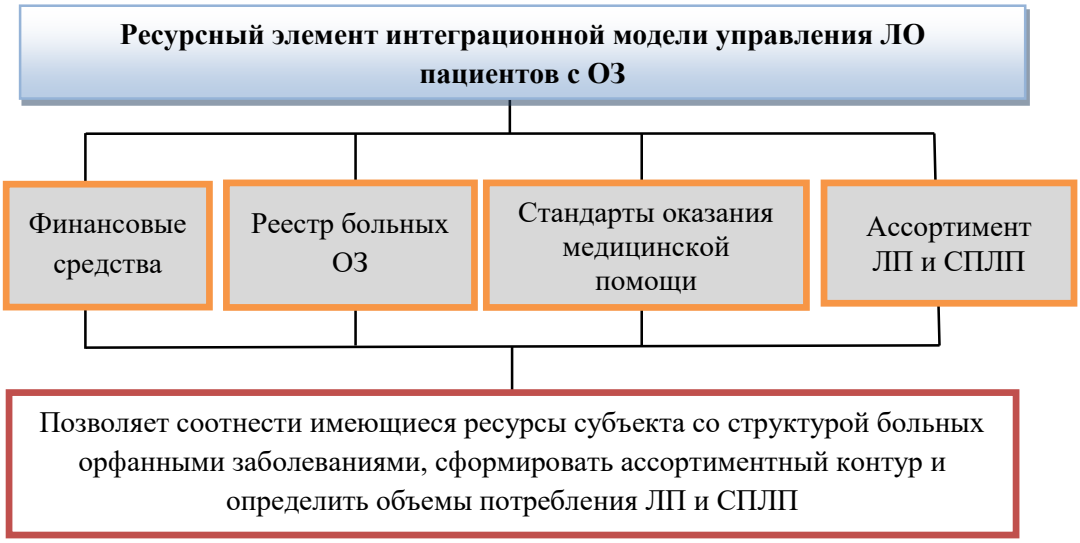


Рисунок 14 - Ресурсный элемент интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями

В соответствии с федеративным устройством государства, равноправностью субъектов РФ, порядком разграничения ведения регистров пациентов с ОЗ и полномочий по ЛО, вопросы организации ЛО рассматривались во взаимосвязи федеральных нормативных документов и действующего регионального законодательства. Нормативно-правовой элемент интеграционной модели управления ЛО больных ОЗ основан на результатах контент-анализа федерального и регионального законодательства, которое в ходе исследования было дополнено разработанными нами модельными нормативными актами по организации ЛО, учету и использованию ЛП, СПЛП, рисунок 15.



Рисунок 15 - Нормативно-правовой элемент интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями

Четвертым элементом интеграционной модели управления ЛО больных ОЗ является управляемый элемент, объединяющий медицинские организации всех уровней оказания медицинской помощи и фармацевтические организации: уполномоченная фармацевтическая организация - организация поставщик, заключившая государственный контракт с ОУЗ субъекта на поставку ЛП и СПЛП для больных ОЗ; аптечные организации, оказывающие на основании государственного контракта услуги по ЛО больных ОЗ, рисунок 16.



Рисунок 16 – Управляемый элемент интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями

Впервые в рамках одного научного исследования разработана организация ЛО пациентов с ОЗ на региональном уровне и предложены методические основы системы управления лекарственным обеспечением:

- этапы управления лекарственным обеспечением пациентов с ОЗ, которые логически взаимоувязывают трехуровневую систему оказания медицинской помощи с организацией ЛО пациентов с ОЗ, объединяют все направления ЛО пациентов, охватывают организацию ЛО при оказании медицинской помощи, составляющие основу интеграционной модели управления ЛО пациентов с ОЗ;

- методические подходы к определению потребности в ЛП для больных ОЗ, в основе которых лежит персонифицированная система ЛО с учетом индивидуальных особенностей больного (массы и поверхности тела), кратности

расчета доз для первоначальной и поддерживающей терапии, купирования приступов нежелательных реакций;

- сформирован математический аппарат и разработан электронный программный комплекс по определению потребности, состоящий из 5 программных модулей, включающий многоэтапный рекурсивный метод;

- рекомендована методика по использованию средств ОМС при оказании услуги по введению ЛП в условиях медицинских организаций, определению стоимости законченного случая введения ЛП, позволяющие рационально расходовать финансовые средства;

- предложены уравнения множественной линейной регрессии определения стоимости курсового лечения больных в зависимости от нозологической формы ОЗ, учитывающие парные взаимодополняющие переменные факторы.

Для реализации построения интеграционной модели управления ЛО больных ОЗ были определены объекты и методы исследования.

2.3 Объекты и методы исследования

Изучение ЛО больных ОЗ проведено в субъектах ЮФО. Выбор ЮФО обусловлен тем, что он является одним из самых развитых округов РФ по большинству социально-экономических показателей, с относительным улучшением динамики демографических и миграционных процессов. По плотности населения ЮФО занимает 3-е место среди федеральных округов страны (после Северо-Кавказского и Центрального федеральных округов), по динамике численности населения - 2-е место (после Северо-Кавказского федерального округа). Площадь ЮФО - 447,9 тыс. км^2, численность населения - 16 367,9 тыс. чел., в составе восемь субъектов [127, 243]: три республики (Адыгея, Калмыкия, Крым), три области (Астраханская, Волгоградская, Ростовская), Краснодарский край и г. Севастополь. Численность населения ЮФО составляет 9,7% населения РФ, по основным демографическим характеристикам округ имеет положительную динамику. Практически все

входящие в состав округа субъекты находятся в первой двадцатке субъектов страны по ожидаемой продолжительности жизни при рождении.

Объект и методы исследования

Объект исследования: организация ЛО пациентов с ОЗ в субъектах ЮФО.

Предмет исследования: организационные, правовые, экономические, социальные отношения, действующей организации ЛО больных ОЗ в субъектах ЮФО.

Источники информации:

- федеральные и региональные нормативно-правовые документы, регламентирующие деятельность в сфере льготного ЛО больных, в том числе больных ОЗ (Федеральные и Региональные законы об охране здоровья граждан, Постановления Правительства РФ и субъектов ЮФО, касающиеся организации льготного ЛО отдельных категорий граждан; приказы Министерства здравоохранения РФ; информационно-методические письма; Территориальные программы государственных гарантий оказания гражданам медицинской помощи и ЛО; нормативные документы ОУЗ субъектов ЮФО);
- количественные показатели, характеризующие наличие и эффективность использования ресурсов системы здравоохранения субъектов ЮФО (обеспеченность врачами на 10,0 тыс. насел., число больничных коек на 10,0 тыс. насел., коэффициент демографической нагрузки на 1000 чел., расходы на здравоохранение консолидированного бюджета, посещения в смену амбулаторно-поликлинических учреждений на 10,0 тыс.человек и др.);
- количественные показатели региональных сегментов Федерального регистра лиц редкими (орфанными) заболеваниями 6 субъектов ЮФО (численность больных, внесенных в регистр с детализацией по половозрастным признакам, наличию инвалидности, установленные нозологические формы ОЗ по МКБ-10, сведения о назначенной лекарственной терапии и СПЛП);
- количественные и финансовые показатели, характеризующие состояние льготного ЛО пациентов с ОЗ в субъектах ЮФО (номенклатура и

ценовые характеристики ЛП и СПЛП, затраты регионального бюджета на терапию в соответствии с нозологией ОЗ, объемы потребления ЛП и СПЛП по укрупненным группам в соответствии с МКБ-10 и др.);

- анкеты ведущих специалистов ОУЗ и фармацевтической службой субъектов ЮФО, участвующих в организации медицинской помощи и ЛО больных ОЗ (103 анкеты);
- анкеты ведущих специалистов ОУЗ и фармацевтической службой Ростовской области и Краснодарского края, принимавших участие в разработке нормативных актов по организации лекарственной помощи больным ОЗ (16 анкет);
- количественная и стоимостная информация контрактов субъектов ЮФО на поставку ЛП и СПЛП (суммы контрактов, сведения об ассортименте ЛП и СПЛП, цена, количество и др.);
- показатели объема (стоимостные, натуральные) и динамики фармацевтического рынка России в сегменте льготного ЛО по АТХ-группам ЛП, используемых в терапии больных ОЗ (данные аналитических компаний «DSM Group», «Evaluate Pharma» и «Курсор Маркетинг»);
- стандарты оказания медицинской помощи больным ОЗ (35 стандартов);
- инструкции по медицинскому применению ЛП (89 инструкций по применению);
- целевые индикаторы, используемые для оценки эффективности Территориальных программ государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи субъектов ЮФО.

Для анализа использовано репрезентативное количество показателей, результаты всех этапов программы научного исследования были получены с использованием современных методов анализа.

Методы исследования

При проведении комплексного исследования организации ЛО больных ОЗ нами использованы современные методы анализа, в т. ч. ретроспективный, логический, графический, аспектный методы, контент-анализ, методы сравнения, группировки, структурный, структурно-временной, социологический, SWOT-анализ, SMART-анализ, метод Minmax, многоэтапный рекурсивный метод, эконометрическая модель множественной линейной регрессии, а также методы статистической обработки данных (расчет средних величин, средних арифметических взвешенных).

На основе *логического анализа* с использованием взаимосвязи факторов сформирована цель, задачи и этапы исследования. С использованием *структурного и логического* анализов изучались различные индикативные показатели системы ЛО пациентов с ОЗ, выявлялись характерные взаимосвязи внутри единой системы.

С помощью *ретроспективного* анализа исследовались вопросы распространённости орфанных заболеваний, развитие системы диагностики, становления системы льготного ЛО больных с ОЗ. Ретроспективный анализ использован при изучении численности региональных сегментов Федерального регистра больных ОЗ, при оценке состояния и тенденций в развитии зарубежного и отечественного фармацевтических рынков орфанных ЛП и СПЛП, объемов потребления ЛП для терапии больных ОЗ за период с 2012 по 2017 гг.

Сравнительный анализ, основанный на использовании статистических и отчетных показателей, позволил сопоставить количественные характеристики численности региональных сегментов больных ОЗ и показателей ЛО данной категории в разрезе субъектов ЮФО, выявить общие и отличительные характеристики системы ЛЛО; выделить преимущественные положения в нормативно-правовом регулировании организации ЛО больных ОЗ.

Графический анализ позволил наглядно представить и оценить структуру регионального сегмента больных ОЗ, а также уровень ЛО больных. С

использованием инструментов графического анализа была построена иерархия нормативно-правового регулирования процесса организации ЛО больных с ОЗ; визуально представлены взаимосвязи этапов исследования, маршрутизация пациентов при организации ЛО; определено наполнение основных разделов функционирования программного продукта по определению потребности в ЛП.

С помощью *метода группировки* многочисленная совокупность рассматриваемых показателей сегментирована по однородным явлениям со схожими признаками, что позволило изучить организацию ЛО, как социально-экономическое явление в разрезе субъектов ЮФО, выявить существующие проблемы, определить закономерности и использовать их при дальнейшем решении поставленных задач.

Использование *структурно-временного* и *аспектного анализов* позволило изучить сгруппированные по сегментам и годам показатели доступности ЛО больных ОЗ с учетом нозологических форм в аспекте затрат региональных бюджетов и стоимости курсового лечения. С помощью данных анализов установлены закономерности использования ассортимента ЛП и СПЛП, определены их количественные и качественные характеристики.

SWOT-анализ был использован для выявления и оценки «сильных», «слабых» сторон организации ЛО больных ОЗ, а также определении «возможностей и угроз» этого процесса. Методология проведения SWOT-анализа представлена на рисунке 17.



Рисунок 17 – Методология проведения SWOT-анализа организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

Для проведения исследования были разработаны две анкеты: первая - для характеристики респондента и аргументации ответов; вторая - для балльной оценки выделенных факторов.

Для обеспечения репрезентативности данных и достоверности выводов, объем выборки рассчитывали по формуле [21, 170]:

$$n = \frac{N \times t^2 \times 0{,}25}{N \times \Delta^2 + t^2 \times 0{,}25} \qquad (1), \text{ где:}$$

n – репрезентативный объем выборки,

N - генеральная совокупность (численность сотрудников органов управления здравоохранением, занимающихся организацией льготного ЛО в субъекте),

t – критерий Стьюдента, (при P>95,5% t = 2),

Δ - допустимая ошибка, точность определения равна 0,05 (5%).

Репрезентативное количество респондентов (экспертов) составило 99 человек, фактически для анализа использовано 103 анкеты специалистов, из которых 91,2% (94 человек) имели квалификационные категории, а 23 специалиста (22,3%) - ученые степени.

Отбор респондентов (экспертов) проводили на основании коэффициента компетентности (Ki) с учетом следующих факторов: стаж работы, наличие квалификационной категории, наличие ученой степени,уровень аргументации и участие в организации оказании медицинской и лекарственной помощи больным с ОЗ. Каждый рассматриваемый критерий оценивался респондентом (экспертом) самостоятельно, при этом уровень аргументации измерялся по следующей шкале: теоретические знания 3 балла, практический опыт 2 балла, интуиция при принятии решений 1 балл. Аргументация теоретических знаний имела более высокий балл по сравнению с практическим опытом на основании того, что ОЗ имеют низкую распространённость и теоретические знания обладают первостепенным значением.

Для расчета коэффициент компетентности (K_i) была использована следующая формула:

$$K_i = S_i + P_i + E_i + Ui + Y_i \qquad (2),$$ где:

K_i – компетентность респондента;

S_i — стаж работы, баллы (каждые 5 лет – 0,5 балла);

P_i — квалификационная категория: первая - 1 балл, вторая - 2 балла, высшая - 3 балла;

U_i — наличие ученой степени: кандидат наук - 5 баллов, доктор наук - 10 баллов.

Y_i — уровень аргументации (теоретические знания - 3 балла, практический опыт - 2 балла, интуиция - 1 балл).

Опрос осуществлялся путем анкетирования.

На первом этапе определялась взвешенная балльная оценка анализируемых факторов с учетом их компетентности респондентов (экспертов) (ΔX) по формуле:

$$\Delta X_j = \frac{\sum_{i=1}^{n} K_i \times X_{ij}}{\sum_{i=1}^{n} K_i} \qquad (3)$$

X_i - взвешенная балльная оценка фактора с учетом компетентности эксперта,

K_i - коэффициент компетентности респондента;

X_{ij} – нормированная оценка i-го фактора, присвоенная j-м респондентом.

Статистическую обработку балльных оценок проводили с помощью компьютерных технологий и программ Статистика + 3.5.0 и Statistica 6.0 с заданной величиной достоверности (P равной 95%), путем расчета среднеквадратического отклонения ($\sigma_{ср}$), коэффициент Стьюдента **(α)** равен = 2,093.

Обобщенную оценку по каждому фактору выражали по формуле:

$$X_{обощ.} = \Delta X \pm \sigma_{ср} \qquad (4), \text{ где:}$$

$X_{обощ.}$ - обобщенная балльная оценка фактора,

ΔX – взвешенная оценка фактора с учетом компетентности, баллы,

$\sigma_{ср}$ - средне квадратичное отклонение показателя.

Для проверки согласованности мнений респондентов (экспертов) использовали коэффициент конкордации (согласия), как общий коэффициент ранговой корреляции для группы, состоящей из m респондентов, по формуле:

$$W = \frac{12\sum_{j=1}^{n}\left(R_j - \Delta R\right)^2}{m^2 \times \left(n^3 - n\right)} \qquad (5), \text{ где:}$$

W - коэффициент конкордации,

12 - постоянная величина в формуле расчета коэффициента конкордации,

n - число показателей,

m - числа респондентов,

R_j- сумма баллов j- го показателя,

Δ *R*- средняя сумма баллов всех показателей.

При расчетах учитывали, что коэффициент конкордации может меняться от 0 до 1, чем меньше значение W, тем выше степень согласованности экспертов по данному вопросу [170, 171].

Результаты SWOT-анализа позволили выявить основные организационные проблемы в системе ЛО больных ОЗ, сгруппировать их и наметить пути оптимального решения.

Контент-анализ содержаний нормативной документации субъектов ЮФО в сфере здравоохранения и ЛО больных ОЗ позволил установить основные нормативные документы, регулирующие процесс ЛО и иерархию нормативного регулирования, выявить положения в организации ЛО больных ОЗ, не нашедшие отражения в нормативных документах, действующих в субъектах ЮФО.

Результаты, полученные с помощью контент-анализа, способствовали выработке предложений по упорядочению совместной работы участников системы ЛО, конкретизации ответственности всех участников процесса, формированию основных разделов РЦП ЛО больных ОЗ, разработке основных этапов маршрутизации и основ интеграционной модели управления ЛО.

Метод *социологических исследований* использован для экспертной оценки выделенных, дополнительных положений, детализирующих организацию процесса взаимодействия участников ЛО больных ОЗ. С использованием этого метода проведен отбор статистических показателей для оценки регионального здравоохранения, оказывающих прямое и опосредованное влияние на эффективность деятельности системы здравоохранения и, как следствие, на организацию ЛО больных ОЗ. В качестве экспертов привлечены сотрудники ОУЗ и фармацевтической службой. В предварительно составленной анкете

экспертами указывался ранг фактора от 1 до 5, наиболее предпочительному присваивался первый ранг, а наименее - последний.

Определение взвешенных балльных оценок выделенных положений и показателей проводили с учетом компетенции экспертов, используя формулу 2, определение балльных оценок анализируемых положений (показателей) проведено по формуле 3. Оценка согласованности мнений экспертов проведена по формуле 5 (коэффициента конкордации). В результате определены положения по организации ЛО больных ОЗ, не представленные в нормативных документах, сформированы предложения по упорядочению совместной работы участников системы ЛО и конкретизирована их ответственность.

Метод Minmax использован для выбора субъектов ЮФО с наиболее высокими показателями здравоохранения для изучения опыта организации ЛО больных ОЗ. Выбор субъектов осуществлен на основании оценки состояния регионального здравоохранения субъектов ЮФО по 9 равноправным индикативным показателям, отобранным методом экспертной оценки с согласованностью мнений группы от 0,52 до 0,68. Для анализа использованы следующие группы компонентов: наличие ресурсов системы здравоохранения субъектов ЮФО, использование ресурсов системы здравоохранения, доступность ресурсов системы здравоохранения для населения, показатели медицинской эффективности.

Анализ проводили в 4 этапа:

1. выбор статистических показателей;

2. расчет оценочных коэффициентов в соответствии с методом Minmax по формуле:

$$K = \frac{показатель\ субъекта - \min\ показатель\ субъекта}{\max\ показатель\ субъекта - \min\ показательсубъекта}\ x\,10 \qquad (6)$$

Значение коэффициента умножали на 10, так как по каждому показателю принималась стандартная оценка по шкале от 0 до 10 [79].

3. суммирование рассчитанных коэффициентов по каждому показателю, а затем с использованием формулы 6 определили субоценки компонентов в баллах (от 0 до 10);

4. определение обобщенной оценки системы здравоохранения субъектов ЮФО, путем суммирования всех полученных оценок расчета индекса методом Minmax.

Оценку *уровня обеспеченности* больных ЛП и СПЛП в разрезе нозологических форм ОЗ в соответствии с переченем жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности проводили в два этапа:

1. расчет показателя обеспеченности ЛП и СПЛП осуществляли по формуле:

$$O = A_1 / A_2 \times 100\% \quad (7), \text{ где:}$$

O – обеспеченность ЛП и СПЛП, %

A_1 - количество больных ОЗ определенной нозологической формы, получающих ЛП и СПЛП, чел.

A_2 - общее количество больных ОЗ определенной нозологической формы, зарегистрированных в региональном сегменте Федерального регистра больных ОЗ, чел.

2. группировка показателей уровня обеспеченности в соответствии с критериальными границами:

- отсутствие обеспечения – 0%;
- умеренное обеспечение - до 50%;
- -среднее обеспечение - от 51% до 75%;
- высокое обеспечение - от 75% до 90%;
- полное обеспечение свыше - 90%.

Выбор критериальных границ осуществляли с учетом целевых индикаторов программы: удовлетворение потребности в необходимых ЛП для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и

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

На основании количественных показателей потребления ЛП и СПЛП больными ОЗ *проведен анализ затрат* на ЛО больных ОЗ в объеме финансовых средств, выделяемых на ЛО региональных льготополучателей.

Расчеты показателей осуществляли путем соотношения сумм расходов на больных ОЗ к выделенному объему финансовых средств на ЛО региональных льготополучателей.

Определение затрат на одного больного с учетом нозологической формы заболевания выполняли путем соотношения объемов финансирования лекарственной терапии больных нозологической формой ОЗ и численности пациентов данной нозологии.

Стоимость курсового лечения расчитывали путем соотношения стоимости годовых контрактов на поставку ЛП и СПЛП (с учетом МНН и ТН) по каждой нозологической форме ОЗ и количества пациентов данной нозологии, получающих терапию.

С использованием *уравнения эконометрической модели множественной линейной регрессии*, проведена оценка влияния на уровень обеспеченности ЛП и СПЛП с учетом нозологических форм заболеваний следующих факторов: численность пациентов с учетом региона проживания (город, село); возрастной характеристики (дети до 18 лет, взрослые); наличие инвалидности; числа пациентов, получающих патогенетическую терапию; стоимости курсового лечения на 1 пациента в год; стоимости 1 дозы ЛП или 1 грамма белка для СПЛП; объема регионального бюджета, выделенного на ЛО ОЗ.

Влияние факторов имеет линейную зависимость и для определения количественной оценки воздействия использовали уравнение линейно-логарифмического типа:

$$\hat{y} = b_0 + \ldots + b_i \ln x_i + \ldots + b_k \ln x_k \qquad (8), \text{ где}$$

$\hat{y}$ – результат анализа;

b_0 – среднее значение уровня обеспеченности с учетом анализируемых факторов;

b_i, b_k - коэффициент множественной линейной регрессии, относящиеся к каждому из факторов влияния;

x_i, x_k – факторы влияния.

Статистическая значимость коэффициентов множественной линейной регрессии определена на основе t статистики по формуле:

$$t = \frac{b_j}{S_{b_j}} \qquad (9), \text{ где}$$

b_j - коэффеициент множественной линейной регрессии;

S_{b_j} - стандартная ошибка коэффициента множественной линейной регрессии.

Стандартная ошибка множественной линейной регрессии расчитывалась по формуле:

$$S_{\hat{\beta}_1} = S_{yx}\sqrt{\frac{n}{n\sum X^2 - (\sum X)^2}} = \frac{S_{yx}}{\sqrt{\sum_{i=1}^{n}\left(X_i - \bar{X}\right)^2}} = \frac{S_{yx}}{\sqrt{n\sigma_x^2}} \qquad (10), \text{ где}$$

$S_{yx} = \sqrt{\frac{\sum_{i=1}^{n}(y_i - \hat{y}_i)^2}{n-2}}$ - стандартная ошибка уравнения регрессии.

После проверки значимости каждого коэффициента множественной линейной регрессии была осуществлена проверка качества результатов. Для этой цели использован коэффициент детерминации, который рассчитывается по формуле:

$$R^2 = 1 - \frac{\sum e_i^2}{\sum\left(y_i - \bar{y}\right)^2} \qquad (11), \text{ где}$$

R - коэффициент детерминации;

y_i – коэффициент множественной линейной регрессии фактора;

$\bar{y}$ - среднее значение коэффициента множественной линейной регрессии.

Оценка параметров коэффициента множественной линейной регрессии произведена по формуле:

$$\sum_{i=1}^{n}\left(y_i - b_o - b_1 x_{i1} - b_2 x_{i2} - \ldots - b_k x_{ik}\right)^2 \rightarrow \min \qquad (12)$$

Достоверность каждого параметра оценена при помощи критерия Стьюдента (стандартное среднеквадратичное отклонение).

С использованием критерия Фишера доказано, что построенное уравнение регрессии статистически значимо в целом и может быть использовано для оценки уровня обеспеченности пациентов с ОЗ.

Критерий Фишера рассчитывали по формуле:

$$F = \frac{R^2 / k}{(1 - R^2)/(n - k - 1)} \qquad (13), \text{ где}$$

F - критерий Фишера,

n – число наблюдений,

k – число независимых переменных (факторов) в модели.

В результате анализа выделены существенные факторы влияния на уровень обеспеченности пациентов ЛП и СПЛП и проведена их количественная оценка.

Анализ номенклатуры ЛП и СПЛП, используемых в терапии ОЗ, позволил выделить структуру лекарственной терапии ОЗ, для характеристики ассортимента ЛП для патогенетического, симптоматического лечения пациентов с ОЗ были построены макроконтур и 2 мезаконтура.

С помощью *метода затрат* изучили расходы регионального бюджета на одного больного ОЗ в субъектах ЮФО; определили стоимость среднегодового курсового лечения пациента с ОЗ; провели расчет стоимости оказания медицинской услуги по введению ЛП в медицинской организации; осуществили

группировку ЛП в зависимости от кратности расчета доз при формировании заявки, сформировали методические подходы и математический аппарат для определения персонифицированной потребности в ЛП.

Для автоматизации процесса оптимального подбора ЛП с учетом дозировок и наименьшей стоимости для обеспечения персонифицированной потребности и формировании заявки использовали *многоэтапный рекурсивный метод,* который включал пошаговое разбиение задачи на подзадачи, подобные исходной, с созданием системы множественных рекуррентных соотношений, позволяющих определить соотношение двух и более значений, достичь условия завершения с нулевой или минимальной погрешностью. Этапы рекурсивного метода включали:

- расчет персонифицированной потребности в ЛП;
- определение ТН ЛП одного МНН с учетом доз и индивидуальных особенностей больного, стоимости ЛП;
- просчет рекурсивным методом возможных сочетаний дозировок ЛП для удовлетворения потребности пациента;
- определение стоимости рекуррентного сочетание дозировок ЛП и выделение сочетания с минимальной погрешностью;
- принятие управленческого решения для формирования персонифицированной заявки в ЛП для больного ОЗ;

Рекурсивная функция разбивает исходную задачу на подзадачу, в основе метода находится алгоритмическая функция, учитывающая персонифицированную потребность, набор дозировок ЛП:

$$F = (S, C_{Д}[], H_{коэф}[\rightarrow 0], A_{ЭН}) \rightarrow \min \quad (14)$$

S – персонифицированная потребность, подбирается индивидуальным сочетанием доз ЛП (мг действующего вещества),

$C_{д}$ [] - дозировки ЛП, имеющиеся на региональном фармацевтическом рынке и используемые для набора персонифицированной потребности,

$Н_{коэф}$[] – погрешность, результат сравнения персонифицированной потребности (мг, действующего вещества) и количеством S^i (мг действующего вещества) полученным сочетанием ЛП, рассчитанная как $S - S^i [\rightarrow 0]$,

$А_{ЭН}$ – стоимость выбранного набора.

Предложенная методика позволила оптимизировать расходы региональных бюджетов при формировании персонифицированной заявки на ЛП.

SMART-метод использован для отбора и конкретизации целевых индикаторов РЦП ЛО пациентов с ОЗ. Нормативные значения каждого индикатора определены путем статистической обработки выбранных значений за период 2016г.- 2018г. по формуле простой средней арифметической путем отношения суммы индивидуальных значений признака к количеству признаков в совокупности:

$$x = \frac{\sum_{i=1}^{n} x_i}{n} \qquad (15)$$

X – нормативное значение показателя,

X_i - значение показателя по годам,

n- количество показателей.

Количественная оценка эффективности выполнения индикаторов программы проведена путём сравнения текущих значений показателя с их плановыми (нормативными) целевыми значениями.

Расчёт эффективности показателя для коэффициентов 1, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 11 проведен по формуле:

$$Э_{Ii} = \frac{I_ф}{I_н} \times 100\% \qquad (16)$$

Расчёт эффективности коэффициентов 2, 9, 10 проведен по формуле:

$$Э_{Ii} = 100 - (1 - \frac{I_ф}{I_н}) \times 100\% \qquad (17)$$

$Э_{Ii}$ – эффективность выполнения показателя РЦП в процентах,

$I_ф$ – значение фактического показателя, достигнутое в ходе реализации РЦП,

$I_н$–нормативное значение показателя, утверждённое РЦП.

Показатель комплексной оценки эффективности реализации типовой РЦП ЛО пациентов с ОЗ определяли, как среднее арифметическое значение суммы всех значений индикаторов программы:

$$Э_{КО} = (Э_{I1} + Э_{I2} + Э_{I3} + Э_{I4} + Э_{In}) / n\ldots \quad (18)$$

$Э_{КО}$ – комплексная оценка эффективности в процентах;

$ЭI_1$, $Эl_2$ $ЭI_{ni}$ - эффективность выполнения i-го показателя РЦП в процентах,

n_i – количество индикаторов РЦП, используемых для анализа.

Эффективность выполнения типовой РЦП ЛО больных ОЗ оценивалась по обобщенному показателю в соответствии с интервалами комплексной оценки, сформированной логическим путем:

- до 60% - программа неэффективна,

- от 60% до 80% – программа умеренно эффективна и нуждается в корректировке и доработке,

- 80% и более – программа эффективна.

Изложенные научные подходы, описанные методы исследования явились методологической основой проведения комплексного изучения ЛО больных ОЗ, позволившей сформировать интеграционную модель управления лекарственным обеспечением больных ОЗ.

Глава 3. Исследование основных тенденций в лекарственном обеспечении пациентов с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

3.1 Изучение «сильных» и «слабых» сторон организации лекарственного обеспечения пациентов

В соответствии с разработанной методологией проведения SWOT-анализа и поставленными задачами исследования проведено изучение существующей организации ЛО пациентов с ОЗ. Предварительно на основании контент-анализа научной медицинской и фармацевтической литературы, посвященной вопросам организации льготного ЛО больных, а также проблемам организации лекарственной помощи пациентам с ОЗ, были выделены факторы, влияющие на организацию данного процесса, и включены в анкеты для оценки респондентами (экспертами) (Приложение А). При формировании группы респондентов (экспертов) нами учитывалась численность специалистов, связанных с организацией ЛО больных ОЗ в каждом субъекте ЮФО. В качестве респондентов в состав группы были включены: специалисты ОУЗ и фармацевтической службой, имеющие опыт работы в системе оказания гражданам льготной лекарственной помощи; штатные, внештатные специалисты региональных органов управления; главные врачи медицинских организаций, обеспечивающие прием больных ОЗ и организацию ЛО; специалисты региональных клинических лабораторий, связанные с установлением диагноза ОЗ.

С использованием формулы 1 определили репрезентативное количество респондентов (экспертов) для участия в опросе для каждого субъекта, например, репрезантативное количество по Ростовской области составило 29 человек:

$$n = \frac{N \times t^2 \times 0{,}25}{N \times \Delta^2 + t^2 \times 0{,}25} = \frac{32 \times 4 \times 0{,}25}{32 \times 0{,}0025 + 4 \times 0{,}25} = 29 чел.$$

Аналогичным образом были расчитаны показатели репрезентативного количества респондентов и по остальным субъектам.

Репрезентативное количество респондентов (экспертов) составляло 99 человек, фактически для анализа использовано 103 анкеты специалистов, из которых 91,2% (94 человек) имеют квалификационные категории, а 23 специалиста (22,3%) имеют ученые степени, таблица 15.

Таблица 15 – Характеристика группы респондентов (экспертов) оценки организации лекарственного обеспечения пациентов с ОЗ

Субъекты ЮФО	Генеральная совокупность	Репрезентативное количество экспертов	Характеристика респондетов (экспертов)			
			Фактическое количество, в т. ч.	Наличие квалификационной категории	Наличие ученой степени	Компетентность в баллах (min 4 балла)
Республика Адыгея	6	5	6	6	0	от 5 до 10
Республика Калмыкия	5	4	5	5	0	от 5 до 8
Астраханская область	17	16	16	16	11	от 5 до 13
Волгоградская область	27	25	26	23	4	от 9 до 18
Ростовская область	32	29	31	27	5	от 5 до 17
Краснодарский край	22	20	19	17	3	от 7 до 15
Всего	109	99	103	94	23	от 5 до 18

По результатам статистической обработки ответов респондентов на основании согласованности их мнений были определены 10 «сильных» сторон, действующей системы ЛО больных ОЗ, включающие факторы:

S_1 - меры социальной поддержки в виде ЛО отдельных категорий граждан;

S_2- наличие нормативно - правовых документов различных уровней, обеспечивающих порядок предоставления ЛП и СПЛП больным ОЗ;

S_3 - наличие в органах управления здравоохранением ответственных специалистов за обеспечение ЛП и СПЛП больных ОЗ;

S_4 - научно – практическое взаимодействие медицинских организаций различного уровня по биохимической и молекулярно-генетической диагностике наследственных болезней;

S_5 - возможность проведения скрининга новорожденных по врожденным патологиям;

S_6 - персонифицированный учет пациентов с ОЗ;

S_7 – обеспечение ЛП в соответствии с утвержденными стандартами;

S_8 - повышение доступности эффективных ЛП и СПЛП при оказании амбулаторно-поликлинической помощи;

S_9 - возможность применения инновационных ЛП больными ОЗ;

S_{10} - наличие сети медицинских организаций, обеспечивающих современную систему оказания медицинской помощи.

Результаты статистической обработки ответов респондентов по определению «сильных» сторон действующей системы ЛО пациентов с ОЗ в разрезе субъектов ЮФО представлены в таблице 16.

Респонденты в Республике Адыгея «сильными» сторонами ЛО больных ОЗ считают меры социальной поддержки, и проведения скрининга новорожденных на наличие врожденных патологий. Основной акцент в Республике делается на персонифицированный учет больных ОЗ и оказание лекарственной помощи в соответствии с утвержденными стандартами медицинской помощи.

Респондентами (экспертами) в Республике Калмыкия и Астраханской области выделено организация персонифицированного учета и выполнение обязательств социальной поддержки в рамках нормативно-правовых документов федерального уровня по предоставлению ЛП и СПЛП данной категории больных [62]. Экспертами Волгоградской области и Краснодарского края отмечено повышение доступности эффективных ЛП и СПЛП для больных ОЗ, а обеспечение ЛП в соответствии с утвержденными стандартами, способствует единообразию оказания лекарственной терапии в субъектах ЮФО. Респондентами (экспертами) Краснодарского края отмечено наличие сети медицинских организаций, способствующих научно – практическому взаимодействию по биохимической и молекулярно-генетической диагностике наследственных болезней.

Таблица 16 – Оценка «сильных» сторон организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями в разрезе субъектов ЮФО, баллы

Параметры	Доверительный интервал средней оценки с вероятностью 95 %					
	Республика Адыгея	Республика Калмыкия	Астраханская область	Волгоградская обл.	Ростовская область	Краснодарский край
Меры социальной поддержки в ЛО отдельных категорий граждан, S_1	53,17±0,15	37,71±0,31	24,95±0,34	36,44±0,51	37,71±0,31	50,91±0,03
Наличие нормативно - правовых документов различного уровня, обеспечивающих порядок предоставления ЛП и СПЛП больным ОЗ, S_2	51,00±0,58	37,10±0,31	35,70±0,19	59,44±0,70	37,10±0,31	50,91±0,03
Наличие в органах управления здравоохранением ответственных за обеспечение ЛП и СПЛП больных ОЗ, S_3	53,33±0,15	42,18±0,10	36,75±0,25	52,44±1,71	42,18±0,10	50,64±0,03
Научно – практическое взаимодействие медицинских организаций различного уровня по биохимической и молекулярно-генетической диагностике наследственных болезней, S_4	42,17±0,5	27,82±0,55	29,3±0,11	36,56±1,20	27,82±0,55	51,09±0,03
Возможность проведения скрининга новорожденных по врожденным патологиям, S_5	51,50±0,23	33,73±0,77	14,75±0,47	53,67±2,05	33,73±0,77	50,91±0,03
Персонифицированный учет пациентов с ОЗ, S_6	51,50±0,23	39,84±0,25	40,55±0,10	51,11±1,16	39,84±0,25	50,91±0,03
Обеспечение ЛП в соответствии с утвержденными стандартами, S_7	51,50±0,23	37,49±0,37	35,80±0,35	41,22±0,86	37,49±0,37	50,00±0,11
Повышение доступности эффективных ЛП и СПЛП при оказании амбулаторно-поликлинической помощи, S_8	49,50±0,61	34,43±0,20	30,40±0,30	41,00±0,86	34,43±0,20	50,45±0,03
Возможность применения инновационных ЛП больными ОЗ, S_9	43,67±1,4	29,78±0,54	21,25±0,12	29,22±0,48	29,78±0,54	49,09±0,11
Наличие сети медицинских организаций, обеспечивающих современную систему оказания медицинской помощи, S_{10}	36,33±0,93	32,78±0,67	16,60±0,26	38,22±1,16	32,78±0,67	50,45±0,03

«Сильными» сторонами в организации ЛО больных ОЗ в Ростовской области является выделение в ОУЗ, ответственных специалистов за обеспечение ЛП и СПЛП больных редкими заболеваниями, в Волгоградской области - наличие нормативно - правовых документов различных уровней, обеспечивающих порядок предоставления лекарственной помощи больным ОЗ, и наличие ответственных лиц за оказание лекарственной помощи выделенной категории пациентов.

Рассчитанные нами балльные оценки «сильных» сторон организации ЛО в разрезе субъектов ЮФО позволили построить контур и наглядно оценить региональные преимущества ЛО [62], рисунок 18.



Рисунок 18 – Контур «сильных» сторон организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в ЮФО

В результате статистической обработки результатов балльных оценок, каждый фактор получил обобщенную сумму баллов, позволившую их

проранжировать и определить наиболее значимые. Результаты оценки «сильных» сторон, ранжированные по баллам в порядке убывания, представлены на рисунке 19.

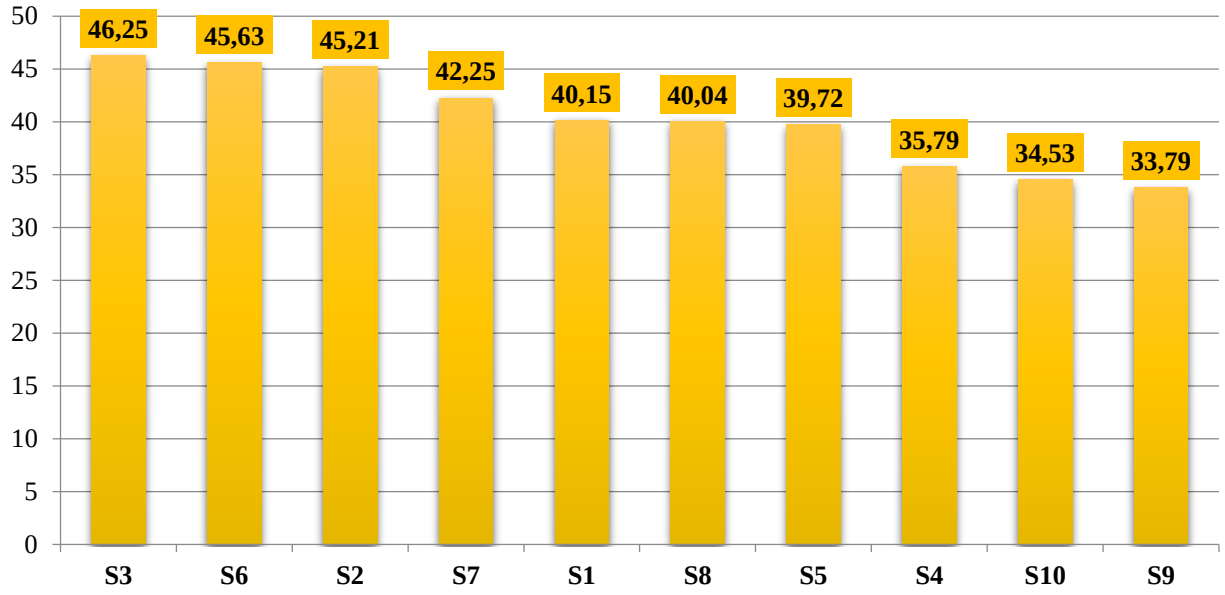


Рисунок 19 – Обобщенная оценка «сильных» сторон организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями, баллы

Респондентами (экспертами) выделяется фактор, связанный с наличием в ОУЗ специалиста, ответственного за организацию ЛО больных с ОЗ. Связано это с тем, что из многочисленной категории региональных льготополучателей, больные ОЗ являются наиболее уязвимой категорией, и наличие ответственного лица, способствует повышению качества организации ЛО этой категории граждан.

Организация персонифицированного учета пациентов с ОЗ основана на исполнении федерального законодательства и действующих в субъектах нормативно-правовых документов различных уровней, что гарантирует порядок предоставления лекарстенной помощи больным ОЗ. Персонифицированный учет больных редкими (орфанными) заболеваниями способствует объективной оценке состояния распространенности ОЗ в субъекте, позволяет сформировать количественные характеристики регистра пациентов, дает возможность осуществлять оказание адресной помощи

больным, учитывать численность пациентов при формировании потребности в ЛП и СПЛП и способствует принятию управленческих решений по оптимизации процесса ЛО больных с ОЗ.

Наличие нормативно - правовых документов различных уровней, обеспечивающих порядок ЛО пациентов с ОЗ, формирует систему медицинской помощи и обеспечивает предоставление ЛП и СПЛП за счет средств региональных бюджетов субъектов ЮФО.

Утвержденные стандарты медицинской помощи снижают недостаточность информированности медицинских работников в отношении терапии больных ОЗ и позволяют обеспечить единый подход к терапии и использованию ЛП (фактор S_7 с суммой баллов 42,25).

Для данной категории больных бесплатное получение ЛП и СПЛП, как мера социальной поддержки (фактор S_1 с суммой баллов 40,15) является единственной возможностью получения лекарственной терапии и продления жизни.

Примечательным является тот факт, что бесплатное получение ЛП и СПЛП, хотя и является «сильной» стороной ЛО, но не занимает ведущей позиции, т.е. оказание меры социальной поддержки является объективной признанной реальностью.

«Сильной» стороной в организации ЛО больных ОЗ является возможность получения пациентами эффективных ЛП и СПЛП ($\mathbf{S_8}$ –с суммой 40,04 балла).

Организация проведения скрининга на выявление врожденных орфанных патологий у новорожденных выделена респондентами как «сильная» сторона и связана с системой функционирования клинических лабораторий на территории субъектов ЮФО.

Факторы S_1, S_2, S_5 являются «сильными» сторонами организации ЛО, так как основываются на исполнении принятых законодательных актов федерального уровня.

По мнению респондентов (экспертов), исполнение положений нормативных документов федерального уровня является обязательным, даже если в субъекте отсутствуют нормативные документы аналогичного направления.

Факторы S_3, S_4, S_6, S_7, S_8, S_9, S_{10}, связаны с региональными особенностями в организации ЛО больных ОЗ.

Таким образом, «сильные» стороны представляют собой достоинства и преимущества, обеспечивающие положительное влияние на состояние системы ЛО, при этом наличие нормативных документов, регламентирующих порядок оказания помощи, утвержденных стандартов медицинской помощи, сети медицинских организаций, позволяющих провести диагностику ОЗ, составляют основу действующей системы ЛО больных ОЗ в субъектах ЮФО. Полученные результаты свидетельствуют о наличии региональных особенностей и сходствах в организации ЛО пациентов с ОЗ.

Вместе с тем, респондентами (экспертами) выделено 11 «слабых» сторон в организации ЛО пациентов ОЗ:

W_1 - отсутствие региональной инфраструктуры для своевременной диагностики ОЗ;

W_2 - недостаточное финансирование ЛО больных ОЗ;

W_3 - недостаточные знания у врачей первичного звена нормативно-правовой базы и навыков работы по диагностике и лечению ОЗ;

W_4- отсутствие единого механизма в обеспечении ЛП и СПЛП больных ОЗ;

W_5 - отсутствие стандартов лечения на некоторые ОЗ;

W_6 - низкая информированность пациентов о своих правах и медицинского персонала о возможностях лечения ОЗ;

W_7 - ограниченный ассортимент ЛП и СПЛП для лечения ОЗ;

W_8 - отсутствие некоторых орфанных ЛП в списках ЖНВЛП;

W_9 - недостаточно эффективная организация работы первичного амбулаторно-поликлинического звена по прогнозированию потребности в ЛП в соответствии со стандартами медицинской помощи;

W_{10} - отсутствие единого подхода к определению стоимости на орфанные ЛП, не включенные в списки ЖНВЛП и СПЛП;

W_{11} - снижение доступности медицинской помощи и ЛО за счёт удалённости мест проживания больных от медицинских организаций.

Количественные оценки «слабых» сторон в организации ЛО больных с ОЗ по субъектам ЮФО представлены в таблице 17.

Таблица 17 – Результаты оценки «слабых» сторон организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями в разрезе субъектов ЮФО, баллы

Параметры	Доверительный интервал средней оценки с вероятностью 95 %					
	Республика Адыгея	Республика Калмыкия	Астраханская область	Волгоградская область	Ростовская область	Краснодарский край
1	2	3	4	5	6	7
Отсутствие региональной инфраструктуры для своевременной диагностики ОЗ, W_1	36,83±0,23	24,00±1,99	37,70±0,32	30,89±0,86	25,67±0,54	21,73±0,03
Недостаточное финансирование лекарственного обеспечения больных ОЗ, W_2	45,50±0,85	37,20±0,16	41,85±0,07	39,22±1,37	37,06±0,43	24,27±0,13
Недостаточные знания у врачей первичного звена нормативно-правовой базы и навыков работы по диагностике и лечению ОЗ, W_3	34,83±0,15	30,20±0,70	30,15±0,35	39,44±1,03	37,47±0,45	33,09±0,06
Отсутствие единого механизма в обеспечении ЛП СПЛП больных ОЗ, W_4	44,17±0,35	42,40±0,50	32,75±0,28	38,44±0,82	35,84±0,51	41,09±0,03
Отсутствие стандартов лечения на некоторые орфанные заболевания, W_5	38,50±0,61	35,40±0,30	30,15±0,39	21,22±0,51	26,67±0,59	11,18±0,03
Низкая информированность пациентов о своих правах и медицинского персонала о возможностях лечения ОЗ, W_6	33,17±0,35	33,60±0,20	29,90±0,62	47,44±1,05	25,47±0,43	32,27±0,03
Ограниченный ассортимент ЛП и СПЛП для лечения ОЗ, W_7	46,00±0,50	29,60±0,20	28,30±0,37	42,56±0,76	27,96±0,55	19,82±0,03
Отсутствие некоторых орфанных ЛП в списках ЖНВЛП, W_8	45,83±0,85	33,00±0,30	35,10±0,51	41,56±1,44	24,94±0,42	30,36±0,03
Недостаточно эффективная организация работы первичного амбулаторно-поликлинического звена по прогнозированию потребности в ЛП в соответствии со стандартами медицинской помощи, W_9	29,50±0,23	24,60±0,20	24,15±0,30	30,56±0,65	26,96±0,36	11,27±0,03

Продолжение таблицы 17

Отсутствие единого подхода к определнию стоимости на орфанные ЛП, не включенные в списки ЖНВЛП и СПЛП, W_{10}	53,17±0,15	37,20±0,20	34,10±0,28	37,00±1,27	27,65±0,46	30,45±0,14
Снижение доступности медицинской помощи и ЛО за счёт удалённости мест проживания больных от медицинских организаций, W_{11}	16,33±0,26	24,40±0,20	21,75±0,43	37,22±0,68	26,02±0,50	11,18±0,03

По мнению респондентов «слабыми» сторонами в организации ЛО больных ОЗ в Республике Адыгея являются: отсутствие единого подхода к определению стоимости на ЛП, используемые в терапии пациентов с ОЗ (невключенные в списки ЖНВЛП) и СПЛП (W_{10}); ограниченный ассортимент ЛП и СПЛП для лечения ОЗ; отсутствие в списках ЖНВЛП некоторых препаратов, используемых в терапии ОЗ и нехватка финансовых средств для ЛО.

«Слабыми» сторонами в организации ЛО больных ОЗ в Республике Калмыкия является отсутствие единого механизма обеспечения ЛП и СПЛП пациентов редкими (орфанными) заболеваниями и единого подхода к определению стоимости на орфанные ЛП, не включенные в перечень ЖНВЛП.

Вместе с тем респонденты (эксперты) Волгоградской области отмечают низкую информированность пациентов о правах и медицинского персонала о возможностях лечения ОЗ. Респонденты (эксперты) Ростовской области и Краснодарского края указывают на отсутствие единого механизма в обеспечении ЛП пациентов с ОЗ и недостаточности знаний у врачей первичного звена нормативно-правовой базы и навыков работы по диагностике и лечению орфанных заболеваний.

Балльные оценки выделенных факторов по каждому субъекту ЮФО позволили сформировать контур «слабых» сторон в организации ЛО, рисунок 20, и наглядно установить наиболее существенные «слабые» стороны процесса.

Сформированный контур позволил установить основной негативный фактор в организации ЛО больных ОЗ, это отсутствие единого механизма в организации ЛО больных редкими заболеваниями, а также недостаточное финансирование программы.

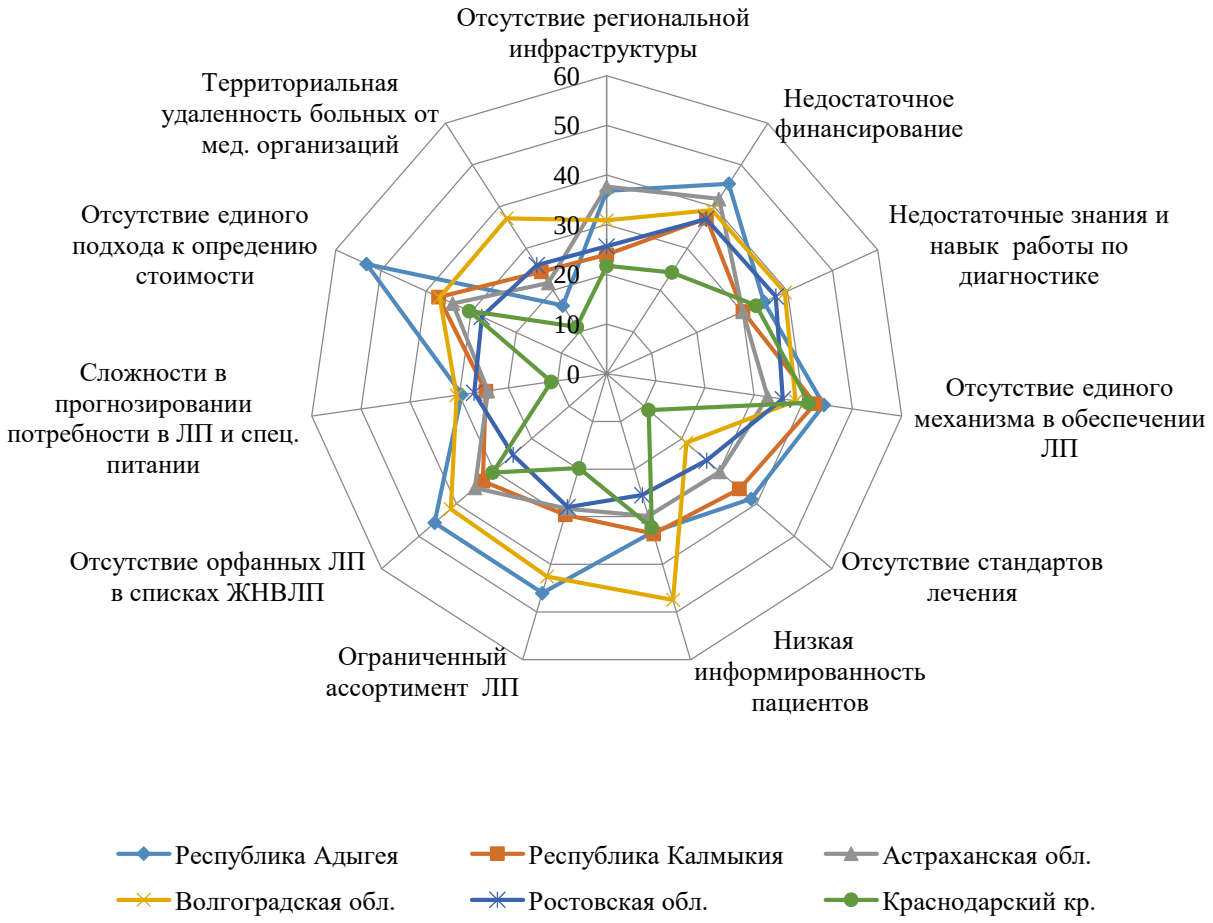


Рисунок 20 – Контур «слабых» сторон в организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями в ЮФО, баллы

Отсутствие некоторых орфанных ЛП в перечне ЖНВЛП считают негативным фактором респонденты из Адыгеи, Ростовской области и Краснодарского края, необходим и утвержденный перечень СПЛП для пациентов с ОЗ. Негативным моментом является отсутствие единого подхода к определению стоимости на орфанные ЛП, которые не включенные в списки ЖНВЛП. Проранжированные оценки степени влияния на систему ЛО больных ОЗ представлены на рисунке 21.

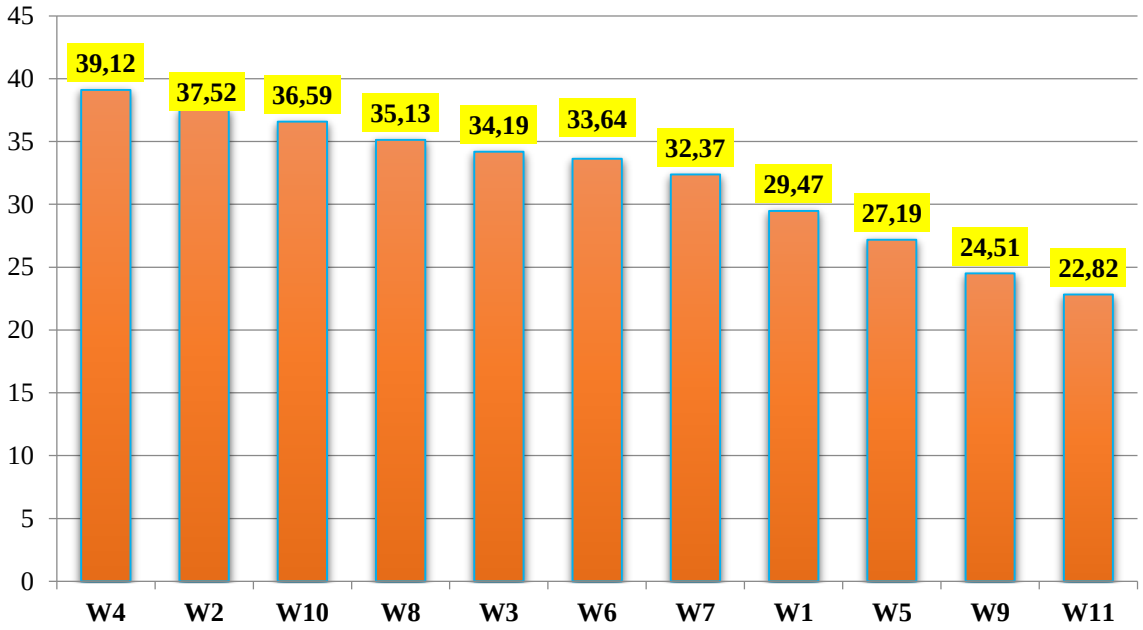


Рисунок 21 – Ранжированная обобщенная оценка «слабых» сторон организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями, баллы

Установлено, что негативное влияние на состояние системы ЛО больных ОЗ в наибольшей степени оказывают следующие факторы:

W_4- отсутствие единого механизма в обеспечении ЛП больным с ОЗ, фактор с обобщенной оценкой 39,12 балла;

W_2 - недостаточное финансирование ЛО больных редкими заболеваниями, обобщенная оценка 37,52 балла;

W_{10}- отсутствие единого подхода к определению стоимости на орфанные ЛП (не включенные в перечень ЖНВЛП) и СПЛП, обобщенная оцека 36,59 балла;

W_8 – отсутствие некоторых орфанных ЛП и СПЛП в ЖНВЛП, балльная оценка 35,13;

W_3- недостаточные знания у врачей первичного звена нормативно-правовой базы и навыков работы по диагностике и лечению ОЗ, обобщенная оценка 34,19 балла.

Проведена типологизация выделенных «слабых» стороны с позиции организационно-экономических проблем и сформированы три группы факторов [62], таблица 18.

Таблица 18 – Типологизация факторов негативного влияния на состояние лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

Виды факторов		
Правовые	Экономические	Социальные
• Отсутствие единого механизма в обеспечении ЛП пациентов с ОЗ; • Отсутствие стандартов лечения на некоторые ОЗ; • Ограниченный ассортимент ЛП и СПЛП; • Отсутствие некоторых ЛП в перечне ЖНВЛП; • Отсутствие единого подхода к определению стоимости на ЛП, не включенные в перечни ЖНВЛП и СПЛП.	• Отсутствие региональной инфраструктуры, обеспечивающей доступность диагностики редких заболеваний; • Недостаточное финансирование ЛО пациентов с ОЗ; • Недостаточно эффективная организация работы первичного амбулаторно-поликлинического звена по прогнозированию потребности в ЛП в соответствии со стандартами медицинской помощи.	• Недостаточные знания у врачей первичного звена нормативно-правовой базы и навыки работы по диагностике и лечению ОЗ; • Низкая информированность пациентов о правах и медицинского персонала о возможностях лечения ОЗ; • Снижение доступности медицинской помощи и ЛО за счёт удалённости мест проживания пациентов с ОЗ от медицинских организаций.
5 факторов	3 фактора	3 фактора

Структурирование и группировка факторов негативного влияния на организацию ЛО пациентов с ОЗ позволило выявить следующую закономерность – максимальное число «слабых» сторон данного процесса имеет правовую основу. Разработка и принятие нормативно-правовых документов по организации деятельности системы ЛО больных ОЗ на региональном уровне позволит повысить доступность лекарственной помощи данной категории пациентов.

Таким образом, выявленные в ходе анализа «сильные» и «слабые» стороны в организации ЛО больных ОЗ позволили определить те факторы,

которые способствуют развитию системы ЛО, позволяя избежать «угроз» и поддерживая на должном уровне ЛО, минимизируя слабые стороны.

На следующем этапе исследований проведено изучение потенциальных «возможностей» и определение имеющихся «угроз» в организации ЛО пациентов, страдающих орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

3.2 Определение потенциальных «возможностей» и имеющихся «угроз» в организации лекарственного обеспечения пациентов

Анализ «возможностей» и «угроз» в организации ЛО больных ОЗ рассматривался нами с точки зрения законодательных, общественных и экономических аспектов. При этом факторы, находящиеся в ведении специалистов ОУЗ субъектов, рассматривались нами как внутренние, а факторы, находящиеся вне ведения этих организаций - как внешние.

В результате в системе организации ЛО пациентов с ОЗ респондентами выделено 8 «возможностей», балльные оценки которых представлены в таблице 19.

По мнению респондентов (экспертов) из республики Адыгея, Краснодарского края и Волгоградской области, основной «возможностью» организации ЛО больных ОЗ является повышение качества и доступности медицинской помощи и ЛО. При этом балльная оценка данного фактора составляет от 51,18 (Краснодарский край) до 53,17 (Республика Адыгея), низкое значение этого фактора отмечено в Республике Калмыкия [73].

По мнению респондентов Краснодарского края и Волгоградской области «возможностью» повышения качества ЛО является разработка и принятие на федеральном уровне нормативно-правовых актов по регулированию различных вопросов ЛО больных ОЗ.

Вместе с тем эксперты отмечают необходимость разработки и внедрения Федеральной целевой программы организации лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями.

Таблица 19 – Результаты оценки «возможностей» системы организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями с использованием метода SWOT-анализа, баллы

Параметры	Доверительный интервал средней оценки с вероятностью 95 %					
	Республика Адыгея	Республика Калмыкия	Астраханская область	Волгоградская область	Ростовская область	Краснодарский край
Повышение качества и доступности медицинской и лекарственной помощи больным ОЗ, O_1	53,17±0,15	27,40±0,30	29,65±0,19	51,44±1,37	34,24±0,40	51,18±0,03
Внедрение современных высокотехнологичных методов диагностики и медицинских технологий для лечения ОЗ, O_2	42,00±0,50	30,20±0,70	32,50±0,43	46,44±1,20	32,53±0,61	51,18±0,03
Разработка систем автоматизированного учета потребления и прогнозирования стоимости лечения, O_3	36,67±0,23	22,00±0,20	36,40±0,75	41,44±1,16	30,18±0,51	49,73±0,05
Возможность разработки и внедрения Федеральной целевой программы, O_4	49,50±1,31	36,40±0,80	34,65±0,26	48,00±1,20	37,73±0,79	49,73±0,05
Возможность повышения квалификации медицинских и фармацевтических работников, участвующих в организации ЛО больных ОЗ, O_5	46,00±0,50	27,00±0,80	29,85±0,11	54,44±0,76	34,24±0,43	49,36±0,06
Разработка и принятие нормативно-правовых актов на федеральном уровне по регулированию вопросов ЛО больных ОЗ, O_6	34,83±0,50	36,40±0,80	27,70±0,40	48,00±1,88	30,86±0,62	49,27±0,06
Совершенствование системы контроля за отпуском ЛП и СПЛП в амбулаторных условиях, O_7	51,17±0,23	25,40±0,30	28,15±0,43	42,56±1,71	33,00±0,48	48,09±0,07
Повышение качества жизни пациента с редким заболеванием, O_8	30,40±0,30	31,00±0,50	21,95±0,72	48,67±1,33	34,39±0,42	48,82±0,06

В качестве «возможностей» респонденты (эксперты) Астраханской, Волгоградской, Ростовской областей и Краснодарского края выделяют повышение квалификации медицинских и фармацевтических работников, участвующих в организации ЛО больных ОЗ, и внедрение современных высокотехнологичных методов диагностики и медицинских технологий. Респонденты Астраханской области и Краснодарского края указывают на «возможность» разработки системы автоматизированного учета потребления и прогнозирования стоимости лечения больных ОЗ, и, как следствие совершенствование системы контроля отпуска ЛП и СПЛП в амбулаторных условиях.

Контур выявленных «возможностей» в организации ЛО больных орфанными заболеваниями в разрезе субъектов представлен на рисунке 22.



Рисунок 22 – Контур выделенных «возможностей» в организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Балльные оценки выделенных «возможностей» в каждом субъекте ЮФО имеют различные значения и свидетельствуют о региональных особенностях в организации ЛО больных ОЗ. Для определения наиболее значимых из них было проведено ранжирование по обобщенному значению [73], результаты представлены на рисунке 23.

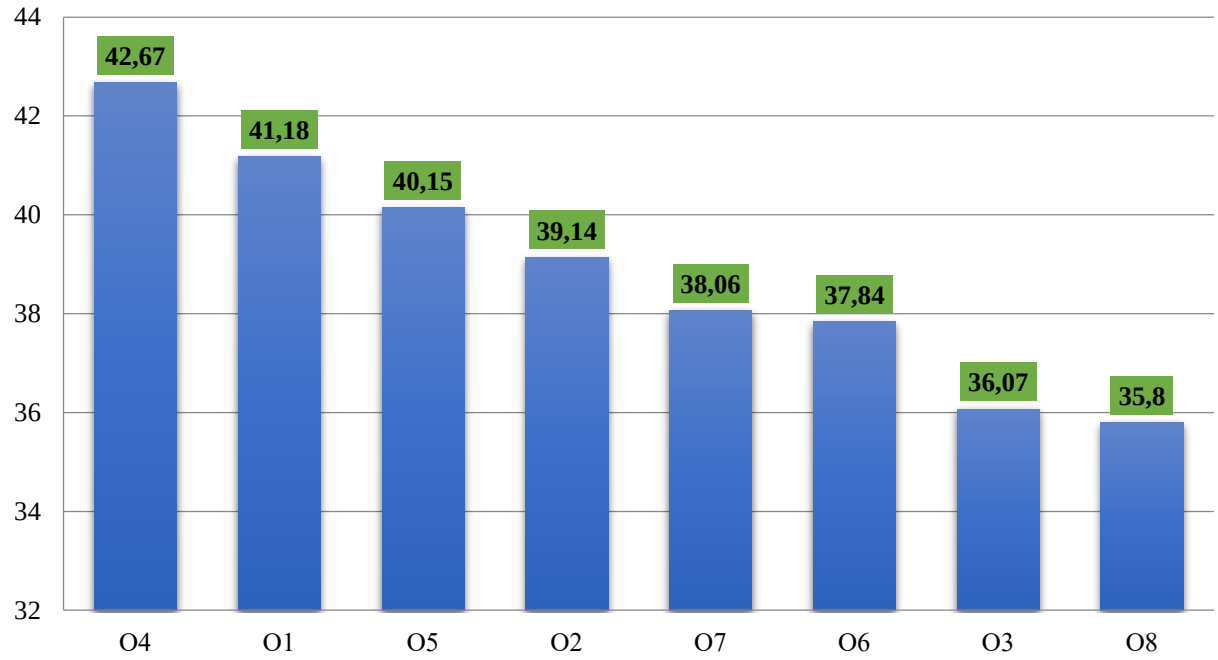


Рисунок 23 – Ранжированная балльная оценка «возможностей» лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Как следует из представленного рисунка, к наиболее значимым «возможностям» относятся:

- разработка и внедрение Федеральной целевой программы;
- повышение качества и доступности медицинской и лекарственной помощи больным ОЗ;
- повышение квалификации медицинских и фармацевтических работников, участвующих в организации ЛО больных ОЗ;
- внедрение современных высокотехнологичных методов диагностики и медицинских технологий для лечения ОЗ;
- совершенствование системы контроля за отпуском ЛП и СПЛП в амбулаторных условиях;

- разработка и принятие нормативно-правовых актов на федеральном уровне по регулированию вопросов обеспечения больных ОЗ.

При изучении «возможностей» организации ЛО больных ОЗ установлено, что нормативно-правовое признание статуса ОЗ повышает качество и доступность получения гражданами медицинской помощи и ЛО, а реализация выделенных «возможностей» способствует повышению уровня оказания госуарственных гарантий для данной категории больных.

На следующем этапе проведено изучение факторов негативного влияния («угрозы») на организацию ЛО больных ОЗ. Респондентами выделено 7 ключевых «угроз»:

$Т_1$ - зависимость ЛО больных ОЗ от объема бюджета субъекта;

$Т_2$ - инфляционные процессы и экономический кризис;

$Т_3$ - отсутствие зарегистрированных ЛП для патогенетического лечения некоторых ОЗ;

$Т_4$ - повышение уровня смертности больных с ОЗ;

$Т_5$ - проблемы в доступности медицинской помощи и ЛО для больных с некоторыми ОЗ;

$Т_6$ - ухудшение показателей здоровья населения, снижение продолжительности жизни, рост инвалидизации;

$Т_7$ - низкая территориальная доступность медицинской помощи для больных ОЗ.

Балльные оценки выделенных «угроз» по субъектам ЮФО представлены в таблице 20.

Таблица 20 – Результаты оценки «угроз» организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО, баллы

Ключевые «угрозы»	Доверительный интервал средней оценки с вероятностью 95 %					
	Республика Адыгея	Республика Калмыкия	Астраханская область	Волгоградская область	Ростовская область	Краснодарский край
Зависимость ЛО больных ОЗ от объемов бюджета субъекта, T_1	53,17±0,15	36,40±0,20	41,85±0,07	62,22±1,22	33,18±0,36	32,45±0,05
Инфляционные процессы и экономический кризис, T_2	33,00±0,35	31,80±0,70	37,20±0,37	58,89±1,37	35,43±0,45	50,09±0,05
Отсутствие зарегистрированных ЛП для патогенетического лечения, T_3	29,33±0,23	35,40±0,30	21,90±0,30	50,22±2,02	28,59±0,54	50,18±0,05
Повышение уровня смертности больных редкими заболеваниями, T_4	29,50±0,58	35,40±0,30	30,20±0,35	49,33±2,05	25,69±0,56	19,18±0,05
Проблемы в доступности медицинской помощи и ЛО больных некоторыми ОЗ, T_5	31,17±0,15	30,20±0,70	27,45±0,40	42,22±1,27	26,88±0,52	14,00±0,06
Ухудшение показателей здоровья населения, снижение продолжительности жизни, рост уровня инвалидности, T_6	33,00±0,35	21,60±0,20	25,30±0,16	48,67±1,90	25,76±0,52	12,09±0,05
Низкая территориальная доступность медицинской помощи для больных ОЗ, T_7	15,50±0,61	27,40±0,30	24,90±0,85	34,78±2,05	25,06±0,56	11,91±0,05

Данные, представленные в таблице показывают, что основной «угрозой» для организации ЛО больных ОЗ является зависимость ЛО от объема бюджетов субъекта, так лекарственная терапия достаточна затратна, при этом не все пациенты могут приобретать ЛП и СПЛП за счет собственных средств. Оценка этого фактора находится в пределах от 32,45 (Краснодарский край) до 62,22 баллов (Волгоградская область). Оценивая состояние ЛО больных ОЗ, респонденты (эксперты) Волгоградской области и Краснодарского края «угрозу» видят и в отсутствии зарегистрированных ЛП для патогенетической терапии. По балльным оценкам, рассчитанным с учетом компетенции респондентов, построена зависимость, позволяющая наглядно оценить степень «угроз» в организации ЛО больных ОЗ в разрезе субъектов ЮФО, рисунок 24.



Рисунок 24 – Контур «угроз», выделенных методом SWOT-анализа системы организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Представленный рисунок наглядно демонстритует смещение «угроз» в сторону финансовой зависимости процесса ЛО от возможностей регионального бюджета, и ассиметрию в территориальной доступности медицинской помощи больным с редкими заболеваниями, которая связана не только с территориальной доступностью, но и материальными возможностями пациентов, так как получение квалифицированной медицинской помощи и ЛО возможно только в крупных населенных пунктах.

С целью выделения основных негативных факторов и получения обобщающей характеристики выделенные «угрозы» были проранжированны, рисунок 25.

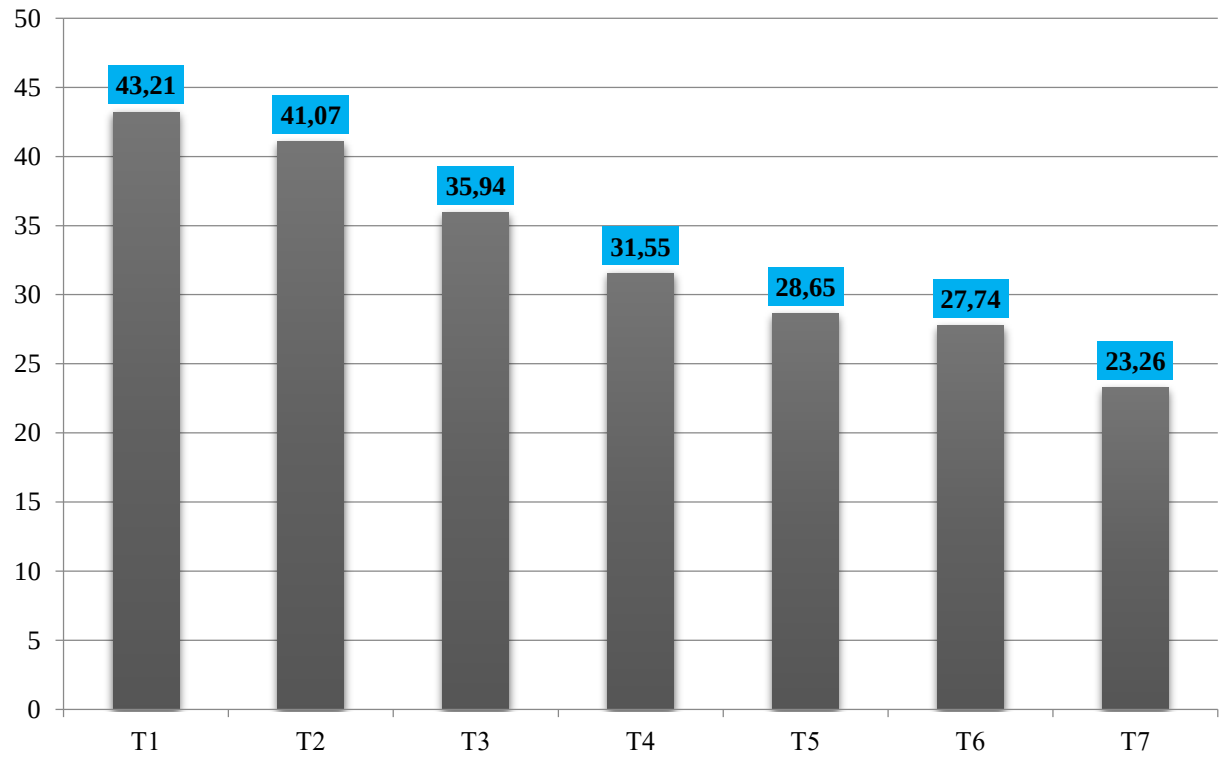


Рисунок 25 – Ранжированные по баллам «угрозы» организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Как показал анализ, основной «угрозой» в системе ЛО больных ОЗ является финансовая зависимость от бюджета субъекта ЮФО. При этом необходимо учесть, что в настоящее время за счет регионального бюджета ЛП получают отдельные категории населения в соответствии с Постановлением Правительства от 30.04.1994 г. № 890, а также больные с ОЗ, включенными в

«Перечень». Кроме этого, за счет регионального бюджета ЛП обеспечиваются больные редкими заболеваниями, не вошедшими в данный перечень.

Таким образом, выделенные «возможности» рассматривались нами, как положительные факторы внешней среды, которые способствуют улучшению организации ЛО, а «угрозы» являются отрицательными факторами внешней среды, которые, при отсутствии корректирующих действий, могут привести к значительному ухудшению ЛО, увеличению показателей смертности, инвалидизации больных редкими заболеваниями. В связи с этим, необходимо ослабить влияния «угроз», а выделенные «возможности» использовать для совершенствования процесса организации ЛО больных ОЗ, это было использовано нами на следующем этапе исследования.

3.3 Стратегические направления совершенствования организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями по результатам SWOT-анализа

Конечной целью проведенного SWOT-анализа стало формирование альтернативных стратегических решений на основании сопоставления «сильных» и «слабых» строн с «возможностями» и «угрозами» организации ЛО. Данные решения ориентированы на использование выделенных в ходе анализа «возможностей» и определении мероприятий по защите от «угроз», связанных с изменением внешней среды, на основании применения «сильных» сторон организации ЛО.

На основе классической матрицы SWOT-анализа [94, 257, 258], выделенные факторы логически были соотнесены с зависимостью влияния на достижения цели, таблице 21.

Таблица 21 - Матрица SWOT-анализа организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Виды факторов воздействия	Положительное влияние	Отрицательное влияние
Внутренние факторы	Свойства, дающие преимущество в организации ЛО больных с орфанными заболеваниями.	Свойства, ослабляющие процесс организации ЛО больных с орфанными заболеваниями.
Внешние факторы	Факторы, дающие дополнительные возможности в организации ЛО больных с орфанными заболеваниями.	Факторы, которые могут припятствовать достижению цели.

Факторы, оказывающие влияние на ЛО и дающие преимущество в этом, рассматривались как положительные, так установленные нами «возможности» рассматривались как положительные факторы внешней среды, которые могут привести к улучшению организации ЛО больных ОЗ, при этом были учтены факторы, дающие дополнительные возможности по достижению цели [74].

Факторы, ослабляющие процесс организации ЛО, отнесены к отрицательным. При отсутствии корректирующих действий отрицательные факторы, «угрозы» внешней среды, могут приводить к значительному ухудшению ЛО, увеличению показателей смертности, инвалидизации больных редкими заболеваниями.

В результате проведения SWOT-анализа организации ЛО больных ОЗ установлено преобладание «слабых» сторон данного процесса над «сильными» и «возможностей» над «угрозами». Это позволило, используя рейтинговую оценку сторон, структурировать проблемы и определить стратегические направления совершенствования процесса ЛО больных ОЗ, позволяющие использовать ресурсные возможности укрепить «сильные» стороны и минимизировать «угрозы». Для формирования стратегических направлений совершенствование процесса ЛО было выделено ТОР-5 наиболее важных сторон, имеющих наиболее высокие балльные оценки, таблица 22.

Таблица 22 – ТОР-5 факторов, оказывающих влияние на организацию лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями в ЮФО

Сильные факторы	Балльная оценка	Слабые факторы	Балльная оценка
Наличие в ОУЗ специалистов, ответственных за оказание лекарственной помощи, в т. ч. больным с ОЗ, S_3	46,25 ± 0,39	Отсутствие единого механизма в обеспечении ЛП и СПЛП больных ОЗ, W_4	39,12±0,42
Персонифицированный учет больных с ОЗ, S_6	45,63±0,34	Недостаточное финан-сирование ЛО больных ОЗ, W_2	37,52±0,51
Наличие нормативно - правовых документов различных уровней, обеспечивающих порядок предоставления ЛП больным ОЗ, S_2	45,21±0,35	Отсутствие единого подхода к определению стоимости на орфанные ЛП, не включенные в списки ЖНВЛП и СПЛП, W_{10}	36,59±0,42
Обеспечение ЛП в соответствии с утвержденными стандартами оказания медицинской помощи, S_7	42,25±0,38	Отсутствие некоторых орфанных ЛП в списках ЖНВЛП, W_8	35,13±0,59
Наличие мер социальной поддержки в виде ЛО социально незащищенных категорий граждан, S_1	40,15±0,28	Недостаточные знания у врачей первичного звена нормативно-правовой базы и отсутствие навыков работы по диагностике и лечению ОЗ, W_3	34,19±0,46
Возможности		Угрозы	
Возможность разработки и внедрения Федеральной целевой программы, O_4	42,67±0,74	Зависимость лекарственного обеспечения больных ОЗ от объемов бюджета субъекта, T_1	43,21±0,34
Повышение качества и доступности медицинской и лекарственной помощи больным ОЗ, O_1	41,18±0,41	Инфляционные процессы и экономический кризис, T_2	41,07±0,54
Возможность повышения квалификации медицинских и фармацевтических работников, участвующих в организации ЛО больных редкими заболеваниями, O_5	40,15±0,44	Отсутствие зарегистрированных лекарственных препаратов для патогенетического лечения, T_3	35,94±0,57
Внедрение современных высокотехнологичных методов диагностики и медицинских технологий для лечения ОЗ, O_2	39,14±0,58	Повышение уровня смертности больных с ОЗ, T_4	31,55±0,65

Продолжение таблицы 22

Совершенствование системы контроля за отпуском ЛП и СПЛП в амбулаторных условиях, O_7	38,06±0,54	Определённая ассиметрия в доступности медицинской помощи и ЛО больных некоторыми ОЗ, T_5	28,65±0,51

На основе матрицы, путем логического сочетания «сильных» сторон и «возможностей», а также «угроз» и «слабых» сторон, выделенные факторы были сгруппированы таким образом, чтобы использовать «сильные» стороны для реализации «возможностей» и смягчить влияние «угроз» в организации ЛО больных ОЗ. При этом нами учитывалось, что использование «возможностей» должно минимизировать «слабые» стороны и избежать «угрозы». «Сильные» стороны позволяют в полной мере воспользоваться представленными «возможностями» и успешно нейтрализовать «угрозы». Факторы, имеющие воздействие на организацию ЛО в ЮФО, включенные в матрицу SWOT-анализа, представлены в таблице 23.

Таблица 23 – Результаты SWOT-анализа организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями в ЮФО

Результат влияния	Внешние факторы	Внутренние факторы
	Возможности	Сильные стороны
Положительное влияние	• Разработка Федеральной целевой программы; • Разработка и принятие нормативно-правовых актов на федеральном уровне по регулированию вопросов ЛО больных ОЗ; • Целевое финансирование оказание лекарственной помощи больным ОЗ; • Внедрение современных высокотехнологичных методов диагностики и медицинских технологий для лечения ОЗ; • Повышение квалификации медицинских работников, участвующих в организации ЛО больных ОЗ.	• Наличие нормативно - правовых документов регионального уровня, обеспечивающих порядок предоставления ЛП и СПЛП больным ОЗ; • Персонифицированный учет больных редкими заболеваниями; • Возможность применения инновационных ЛП и СПЛП больными ОЗ; • Наличие высококвалифицированного медицинского персонала.

Продолжение таблицы 23

	Угрозы	Слабые стороны
Отрицательное влияние	• Недостаточное финансирование ЛО больных ОЗ; • Отсутствие мер государственной поддержки для разработки , регистрации и выведении на рынок орфанных ЛП и СПЛП; • Отсутствие стандартов лечения на некоторые ОЗ; • Отсутствие некоторых орфанных ЛП в перечне ЖНВЛП.	• Отсутствие региональной инфраструктуры медицинских организаций для своевременной диагностики ОЗ; • Низкая информированность пациентов о правах и возможностях лечения ОЗ; • Низкая доступность медицинской помощи за счёт удалённости мест проживания больных от медицинских организаций и ЛО больных ОЗ.

Полученные результаты анализа «сильных», и «слабых» сторон в правовом обеспечении процесса ЛО больных ОЗ свидетельствуют о целесообразности разработки научно-обоснованной модели совершенстования системы ЛО, позволяющей обеспечивать доступность медицинской помощи и ЛО рассматриваемой категории пациентов.

В связи с тем, что средства регионального бюджета используются для ЛО всех региональных льготополучателей, возникает необходимость в разработке РЦП ЛО больных ОЗ, или самостоятельной подпрограммы внутри Территориальной программы государственных гарантий (ТПГГ). Кроме того, необходимо разработать маршрутные карты для участников ЛО, по обеспечению государственных гарантий в получении ЛП и СПЛП пациентами с ОЗ.

Таким образом, установленная взаимосвязь между «возможностями» и существующими «угрозам» позволила сформировать стратегические направления совершенствования организации ЛО больных ОЗ:

- формирование комплекта научно-обоснованных организационно-методических материалов, определяющих и закрепляющих порядок взаимодействия всех участников процесса ЛО;

- разработка маршрутных карт организации ЛО для медицинских организаций, и маршрутной карты пациента для получения лекарственной терапии на всех этапах оказания медицинской помощи;
- разработка положений РЦП лекарственного обеспечения больных ОЗ и индикаторов для оценки её эффективности.

Для реализации сформированных стратегических направлений проведено изучение социально-экономических и нормативно-правовых аспектов ЛО больных ОЗ в ЮФО, результаты которых изложены в последующей главе.

Выводы по главе

1. С помощью SWOT-анализа проведена сравнительная балльная оценка влияния на состояние ЛО внутренних и внешних факторов. Выявлено 10 «сильных» факторов и 11 «слабых», 8 «возможностей» и 7 потенциальных «угроз» действующей организации ЛО больных ОЗ в субъектах ЮФО.

2. Сформированные контуры сторон позволили выявить закономерности, провести типологизацию факторов негативного влияния на организацию ЛО больных ОЗ, определить проблемные места в организации ЛО больных ОЗ, установить смещение «угроз» в сторону финансовой зависимости процесса ЛО от возможностей региональных бюджетов и снижения уровня территориальной доступности, для данной группы пациентов, в получении медицинской помощи и ЛО.

3. Установлена взаимосвязь между «возможностями» и «угрозами», определены стратегические направления совершенствования организации процесса ЛО больных ОЗ, заключающиеся в формировании комплекта научно-обоснованных организационно-методических материалов, определяющих и закрепляющих порядок взаимодействия всех участников ЛО; в разработке маршрутных карт организации ЛО для медицинских организаций, и маршрутной карты пациента для получения лекарственной терапии; в разработке положений РЦП лекарственного обеспечения больных ОЗ и индикаторов для оценки её эффективности.

Глава 4. Анализ социально-экономических и нормативно-правовых аспектов лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в ЮФО

4.1 Изучение региональных сегментов Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями

Гарантии по обеспечению граждан ЛП и СПЛП для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний закреплены Федеральным законом от 21.11.2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» и Постановлением Правительства РФ от 08.12.2017г. № 1492 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2018 год и на плановый период 2019 и 2020 годов» [123, 133, 158]. Для реализации государственных гарантий в каждом субъекте ЮФО осуществляется учет пациентов с ОЗ, включенными в «Перечень».

На основании данных, предоставленных ОУЗ субъектов ЮФО, проведен анализ региональных сегментов больных ОЗ, рисунок 26.

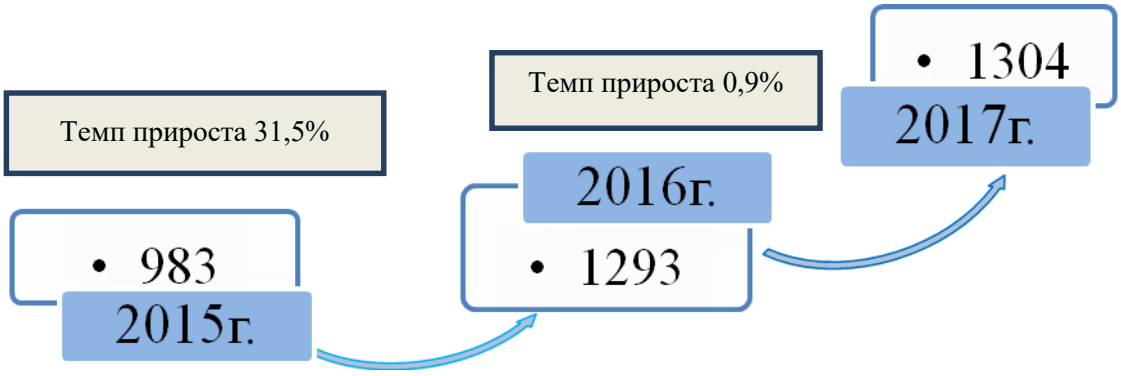


Рисунок 26 – Численность пациентов с орфанными заболеваниями в ЮФО в 2015 – 2017 гг., чел.

В период с 2015 по 2016 гг. численность региональных сегментов увеличилась на 310 человек (темп прироста составил 31,5%), и в 2016 г. региональный сегмент включал 1293 пациента. Столь заметный рост данного

показателя обусловлен принятием нормативно-правовых документов федерального уровня по ведению региональных сегментов пациентов ОЗ.

В период с 2016 г. по 2017 г. темп прироста пациентов ОЗ составил 0,9%, с июля 2016 г. в состав ЮФО включена Республика Крым и г. Севастополь и с 2015 г. по 2017 г.численность пациентов с ОЗ, включенных в региональные сегменты, увеличилась на 32,7%, с 983 человек в 2015 г. до 1304 человек в 2017г. [248, 250].

Анализ численности региональных сегментов по субъектам ЮФО представлен в таблице 24.

Таблица 24 – Анализ численности больных орфанными заболеваниями в региональном ЮФО сегменте Федерального регистра

Субъекты ЮФО	Региональные сегменты Федерального регистра больных орфанными заболеваниями				
	Абсолютное значение, чел			Темп прироста, %	
	2015г.	2016г.	2017г.	2016/2015	2017/2016
Республика Адыгея	27	29	30	7,4	3,4
Республика Калмыкия	7	10	11	42,9	10,0
Астраханская область	62	68	69	9,7	1,5
Волгоградская область	204	241	253	18,1	5,0
Ростовская область	242	272	287	12,4	5,5
Краснодарский край	441	492	503	11,6	2,2
Республика Крым		181	151	-	-16,6
в т.ч. г. Севастополь	-	44	33	-	- 25,0
Итого	983	1293	1304	31,5	0,9

Представленные данные указывают на увеличение популяции больных ОЗ, темпы прироста численности пациентов в региональных сегментах в 2016г. были значительно выше, чем в 2017г. [61]. На наш взгляд, это связано с формированнием системы диагностики и возможностями медицинских организаций по проведению мероприятий по установлению диагноза ОЗ.

Наиболее многочисленный сегмент больных ОЗ в Краснодарском крае, по состоянию на 01.01.2016 г. он увеличился на 11,6% и включал 492 человека, прирост в 2017 году составил 2,2%, и достиг на 01.01.2018г. 503 человека.

Малочисленным является сегмент больных ОЗ в Республике Калмыкия, по состоянию на 01.01.2018 г. он включает 11 человек [250].

Стоит заметить, что численность больных ОЗ увеличивается во всех субъектах за исключением республики Крым и г. Севастополя. Количество больных редкими заболеваниями в Республике Крым, включая г. Севастополь, составляло в 2016 г. 181 человек, в 2017г. - 151 человек, отмечается снижение численности на 16,6%. Уменьшение численности регионального сегмента связано с естественной убылью пациентов и возможным переселением отдельных больных в другие регионы страны. Структура регионального сегмента Федерального регистра ЮФО представлена на рисунке 27.

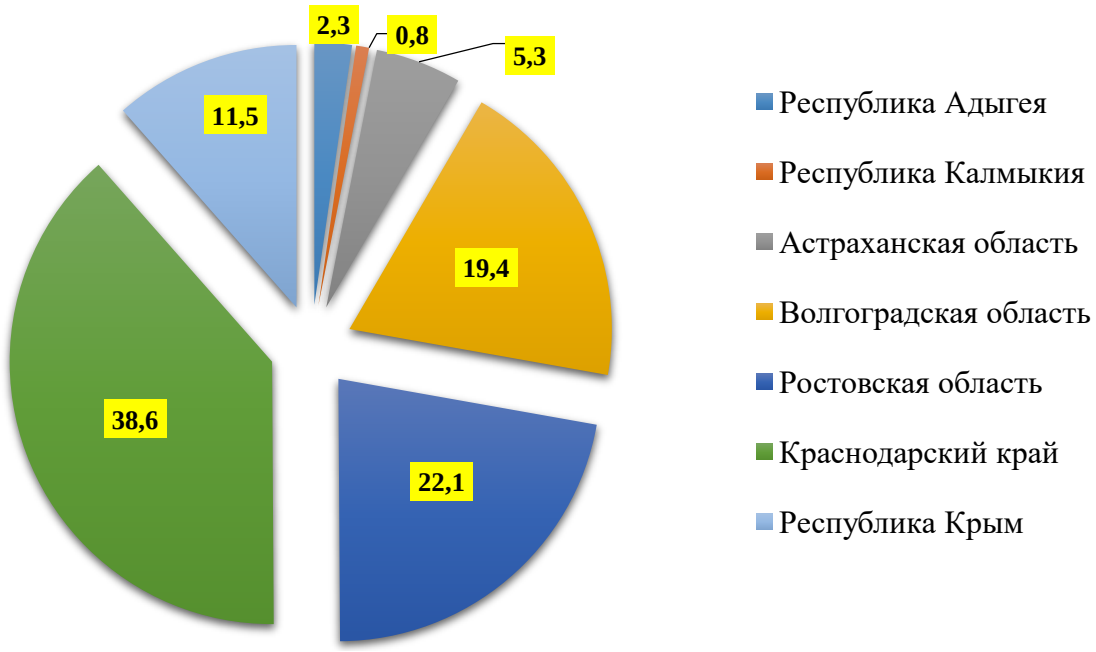


Рисунок 27 – Структура регионального сегмента Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в ЮФО, 2017г., %

Сегмент регионального регистра Краснодарского края составляет 38,6% от численности пациентов ОЗ ЮФО, более 22% больных проживают в Ростовской области и 19,4% - на территории Волгоградской области.

При проведении исследований учитывалось, что для ОЗ характерны два понятия, так называемые эпидемиологические грани болезни – распространенность (prevalence) – количество больных с определенным заболеванием, живущих в данный момент времени (показатель выражается на

100 тыс. населения) и частота (incidence – коэффициент заболеваемости) – количество впервые зарегистрированных больных в определенный момент времени (за год) [207, 253].

Первый показатель важен для ОУЗ при формировании общей численности больных ОЗ и накоплении информации о проявлении заболевания, его диагностике, наблюдения за лечением. Второй показатель имеет значение для оценки уровня развития медицины и диагностики заболевания, накопления опыта и знаний медицинских работников первичного амбулаторно-поликлинического звена. Данные показатели также учитываются при определении размеров целевого финансирования для данной категории больных.

Массового неонатального скрининга на все известные ОЗ в настоящее время в субъектах ЮФО не проводится, поэтому определить частоту орфанного заболевания каждой нозологии довольно сложно. Это связано с тем, что диагноз заболевания может быть установлен не в период рождения человека, а гораздо позднее по проявляющимся симптомам.

Согласно ФЗ № 323 «Об основах охраны здоровья граждан РФ» от 21.11.2011г. в России принят критерий распространенности редких заболеваний – 10 случай на 100,0 тыс. человек. В связи с этим, нами рассчитаны показатели распространенности ОЗ в субъектах ЮФО, как соотношение численности населения и числа больных ОЗ, включенными в региональный сегмент, таблица 25 [61, 66].

Представленные результаты свидетельствуют о том, что распространенность ОЗ в субъектах ЮФО составляет 8 случаев на 100,0 тыс. человек, и не превышает установленный критерий, за исключением г.Севастополя, в котором это показатель немногим превышает норматив [251].

Таблица 25 - Показатель распространенности орфанных заболеваний в субъектах ЮФО по состоянию на 01.01.2016 г.

Субъекты ЮФО	Численность населения, тыс. чел.	Численность орфанных больных, чел.	Распространенность на 100,0 тыс. чел.
Республика Адыгея	451,471	29	6
Республика Калмыкия	278,855	10	4
Астраханская область	1 017,495	68	7
Волгоградская область	2 545,227	241	9
Ростовская область	4 242,261	272	6
Краснодарский край	5 514,250	492	9
Республика Крым	1 907,106	137	7
г. Севастополь	416,263	44	11
ЮФО	16 372,928	1 293	8

Показатели распространенности ОЗ в субъектах ЮФО позволили провести их систематизацию и выделить следующие группы, рисунок 28:

- очень низкая распространённость, до 5 случаев на 100,0 тыс. человек;
- низкая распространенность от 5 до 6 случаев на 100,0 тыс. человек;
- средняя распространенность, от 6 до 10 случаев на 100,0 тыс.чел.;
- высокая распространенность, свыше 10.

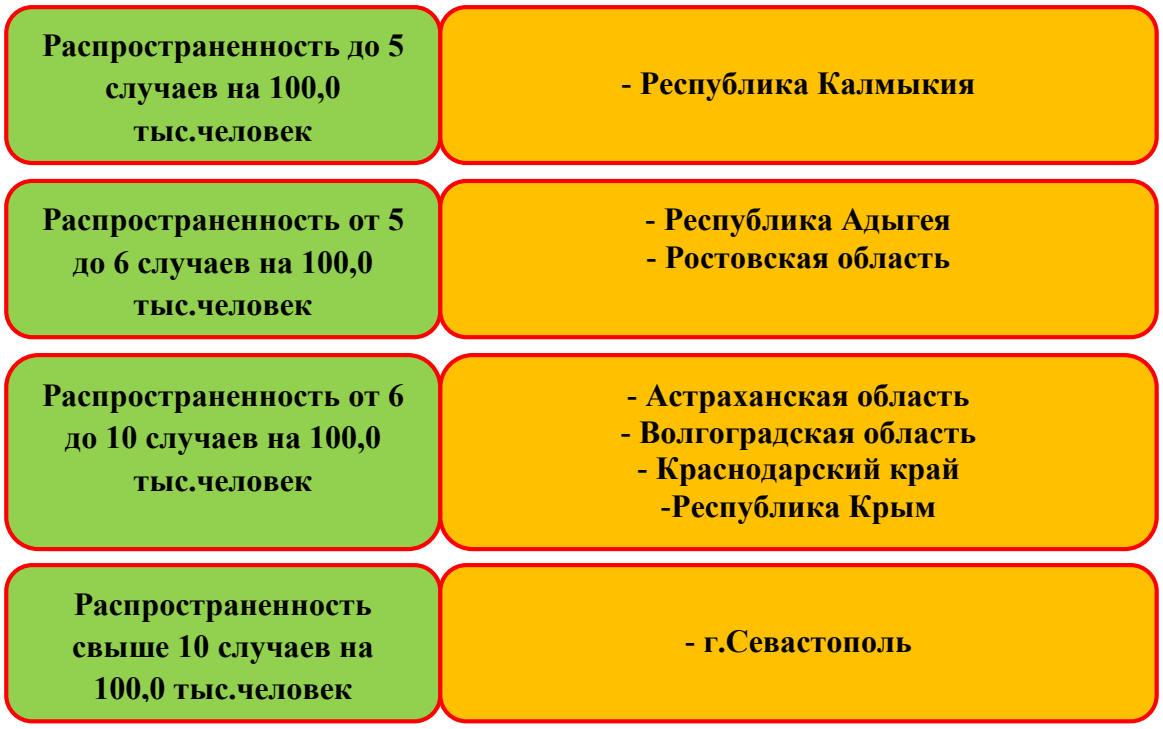


Рисунок 28 – Территориальная группировка субъектов ЮФО по уровню распространенности орфанных заболеваний

На наш взгляд, низкий показатель распространености ОЗ в Республике Калмыкия связан с отсутствием в Республике клинико-диагностических лабораторий, высокая распространенность ОЗ в Астраханской, Волгоградской области, Краснодарском крае и Республике Крым свидетельствует о сформированной системе диагностики и наличии клинико-диагностических лабораторий в субъектах.

Основными элементами системы оказания медицинской и лекарственной помощи пациентам ОЗ является подтверждающая диагностика, которая обосновывает назначения лечения, в т. ч. ЛП для терапии редких заболеваний.

В соответствии с Приказом Минздравсоцразвития РФ от 22.03.2006 г. № 185 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания» в государственных и муниципальных учреждениях здравоохранения проводится неонатальный скрининг всех новорожденных детей на наличие пяти наследственных заболеваний: адреногенитальный синдром, галактоземию, муковисцидоз, фенилкетонурию, врожденный гипотиреоз [117]. Ранняя диагностика наследственных заболеваний позволяет предупредить развитие симптомов болезни, а своевременное начало лечения способствует предотвращению инвалидизации и улучшению качества жизни детей.

При проведении массового скрининга новорожденных диагностируется только два ОЗ (пять нозологических форм) - галактоземия тип I, II, III и классическая фенилкетонурия [37], для немногих ОЗ разработаны селективный скрининг, биохимическая и молекулярно-генетическая диагностика. Для диагностирования редких заболеваний в ЮФО функционируют лаборатории молекулярно-генетической диагностики на базе медико-генетических центров. В результате проведенных исследований выявлены ОЗ, диагностика которых осуществляется на территории ЮФО, таблица 26 [37].

Таблица 26 - Количество редких заболеваний, для которых осуществляется подтверждающая диагностика в ЮФО

Субъекты ЮФО	Орфанные заболевания, для которых осуществляется подтверждающая диагностика	
	Количество	Удельный вес, %
Республика Адыгея	2	8,3
Республика Калмыкия	2	8,3
Астраханская область	11	44,8
Волгоградская область	8	33,3
Ростовская область	11	44,8
Краснодарский край	14	58,3

Проведенное исследование показало, что большинство методов подтверждающей диагностики в субъектах ЮФО малодоступны, около половины ОЗ из «Перечня» могут быть установлены в субъекте. В Ростовской области проводится биохимическая диагностика редких форм нарушений обмена аминокислот, органических кислот и нарушений окисления жирных кислот с использованием технологии тандемной масс спектрометрии. Это позволяет диагностировать тирозинемию, болезнь «кленового сиропа», другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия), гомоцистинурию, глютарикацидурию, нарушения обмена жирных кислот.

Подтверждение 5 заболеваний требует проведение ферментной или молекулярно генетической диагностики: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика, Мукополисахаридоз, тип I, тип II, тип VI. Диагностика этих болезней проводится только в городах Москва и Санкт-Петербург.

В тоже время, имеющаяся система подтверждающей диагностики обуславливает разработку основных направлений маршрутизации пациентов для определения диагноза и направления в Федеральные центры.

При изучении региональных сегментов Федерального регистра установлено, что во всех субъектах ЮФО проживают больные ОЗ из «Перечня», рисунок 29.

Установлено, что преобладают пациенты с заболеваниями эндокринной системы, нарушениями обмена веществ, их доля составляет от 18,2% в Республике Калмыкия до 71,2% регистра в Республике Крым. Данный диагноз установлен у каждого второго пациента регионального сегмента Астраханской, Ростовской области, Краснодарского края.

Второе место занимают пациенты с заболеваниями крови и кроветворных органов, нарушениями, вовлекшими иммунный механизм, такие больные составляют долю от 12,2% (г. Севастополь) до 45,5% (Республика Калмыкия). Данная патология диагностирована у каждого пятого пациента республик Адыгея, Крым, а также Ростовской области и Краснодарского края.

Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани диагностированы у 27,2% пациентов регистра Калмыкии, 24,2% пациентов регистра г.Севастополя, 16,7% пациентов регистра Республики Адыгея. До 24,2% (г.Севастополь) регионального сегмента составляли больные с заболеваниями системы кровообращения. Данная патология встречается у 13,3% больных ОЗ в Республике Адыгея, в сегменте других субъектов эта нозология занимает до 7% [250].

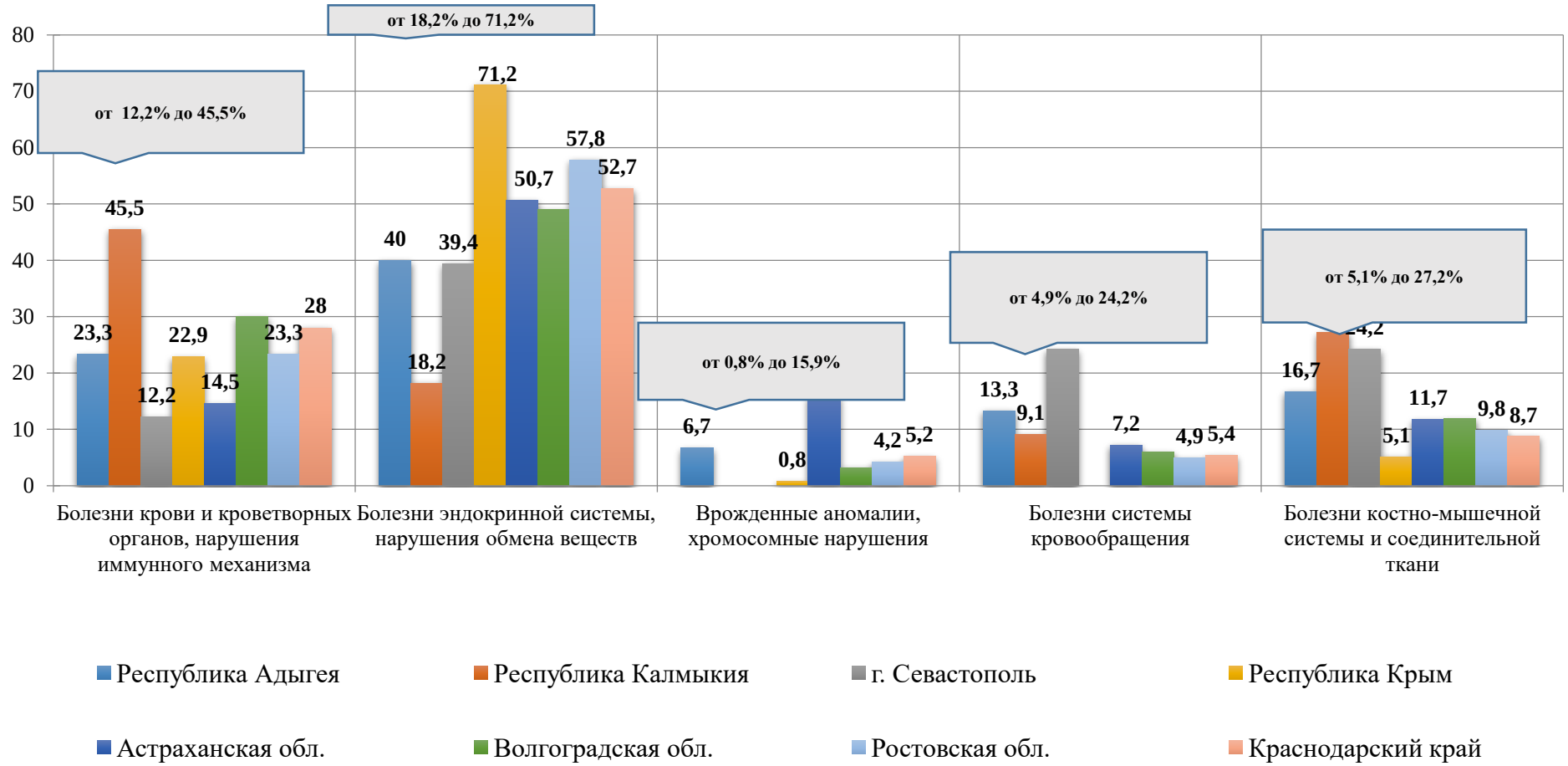


Рисунок 29 – Структура регионального сегмента Федерального регистра в соответствии с МКБ-10 по субъектам ЮФО, 2017 г., %

В ходе дальнейшего анализа проведена детализация ОЗ в соответствии с категориями МКБ-10 и установлена структура нозологических форм заболеваний пациентов, таблица 27.

Таблица 27 – Структура регионального (ЮФО) сегмента пациентов с ОЗ по категориям МКБ-10 за период с 2015 по 2017 гг., %

Категория орфанных заболеваний по МКБ-10	Удельный вес, %		
	2015г.	2016г.	2017г.
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм: ➢ гемолитико-уремический синдром, D59.3 ➢ пароксизмальная ночная гемоглобинурия [Маркиафавы-Микели], D59.5 ➢ апластическая анемия неуточненная, D61.9 наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), D68.2 ➢ идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса), D69.3 ➢ дефект в системе комплемента, D84.1	25,7	25,3	25,8
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ: ➢ преждевременная половая зрелость центрального происхождения, E22.8 ➢ нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии), E70.0 E70.1 ➢ тирозинемия, E70.2 ➢ болезнь "кленового сиропа", E71.0 ➢ другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия), E71.1 ➢ нарушения обмена жирных кислот, **E71.3** ➢ гомоцистинурия, E72.1 ➢ глютарикацидурия, E72.3 ➢ галактоземия, E74.2 ➢ другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика E75.2 ➢ мукополисахаридоз, тип I, E76.0 ➢ мукополисахаридоз, тип II, E76.1 ➢ мукополисахаридоз, тип VI, E76.2 ➢ острая перемежающая (печеночная) порфирия, E80.2 ➢ нарушения обмена меди (болезнь Вильсона), E83.0	52,4	53,6	53,8
Врожденные аномалии [пороки крови], деформации и хромосомные нарушения: ➢ незавершенный остеогенез, Q78.0	5,4	4,6	4,6
Болезни системы кровообращения: ➢ легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная), I27.0	5,5	5,9	5,7

Продолжение таблицы 27

Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани: ➢ юношеский артрит с системным началом, М08.2	11,0	10,6	10,1
Итого	100	100	100

Как видно из представленных данных, в структуре региональных сегментов Федерального регистра основную группу ОЗ составляют болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ. Эта группа объединяет 16 нозологических формы ОЗ [250]. Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм, представлены 5 нозологическими формами и составляют свыше 25%. Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани в виде юношеского [ювенильного] артрита составляют немногим более 10,0%.

На следующем этапе проведено изучение возрастной структуры регионального сегмента в разрезе субъектов ЮФО с учетом нозологических форм заболеваний. Внесение пациента в регистр дает ему право на государственную поддержку в виде обеспечения ЛП, СПЛП. Особую актуальность это приобретает для пациентов в возрасте до 18 лет, так как своевременное начало лечения позволяет больным вести обычный образ жизни, и при положительных результатах лечения пациенты переходят в категорию взрослых больных, для которых впоследствии корректируется доза ЛП и СПЛП.

Возрастная структура больных ОЗ по ЮФО в соответствии с категориями МКБ-10 представлена в таблице 28, данные без учета Республики Крым и г. Севастополь. Выявлено, что пациенты ОЗ в возрасте до 18 лет составляют 65,5%. При этом у пациентов в возрасте до 18 лет преобладают болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ. Эта группа заболеваний занимает от 42,1% регистра в Республике Адыгея, до 69,4% в регистре пациентов Ростовской области [66].

Таблица 28 -Возрастная структура больных с орфанными заболеваниями по ЮФО в соответствии с категориями МКБ 10, (2016 г.)

Категория МКБ-10	Код МКБ 10	Республика Адыгея		Республика Калмыкия		Астраханская область		Волгоградская область		Ростовская область		Краснодарский край		Всего	
		До 18	≥ 18	До 18	≥ 18	До 18	≥ 18	До 18	≥ 18	До 18	≥ 18	До 18	≥ 18	До 18	≥ 18
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм	D59.3 D59.5 D61.9 D68.2 D69.3 D84.1	3	3	3	1	4	7	29	33	18	43	55	78	112	165
		15,8%	30,0%	42,8%	33,3%	9,5%	26,9%	17,8%	42,3%	10,0%	46,7%	17,4%	44,6%	40,4	59,6
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ	E22.8 E70.0 E70.1 E70.2 E71.0 E71.1 E71.3 E72.1 E72.3 E74.2 E75.2 E76.0 E76.1 E76.2 E80.2 E83.0	8	4	2	-	26	9	92	31	125	34	198	65	451	143
		42,1%	40,0%	28,6%		61,9%	34,6%	56,4%	39,7%	69,4%	37,0%	62,5%	37,1%	75,9	24,1
Врожденные аномалии [пороки крови], деформации и хромосомные нарушения	Q78.0	1	-	-	-	6	5	8	-	10	2	19	7	44	14
		5,2%				14,3%	19,2%	4,9%		5,6%	2,2%	5,9%	4,0%	75,9	24,1
Болезни системы кровообращения	I27.0	3	2	-	1	2	2	5	12	5	9	9	18	24	44
		15,8%	20,0 %		33,3%	4,8%	7,7%	3,1%	15,4 %	2,8%	9,8%	2,8%	10,3%	35,3	64,7
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани	M08.2	4	1	2	1	4	3	29	2	22	4	36	7	97	18
		21,1%	10,0%	28,6%	33,4%	9,5%	11,6%	17,8%	2,6%	12,2%	4,3%	11,4%	4,0%	84,3	15,7
Итого		19	10	7	3	42	26	163	78	180	92	317	175	728	384
Уд. вес, %		65,5	34,5	70,0	30,0	61,8	38,2	62,7	37,3	66,2	33,8	64,4	35,6	65,5	34,5

Среди пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы и соединительной ткани до 84,3% составляют лица до 18 лет и 75,9% - с врожденными аномалиями [пороки крови], деформациями и хромосомными нарушениями. Проведенный анализ позволил сгруппировать ОЗ, в зависимости от возрастной категории, рисунок 30.

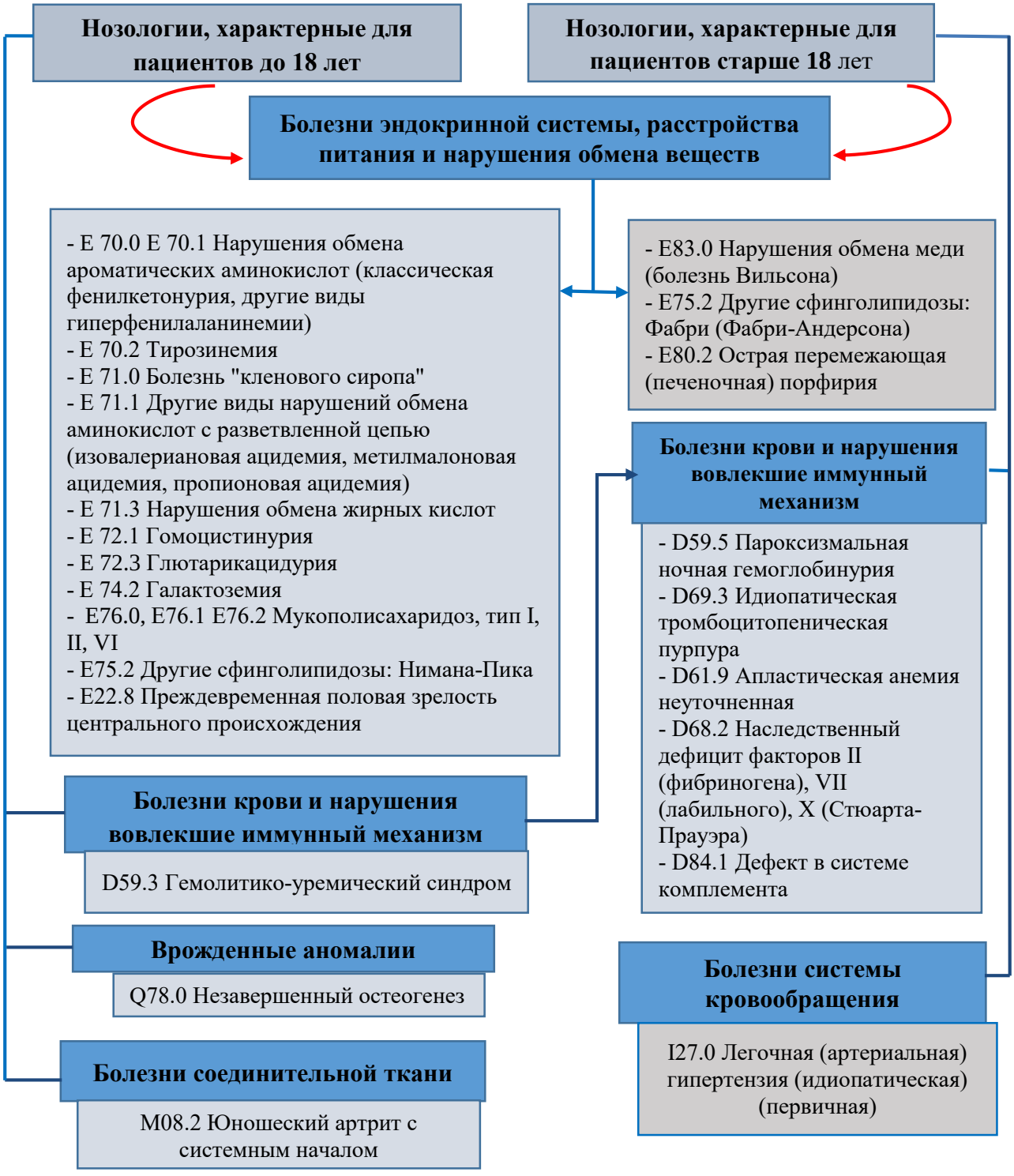


Рисунок 30 – Группы орфанных заболеваний, диагностируемые в зависимости от возраста

Таким образом, во всех региональных регистрах субъектов ЮФО преобладают пациенты в возрасте до 18 лет. Такая ситуация повышает социальную ответственность ОУЗ перед больными ОЗ. Своевременное оказание медицинской помощи и обеспечение пациентов ЛП в детском возрасте обеспечивает им нормальную жизнедеятельность, продлевает жизнь и в дальнейшем позволяет пациентам перейти во взрослую часть сегмента с сохранением права на ЛО.

Сегмент Ростовской области занимает второе место по численности больных ОЗ в субъекте ЮФО, на примере этого регионального сегмента проведено изучение показателя инвалидизации пациентов в возрасте до 18 лет, результаты представлены в таблице 29.

Таблица 29 – Анализ регионального сегмента Федерального регистра больных с орфанными заболеваниями в Ростовской области, %

Показатель	Годы		
	2015г.	2016 г.	2017г.
Всего человек в регистре	242	272	287
в т. ч. до 18 лет, человек	151	180	189
удельный вес, %	62,4	66,2	65,9
Темп прироста численности пациентов до 18 лет, %	-	19,2	5,0
Инвалидность в группе до 18 лет, всего, чел.	77	106	110
удельный вес, %	51,0	58,9	58,2

Отмечается увеличение пациентов до 18 лет на 38 человек, темп прироста составляет 25,2% это обусловлено проводимым неонатальным скринингом наследственных заболеваний, а также сформированной системой диагностики в области. В результате анализа установлено, что каждый второй пациент в возрасте до 18 лет имеет инвалидность по заболеванию, при этом уровень инвалидности в 2015 г. составил 51,0%, но уже в 2017 г. этот показатель достиг 58,2% [66].

На следующем этапе проведено изучение региональных сегментов по таким показателям, как место проживание (город, село), наличие инвалидности, результаты представлены в таблице 30.

Таблица 30–Характеристика региональных сегментов больных орфанными заболеваниями по показателям наличие инвалидности и места проживания, 2017г.

Паказатели	Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм D59.3, D59.5, D61.9, D68.2, D69.3, D84.1	Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ E22.8, E70.0, E70.1, E70.2, E71.0, E71.1, E71.3, E72.1, E72.3, E74.2, E75.2, E76.0, E76.1, E76.2, E80.2, E83.0	Врожденные аномалии [пороки крови], деформации и хромосомные нарушения Q78.0	Болезни системы кровообращения I27.0	Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани M08.2	Всего
Республика Адыгея						
Проживание: город	5 (18,5%)	6 (22,3%)	1 (3,7%)	2 (7,4%)	2 (7,4%)	16 (59,3%)
село	3 (11,1%)	3 (11,1%)	1 (3,7%)	2(7,4%)	2 (7,4%)	11 (40,7%)
Инвалидность	6 (75,0%)	8 (88,8%)	2 (100,0)	3 (75,0%)	3 (75,0%)	22 (81,5%)
Республика Калмыкия						
Проживание: город	4 (28,6%)	1 (7,1%)	-	2 (14,3%)	2 (14,3%)	9 (64,3%)
село	2 (14,3%)	1 (7,1%)	-	2 (14,3%)	-	5 (35,7%)
Инвалидность	4 (66,7%)	1 (50,0%)	-	1 (50,0%)	3 (75,0%)	9 (64,3%)
Астраханская область						
Проживание: город	11 (12,5%)	34 (38,6%)	7 (8,0%)	6 (6,8%)	10 (11,4%)	68 (77,3%)
село	4 (4,5%)	9 (10,3%)	4 (4,5%)	1 (1,1%)	2 (2,3%)	20 (22,7%)
Инвалидность	9 (60,0%)	28 (65,1%)	8 (72,7%)	2 (28,5%)	8 (66,7%)	55 (62,5%)

Продолжение таблицы 30

Волгоградская область						
Проживание: город	57 (26,5%)	56 (26,0%)	-	9 (4,2%)	17 (7,9%)	139 (64,6%)
село	30 (14,0%)	36 (16,7%)	-	4 (1,9%)	6 (2,8%;)	76 (35,4%)
Инвалидность	65 (74,7%)	73 (79,3%)	-	9 (69,2%)	15 (65,2%)	162 (75,3%)
Ростовская область						
Проживание: город	49 (17,1%)	115 (40,1%)	9 (3,1%)	9 (3,1%)	18 (6,3%)	200 (69,7%)
Село	18 (6,3%)	51 (17,8%)	3 (1,0%)	5 (1,7%)	10 (3,5%)	87 (30,3%)
Инвалидность	50,0 (74,6%)	116 (69,9%)	8 (66,7%)	10 (71,4%)	19 (67,9%)	203 (70,7%)
Краснодарский край						
Проживание: город	109 (18,2%)	199 (33,2%)	16 (2,7%)	25 (4,2%)	36 (6,0%)	385 (64,3%)
село	61 (10,2)	105 (17,5%)	12 (2,0%)	14 (2,3%)	22 (3,7%)	214 (35,7%)
Инвалидность	116 (68,2%)	216 (71,1%)	20 (71,4%)	29 (74,4%)	39 (67,2%)	420 (70,1%)

Установлено, что в популяции больных ОЗ преобладают женщины (около 56%), около 70,0% пациентов проживает в городской местности, больные имеют высокий уровень инвалидизации, так от 60% до 75% пациентов с заболеваниями крови и кроветворных органов имеют группы инвалидности, а в группе болезней эндокринной системы от 50% до 88%, пациенты с заболеваниями костно-мышечной системы до 66% имеют инвалидность.

В соответствии с основами охраны здоровья граждан (ФЗ № 323 от 21.11.2011г.) при возникновении заболевания, утрате трудоспособности гражданин имеют право на медико-социальную помощь, которая включает профилактическую, лечебно-диагностическую, реабилитационную, а также меры социального характера по уходу за больными, трудоспособными и инвалидами, включая выплату пособия по временной нетрудоспособности. При это многие больные ОЗ нуждаются не только в лекарственной терапии, специализированном лечебном питании, но и в корректировке социального поведения, лечебной физкультуре, санаторно-курортном лечении. На бесплатное обеспечение такими видами услуг могут претендовать только дети-инвалиды.

Приобретение статуса «инвалид», «ребенок-инвалид» для некоторых больных детей является единственной возможностью получения реабилитационных мероприятий и ЛО. В Федеральном законе 419-ФЗ от 01.12.2014 г. (статья 9) появилось новое понятие «абилитация инвалидов» - процесс формирования отсутствовавших у инвалидов способностей к бытовой, общественной, профессиональной и иной деятельности, т.е. обучение тому, чего человек никогда не умел делать. До 60,0% детей ОЗ, имеющими статус «инвалида», имеют нарушения интеллекта и им необходима абилитация [3, 4, 81, 110, 178].

На примере регионального сегмента Ростовской области проведен анализ инвалидизации пациентов в возрасте до 18 лет по нозологическим формам заболеваний, таблица 31.

Таблица 31 – Степень инвалидизации пациентов в возрасте до 18 лет в соответствии МКБ-10, (сегмент Ростовской области), %

Нозологические формы по МКБ-10	Годы		
	2015г.	2016г.	2017г.
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекшие иммунный механизм	6,6	10,0	10,1
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ	70,2	69,4	68,2
Врожденные аномалии (пороки крови), деформации и хромосомные нарушения	7,3	5,6	5,3
Болезни системы кровообращения	2,0	2,8	3,2
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани	13,9	12,2	13,2

Около 70,0% пациентов с установленной группой инвалидности, имеют заболевания эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ. Каждый второй пациент в возрасте до 18 лет с заболеванием костно-мышечной системы и соединительной ткани также имеет инвалидность.

Наличие статуса инвалидности обеспечит получение ЛП и СПЛП за счет средств федерального бюджета, и как следствие, более рациональное использование средств региональных бюджетов.

Полученные результаты позволили сформировать социально-демографический портрет пациента с орфанным заболеванием, влияющий на вариабельность потребления ЛП и СПЛП с учетом территориальных особенностей, рисунок 31.

Таким образом, анализ регионального сегмента Федерального регистра позволил установить распространеность ОЗ в ЮФО 8 случаев на 100,0 тыс. человек, провести группировку субъектов по данному показателю и выделить территорий с более высокими показателями распространённости. Установлено, что во всех субъектах преобладают пациенты 5 укрупненных групп ОЗ, наибольший сегмент состаляют больные с заболеваниями эндокринной системы, нарушениями обмена веществ, их доля от 18,2% до 71,2% регистра.



Рисунок 31 - Социально-демографический портрет пациента с орфанным заболеванием

Установлено, что большинство методов подтверждающей диагностики в субъектах ЮФО малодоступны и возникает необходимость разработки этапов маршрутизации для медицинских организаций и ОУЗ по обеспечению диагностических мероприятий и организации процесса лекарственного обеспечения больных ОЗ.

Кроме того, при разработке направлений маршрутизации пациентов необходимо основываться на действующих нормативно-правовых документах в субъектах ЮФО, регламентирующих организацию лекарственного обеспечения больных ОЗ, месте проживания пациентов, их возрастной структуре, наличие инвалидности, так как все это окажет влияние на потребление ЛП и СПЛП.

Лекарственное обеспечение пациентов с ОЗ в каждом субъекте осуществляется на основе региональных принципов, и такой подход требует изучения опыта организации данного процесса. Данная задача решалась на следующем этапе нашего исследования.

4.2 Контент-анализ нормативно-правовой базы субъектов ЮФО, регламентирующей порядок организации оказания медицинской помощи и лекарственного обеспечения граждан с орфанными заболеваниями

Для изучения нормативного регулирования организации ЛО больных ОЗ проведен контент-анализ нормативно-праовой документации в сфере здравоохранения субъектов ЮФО. Для анализа использованы документы ОУЗ субъектов ЮФО, касающиеся вопросов охраны здоровья граждан, Территориальные программы государственных гарантий бесплатного оказания медицинской помощи, документы, определяющие порядок обеспечения граждан необходимыми ЛП и СПЛП [176, 252]. Все отобранные документы были разделены на две гуппы:

- документы, регламентирующие организацию медицинской помощи пациентам с ОЗ и формирование Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности;
- документы, регламентирующие организацию ЛО и обеспечение ЛП и СПЛП пациентов с ОЗ, включенными в региональный сегмент Федерального регистра.

В результате проведенного анализа установлена региональная иерархия нормативного регулирования процесса ЛО, рисунок 32.

Как показали результаты исследования для организации медицинской помощи и ЛО больных ОЗ в каждом субъекте ЮФО на основании Федеральных законодательных актов разработаны региональные нормативные документы.

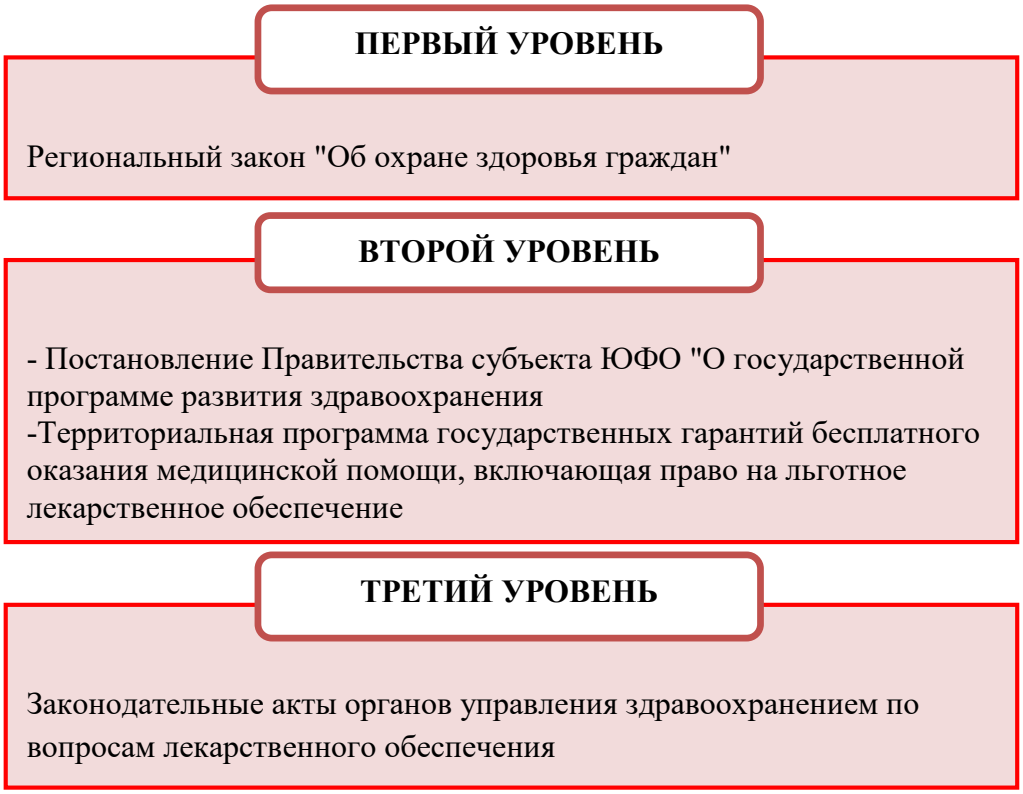


Рисунок 32 – Иерархия нормативно-правового регулирования лекарственного обеспечения больных с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

Согласно Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам РФ медицинской помощи, органами государственной власти субъектов ЮФО приняты законы и постановления Правительств об охране здоровья граждан.

Установлено, что организация обеспечения граждан ЛП и СПЛП для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, закреплена самостоятельным пунктом в региональном законадательстве, посвященном вопросам охраны здоровья жителей каждого субъекта ЮФО.

В данных законах изложены основные принципы охраны здоровья граждан, права и обязанности жителей в сфере охраны здоровья и полномочия органов исполнительной власти субъектов, указаны виды медицинской помощи, предоставляемые в субъектах, а также в обобщенной форме

изложены основы ЛО пациентов, имеющих право на государственную социальную помощь.

Обобщенные результаты проведенного анализа законодательных актов представлены в таблице 32 [252].

Таблица 32 – Результаты анализа нормативно-правового регулирования лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

Субъекты ЮФО	Региональный закон «Об охране здоровья жителей региона»	Постановление Правительства субъекта о государственной программе «Развитие здравоохранения» и Подпрограмма «Совершенствование системы лекарственного обеспечения, в том числе в амбулаторных условиях»	Территориальная программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи и обеспечения ЛП	Приказ органа управления здравоохранением Об организации ведения регионального сегмента Федерального регистра больных, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями	Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения больных, страдающих жизнеугрожающими и хроническим и прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниям и
Республика Адыгея	-	+	+	+	-
Республика Калмыкия	+	+	+	+	+
Астраханская область	-	+	+	+	-
Волгоградская область	+	+	+	+	-
Ростовская область	+	+	+	+	+
Краснодарский край	+	+	+	+	-
Республика Крым	+	+	+	+	+

В результате анализа установлено, что во всех субъектах ЮФО разработаны и утверждены территориальные программы по развитию здравоохранения и подпрограммы «Совершенствование системы лекарственного обеспечения», которые включают мероприятия,

направленные на улучшение оказания лекарственной помощи гражданам, имеющим право на государственную социальную помощь, в том числе: обеспечение ЛП для лечения больных редкими (орфанными) заболеваниями.

В действующих ТПГГ представлены целевые критерии доступности медицинской помощи, в соответствии с которыми сформирован перечень заболеваний и перечень видов медицинской помощи, оказываемой гражданам за счет бюджетных ассигнований в субъектах ЮФО; указаны порядок и условия предоставления медицинской помощи, утвержден порядок предоставления ЛП бесплатно или 50-процентной скидкой группам населения и пациентам с определенными категориями заболеваний.

В субъектах ЮФО пациенты, с установленным диагнозом ОЗ из «Перечня» включены в региональный сегмент Федерального регистра. Ответственность за ведение регистра возложена на орган исполнительной власти субъектов РФ. Организация ведения регионального регистра пациентов с ОЗ закреплена приказом ОУЗ в каждом субъекте [252].

Регистр формируется на основании сведений представляемых в уполномоченный орган исполнительной власти субъекта РФ медицинскими организациями, в которых данные лица находятся на диспансерном наблюдении.

Действующие нормативные документы устанавливают общие правовые основы организации системы здравоохранения в обеспечении доступной и качественной медицинской помощи и ЛО, но вместе с тем, эти документы носят разрозненный характер.

Наличие закрепленных нормативно-правовых положений программного характера об обеспечении медицинской помощью и ЛП, СПЛП граждан, страдающих редкими заболеваниями в субъектах ЮФО представлены в таблице 33.

Таблица 33 – Закрепленные положения нормативно-правового регулирования лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

Субъекты ЮФО	Закрепление положения об обеспечении ЛП пациентов с ОЗ	Подпрограмма/раздел в региональной программе «Развитие здравоохранения»
Республика Адыгея	-	Подпрограмма № 8 «Лекарственное обеспечение в амбулаторных условиях»
Республика Калмыкия	отдельные положения	Подпрограмма № 8 «Лекарственное обеспечение в амбулаторных условиях»
Краснодарский край	-	Подпрограмма № 8 «Лекарственное обеспечение в амбулаторных условиях»
Ростовская область	отдельные положения	Подпрограмма № 10.3 «Лекарственное обеспечение в амбулаторных условиях»
Республика Крым	отдельные положения	Приложение № 4 к Подпрограмме "Программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи"
Астраханская область	отдельные положения	Подпрограмма «Лекарственное обеспечение в амбулаторных условиях»
Волгоградская область	отдельные положения	Подпрограмма «Лекарственное обеспечение в амбулаторных условиях»

Установлено, что ЛО пациентов с ОЗ закреплено отдельными положениями в ТПГГ.

Проведенный анализ нормативной документации позволил выделить нормативно-правовые основы в области ЛО данной категории пациентов, рисунок 33.



Рисунок 33– Законодательное регулирование лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Содержательный анализ действующих нормативных документов позволил установить, что законодательные акты исполнительной власти субъектов ЮФО закрепляют общие организационные положения по ЛО жителей. Анализ содержания региональных программ госгарантий показал, что в них приведены: перечень заболеваний, в том числе редких (орфанных), при которых оказывается государственная поддержка; перечислены учреждения, оказывающие высокотехнологичную медицинскую помощь и предоставлены сведения о программах неонатального скрининга на выявление наследственных орфанных заболеваний (фенилкетонурия, галактоземия).

В нормативных документах всех субъектов ЮФО закреплены общие полномочия органов государственной власти субъектов по обеспечению ЛП граждан, страдающих орфанными заболеваниями. Заявлено, что ОУЗ самостоятельно разрабатывает нормативные документы, позволяющие обеспечить возможность получения лекарственной помощи больным с ОЗ. Это является основанием для вариабельности и региональных подходов в решении вопросов ЛО больных ОЗ.

Так, для координации назначения и использования необходимых ЛП, в Астраханской области создана комиссия по вопросам обеспечения необходимыми ЛП, медицинскими изделиями и СПЛП отдельных категорий граждан при оказании им медицинской помощи в амбулаторных условиях.

В Ростовской области разработан «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения больных, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан».

В Волгоградской области порядок организации ЛО больных ОЗ описаны в регламенте и приказах, а в Республике Адыгея, Краснодарском крае такой нормативный акт отсутствует.

Установлено, что вопросы организации ЛО пациентов с ОЗ носят общий характер, и ограничиваются перечислением общих функций каждого участника процесса. Обобщив информацию, изложенную в нормативных документах субъектов ЮФО, определены участники ЛО больных, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, рисунок 34.



Рисунок 34 – Участники лекарственного обеспечения больных с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

Содержательный анализ 3 Федеральных законов, 11 Постановлений правительства РФ, 5 региональных законов об охране здоровья граждан, 6 постановлений правительств субъектов ЮФО, 7 ТПГГ и 7 региональных документов по вопросам ЛО больных ОЗ позволил обобщить и конкретизировать выполняемые ими функции, таблица 34.

Таблица 34 – Участники лекарственного обеспечение больных орфанными заболеваниями и выполняемые ими функции

Участник процесса	Выполняемые функции
Орган управления здравоохранением субъекта ЮФО	• ведение регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих ОЗ, • определение сводной потребности в ЛП и СПЛП для лиц, страдающих ОЗ и включенными в регистр, При наделении полномочий: - формирование аукционной документации для размещение заказа на ЛП и СПЛП; - заключение контрактов на поставку ЛП и СПЛП; - осуществление оплаты, поставленных ЛП и СПЛП; - организация обеспечения ЛП и СПЛП больных с ОЗ; • организация проверки качества ЛП и СПЛП, закупленных по контракту, • осуществение контроля целесообразности и эффективности назначения ЛП; • осуществление контроля выписки рецептов больным ОЗ; • координация работы всех участников организации ЛО больных с ОЗ.
Фармацевтическая организация – поставщик, заключившая государственный контракт с ОУЗ субъект на поставку лекарственных препаратов	• заключение государственного контракта с ОУЗ на поставку ЛП и СПЛП для больных ОЗ; • обеспечение своевременной поставки ЛП и СПЛП, предназначенных для обеспечения больных ОЗ, на аптечный склад.
Уполномоченная организация – фармацевтическая организация, оказывающая на основании государственного контракта услуги по лекарственному обеспечению больных орфанными заболеваниями	• организация приема от поставщиков, хранение, учет ЛП и СПЛП для больных ОЗ; • заключние договоров с аптечными организациями на оказание услуг по отпуску ЛП и СПЛП больным с ОЗ; • осуществление транспортировки ЛП и СПЛП в аптечные организации; • осуществление расчетов с аптечными организациями за отпуск ЛП и СПЛП.
Главные внештатные специалисты органов управления здравоохранением по профилю орфанных заболеваний	• осуществление осмотра больных ОЗ; • осуществление корректировки лекарственной терапии с учетом стандартов оказания медицинской помощи, формы и стадии заболевания.

Продолжение таблицы 34

Медицинские организации	• назначение лиц, ответственных за организацию ЛО больных с ОЗ; • осуществление осмотра больных с ОЗ; • формирование реестров врачей, имеющих право на выписку рецептов на ЛП и СПЛП; • выписывание льготных рецептов на ЛП и СПЛП для больных с ОЗ; • формирование заявки на закупку ЛП и СПЛП для обеспечения больных с ОЗ.
Аптечные организации	• осуществление приема, хранения, отпуска ЛП и СПЛП больным ОЗ; • осуществление учета, отпущенных ЛП и СПЛП.
Пациенты с орфанными заболеваниями, включенные в региональный сегмент Федерального регистра	• посещение врача по профилю орфанного заболевания для определения ЛО; • неукоснительное исполнение предписаний врача; • хранение ЛП и СПЛП в домашних условиях.

Установлено, что за органами исполнительной власти субъектов ЮФО закреплены полномочия общего характера по обеспечению граждан, зарегистрированных в установленном порядке, ЛП и СПЛП для лечения заболеваний, включенных в «Перечень». Основные действующие нормативные документы регламентируют персонифицированной учет больных ОЗ, определяют участников и устанавливают общие правовые основы организации медицинской помощи данной категории льготополучателей и их ЛО, касаются организационных вопросов закупки и поставок ЛП и СПЛП, а также определяют ответственных лиц по формированию реестров врачей по профилю ОЗ и координации лекарственной терапии.

Вместе с тем, детальное изучение содержания нормативных актов субъектов ЮФО показало, что в действующих законодательных актах, связанных с вопросами взаимодействия участников ЛО больных ОЗ, имеющиеся положения не детализированы по видам деятельности и организациям, это позволило нам определить направления разработки организационно-методических материалов с целью конкретизации и

расширения, выполняемых функций участниками процесса ЛО больных ОЗ, рисунок 35.

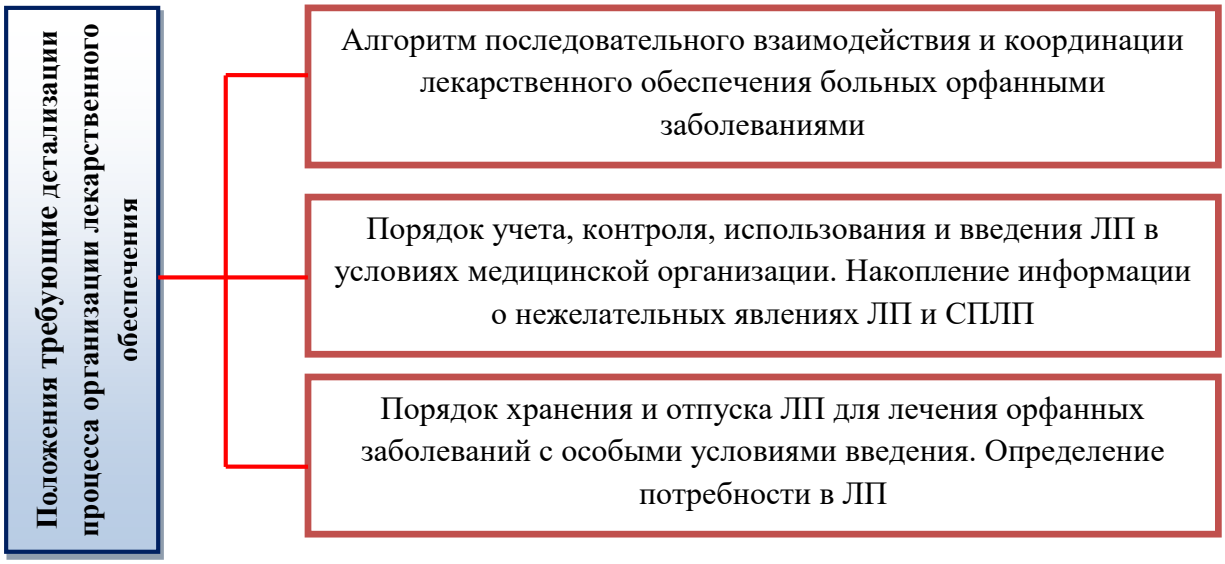


Рисунок 35 – Направления разработки организационно-методических материалов для координации лекарственного обеспечения больных с орфанными заболеваниями

На этапе содержательного анализа путем логического отбора был составлен перечень дополнительных положений, необходимых для отражения в нормативных документах, таблица 35.

Таблица 35 – Положения, необходимые для включения в нормативные документы по организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

№	Содержание положений по детализации процесса организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями
1	Перечень ЛП, специализированных продуктов лечебного питания для лечения пациентов, страдающих орфанными заболеваниями
2	Алгоритм последовательного взаимодействия и координации всех участников при оказании медицинской помощи и лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями
3	Реестр медицинских организаций, оказывающих первичную медико-санитарную помощь (ПМСП) больным орфанными заболеваниями
4	Реестр аптечных организаций, осуществляющих отпуск ЛП и СПЛП больным орфанными заболеваниями

Продолжение таблицы 35

5	Порядок хранения и отпуска ЛП и СПЛП для лечения орфанных заболеваний, имеющих особые условия хранения
6	Порядок организации введения ЛП в условиях медицинской организации
7	Порядок (маршрутизация) пациентов при установлении орфанного заболевания
8	Порядок учета и контроля за использованием препаратов для лечения орфанных заболеваний в медицинских организациях
9	Порядок оказания лекарственной помощи пациентам, страдающим орфанными заболеваниями, за счет средств ОМС, по введению ЛП в медицинской организации.
10	Порядок назначения, изменения схемы лечения или отмены ЛП, СПЛП для лечения орфанных заболеваний
11	Положения по учету, отпущенных ЛП, СПЛП больным с орфанными заболеваниями
12	Порядок сбора информации о выявленных отрицательных побочных реакциях при применении ЛП, СПЛП
13	Методические рекомендации по определению качества оказания лекарственной помощи больным с орфанными заболеваниями

Для экспертной оценки выделенных положений были привлечены ведущие специалисты ОУЗ Ростовской области (6 специалистов), как субъекта, в котором действует порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения больных ОЗ, и Краснодарского края (5 специалистов), в котором данный документ разрабатывался. Все участвующие в социологическом исследовании специалисты связаны с вопросами организации ЛО больных ОЗ.

В предварительно разработанной анкете по каждому положению экспертами указывалась балльная оценка: 3 балла – необходимо включение положения в нормативный документ, 1 балл – включение не требуется. (Приложение Б). Полученные балльные оценки позволили рассчитать среднее значение по каждому положению, путем деления суммы оценок по каждому объекту на количество эксперов, таблица 36.

Для получения групповой экспертной оценки по каждому положению использовали индивидуальные оценки с учетом компетентности экспертов. Вес компетентности оценки был равен коэффициенту компетентности эксперта, ее поставившего. Компетентность экспертов, принимавших участие в анализе, оценивали по степени согласованности их оценок с групповой

оценкой положений. Оценку коэффициента компетентности эксперта производили по методике, описанной в главе 2,(формула 2).

Таблица 36 – Результаты экспертной оценки анализируемых положений, баллы

№ положения	Эксперты, X_i											Сумма оценок	Средняя оценка Mi
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11		
1	1	3	3	3	3	3	3	1	3	3	3	29	2,6
2	3	3	3	1	3	3	3	3	1	3	1	27	2,4
3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	1	3	31	2,8
4	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	33	3,0
5	1	3	3	3	1	3	3	3	3	3	3	29	2,6
6	3	3	1	3	3	3	3	1	3	3	3	29	2,6
7	3	3	1	1	3	3	3	1	3	3	1	25	2,2
8	3	3	3	3	1	3	3	3	3	1	3	29	2,6
9	3	3	3	1	3	3	3	3	3	3	1	29	2,6
10	3	3	3	1	3	1	3	3	1	1	1	23	2,1
11	1	3	3	3	1	3	1	3	3	3	3	27	2,5
12	3	3	1	3	3	3	3	3	3	3	3	31	2,8
13	3	3	3	1	3	1	3	3	1	3	3	27	2,5

Расчет взвешенной оценки выделенных положений проводили в два этапа: 1 этап - расчет коэффициента компетентности экспертов $К_i$; 2 этап - расчет взвешенных оценок анализируемых положений нормативных документов, формула 3; 3 этап – определение согласованности экспертов по показателю конкордации, формула 5.

Расчет $К_i$ на примере 1 эксперта:

$X_I \times M_i = 1 \times 2,6 = 2,6$ Mi × Si= 2,6×29=75,4, результаты по другим экспертам представлены в таблице 37.

Таблица 37 – Исходные данные для расчета коэффициента компетентности экспертов

№ положения	Эксперты, Xi ×Mi											$M_i \times S_i$
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
1	2,6	7,8	7,8	7,8	7,8	7,8	7,8	2,6	7,8	7,8	7,8	75,4
2	7,2	7,2	7,2	2,4	7,2	7,2	7,2	7,2	2,4	7,2	2,4	64,8

Продолжение таблицы 37

3	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	86,8
4	9,0	9,0	,09	9,0	9,0	9,0	9,0	9,0	9,0	9,0	9,0	99
5	2,6	7,8	7,8	7,8	2,6	7,8	7,8	7,8	7,8	7,8	7,8	75,4
6	7,8	7,8	2,6	7,8	7,8	7,8	7,8	2,6	7,8	7,8	7,8	75,4
7	6,6	6,6	2,2	2,2	6,6	6,6	6,6	2,2	6,6	6,6	2,2	55
8	7,8	7,8	7,8	7,8	2,6	7,8	7,8	7,8	7,8	7,8	7,8	75,4
9	7,8	7,8	7,8	2,6	7,8	7,8	7,8	7,8	7,8	7,8	2,6	75,4
10	6,3	6,3	6,3	2,1	6,3	2,1	6,3	6,3	2,1	2,1	2,1	48,3
11	2,5	7,5	7,5	7,5	2,5	7,5	2,5	7,5	7,5	7,5	7,5	67,5
12	8,4	8,4	2,8	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	8,4	86,8
13	7,5	7,5	7,5	2,5	7,5	2,5	7,5	7,5	2,2	7,5	7,5	67,5
∑	84,5	99,9	84,7	76,3	86,7	90,7	94,9	85,1	85,9	95,7	81,3	953

Пример расчета:

K_i = (1×2,6+3×2,4+3×2,8+3×3,0+1×2,6+3×2,6+3×2,2+3×2,6+3×2,6+3×2,1+1×2,5+3×2,8+3×2,5) ÷(2,6×29+2,4×27+2,8×31+3,0×33+2,6×29+2,6×29+2,2×25+2,6×29+2,6×29+2,1×23+2,5×27+2,8×31+2,5×27) = 0,0887

Рассчитанные коэффициенты компетентности экспертов, представлены в таблице 38.

Таблица 38 – Коэффициенты компетентности экспертов

Эксперт	1	2	3	4	5	6
Компетентность	0,0887	0,1048	0,0889	0,0801	0,0908	0,0952
Эксперт	7	8	9	10	11	
Компетентность	0,0996	0,0893	0,0901	0,1004	0,0851	

Пример расчета взвешенной оценки положения № 1:

O_i = 0.0887×1+0,1048×3+0,1048×3+0,0801×3+0,0908×3+0,0952×3+0,0996×3+ 0,0893×1+0,0901×3+0,1004×3+0,0851×3 =2,7307

Аналогичным путем были рассчитаны взвешенные балльные оценки по другим положениям, результаты представлены в таблице 39.

Таблица 39 – Средневзвешенные оценки дополнительных положений по организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями с учетом компетентности экспертов

Положения	Эксперты											Средневзвешенная оценка положения
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
1	0,0887	0,3144	0,3144	0,2403	0,2724	0,2856	0,2988	0,0893	0,2703	0,3012	0,2553	2,7307
2	0,2661	0,3144	0,3144	0,0801	0,2724	0,2856	0,2988	0,2679	0,0901	0,3012	0,0851	2,5761
3	0,2661	0,3144	0,3144	0,2403	0,2724	0,2856	0,2988	0,2679	0,2703	0,1004	0,2553	2,8859
4	0,2661	0,3144	0,3144	0,2403	0,2724	0,2856	0,2988	0,2679	0,2703	0,3012	0,2553	2,9133
5	0,0887	0,3144	0,3144	0,2403	0,0908	0,2856	0,2988	0,2679	0,2703	0,3012	0,2553	2,7277
6	0,2661	0,3144	0,1048	0,02403	0,2724	0,2856	0,2988	0,0893	0,2703	0,3012	0,2553	2,6985
7	0,2661	0,3144	0,1048	0,0801	0,2724	0,2851	0,2988	0,0893	0,2703	0,3012	0,0851	2,3676
8	0,2661	0,3144	0,3144	0,2403	0,0908	0,2851	0,2988	0,2679	0,2703	0,1004	0,2553	2,7038
9	0,2661	0,3144	0,3144	0,0801	0,2724	0,2851	0,2988	0,2678	0,2703	0,3012	0,0851	2,7557
10	0,2661	0,3144	0,3144	0,0801	0,2724	0,0952	0,2988	0,2678	0,0901	0,1004	0,0851	2,1848
11	0,0887	0,3144	0,3144	0,2403	0,0908	0,2851	0,0996	0,2678	0,2703	0,3012	0,2553	2,5379
12	0,26,61	0,3144	0,1048	0,2401	0,2724	0,2851	0,2988	0,2678	0,2703	0,3012	0,2553	2,8763
13	0,2661	0,3144	0,3144	0,0801	0,2724	0,0952	0,2988	0,2678	0,0901	0,3012	0,2553	2,5558

Качество проведенной экспертизы оценено нами с помощью коэффициента конкордации W по формуле 5 [238], значение коэффициента (0,861) свидетельствует о высокой согласованности мнений экспертов в отношении анализируемых положений.

На заключительном этапе, после проведения ранжирования балльных оценок, рассматриваемые положения были сгруппированы по направлениям действий и включению в нормативные документы, таблица 40.

Таблица 40 – Дополнительные положения по организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями для включения в нормативные документы

Положения для включения в нормативный документ	Средне взвешенная оценка
Сформировать	
Реестр аптечных организаций, осуществляющих отпуск ЛП и СПЛП больным ОЗ	2,9133
Реестр медицинских организаций, оказывающих ПМСП больным ОЗ	2,8859
Перечень ЛП и СПЛП для лечения пациентов ОЗ	2,7307
Разработать	
Порядок сбора информации о выявленных отрицательных побочных реакциях при применении ЛП и СПЛП	2,8763
Порядок оказания лекарственной помощи пациентам, страдающим ОЗ, за счет средств ОМС	2,7557
Порядок хранения и отпуска ЛП и СПЛП для лечения ОЗ, имеющих особые условия хранения	2,7277
Порядок учета и контроля за использованием ЛП для лечения ОЗ в медицинских организациях	2,7038
Порядок организации введения ЛП в условиях медицинской организации	2,6985
Алгоритм последовательного взаимодействия и координации всех участников при оказании медицинской помощи и лекарственного обеспечения больным ОЗ	2,5761
Методические рекомендации по определению качества оказания лекарственной помощи больным ОЗ	2,5558
Положения по персонифицированному учету, отпущенных ЛП и СПЛП больным ОЗ	2,5379
Порядок (маршрутизация) пациентов при установлении ОЗ	2,3676
Порядок назначения, изменения схемы лечения или отмены ЛП и СПЛП для лечения ОЗ	2,1848

В результате проведенного анализа аргументированы дополнительные положения, которые с позиции экспертов должны найти отражения в нормативных документах по организации ЛО больных ОЗ. Ранжированные положения были использованы при дополнении нормативного документа о взаимодействии участников ЛО больных ОЗ в Ростовской области и внедрены в деятельность ОУЗ субъектов ЮФО.

Таким образом, контент-анализ нормативно-правовой базы субъектов ЮФО позволил выделить региональные подходы в вопросах организации ЛО больных ОЗ, сформировать основы региональной политики в области ЛО больных ОЗ и установить иерархию нормативно-правового регулирования ЛО в субъектах ЮФО. В результате содержательного анализа определены участники процесса ЛО и выявлены региональные особенности в организации ЛО больных ОЗ, закрепленные в локальных актах. С привлечением экспертов были определены дополнительные положения для включения в Порядок взаимодействия участников ЛО больных ОЗ, обеспечивающие совершенствование процесса оказания лекарственной помощи.

Учитывая региональные особенности в организации ЛО больных ОЗ, на следующем этапе возникла необходимость в проведении исследования и выделения субъектов ЮФО с высоким уровнем эффективности здравоохранения с целью дальнейшего использования их опыта для совершенствования ЛО пациентов с ОЗ.

4.3 Выбор субъектов ЮФО для изучения опыта организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

Изучение опыта организации ЛО больных ОЗ целесообразно проводить на примере субъектов с наиболее высокими показателями эффективности оказания медицинской помощи и ее составляющей лекарственной терапии. Эффективность системы здравоохранения измеряется совокупностью статистических показателей, каждые из которых характеризует какую-либо

сторону деятельности. В связи с этим, понятие эффективности в здравоохранении рассматривалось нами как соотношение результатов медицинской деятельности и затраченных на это ресурсов. Медицинская эффективность системы здравоохранения характеризуется степенью достижения ожидаемых результатов в профилактике, диагностике, лечении, реабилитации больных, выраженные статистическими показателями. При этом, в отношении организации медицинской помощи и ЛО больных ОЗ, важным является и социальная эффективность, которая рассматривалась нами, как доступность для данной категории пациентов медицинской помощи и ЛО [76,78]. Эффективность системы здравоохранения измеряется еще и тем, насколько справедливо распределено финансирование между разными уровнями системы, динамикой государственных расходов на здравоохранение, а также доступностью лекарственной помощи [9, 79, 265].

Выбор субъектов ЮФО для изучения организации ЛО больных ОЗ проведен нами с использованием методологии агентства Bloomberg по оценке эффективности здравоохранения [43, 187] и модифицированной отечественными учеными, в которой наивысший балл получают регионы с лучшими показателями при небольших расходах на здравоохранение.

Куделиной О.В., Ереминой С.Л. предложено использовать уменьшенное количество показателей, представленных в Единой межведомственной информационно-статистической системе, с применением метода Minmax. Сущность данного метода заключается в определении индекса регионального здравоохранения на основании анализа равноправных выбранных показателей. Для каждого компонента используются официально опубликованные статистические показатели, для стандартизации выбранные показатели методом Minmax переводятся в баллы от 1 до 10 [42, 79]. Полученные результаты позволяют установить минимальные и максимальные значения, верхние и нижние границы оцениваемого показателя.

Выбор показателей для оценки осуществляется самостоятельно, на основании логического отбора статистических показателей и поставленной

цели исследования. Используя этот подход, методика Minmax была адаптирована нами для оценки здравоохранения субъектов ЮФО на основании отобранных показателей, представленных в официальной статистической информации и выбора субъектов для изучения опыта организации ЛО больных ОЗ [183].

На основании рекомендаций Куделиной О.В., были использованы 4 группы компоненов с набором показателей:

- показатели, характеризующие наличие медицинских ресурсов;
- показатели, характеризующие использование медицинских ресурсов;
- показатели, характеризующие доступность медицинских ресурсов;
- показатели, характеризующие медицинскую эффективность.

Количество показателей в каждой группе может варьировать в зависимости от поставленной цели. В связи с этим, в рамках данного исследования, выбор показателей для оценки здравоохранения субъектов осуществлялся экспертами, сотрудниками ОУЗ, путем логического отбора факторов, оказывающих прямое и опосредованное влияние на эффективность здравоохранения, с точки зрения организации ЛО больных ОЗ.

В предварительно составленной анкете эксперты в каждой группе компоненов указывали ранг фактора от 1 до 5, наиболее предпочтительному объекту присваивали первый ранг, а наименее предпочтительному — пятый (Приложение В). Для оценки согласованности действий экспертов использовали коэффициент конкордации (согласия) по формуле 5 [21]. Оценки предложенных эксператами факторов и рассчитанные ранги по каждому показателю представлены в таблице 41. Для оценки регионального здравоохранения нами использованы показатели, получившие первый и вторые ранги, т.е. имеющие наиболее высокую оценку.

Таблица 41 – Результаты ранжирования выделенных факторов

(Результирующие ранги объектов ранжирования по данным опросов)

Ресурсы, оказывающие влияние на здравоохранение	Эксперты					Сумма баллов	Коэф. весомости фактора	Результирующий ранг с учетом коэф. весомости	Окончательный ранг фактора
	1	**2**	**3**	**4**	**5**				
Показатели наличия медицинских ресурсов									
Число больничных коек на 10 000 человек населения	1	2	1	2	2	8	0,17	1,36	**2**
Численность врачей всех специальностей на 10 000 человек населения, человек	2	1	1	1	1	7	0,15	1,05	**1**
Численность врачей всех специальностей, человек	3	4	2	3	3	15	0,31	4,65	**3**
Численность населения на одну больничную койку	4	3	3	4	4	18	0,38	6,84	**4**
Итого						48			
W - коэфф. конкордации 0,68									
Показатели использования медицинских ресурсов									
Коэффициенты демографической нагрузки	1	1	2	2	1	7	0,15	1,05	**2**
Расходы консолидированных бюджетов субъектов РФ в 2012-2015 гг.	2	1	1	1	1	6	0,14	0,84	**1**
Среднегодовая численность населения	3	2	3	4	2	14	0,32	4,48	**3**
Коэффициенты естественного прироста населения на 1000 человек населения	4	3	4	3	3	17	0,39	6,63	**4**
Итого						**44**			
W - коэфф. конкордации 0,68									
Показатели доступности медицинских ресурсов									
Нагрузка на работников сферы здравоохранения: Численность населения на 1 врача	1	1	2	1	1	6	0,07	0,42	**1**
Среднедушевые денежные доходы населения	2	2	1	2	1	8	0,1	0,8	**2**
Посещение в смену амбулаторно-поликлинических учреждений на 10,0 тыс. человек населения	1	2	1	2	2	8	0,1	0,8	**2**

Продолжение таблицы 41

Мощность амбулаторно-поликлинических организаций Всего, тыс. посещений в смену	5	3	3	3	5	19	0,23	4,37	**3**
Структура денежных доходов населения	4	4	5	4	3	20	0,24	4,8	**4**
Величина прожиточного минимума, установленная в субъектах РФ	3	5	4	5	4	21	0,26	5,46	**5**
Итого						82			
W - коэфф. конкордации 0,56									
Показатели медицинской эффективности									
Ожидаемая продолжительность жизни при рождении	1	2	1	1	2	7	0,23	1,61	**1**
Заболеваемость на 1000 человек населения (с диагнозом, установленным впервые в жизни)	2	1	2	3	1	9	0,3	2,7	**2**
Численность персонала, занятого научными исследованиями и разработками	3	3	3	2	3	14	047	6,58	**3**
Итого						31			
W - коэфф. конкордации 0,52									

Таким образом, в результате проведенного опроса, при согласованности мнений экспертов от 0,52 до 0,68, были выделены 9 показателей, объединенные в четыре группы, рисунок 36.

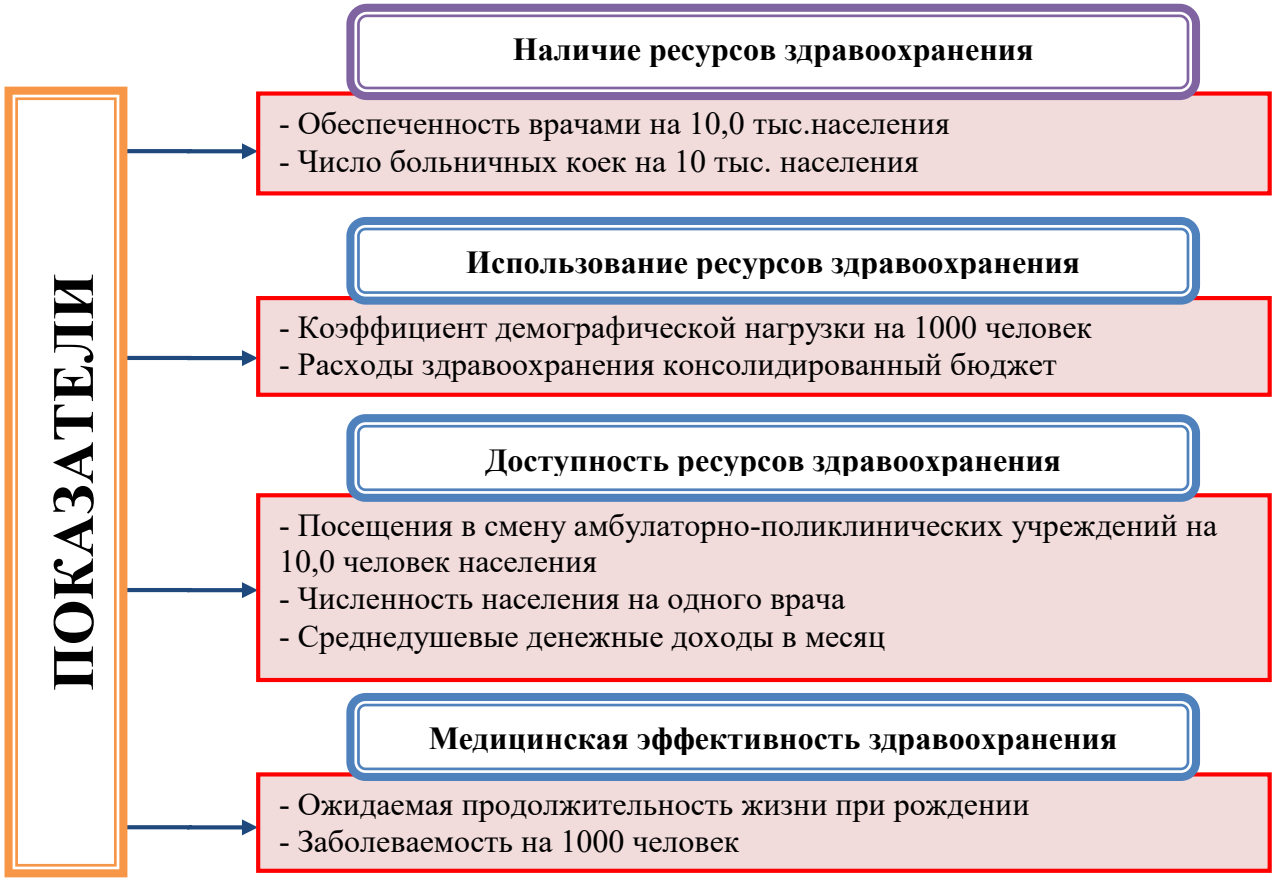


Рисунок 36 – Показатели, используемые для оценки эффективности регионального здравоохранения

Анализ имеющихся ресурсов здравоохранения субъектов ЮФО, представленый в таблице 42, показал, что обеспеченность медицинским персоналом в субъектах ЮФО различна и имеет тенденцию снижения, что может сказаться и на качестве ЛО. Обеспеченность больничными койками в анализируемом периоде снизилось во всех субъектах ЮФО. Так, если обеспеченность больничными койками в 2012 г. находилась в пределах 82,9 – 104,0 на 10 тыс. населения, то в 2015 г. данный показатель составил 73,9 – 94,0 на 10 тыс. населения.

Таблица 42 – Показатели наличия медицинских ресурсов в ЮФО в 2012 – 2015гг. (ед. на 10,0 тыс. насел.)

Субъекты ЮФО	Обеспеченность врачами на 10,0 тыс. населения				Число больничных коек на 10,0 тыс. населения			
	2012	2013	2014	2015	2012	2013	2014	2015
Республика Адыгея	38,8	38,7	38,6	37,9	86,9	75,0	73,0	75,1
	Темп снижения 2,3%				Темп снижения 13,6%			

Продолжение таблицы 42

Республика Калмыкия	51,9	53,5	54,1	53,3	92,3	93,3	87,3	86,2
	Темп прироста 2,7%				Темп снижения 6,6%			
Астраханская область	65,7	65,6	64,4	60,8	103,0	98,7	95,9	94,0
	Темп снижения 7,5%				Темп снижения 8,7%			
Волгоградская область	47,2	48,2	48,2	43,9	104,0	96,2	88,5	89,5
	Темп снижения 7,0%				Темп снижения 13,9%			
Ростовская область	40,3	38,6	38,4	37,7	89,8	89,2	80,6	81,4
	Темп снижения 6,5%				Темп снижения 9,4%			
Краснодарский край	40,9	41,2	40,3	40,0	82,9	81,7	75,6	73,9
	Темп снижения 2,2%				Темп снижения 10,9%			

Наиболее высокие темпы снижения отмечены в Волгоградской области 13,9% и Республике Адыгея – 13,6%. Снижение коечного фонда связано с уменьшением количества медицинских организаций, что способствовало незначительному снижению показателя обеспеченности врачами в Республике Адыгея.

Анализ показателей использования ресурсов здравоохранения представлен в натуральном и стоимостном выражении в таблице 43.

Таблица 43 - Показатели использования медицинских ресурсов в ЮФО за период 2012 – 2015гг.

Коэффициент демографической нагрузки на 1000чел				Расходы консолидированного бюджета				
				на здравоохранение, млн. руб.				на 1000 чел. млн.руб.
2012	2013	2014	2015	2012	2013	2014	2015	
Республика Адыгея								
724	740	755	779	3004,3	2771,3	3101,8	3088,5	6840,97
Темп прироста 7,6%				Темп прироста 2,8%				
Республика Калмыкия								
631	660	691	725	2235,2	1814,6	1801,2	2081,7	7465,17
Темп прироста 14,9				Темп снижения 6,9%				
Астраханская область								
671	696	721	756	6498,4	7296,1	7087,2	6687,2	6572,22
Темп прироста 12,7%				Темп прироста 2,9%				
Волгоградская область								
694	717	740	766	16413,6	12496,6	15337,2	16143,1	63,42,50
Темп прироста 10,4				Темп снижения 1,6%				
Ростовская область								
678	700	722	749	27766,9	23273,0	24704,9	25903,3	6106,0
Темп прироста 10,5%				Темп снижения 6,7%				
703	722	748	774	43172,7	41163,8	39198,9	41601,6	
Темп прироста 10,1%				Темп снижения 3,6%				

За анализируемый период во всех субъектах отмечался рост коэффициента демографической нагрузки на 1000 чел. от 7,6% в Республике Адыгея, до 12,7% в Астраханской области. Данные показатели указывают на рост численности нетрудоспособной части населения, что способствует снижению отчислений в фонд регионального бюджета. За анализируемые четыре года показатели расхода консолидированного бюджета на здравоохранение во всех субъектах имели тенденцию к снижению. Наименьший темп снижения отмечен в Волгоградской области (снижение на 1,6%), наибольшее снижение расходов отмечалось в Республике Калмыкия - 6,7%. При этом, снижение затрат на здравоохранение не сказалось на доступности медицинской помощи, как в территориальном, так и экономическом аспектах.

Доля собственных доходов субъекта в доходах консолидированного бюджета выросла в ЮФО - на 6,2 процентных пункта [2]. Это позволило увеличить расходы на оказание медицинской помощи и ЛО. Анализ показателей доступности ресурсов системы здравоохранения за период 2012 – 2015 гг., таблица 44.

Посещения в смену амбулаторно-поликлинических учреждений на 10,0 тыс. человек населения по ЮФО в среднем составили 240,7. За посление четыре года этот показатель практически остался стабильным, от 224,3 до 271,2.

Показатель численности населения на одного врача позволил оценить возможность получения квалифицированной медицинской помощи, как составляющей ЛО. Отмечается снижение показателя обеспеченности врачами в субъектах ЮФО, что способствовало росту показателя численности населения на одного врача на 5,2%. Нагрузка на одного врача в Астраханской области выросла на 8,2%, в Волгоградской и Ростовской областях - на 7,6% и 7,0% соответственно, в Республике Калмыкия отмечалось снижение этого показателя на 2,5%.

Таблица 44 - Показатели доступности медицинских ресурсов в ЮФО за период 2012 – 2015гг.

Субъекты ЮФО	Посещения в смену амбулаторно-поликлинических учреждений на 10,0 человек населения,				Численность населения на 1 врача, чел.				Среднедушевые денежные доходы в месяц, руб.			
	2012	2013	2014	2015	2012	2013	2014	2015	2012	2013	2014	2015
Республика Адыгея	245,5	244,4	244,7	243,7	257,5	258,3	259,2	264,2	17 071	18 512	22 054	22 639
	Среднее значение 244,5 Темп снижения 0,7%				Темп прироста 2,6%				Темп прироста 32,6%			
Республика Калмыкия	272,4	275,3	279,7	271,2	192,5	186,8	184,7	187,7	10 190	11 311	12 398	14 216
	Среднее значение 274,7 Темп снижения 0,4%				Темп снижения 2,5				Темп прироста 39,5%			
Астраханская обл.	279,5	276,9	272,1	271,1	152,1	152,0	155,4	164,5	17 789	19 777	22 169	24 065
	Среднее значение 274,9 Темп снижения 3,0%				Темп прироста 8,2%				Темп прироста 35,3%			
Волгоградская обл.	262,9	258,8	260,0	262,5	211,7	207,7	207,4	227,7	16 011	17 590	19 056	21 724
	Среднее значение 261,1 Темп снижения 0,2%				Темп прироста 7,6%				Темп прироста 35,7%			
Ростовская обл.	235,8	238,0	237,5	238,1	248,3	259,0	260,6	265,6	18 107	20 995	23 355	26 546
	Среднее значение 237,4 Темп роста 0,9%				Темп прироста 7,0%				Темп прироста 46,6%			
Краснодарский край	226,6	225,3	224,1	224,3	244,3	242,3	248,44	250,1	21 686	25 777	28 788	31 373
	Среднее значение 225,1 Темп снижения 1,0%				Темп прироста 2,4%				Темп прироста 44,7%			
ЮФО	241,6	240,7	240,0	240,3	227,9	229,1	231,9	239,8	18 864	21 842	24 328	27 004
	Среднее значение 240,7 Темп снижения 0,5%				Темп прироста 5,2%				Темп прироста 43,2%			

На следующем этапе нами проведена оценка медицинской эффективности оказания помощи населению субъектов ЮФО по показателям заболеваемости и продолжительность жизни при рождении. Следует отметить, что рост показателя заболеваемости не всегда является отрицательным моментом, так как это свидетельствует о развитии уровня диагностики, выявлению новых заболеваний, например, редких (орфанных). Анализ показателей в ЮФО медицинской эффективности представлены в таблице 45.

Таблица 45 – Оценка показателей медицинской эффективности системы здравоохранения в ЮФО в период 2012 – 2015гг.

Субъекты ЮФО	Ожидаемая продолжительность жизни при рождении, лет				Заболеваемость на 1000 чел			
	2012	2013	2014	2015	2012	2013	2014	2015
Республика Адыгея	71,68	71,8	72,01	72,22	688,7	654,8	647,6	659,4
	Рост продолжительности на 6 месяцев				Снижение на 29,3			
Республика Калмыкия	71,22	71,35	72,03	72,15	719,8	694,3	660,6	658,5
	Рост продолжительности на 11 месяцев				Снижение на 61,3			
Астраханская область	70,36	71,34	70,76	71,36	703,0	681,6	669,1	620,6
	Рост продолжительности на 12 месяцев				Снижение на 82,4			
Волгоградская область	70,99	71,42	71,62	71,98	699,8	720,1	671,0	644,3
	Рост продолжительности на 11 месяцев				Снижение на 55,5			
Ростовская область	71,02	71,39	71,3	71,9	819,0	817,0	820,4	801,2
	Рост продолжительности на 10 месяцев				Снижение на 17,8			
Краснодарский край	71,74	72,29	72,28	72,53	646,8	665,5	662,3	649,5
	Рост продолжительности на 9 месяцев				Рост на 2,7			
ЮФО	71,26	71,76	71,74	72,13	716,4	723,2	711,9	692,8
	Рост продолжительности на 10 месяцев				Снижение на 23,6			

Как видно из таблицы, средняя продолжительность жизни при рождении по ЮФО находилась в пределах 70 – 72 лет, при этом отмечено увеличение продолжительности жизни от 6 месяцев (Республика Адыгея) до 12 месяцев (Астраханская область), в среднем по ЮФО этот показатель составлял 10

месяцев. Также отмечалось снижение показателя заболеваемости - от 29,3 до 82,4 случая на 1000 человек, при среднем значении 23,6 [70].

Используя методику Minmax, анализируемые показатели были переведены в баллы, что позволило провести их анализ в динамике и выявить субъекты с наиболее высокими значениями показателей, таблица 46.

Таблица 46 – Динамика результатов оценки здравоохранения субъектов ЮФО по методу Minmax, баллы

Субъекты ЮФО	Оценка наличия ресурсов здравоохранения				Оценка использования ресурсов здравоохранения			
	2012	2013	2014	2015	2012	2013	2014	2015
Республика Адыгея	0,6	0	0	0,2	5,7	6,5	5,4	5,4
Республика Калмыкия	4,6	3,0	6,1	6,2	0	0	0	0
Астраханская область	10,0	10,0	10,0	10,0	3,0	3,0	3,2	3,6
Волгоградская область	6,6	6,2	5,2	0,5	5,8	5,0	6,0	5,9
Ростовская область	1,7	2,9	1,6	1,4	6,4	5,8	5,8	5,4
Краснодарский край	0	1,7	0,9	0	10	10	10	10
Субъекты ЮФО	Оценка доступности ресурсов здравоохранения				Оценка медицинской эффективности здравоохранения			
	2012	2013	2014	2015	2012	2013	2014	2015
Республика Адыгея	6,8	9,2	10	8,2	7,6	3,4	5,6	6,5
Республика Калмыкия	0	0	0	0	6,2	0,9	6,4	6,1
Астраханская область	3,9	4,5	2,7	4,3	0,	0	0	0
Волгоградская область	5,0	5,0	4,0	8,4	3,8	3,4	4,8	4,5
Ростовская область	10	10	9,4	10	10	10	10	10
Краснодарский край	5,9	8,7	9,0	8,1	5,8	9,9	7,8	7,9

Полученные результаты оценки деятельности системы здравоохранения позволили провести анализ динамики изменения коэффициентов, как по каждому анализируемому компоненту, так и результату в целом, а также выявить наилучшие показатели.

Представленные данные свидетельствуют, что оптимальное соотношение имеющихся ресурсов региона и их использование отмечалось в

Волгоградской, Ростовской областях и Краснодарском крае, результат по методу Minmax составил от 6,5 до 10,0 баллов. В Ростовской области и Краснодарском крае отмечались высокие показатели доступности ресурсов здравоохранения, в то время как самый низкий показатель в Республике Калмыкия.

Медицинская эффективность во всех субъектах ЮФО имела разновекторный характер. Отмечался значительный рост медицинской эффективности в 2015г. по сравнению с 2012г. в Волгоградской области, с 3,8 до 4,5 балла. При этом высокая доступность показателя в Астраханской области не обеспечила высокий медицинский эффект, т.е. улучшить результаты показателей здравоохранения в целом в данной субъекте не удалось. Вместе с тем, за анализируемый период данный показатель имел стабильность в Ростовской области и Краснодарском крае.

На заключительном этапе, полученные с использованием метода Minmax результаты по каждому субъекту ЮФО, суммировались, и обобщенная оценка использована для построения графической зависимости. Результаты обобщенного анализа представлены в таблице 47.

Таблица 47 – Обобщенная оценка регионального здравоохранения в 2012 – 2015гг. по методу Minmax

Субъекты ЮФО	Сумма баллов по методу Minmax				Ранг/позиция в рейтинге ЮФО
	2012	2013	2014	2015	
Ростовская область	28,1	28,7	26,8	26,8	1
Краснодарский край	21,7	30,3	27,7	26,0	2
Республика Адыгея	20,7	19,1	21,0	20,1	3
Волгоградская область	21,2	19,6	20,0	19,3	4
Астраханская область	16,9	17,5	15,9	17,9	5
Республика Калмыкия	10,8	3,9	12,5	12,3	6

Полученные результаты по оценке деятельности региональных систем здравоохранения позволили выявить особенности каждого субъекта ЮФО, провести анализ показателей в сравнительном аспекте. Наиболее высокие

результаты оценки деятельности системы здравоохранения характерны для Ростовской области, обобщенная оценка 26,8 балла. На втором месте с оценкой в 26,0 баллов – система здравоохранение Краснодарского края и республики Адыгея (третье место). Высокая балльная оценка и у здравоохранения Волгоградской области, 19,3 балла [70].

Графическая зависимость полученных результатов представлена на рисунке 37 и позволяет наглядно оценить результаты.

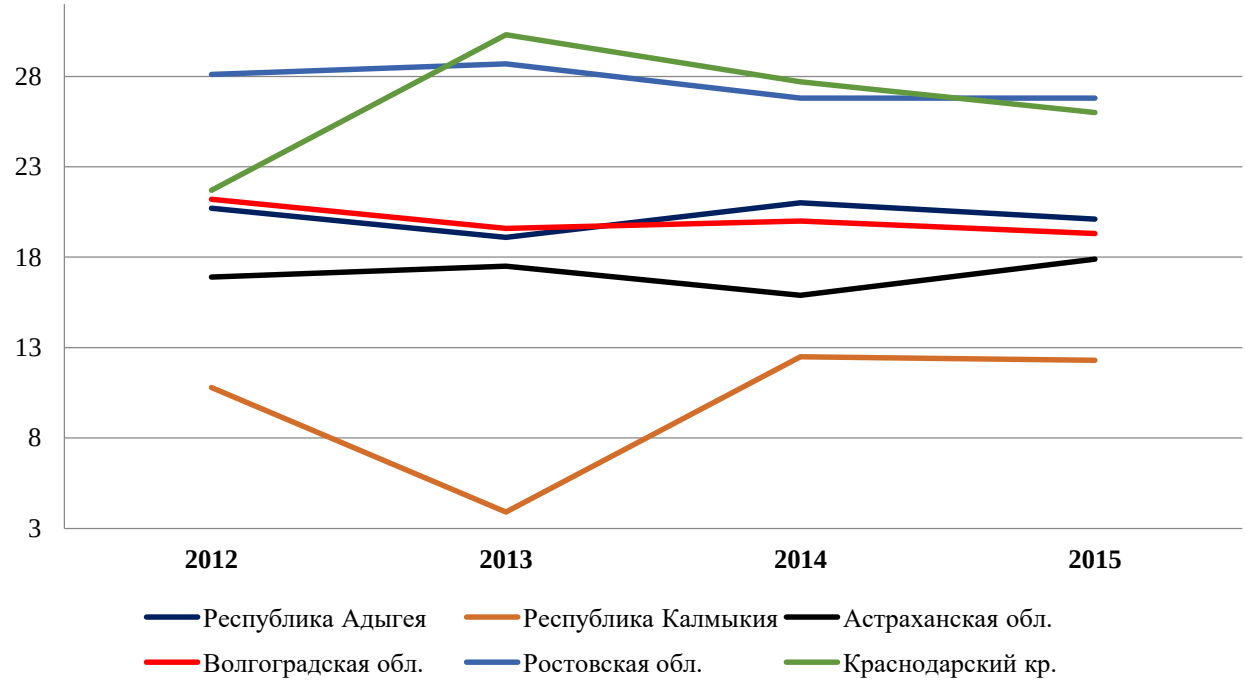


Рисунок 37 – Динамика результатов деятельность здравоохранения ЮФО в 2012 – 2015гг. методом Minmax

Таким образом, сложившейся уровень эффективности деятельности региональных систем здравоохранения показывает, что имеющиеся ресурсы не всегда ведут к высокой эффективности. В тоже время, в современных условиях более важным становится рациональное использование выделенных финансовых средств.

Оценка эффективности деятельности региональных систем здравоохранения по девяти показателям, проведенная методом Minmax, позволила определить субъекты ЮФО с более эффективным использованием имеющихся ресурсов. Это такие субъекты как Ростовская и Волгоградская,

Астраханская области, Республика Адыгея и Краснодарский край. Накопленный опыт этих регионов в организации ЛО больных был использован для изучения и формирования методических основ системы организации лекарственной помощи больным ОЗ. В связи с этим дальнейшее исследование было направлено на более глубокое изучение опыта в организации ЛО больных ОЗ в этих субъектах.

Выводы по главе

1. Выявлено, что распространенность ОЗ в ЮФО не превышает установленный критерий и составляет 8 случаев на 100,0 тыс. человек, проведена территориальная группировка субъектов по уровню распространенности ОЗ, с выделением 4 групп субъектов. Установлено, что большинство методов подтверждающей диагностики в субъектах ЮФО малодоступны и большая часть пациентов направляется в Федеральные центры для осуществления диагностических мероприятий. Доказана необходимость разработки основных этапов маршрутизации участников организации лекарственной помощи, в целях повышения эффективности ЛО больных с ОЗ.

2. Установлено, что региональный ЮФО сегмент Федерального регистра в период с 2015 по 2017 гг. увеличился на 321 человек (темп прироста составил 32,7%) и объединяет 5 укрупненных групп орфанных заболеваний в соответствии с МКБ-10. По итогам 2017 года основную группу (53,8%), представленную 16 нозологическими формами, составляют болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ. Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм, представлены 6 нозологическими формами и составляют около 26%. Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани в виде юношеского [ювенильного] артрита составляют немногим более 10,0%.

3. Установлено, что в регистре около 56% женщин, свыше 70% больных проживает в городской местности. Инвалидизация больных ОЗ с заболеваниями крови и кроветворных органов составляет от 60% до 75%, в группе болезней эндокринной системы от 50% до 88% и до 66% у пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы. Анализ возрастного состава регионального сегмента свидетельствует о преобладании в регистре больных ОЗ в возрасте до 18 лет (65,5%): в Республике Калмыкия до 70,0% (7

пациентов), в Республике Адыгея до 65,5% (19 человек), свыше 60,0% пациентов в сегменте Астраханской области (42 пациента), в Волгоградской (163 чел), Ростовский областях (180 чел.) и Краснодарском крае (317 пациентов). Каждый второй пациент в возрасте до 18 лет имеет инвалидность по заболеванию, уровень инвалидности в 2015г. составлял 51,0%, в 2017г. этот показатель достиг 58,2%. Сформирован социально-демографический портрет пациента ОЗ, влияющий на вариабельность потребления ЛП и СПЛП.

4. На основе содержательного анализа нормативно-правовой базы субъектов ЮФО в сфере здравоохранения и ЛО установлены региональные особенности и иерархия нормативного регулирования процесса ЛО больных ОЗ. Выявлено, что в действующих нормативных документах субъектов ЮФО закреплены общие организационные положения по ЛО, не детализированные по видам деятельности и организациям. С привлечением экспертной группы научно обоснованы и сформированы положения организации ЛО, не учтенные в действующих нормативных актах, для включения в порядок взаимодействия участников ЛО больных ОЗ, обеспечивающие совершенствование процесса оказания лекарственной помощи.

5. С помощью метода Minmax проведена оценка эффективности деятельности систем регионального здравоохранения ЮФО по девяти статистическим показателям и выделены субъекты ЮФО с наиболее высокими показателями эффективности оказания медицинской помощи и лекарственной терапии, нашедшими наиболее оптимальные пути решения организации ЛО отдельным категориям населения, в том числе и больным ОЗ. Опыт организации ЛО больных ОЗ в субъектах: Ростовская, Астраханской и Волгоградская области, Республике Адыгея и Краснодарском крае был использован для совершенствования системы организации лекарственной помощи больным ОЗ в ЮФО.

Глава 5. Исследование региональной доступности лекарственных препаратов и продуктов специализированного лечебного питания для пациентов с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

5.1 Анализ номенклатуры лекарственных препаратов и продуктов специализированного лечебного питания для пациентов с орфанными заболеваниями

Основу диагностики и лечения пациентов ОЗ составляют стандарты оказания медицинской помощи, а в некоторых случаях клинические рекомендации. Стандарты оказания медицинской помощи и инструкции по применению ЛП являются официально утвержденными нормативными документами, позволяющими определить номенклатуру ЛП и СПЛП.

Нами проведен контент-анализ стандартов оказания медицинской помощи больным ОЗ по состоянию на 01.01.2019г., информационной базой служили приказы Министерства здравоохранения, представленные на официальном сайте: https://www.rosminzdrav.ru (Приложение Г). В результате анализа выявлено 35 стандартов оказания медицинской помощи, в которых указаны МНН ЛП, действующие на патологический процесс или ослабление симптомов, и отсутствуют стандарты лечения по 6 нозологиям: пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) (болезнь Маркиафавы-Микели) D59.5, нарушения обмена аминокислот Е71.0 и Е71.1, гомоцистинурия Е72.1, глютарикацидурия Е72.3, галактоземия Е74.2, Острая перемежающая (печеночная) порфирия Е80.2 [292, 206].

Все действующие стандарты были систематизированы по группам пациентов (взрослые, дети) и видам оказания медицинской помощи (первичная медико-санитарная помощь (ПМСП), специализированная медицинская помощь (СМП). В результате анализа установлено, что для некоторых нозологических форм ОЗ утверждены стандарты только для отдельных категорий пациентов: для детей – 27 стандартов, для взрослых 6 стандартов и два стандарта для детей и взрослых. Шестнадцать стандартов утверждают ПМСП для амбулаторного этапа и только 1 стандарт для

стационарного этапа лечения. В 12 стандартах утверждена СМП для стационарного этапа, в 6 стандартах для амбулаторного этапа и в одном стандарте описаны два вида указанной помощи (ПМСП и СМП). По 15 заболеваниям отсутствуют утвержденные стандарты оказания амбулаторной помощи, а по 7 – стационарной, рисунок 38.

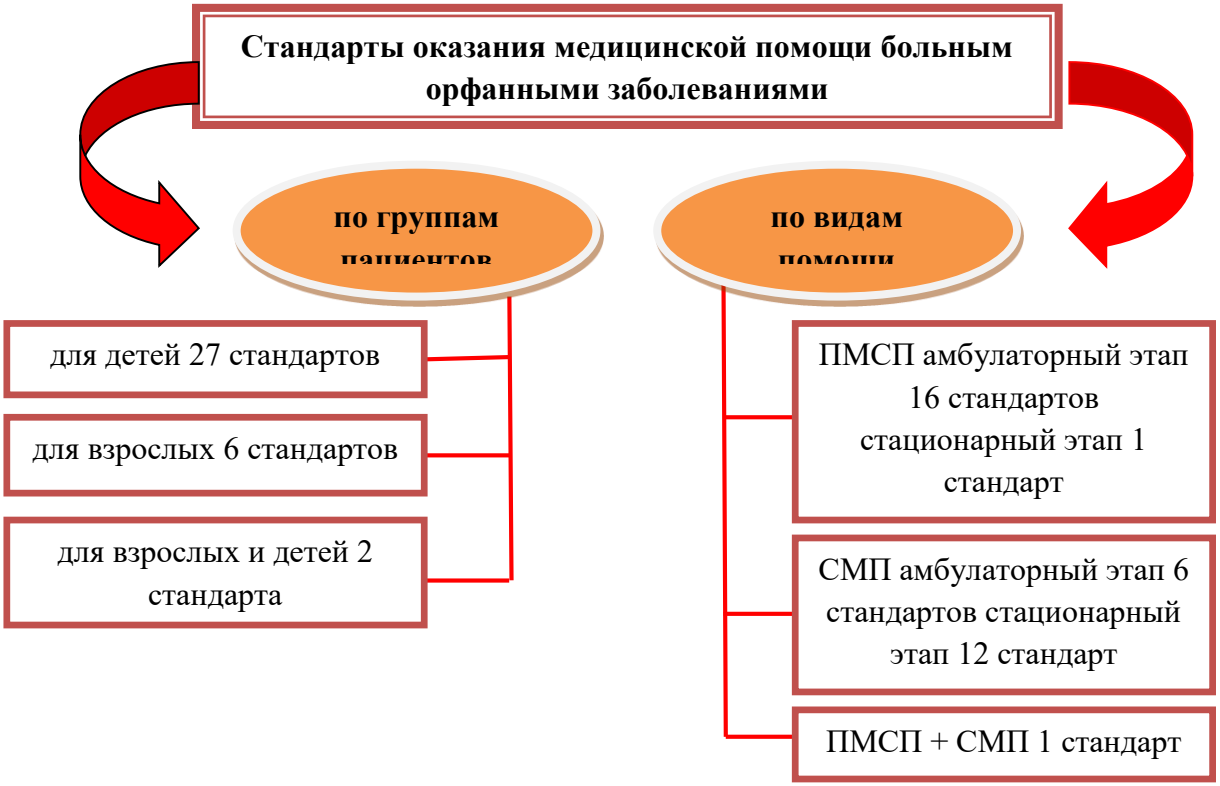


Рисунок 38 – Группировка стандартов по видам оказания медицинской помощи и группам пациентов с орфанными заболеваниями

В результате анализа стандартов оказания медицинской помощи больным ОЗ установлено, что для терапии используются ЛП для патогенетического лечения, направленного на устранение причины заболевания, ЛП для симптоматического лечения и СПЛП, рисунок 39.

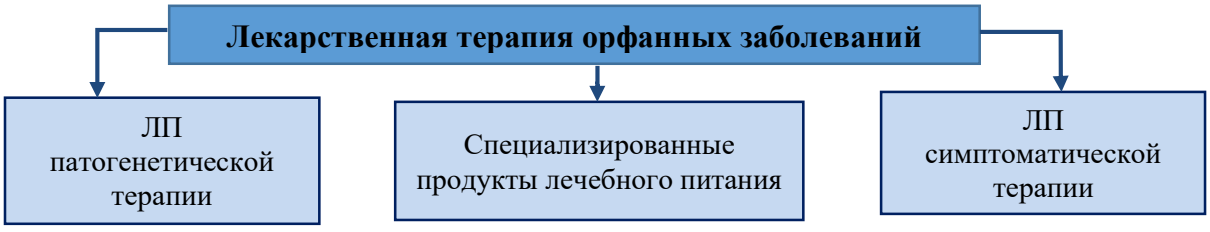


Рисунок 39 – Виды лекарственной терапии орфанных заболеваний

Выявлено, что патогенетическая терапия характерна для 16 нозологических форм ОЗ, в т. ч. только патогенетическое лечение показано для 11 ОЗ, сочетание патогенетического и симптоматического лечения для 3 нозологий и для 2 нозологий сочетание лечения и СПЛП. При этом только симптоматическое лечение используется для 2 нозологических форм ОЗ и для 1 нозологии сочетание СПЛП и симптоматического лечения. Применение только СПЛП для устранения симптомов заболевания показано для 5 нозологических формы, рисунок 40.

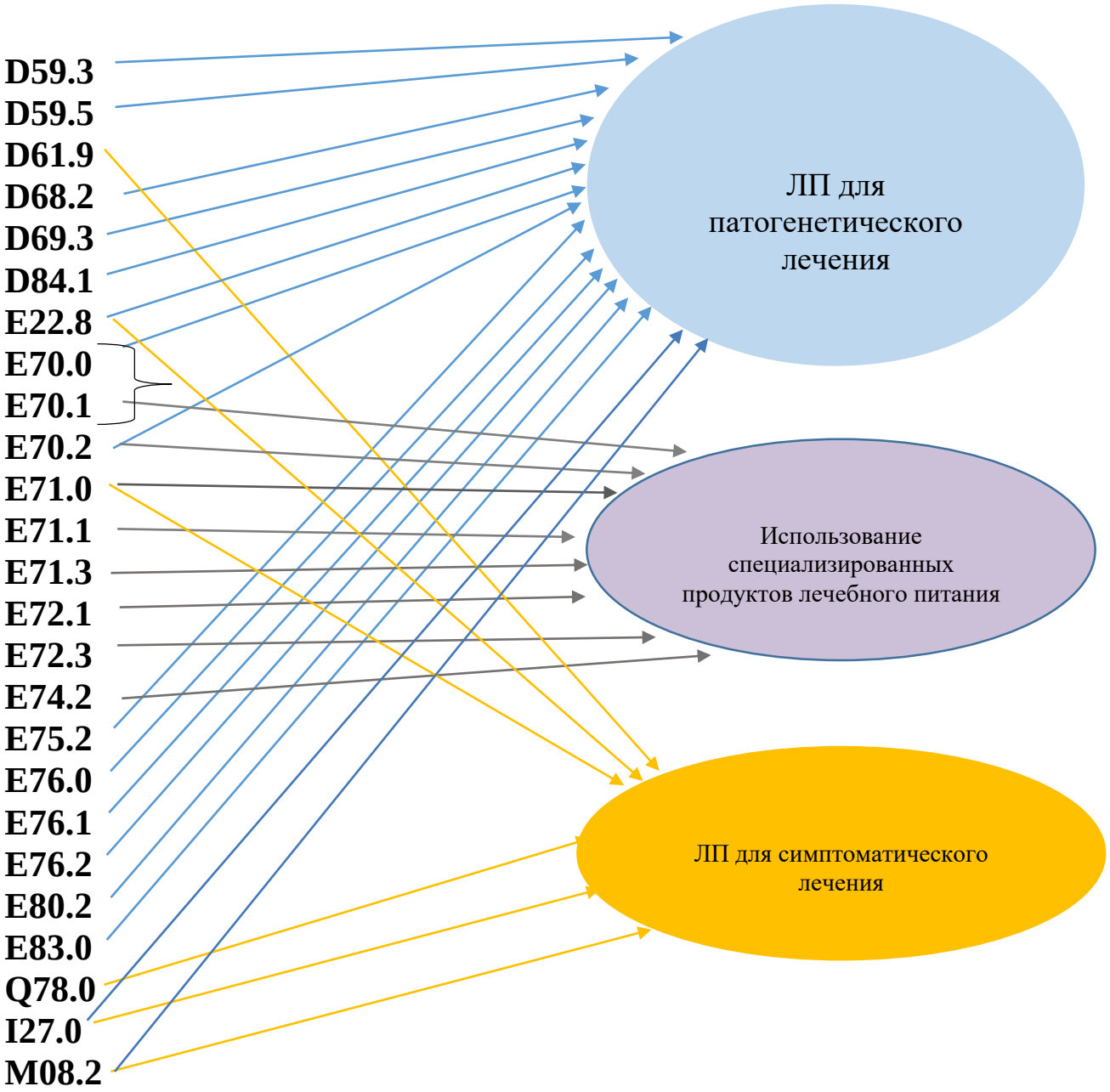


Рисунок 40 – Структура лекарственной терапии орфанных заболеваний

На следующем этапе диссертационного исследования проведено изучение номенклатуры и ассортимента ЛП, используемых в терапии ОЗ. Под номенклатурой ЛП понимали перечень МНН, используемых для терапии ОЗ, под ассортиментом ЛП понимали перечень торговых наименований ЛП с учетом дозировок и форм выпуска.

Для изучения нами сформирован информационный массив ассортимента ЛП для терапии больных ОЗ, путем выкопировка МНН ЛП и СПЛП из стандартов оказания медицинской помощи больным нозологических форм ОЗ и Государственного реестра ЛП, который включал 211 ТН, в инструкции по применению которых указывается нозологическая форма ОЗ (Приложение Д). Это позволило провести анализ ассортимента с позиции использования в терапии нозологических форм ОЗ и маркетинговых характеристик, в частности, были получены характеристики ЛП по количеству МНН и ТН с учетом форм выпуска, дозировок и доз в упаковках, включение в стандарт лечения, в Перечень ЖНВЛП и ОНЛП; номенклатуры СПЛП, их формы выпуска [101, 137].

Результаты проведенного анализа позволили построить ассортиментный макроконтур ЛП, используемых для терапии ОЗ, рисунок 41.

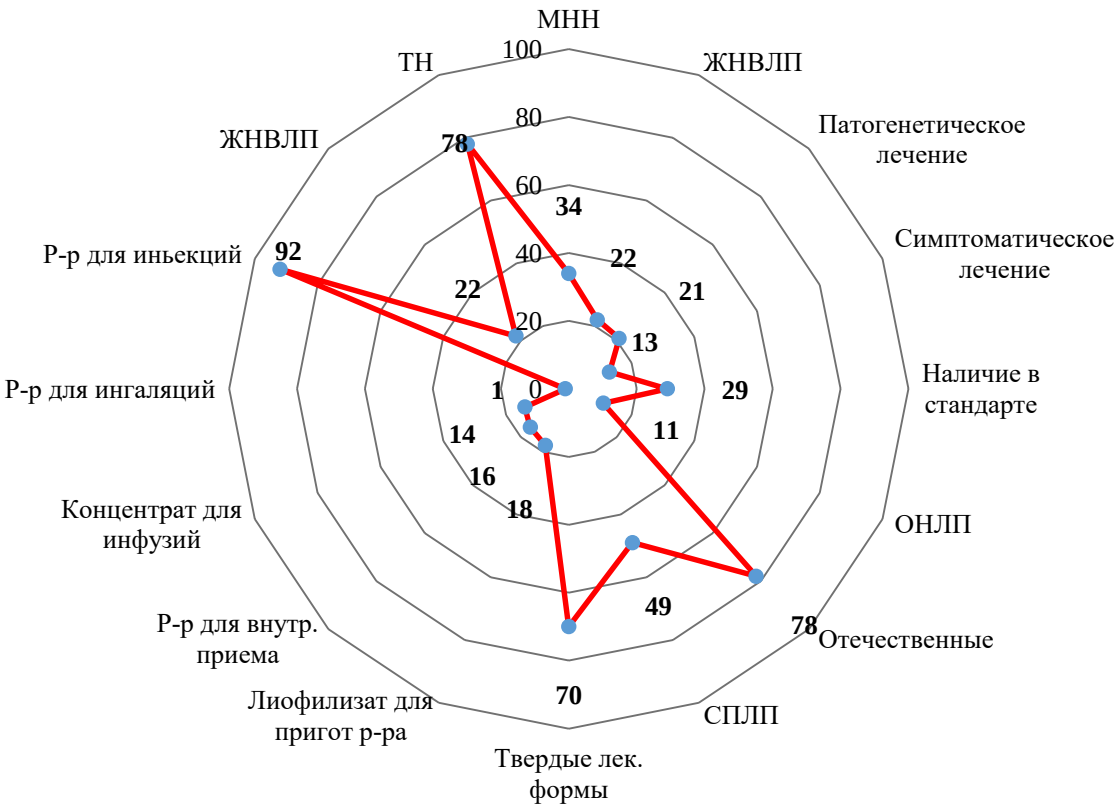


Рисунок 41 – Макроконтур ассортимента лекарственных препаратов и СПЛП, используемых в терапии орфанных заболеваний

Выявлено, что для лекарственной терапии используется 34 МНН, из которых 21 МНН используется для патогенетической терапии ОЗ и 13 МНН для симптоматического лечения, перечень СПЛП включает 49 наименований. Для терапии больных ОЗ только 70 ТН ЛП выпускается в виде твердых лекарственных форм (таблетки и капсулы), 16 ТН – это препараты для приготовления раствора для приема внутрь (например, Элькар 300 мг/мл 100 мл № 1), остальные ЛП выпускаются в виде лиофилизата, концентрата или раствора для внутривенного, внутримышечного или подкожного введения. Анализ номенклатуры ЛП показал преобладание в ассортименте зарубежных препаратов, более 60,0% ввозится в РФ, рисунок 42.

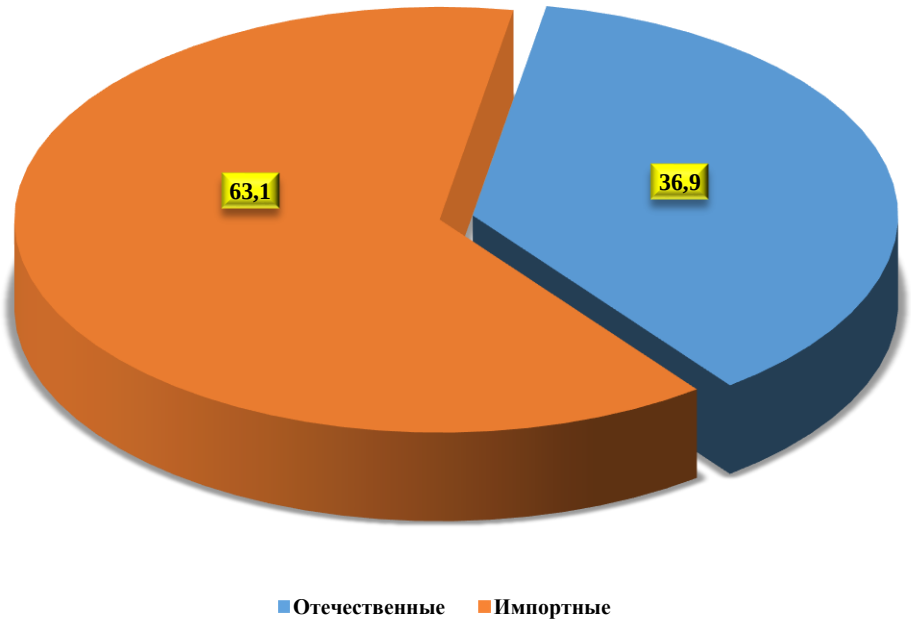


Рисунок 42 – Соотношение отечественных и импортных лекарственных препаратов в терапии орфанных заболеваний, %

В терапии ОЗ с учетом дозировок и форм выпуска используются только 78 ТН ЛП отечественного производства (36,9%).

Учитывая, что больные ОЗ получают ЛП на льготных условиях, важным показателем является наличие ЛП в Перечне ЖНВЛП, что способствует приоритетности назначений при организации ЛО данной категории больных.

Характеристика номенклатуры ЛП с учетом включения в Перечень ЖНВЛП представлена в таблице 48.

Таблица 48 – Характеристика ассортимента ЛП для терапии орфанных заболеваний с позиции включения в перечень ЖНВЛП, 2017г.

Классы МКБ 10	Код по МКБ-10	Количество			
		МНН	МНН в Перечне ЖНВЛП	ТН в Перечне ЖНВЛП	МНН в перечне ОНЛП
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекшие иммунный механизм	Д 59.3 Д 59.5 Д 61.9 Д 68.2 Д 69.3 Д 84.1	10	5	6	1

Продолжение таблицы 48

Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ	E 22.8 E 70.0 E 70.1 E 70.2 E 71.0 E 71.1 E 71.3 E 72.1 E 72.3 E 74.2 E 75.2 E 76.0 E 76.1 E 76.2 E 80.2 E 83.0	10	10	8	2
Врожденные аномалии [пороки крови], деформации и хромосомные нарушения	Q 78.0	5	2	1	1
Болезни системы кровообращения	I 27.0	6	2	2	3
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани	M 08.02	3	3	3	4
Итого		34	22	20	11

В Перечень ЖНВЛП на 2017г. включены 22 МНН [135], на 2018г. в Перечень включены препараты Элтромбопаг (Революйд) таблетки покрытые пленочной оболочкой, 25 мг и 50 мг, Бозентан (Траклир® ДТ) таблетки диспергируемые, 32 мг, и Канакинумаб (Иларис) лиофилизат для приготовления раствора для подкожного введения, 150 мг, расширены формы выпуска ЛП транексамовой кислоты [133, 147].

На следующем этапе исследования нами проведено изучение ассортимента ЛП, используемых для патогенетического лечения, по результатам анализа сформирован мезоконтур, рисунок 43.



Рисунок 43 – Мезоконтур номенклатуры лекарственных препаратов для патогенетической терапии больных орфанными заболеваниями

Установлено, что патогенетическое лечение применимо для 16 нозологий ОЗ по МКБ-10, ассортимент включает 21 МНН, из которых 14 включены в стандарт оказания медицинской помощи. Характеристика номенклатуры ЛП для патогенетического лечения представлена в таблице 49.

Таблица 49 - Характеристика номенклатуры лекарственных препаратов для патогенетического лечения больных орфанными заболеваниями

Нозология по МКБ-10	Характеристика номенклатуры ЛП				
	МНН	Наличие в перечне ЖНВЛП	Кол-во ТН	Кол-во форм выпуска	Наличие в стандарте оказания медицинской помощи
Гемолитико-уремический синдром, D59.3	Экулизумаб	+	1	1	+

Продолжение таблицы 49

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели), D59.5	Экулизумаб	+	1	1	-
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), D68.2	Эптаког альфа активированный	+	2	9	+
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса), D69.3	Ромиплостим	+	1	2	+
	Элтромбопаг	+	1	2	+
Дефект в системе комплемента, D84.1	Икатибант	-	1	1	-
	Даназол	-	1	1	-
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения, E22.8	Лейпрорелин	+	1	3	+
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическаяфенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии), E70.0, E70.1	Сапроптерин	+	2	5	-
Тирозинемия, E70.2	Нитизинон	+	1	3	-
Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика, E75.2	Миглустат	+	1	1	+
Мукополисахаридоз, тип I, E76.0	Ларонидаза	+	1	3	+
Мукополисахаридоз, тип II, E76.1	Идурсульфаза	+	1	3	+
Мукополисахаридоз, тип VI, E76.2	Галсульфаза	-	1	1	+
Острая перемежающая (печеночная) порфирия, E80.2	Гемин	-	1	1	-
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона), E83.0	Пеницилламин	+	1	2	+
Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная), I27.0	Бозентан	+	2	5	+
	Риоцигуат	-	1	1	-
	Силденафил	+	2	2	+
Юношеский артрит с системным началом, M08.2	Канакинумаб	+	1	1	+
	Метотрексат	+	2	7	+
16 нозологий	21 МНН	16 МНН	26 ТН	55 форм выпуска	14 МНН

В результате анализа установлено, что для 6 нозологий ОЗ нет утвержденных стандартов оказания медицинской помощи, 4 ТН ЛП не включены в стандарт оказания медицинской помощи, номенклатура ЛП включает 16 МНН включеные в Перечень ЖНВЛП, что соответствует 55 формам выпуска в разрезе ТН. Для большинства нозологических форм ОЗ в стандарт внесено только по одному МНН ЛП, которым соответствует одно ТН. Это приводит к невозможности замены ЛП, вследствие отсутствия зарегистрированных ТН по данному МНН.

Таким образом, ассортимент ЛП для патогенетического лечения больных ОЗ представлен 26 ТН. Для терапии 5 нозологических формы ОЗ нет патогенетической терапии, поэтому для лечения используются ЛП симптоматического действия.

Результаты анализа номенклатуры ЛП для симптоматического лечения позволили сформировать соответствующий мезоконтур, рисунок 44.

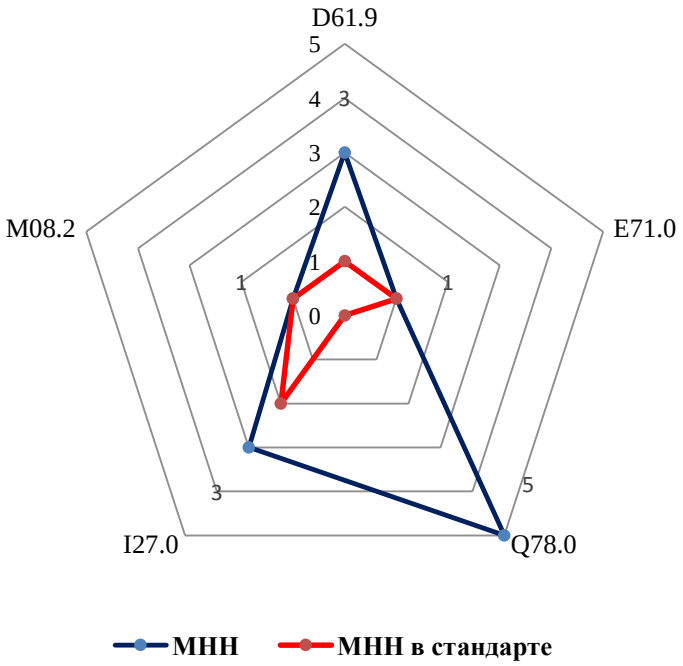


Рисунок 44 - Мезоконтур номенклатуры лекарственных препаратов, используемых для симптоматического лечения орфанных заболеваний

Представленный рисунок наглядно демонстрирует, что терапия 5 нозологических форм ОЗ основана на симптоматическом лечении с

использованием 13 МНН. Характеристика номенклатуры ЛП, представлена в таблице 50.

Таблица 50 - Характеристика номенклатуры лекарственных препаратов для симптоматического лечения больных орфанными заболеваниями

Нозология по МКБ-10	Характеристика номенклатуры ЛП				
	МНН	МНН в Перечне ЖНВЛП	Количество ТН	Количество форм выпуска с учетом дозировок	Наличие в стандарте медицинской помощи
Апластическая анемия неуточненная, D61.9	Леноградстим	-	1	1	-
	Филградстим	+	12	56	+
	Транексамовая кислота	+	10	35	-
Болезнь "кленового сиропа", E71.0	Левокарнитин	-	5	12	+
Незавершенный остеогенез, Q78.0	Остеогенон	-	1	1	-
	Остеокеа	-	1	1	-
	Альфакальцидол	+	1	5	+
	Памидроновая кислота	-	2	2	-
	Алендроновая кислота	+	10	13	-
Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная), I27.0	Амбризентан	-	1	1	-
	Валсартан	-	1	1	+
	Нимодипин	+	3	8	+
Юношеский артрит с системным началом, M08.2	Циклоспорин	+	4	20	+
5 нозологий	13 МНН	6 МНН	52 ТН	156 форм выпуска	6 МНН

Установлено, что ассортимент ЛП содержит 52 ТН, которые представлены 156 формами выпуска с учетом дозировок, шесть МНН включены в Перечень ЖНВЛП. Для нозологической формы «Незавершенный остеогенез, Q78.0» исользуются для симптоматической терапии используется 5 МНН ЛП, одно МНН включено в стандарт [75].

Для терапии легочной (артериальной) гипертензии (идиопатической) (первичной) I27.0 используют 5 ТН ЛП в виде 10 форм выпуска, при это только 2 наименования ЛП включены в стандарт оказания медицинской помощи.

Для терапии 7 нозологических форм ОЗ применяют СПЛП. Именно они являются практически единственно эффективным и патогенетически обоснованным способом лечения данных патологий ОЗ. Обеспечение СПЛП осуществляется на основании утвержденного «Перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов». В 2016 году перечень включал 54 продукта, в 2017 году – 69 продуктов, в 2018 году – 71 продукт [138]. В перечень на 2019 год включены 75 специализированных продуктов для лечебного питания, дополнительно включены четыре специализированных продукта для больных фенилкетонурией и гиперфенилаланинемией [160]. Как правило, эти сухие смеси, не содержащие белков коровьего молока, лактозы (при лактазной недостаточности и галактоземии), фенилаланина (при фенилкетонурии), насыщенных жирных кислот (при заболеваниях поджелудочной железы и других нарушениях расщепления жиров), глиадина (при целиакии). В рекомендованных смесях, содержатся дополнительные компоненты, оказывающие влияние на функции желудочно-кишечного тракта, на двигательную активность кишечника. Характеристика номенклатуры СПЛП представлена в таблице 51.

Таблица 51 – Характеристика специализированного лечебного питания, используемого в терапии орфанных заболеваний

Наименование нозологии	Специализированный продукт лечебного питания	Торговые позиции	Количество форм выпуска ТН
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии), E70.0, E70.1	Лечебное питание без фенилаланина	L-карнитин (Элькар)	1
		Афенилак	4
		Тетрафен	3
		Анамикс Инфант	1
		П-АМ универсальный	5
		ХР Максамейд	1
		ХР Максамум	2
		MD мил ФКУ Премиум	1
		Comida PKU	5

Продолжение таблицы 51

Болезнь "кленового сиропа", Е71.0	Лечебное питание без лейцина, изолейцина, валина.	MSUD Максамейд	1
		Нутриген	4
		Ликвиджен+	1
		MSUD Максамум	1
Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия), Е71.1	Лечебное питание без валина, метионина, треонина, изолейцина	MTVI Anamix infant	1
		MTVI Maxamaid	2
		Нутриген	4
Нарушения обмена жирных кислот, Е71.3	Лечебное питание со средне-цепочечными жирными кислотами	Масло Лоренцо.	1
Гомоцистинурия, Е72.1	Специализированный продукт лечебного питания без метионина цистадан	Нутриген	4
		HCU Анамикс Инфант	1
		Хомидон	1
		Тетрафен	1
Глютарикацидурия, Е72.3	Лечебное питание без лизина и триптофана	L карнитин	1
		Глутаридона	1
		Нутриген	4
		Бигрофен	1
Галактоземия, Е74.2	Специализированный продукт лечебного питания без лактозы	Нутрилак (Nutrilak) Premium Безлактозный	1
		Энфамил соя	1
		Нутрамиген	1
7 нозологий		28 наименований	49 форм выпуска

Номенклатура СПЛП включает 28 ТН, разработанные смеси предназначены для больных ОЗ в зависимости от возраста больного.

Терапия нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) Е70.0, Е70.1, нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) Е71.1 включает использование как СПЛП, так и ЛП [75].

Таким образом, терапия ОЗ включает три направления: терапия с применением ЛП для патогенетического лечения, терапия с применением ЛП для симптоматического лечения, терапия с применением СПЛП.

Ассортимент ТН ЛП представлен 78 позициями, с учетом дозировок и форм выпуска он достигает 211 ЛП, и 49 наименований специализированного лечебного питания, назначаемого для пациентов 7 нозологических форм орфанных заболеваний.

Для патогенетического лечения используются ЛП 26 ТН с 55 разновидностями форм выпуска. В перечень ЖНВЛП включены 22 МНН, для симптоматического лечения используют 156 позиций ЛП, представленных в виде 52 торговых наименований.

Выделенная номенклатура ЛП была положена в основу изучения показателей доступности ЛП для больных ОЗ и анализа потребления.

5.2 Анализ потребления лекарственных препаратов и продуктов специализированного лечебного питания, используемых в терапии пациентов с орфанными заболеваниям

Лекарственное обеспечение граждан осуществляется в соответствии с ТПГГ. Сравнительный анализ объемов финансовых средств направленных на ЛО пациентов с ОЗ и расходов на региональные программы ЛЛО представлен в таблице 52 [37, 41,130].

Таблица 52 – Затраты на лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в рамках региональной льготы, %

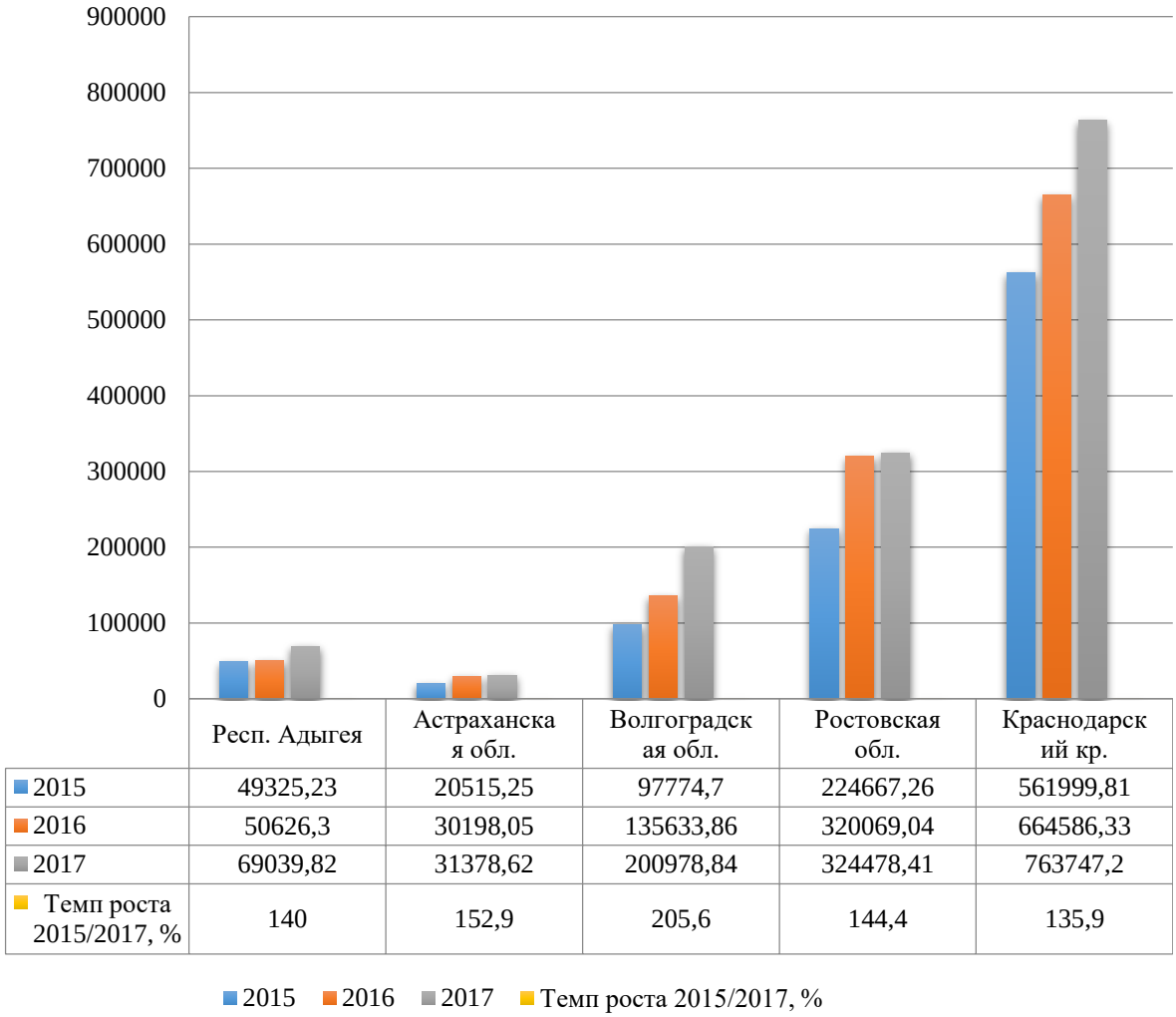
Субъект ЮФО	Доля затрат на лекарственное обеспечение пациентов с орфанными заболеваниями в объеме средств регионального ЛО, %	
	2015 г.	2018 г.
Республика Адыгея	40,7	41,97
Краснодарский край	25,4	35,84

Продолжение таблицы 52

Ростовская область	31,6	34,81
Астраханская область	13,5	13,8
Волгоградская область	11,7	14,3

Полученные результаты свидетельствуют о существенных затратах региональных бюджетов субъектов ЮФО на выполнение государственных гарантий по ЛО больных ОЗ, при этом практически до 40,0% выделенных средств на оказание льготной лекарственнй помощи региональных льготников расходуется на обеспечение государственных гарантий именно по ЛО больных ОЗ.

Учитывая, что государством закреплена равная возможность получения льготной лекарственной помощи гражданам, имеющих на это право, не зависимо от места их проживания, нами проведено изучение объемов потребления ЛП и СПЛП в субъектах ЮФО, рисунок 45.



	Респ. Адыгея	Астраханская обл.	Волгоградская обл.	Ростовская обл.	Краснодарский кр.
2015	49325,23	20515,25	97774,7	224667,26	561999,81
2016	50626,3	30198,05	135633,86	320069,04	664586,33
2017	69039,82	31378,62	200978,84	324478,41	763747,2
Темп роста 2015/2017, %	140	152,9	205,6	144,4	135,9

Рисунок - 45 –Затраты регионального бюджета на лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО, тыс. руб.

Полученные результаты показывают, что за период с 2015 по 2017 гг. во всех субъектах ЮФО наблюдается увеличение финансовых затрат на лекарственную терапию больных ОЗ, темп прироста региональных затрат от 40% (Республика Адыгея) до двухкратного увеличения (Волгоградская область). Выделяются три региона с наиболее высокими показателями региональных расходов на терапию больных ОЗ: Краснодарский край, Ростовская и Волгоградская области.

Для характеристики региональных затрат на ЛП и СПЛП, используемых в терапии больных ОЗ, нами проведено изучение объемов потребления по нозологическим группам ОЗ в соответствии с МКБ-10, таблица 53.

Таблица 53 - Объемы потребления лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания в соответствии с МКБ-10

Годы	Астраханская область		Волгоградская обл.		Краснодарский край		Ростовская область		Республика Адыгея	
	Тыс. руб	%	Тыс. руб.	%	Тыс. руб	%	Тыс. руб.	%	Тыс.руб.	%
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекшие иммунный механизм										
2015	10610,84	51,7	61622,3	63,01	356725,67	63,48	64158,04	28,6	-	-
2016	22817,6	75,6	90765,92	66,9	427936,17	64,4	104049,81	32,5	-	
2017	18466,26	58,8	141596,0	70,5	529230,0	69,3	87812,0	27,1	-	
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ										
2015	936,52	4,6	10624,9	10,9	161945,51	28,8	144674,85	64,4	45070,93	91,4
2016	1928,41	6,4	12266,1	9,0	175764,24	26,4	190534,52	59,5	45685,6	90,2
2017	3971,43	12,7	8234,84	4,1	182713,2	23,9	201432,68	62,1	62356,02	90,3
Врожденные аномалии (пороки крови), деформации и хромосомные нарушения										
2015	-	-	88,0	0,09	139,72	0,02	-	-	-	-
2016	6,38	0,1	108,46	0,1	186,75	0,1	34,88	0,1	-	-
2017	83,51	0,3	-	-	714,0	0,1	104,4	0,03	102,78	0,1
Болезни системы кровообращения										
2015	5879,53	28,7	14257,9	14,6	21231,37	3,8	13825,99	6,1	2029,15	4,1
2016	4827,69	15,9	15549,17	11,5	27973,65	4,2	22813,83	7,1	3216,5	6,4
2017	8838,26	28,1	14275,0	7,1	25762,0	3,4	32493,23	10,01	3248,22	4,8
Болезни костно-мышечной и соединительной тканей										
2015	3088,36	15,0	11181,6	11,4	21957,54	3,9	2008,38	0,9	2225,15	405
2016	617,97	2,0	16944,21	12,5	32722,52	4,9	26,36,0	0,8	1724,2	3,4
2017	19,16	0,1	36873,0	18,3	25328,0	3,3	2636,0	0,8	3332,8	4,8

В результате проведенного анализа установлено, что в субъектах ЮФО объемы финансовых средств, направленных на ЛО пациентов ОЗ в разрезе нозологических форм имеют тенденцию роста во всех нозологических группах заболеваний. Затраты на терапию пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекшие иммунный механизм в Астраханской области, увеличились за три года с 10610,84 тыс. руб. до 18466,26 тыс. руб., в Волгоградской области с 25622,3 тыс. руб. до 72596,0 тыс. руб.

Потребление ЛП и СПЛП пациентами с заболеваниями эндокринной системы, расстройствами питания и нарушениями обмена веществ увеличилось во всех субъектах, кроме Волгоградской области. Так на терапию этой группы больных в 2015 г. в Астраханской области израсходовано 936,52 тыс. руб., а уже в 2017 г. в четыре раза больше (3971,43 тыс. руб.), в Ростовской области объем потребления вырос с 104674,85 тыс. руб. до 120432,68 тыс. руб.

Отмечается увеличение потребления ЛП пациентами с заболеваниями системы кровообращения в Астраханской и Ростовской областях, пациентами с болезнями костномышечной и соединительной ткани в Волгоградской области, Республике Адыгея.

Вместе с тем, отмечается стабилизация потребления ЛП пациентами ОЗ системы кровообращения в Волгоградской области, снижение потребления в Краснодарском крае на 2211,65 тыс. руб. в 2017г. по сравнению с 2016г.

На следующем этапе исследований проведен сравнительный анализ структуры потребления по каждой нозологической форме ОЗ в общем объеме финансовых средств, направленных на терапию пациентов. Это позволило определить закономерности в потреблении ЛП и СПЛП и установить структуру потребления в субъектах ЮФО, рисунок 46.

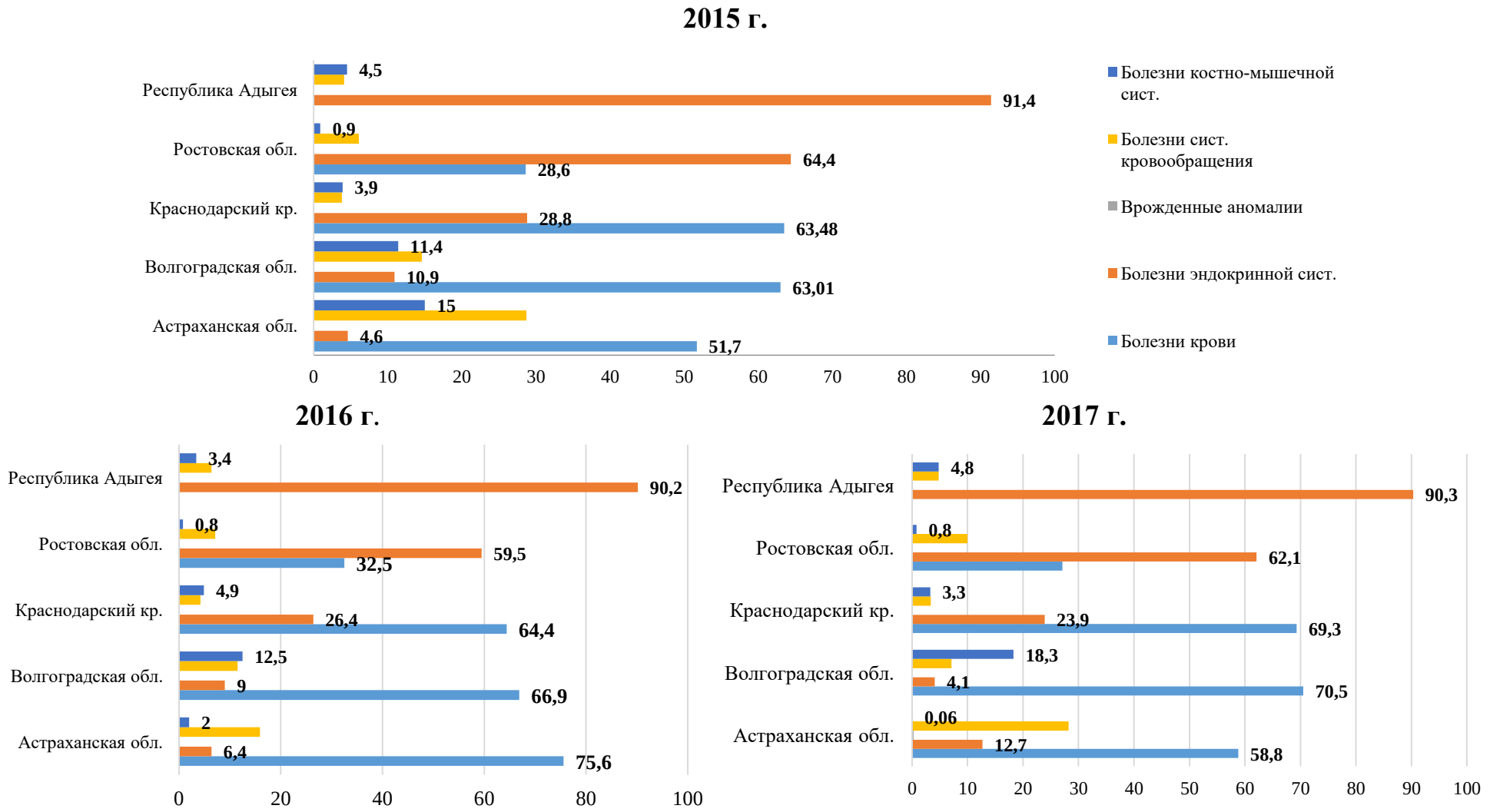


Рисунок 46 – Структура потребления лекарственных препаратов и продуктов специализированного лечебного питания по укрупненным группам в соответствии с МКБ 10, %

Как видно из представленных на рисунке данных в структуре потребления ЛП преобладают пять укрупненных групп ОЗ:

- болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекшие иммунный механизм;

- болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ;

- болезни системы кровообращения;

- болезни костно-мышечной и соединительной ткани;

- врожденные аномалии (пороки крови), деформации и хромосомные нарушения.

До 90,0% затрат регионального бюджета на терапию больных ОЗ в Республике Адыгея было направлено на терапию больных с заболеваниями эндокринной системы, немного более 60,0% в Ростовской области. Затраты на терапию больных с заболеваниями крови, кроветворных органов и отдельными нарушениями, вовлекшими иммунный механизм, составляли в 2015г. от 28,6% (Ростовская область) до 70,5% в Волгоградской области в 2017г.

Выявленные сходства в структуре потребления ЛП и СПЛП обусловлены численностью больных с данными нозологиями в региональных сегментах Федерального регистра больных ОЗ, и единым подходом в ЛО на основании стандартов оказанием медицинской помощи.

Существенные различия в объемах потребления ЛП и СПЛП среди основных классов ОЗ предопределили целесообразность проведения анализа потребления внутри каждой нозологической формы, детальный анализ затрат за два анализируемых года в разрезе субъектов ЮФО представлен в таблице 54.

Таблица 54 – Затраты региональных бюджетов на терапию орфанных заболеваний, тыс. руб.

Наименование нозологии	Астраханская обл.		Волгоградская обл.		Краснодарский край		Ростовская область		Респ. Адыгея	
	2016	2017	2016	2017	2016	2017	2016	2017	2016	2017
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия Маркиафавы-Микели**),** D59.5	16589,53	13108,07	66740,07	65539,0	321060,58	384532,0	26637,6	26191,3	0,0	0,0
Гемолитико-уремический синдром, D59.3	0,00	0,0	16465,93	65539,0	46520,26	69998,0	68520,00	50941,0	0,0	0,0
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса), D69.3	1084,51	3364,15	5758,49	9909,0	51151,84	57548,0	1209,60	4029,2	0,0	0,0
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии), E70.0, E70.1	1194,59	3421,8	9613,66	7360,0	61677,87	59191,6	12650,40	13982,2	2549,62	4359,34
Мукополисахаридоз тип I, E76.0	0,00	0,0	2,27	0,0	41006,75	59708,0	28938,83	27388,53	0,00	0,0
Мукополисахаридоз, тип II, E76.1	0,00	0,0	0,00	0,0	43771,27	32480,0	69431,64	66951,0	42713,08	57240,9
Мукополисахаридоз тип VI, E76.2	0,00	0,0	0,00	0,0	0,0	0,0	37283,70	47496,0	0,0	0,0

Продолжение таблицы 54

Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика, Е75.2	0,00	0,0	1928,51	0,0	25349,33	0,0	11914,05	0,0	0,0	0,0
Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная), I27.0	4827,69	8838,26	15549,17	14275,0	27 973,65	25762,0	22813,83	32493,23	3216,50	3248,22
Юношеский артрит с системным началом, М08.2	617,97	19,16	16944,21	36872,0	32772,52	25328,0	2636,00	2636,0	1724,20	3332,8
Тирозинемия, Е70.2	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	34454,9	0,0	0,0
Итого, сумма	24314,29	28751,44	133002,3	199494,0	651284,07	714547,6	282035,65	306563,36	50203,4	68181,26
Удельный вес, %	80,5	91,6	98,1	99,3	98,0	93,6	88,1	94,5	99,2	98,8
Другие нозологии	5883,76	2627,18	2631,56	1484,84	13302,26	49199,6	38033,39	17915,05	422,9	858,56
Удельный вес, %	19,5	8,4	1,9	0,7	2,0	6,4	11,9	5,5	0,8	1,2

По результатам проведенного анализа установлены различия в объемах потребления ЛП и СПЛП пациентами внутри одной нозологической формы ОЗ. Так снижена стоимость затрат на терапию больных с пароксизмальной ночной гемоглобинурии Маркиафавы-Микели (D59.5) во всех субъектах, кроме Краснодарского края, снижены затраты на терапию больных с нарушениями обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) Е70.0, Е70.1 в Астраханской, Волгоградской области, а в Ростовской области и Республике Адыгея отмечается рост по этому показателю.

Терапия пациентов с пароксизмальной ночной гемоглобинурией Маркиафавы-Микели D59.5 составляла от 16589,53 тыс. руб. в Астраханской области в 2016 г. до 384532,0 тыс. руб. в Краснодарском крае в 2017г. Затраты на терапию больных с нарушениями обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) (Е70.0, Е70.1) составляли в 2016 г. от 1194,59 тыс. руб. в Астраханской области – это наименьший объем потребления данной группой пациентов, до более высокого объема в 61677,87 тыс. руб. в Краснодарском крае в 2017 г. Своевременная терапия больных ОЗ способствует сохранению жизни больных и приводит к необходимости увеличения финансирования ЛО данной категории.

Установлено, что за анализируемый период сохраняется структура нозологических форм ОЗ, терапия которых является наиболее финансовозатратной. Обобщив результаты анализа, нами сформирован перечень нозологий ОЗ, на терапию которых расходуется свыше 80,0% средств региональных бюджетов.

В течении анлизируемого периода лидирующие позиции в затратах региональных бюджетов занимают 10 редких заболеваний, таблица 55.

Таблица 55 – ТОР-10 нозологий орфанных заболеваний, на терапию которых расходуется свыше 80,0% средств региональных бюджетов

2016 г.	2017 г.
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ E70,0, E70,1 E76,0 E76,1 E76.2	
Болезни крови и кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекшие иммунный механизм D59.5 D59.3 D69.3	
Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика E75.2	Тирозинемия E70.2
Болезни системы кровообращения I27.0	

Установлено, что лидирующие позиции занимают болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ, болезни крови и кроветворных органов и отдельные нарушения вовлекшие иммунный механизм.

В связи с тем, что финансовые возможности региональных бюджетов различны и в субъекте проживает различное количество больных ОЗ, объективным показателем анализа потребления ЛП являются затраты на одного больного ОЗ, таблица 56.

Таблица 56 – Затраты регионального бюджета на одного больного орфанным заболеванием в субъектах ЮФО, тыс. руб.

Затраты на 1 больного	Республика Адыгея	Астраханская обл.	Волгоградская обл.	Ростовская обл.	Краснодарский край
2015г.	3 288,35	1 139,7	693,4	1 431,0	2 212,6
2016г.	3 366,4	1 078,5	847,7	2 025,8	2 276,0
Динамика, тыс. руб.(%)	+78,05 (+2,4)	-61,2 (-5,4)	+154,3 (+22,3)	+594,8 (+41,6)	+63,4 (+2,9)
2017г.	3 452,0	747,1	1 331,0	1 655,5	2 226,7
Динамика, тыс. руб. (%)	+85,6 (+2,5)	-331,4 (-30,7)	+484,0 (+57,1)	-370,8 (-18,3)	-49,3 (-2,1)

Представленные данные свидетельствуют о различных возможностях субъектов ЮФО в организации ЛО больных ОЗ. Так, затраты на ЛО в 2015г. одного больного составляли от 693,4 тыс. руб. в Волгоградской области до 3288,35 тыс. руб. в Республике Адыгея. При этом в 2016г. в 4 субъектах

(Республика Адыгея, Волгоградская и Ростовская области, Краснодарский край) отмечалось увеличение затрат регионального бюджета на одного больного. В Республике Адыгея и Краснодарском крае затраты на одного пациента возросли более чем 2,4%, в Волгоградской области на 22,3%, а в Ростовской области на 41,6%. В 2017 г. по сравнению с 2016г. затраты на одного больного возросли еще на 2,5% в Республике Адыгея, на 57,1% в Волгоградской области. В тоже время незначительно снизились в Краснодарском крае (-2,1%), Ростовской области (-18,3%) и на 30,7% в Астраханской области.

При этом необходимо отметить, что затраты на ЛО одного больного ОЗ в субъектах ЮФО в течении 2017 г находились в пределах от 747,1 тыс. руб. до 3452,0 тыс. руб. Полученные результаты свидетельствуют о повышение доступности пациентов к эффективным ЛП, а также о выполнение в субъектах государственных гарантий по ЛО больных орфанными заболеваниями, однако отмечаются различия в финансовых возможностях субъектов и приоритетности в обеспечении больных в соответствии с нозологиями ОЗ.

В связи с тем, что лекарственная терапии больных ОЗ связана с постоянным применением ЛП и СПЛП, возникла необходимость определения затрат на ЛО больных ОЗ, которые рассчитывали на основании данных годовых контрактов на поставку ЛП и СПЛП по каждой нозологической форме ОЗ и количества пациентов, регионального регистра, получающих лекарственную терапию, данные представлены в таблице 57.

Таблица 57 – Затраты регионального бюджета на ЛО больных с ОЗ в год, тыс. руб.

Субъекты ЮФО	Затраты на ЛО, тыс. руб.			Темп изменения, %
	2015г.	2016г.	2017г.	
Республика Адыгея	44 962,95	44 996,34	30 060,95	- 33,1
Астраханская область	10 076,75	17 130,5	19 266,71	+ 91,2
Волгоградская область	32 506,93	35 263,8	102 139,97	+ 214,2
Ростовская область	162 930,06	190 282,08	194 098,72	+ 19,1
Краснодарский край	99 991,49	115 610,15	114 728,6	+14,7

Затраты на лечение больных ОЗ в 2017 г. имели тенденцию роста во всех субъектах, кроме республики Адыгея (снижение на 33,1%) и находились в пределах от 30060,95 тыс. руб. (Республика Адыгея) до 194098,72 тыс. руб. в Ростовской области, это самый высокий показатель.

Такие различия в стоимости лечения больных ОЗ, на наш взгляд, находятся в прямой зависимости от нозологической формы заболевания и используемого для терапии ЛП. В связи с этим, на следующем этапе исследований проведен анализ затрат на лечение больных ОЗ в соответствии с нозологическими формами и используемым ЛП, результаты представлены в таблице 58.

Таблица 58 – Сравнительный анализ затрат на одного пациента с орфанным заболеванием на год, тыс. руб.

Годы	Астраханская обл.	Волгоградская обл.	Ростовская обл.	Краснодарский край	Респ. Адыгея
Гемолитико-уремический синдром D59.3 Экулизумаб (Солирис)					
2015	-	4 910,50	16 446,05	13 211,70	-
2016	-	8 232,97	34 260,0	15 506,75	-
2017	-	65 539,0	25 470,50	11 666,33	-
Расход на одного больного	-	26 227,5	25 392,2	13 461,6	
Средняя стоимость курсового лечения 21 693,8					

Продолжение таблицы 58

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия Маркиафавы-Микели, D59.5 Экулизумаб (Солирис)					
2015	4 019,53	25 063,25	24 669,1	20 952,76	-
2016	8 294,77	22 246,69	26 637,6	29 187,33	-
2017	13 108,07	32 769,5	26 191,3	14 789,69	-
Расход на одного больного	8 474,1	26 693,1	25 832,7	21 643,3	-
Средняя стоимость курсового лечения 20 660,8					
Апластическая анемия неуточненная D61.9 МНН Циклоспорин (Экорал)					
2015	-	90,59	47,28	294,34	-
2016	-	105,60	64,95	338,24	-
2017	-	40,60	62,39	142,86	-
Расход на одного больного	-	78,93	58,21	258,48	-
Средняя стоимость курсового лечения 131,9					
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) D68.2 МНН Эптаког альфа (Коагил VII)					
2015	2 571,78	6,1	3 444,1	-	-
2016	5 143,56	6,19	2 863,22	-	-
2017	1 994,07	-	2 395,2	111,0	-
Расход на одного больного	3 236,47	6,15	2 900,84	111,0	-
Средняя стоимость курсового лечения 3 068,7					
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) D69.3 МНН Ромиплостин (Энплейт), МНН Элтромбопаг (Революйд)					
2015	-	32,18	-	1615,8	-
2016	1 084,51 МНН Элтромбопаг ТН Революйд	303,08 Энплейт	241,92 Элтромбопаг ТН Революйд	1 894,51 Элтромбопаг ТН Революйд	-
2017	1 682,08 Энплейт	367,00 Энплейт	1 343,07 Элтромбопаг ТН Революйд	959,13 Элтромбопаг ТН Революйд	-
Расход на одного больного	1 682,08 Энплейт	335,04 Энплейт	792,5 Элтромбопаг ТН Революйд	1489,8 Элтромбопаг ТН Революйд	-
Средняя стоимость курсового лечения Энплейт 1 024,5 тыс. руб. Революйд 1 151,11 тыс. руб.					
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения E22.8 Трипторелин (Диферелин)					
2015	-	87,24	50,98	63,81	-
2016	-	69,45	91,64	67,86	-
2017	-	70,7	27,0	49,34	-

Продолжение таблицы 58

Расход на одного больного	-	75,8	56,54	60,33	-
Средняя стоимость курсового лечения 64,22					
Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) I27.0 МНН Бозентан ТН Траклир, МНН Силденафил- ТН Ревацио					
2015	1 959,84	1 296,17	1 152,17	1 248,90	507,29
2016	1 609,23	1 110,66	1 754,91	1 332,1	1 072,17
2017	1 767,65	1 098,08	2 320,95	495,42 МНН Мацитентан/ ТН Опсамит	541,37
Расход на одного больного	1 778,91	1 168,3	1 742,7	1 025,5	706,94
Средняя стоимость курсового лечения 1 284,5					
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) E83.0 МНН Пеницилламин ТН Купренил					
2015	21,26	24,17	16,15	12,42	-
2016	5,21	16,64	73,86	5,28	-
2017	19,82	0,42	5,88	13,33	-
Расход на одного больного	15,43	13,74	31,96	10,34	-
Средняя стоимость курсового лечения 17,76					
Юношеский артрит с системным началом M08.2 МНН Тоцилизумаб – ТН Актемра, МНН Этанерцепт- ТН Энбрел, МНН Адалимумаб – ТН Хумира, МНН Метотрексат – ТН Метортрит (Методжект)					
2015	772,09	532,46	125,52	757,16	556,29
2016	123,59	996,72	125,52	1 130,09	574,73
Расход на одного больного	447,84	764,59	125,52	943,63	565,51
Средняя стоимость курсового лечения 569,42					
2017 Расход на одного больного	6,39	Канакинумаб 2 048,50	125,52	Канакинумаб 422,13	Голимумаб 416,60
Средняя стоимость курсового лечения 603,8					

В терапии каждой нозологической формы ОЗ используется ЛП преимущественно одного ТН, однако сумма затрат на одного пациента различна даже в рамках одной нозологической формы. Так для терапии гемолитико-уремического синдрома, D59.3, используется Экулизумаб (Солирис), средняя сумма затрат на курсового лечения одного пациента составляла 21 693,8 тыс. руб.

Таким образом, проведенный анализ показал значительный диапазон затрат на одного пациента в рамках одной нозологической формы. Это позволило нам выдвинуть гипотизу о зависимости потребления ЛП и СПЛП от нозологической формы заболевания и индивидуальных особенностей больного ОЗ.

Такая же закономерность зависимости стоимости лечения от нозологической формы ОЗ была установлена и при анализе стоимости курсовой терапии с использованием СПЛП, таблице 59.

Таблица 59 – Затраты на курсовое лечение специализированными продуктами лечебного питания одного пациента на год, тыс. руб., 2017 г.

Категория по МКБ 10	Код МКБ 10	Диапазон стоимости курсового лечения	Расход на одного больного
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, др. виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1	140,07----357,52	210,35
Болезнь "кленового сиропа"	E71.0	166,30---877,58	532,1
Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71. 1	170,40 ---607,10	413,37
Нарушения обмена жирных кислот	E71.3	151,20 --1 324,80	593,0
Глютарикацидурия	E72.3	351,44 –573,00	492,66
Галактоземия	E74.2	20,83----83,50	49,07

Затраты курсового лечения больного с нарушениями обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия) СПЛП составляет от 140,07 тыс. руб. до 357,52 тыс. руб., при этом затраты на годовой курс лекарственной терапии составляет в среднем 210,35 тыс. руб.

Таким образом, установлена структура потребления ЛП и СПЛП в ЮФО, основу которой составляют 5 укрупненных нозологических форм орфанных заболеваний, расходы регионального бюджета на данную группу больных ОЗ составляет до 90%. Полученные результаты были использования для изучения уровня обеспеченности ЛП и СПЛП больных ОЗ в ЮФО.

5.3 Обеспеченность лекарственными препаратами и продуктами специализированного питания пациентов с орфанными заболеваниями

Выполнение государственных гарантий в организации лекарственной помощи больным ОЗ ЛП и СПЛП является показатель уровня обеспеченности. На основе разработанной программы исследований, нами проведено изучение этого показателя в период с 2015г. по 2017г. Анализ численности пациентов ОЗ, получающих лекарственную терапию, представлен на рисунке 47.

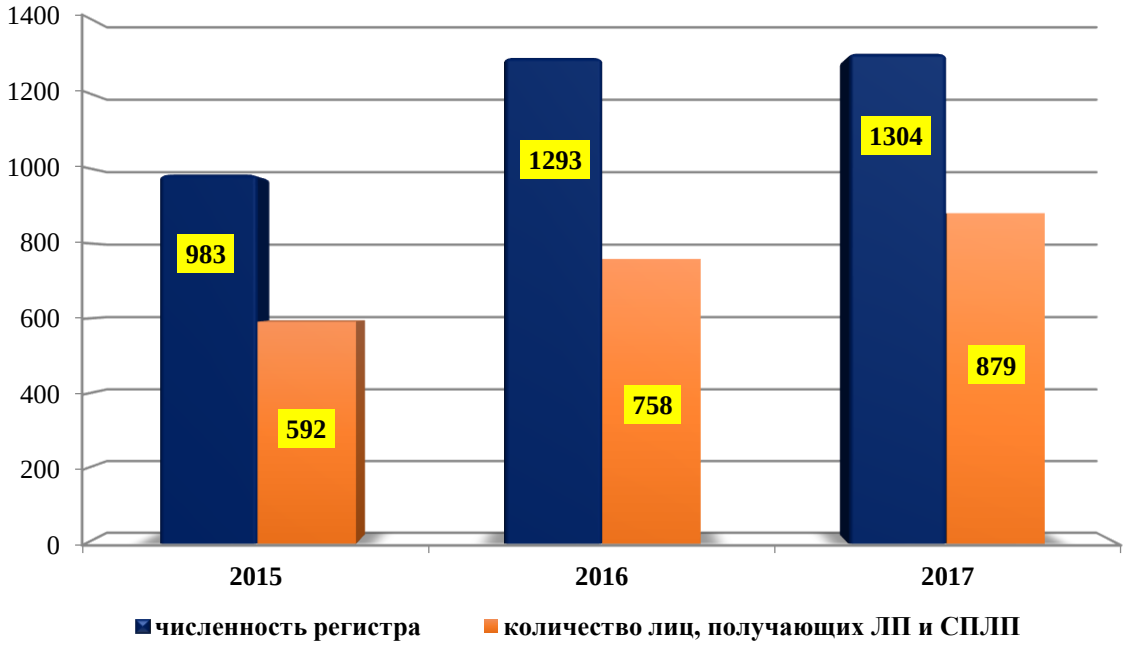


Рисунок 47 – Динамика численности пациентов орфанными заболеваниями в ЮФО, получающими ЛП и СПЛП

В 2016 г. отмечается увеличение числа пациентов с ОЗ, получающих лекарственную терапию на 28,0% (с 592 человек в 2015г. до 758 человек). В 2017 г. количество больных ОЗ, получающих лечение, составило 879 человек, темп пироста составил 16,0% [60]. Обеспеченность лекарственной терапией рассматривалась нами как показатель, характеризующий долю пациентов с ОЗ, получающими ЛП и СПЛП по отношению ко всем пациентам из числа внесенных в региональный сегмент Федерального регистра.

Установлено, что в 2015г. доля больных ОЗ, получающих лекарственную терапию, достигла 60,2%, при увеличении численности региональных регистров в 2016 г. до 1293 человека, доля лиц, обеспеченных

терапией составила 58,6%, незначительное снижение показателя обеспеченности связано с тем, что темп роста численности регистра больных ОЗ выше, чем рост численности обеспеченных пациентов. В 2017г. показатель обеспеченности достиг 67,4%, что соответствует 879 человек, рисунок 48.



Рисунок 48 – Обеспеченность лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания пациентов орфанными заболеваниями, %

Для оценки доступности лекарственной терапии для больных ОЗ в разрезе субъектов ЮФО проведено ретроспективное исследование обеспеченности больных ОЗ лекарственной терапией за период с 2015 по 2017гг., таблица 60.

Таблица 60 –Обеспеченность лекарственными препаратами и продуктами специализированного питания больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО, %

Субъект ЮФО	Обеспеченность больных орфанными заболеваниями лекарственной терапией, %		
	2015	2016	2017
Республика Адыгея	55,6	51,7	66,7
Астраханская обл.	29,0	41,2	60,9
Волгоградская обл.	69,1	66,4	59,7
Ростовская обл.	64,9	58,1	68,3
Краснодарский край	57,6	59,3	68,2

В результате анализа установлено, что обеспеченность пациентов с ОЗ в субъектах ЮФО за анализируемый период имеет тенденцию роста и изменялась от 29,0% (Астраханская область, 2015 г.) до 68,3% в Ростовской области. При этом в Волгоградской области за анализируемый период при росте численности больных ОЗ, обеспеченность снизилась с 69,1% до 59,7% [60, 63]. Полученные результаты предопределили ретроспективное изучение обеспеченности ЛП и СПЛП в разрезе нозологических форм заболеваний, рисунок 49.

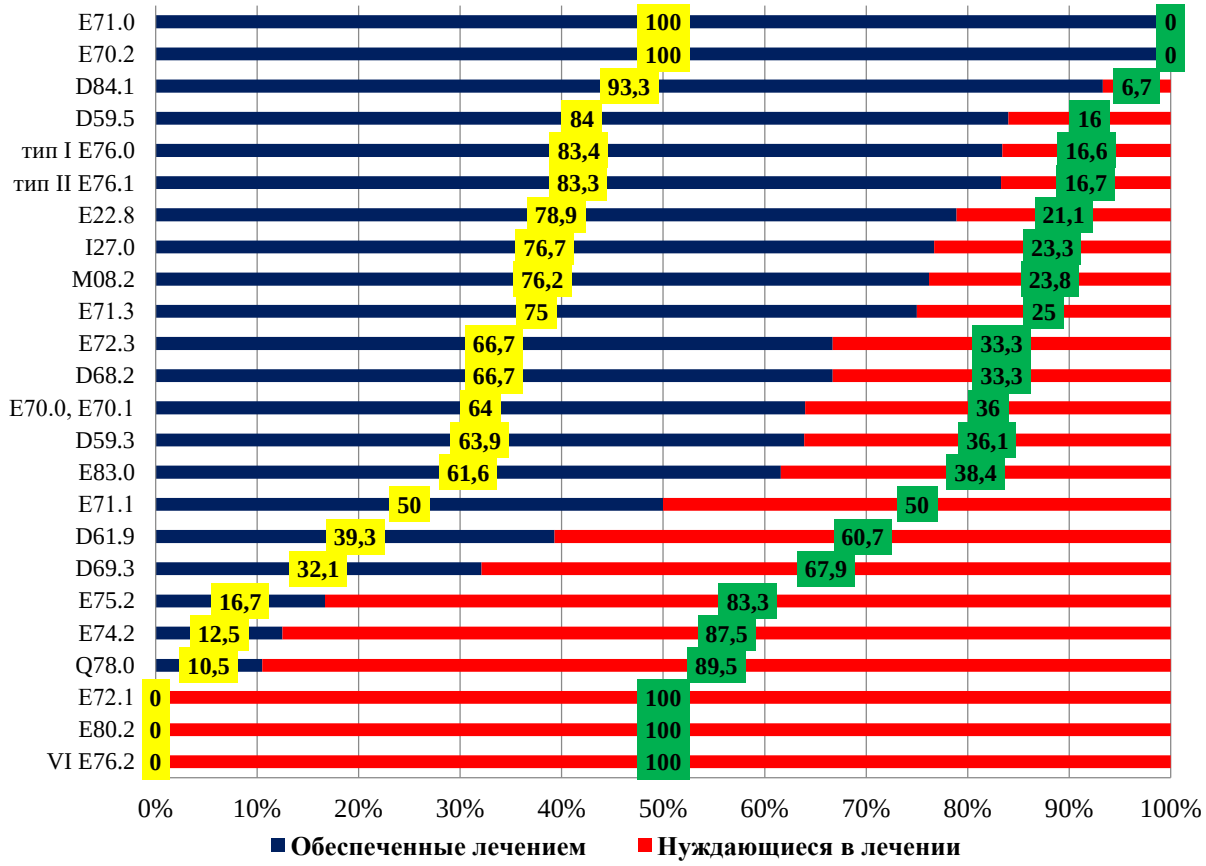


Рисунок 49 –Обеспеченность лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания больных орфанными заболеваниями в 2015 г., %

Установлено, что в 2015 г. лекарственную терапию получили только 10,5% больных с заболеванием незавершенный остеогенез Q78.0, 16,7% больных с болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика E75.2, 32,1% больных идиопатической тромбоцитопенической пурпуры (синдром Эванса) D69.3 и 39,3% больных апластической анемией неуточненной D61.9. Каждый второй больной с нарушениями обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) E71.1 получал СПЛП. Обеспеченность лекарственной терапией больных с нарушением обмена меди (болезнь Вильсона) E83.0 составил 61,6%, обеспеченность больных с наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) D68.2 составила 66,7% и 63,9% больных с гемолитико-уремическим синдром D59.3. Более высокие показатели обеспеченности пациентов СПЛП: 64,0% больных с нарушения

обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) и 75,0% с нарушениями обмена жирных кислот.

В 2016 г. уже 4 нозологии (Тирозинемия Е70.2, Болезнь "кленового сиропа" Е71.0, Мукополисахаридоз тип I, тип II, Е76.0, Е76.1) были обеспечены СПЛП и ЛП полностью, рисунок 50.

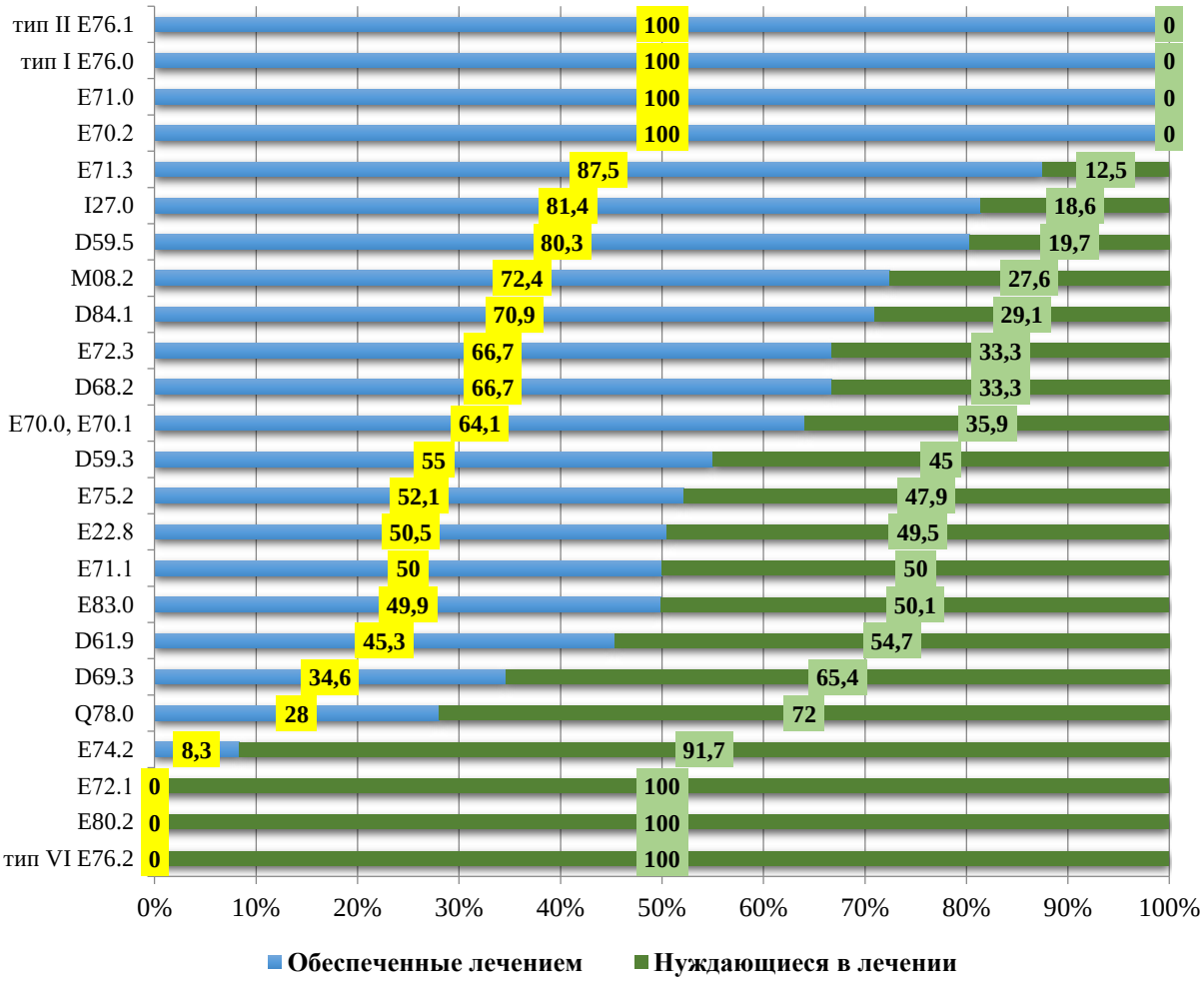


Рисунок 50 – Обеспеченность лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания больных орфанных заболеваниями в 2016 г., %

Произошло улучшение лекарственного обеспечения больных нозологическими формами D84.1 (Дефект в системе комплемента), M08.2 (Юношеский артрит с системным началом) обеспеченности достигла свыше 70,0%. Каждый второй больной с заболеванием Е75.2 (Болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика) получал лекарственную терапию, обеспеченность

превысила 52%. Сохранялась сложная ситуация с ЛО больных Галактоземией Е74.2, только 8,3% получали СПЛП. Нуждались в обеспечении ЛП пациенты с установленной нозологией Е76.2 (Мукополисахаридоз, тип VI), Е80.2 (Острая перемежающая (печеночная) порфирия), а также нуждались в СПЛП больные нозологией Е72.1 (Гомоцистинурия).

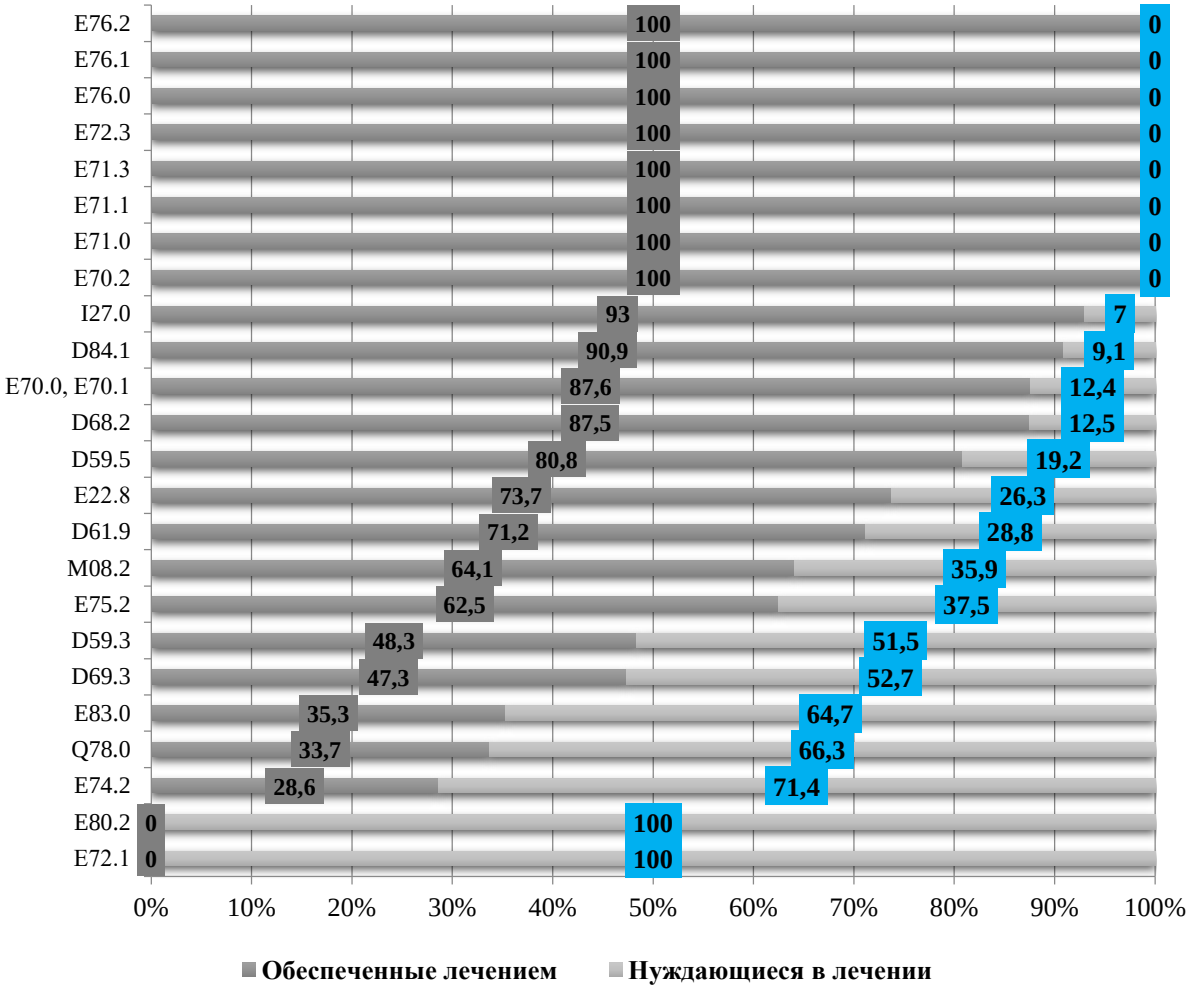


Рисунок 51 – Обеспеченность лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания больных орфанными заболеваниями в 2017г., %

В 2017 г. сохранилось сложная ситуация с обеспечением пациентов ЛП и СПЛП с такими нозологиями как, острая перемежающая (печеночная) порфирия Е80.2, а также нуждаются в специализированном питании больные нозологией Е72.1 (Гомоцистинурия), рисунок 51. При этом полностью обеспечены лекарственной терапией пациенты 8 нозологическими формами - Е70.2, Е71.0, Е71.1, Е71.3, Е72.3, Е76.0, Е76.1, Е76.2.

Для выявления динамики обеспеченности больных орфанным заболеваниями ЛП и СПЛП по нозологическим формам расчитывали цепные темпы изменения ($Т_ц$), позволяющие учесть нестабильность показателя в течение анализируемого периода. Результаты ретроспективного анализа обеспеченности ЛП и СПЛП больных представлены в таблице 61.

Таблица 61 – Динамика обеспеченности лекарственной терапией больных орфанными заболеваниями за период 2015 – 2017 гг.

Нозологии орфанного заболевания	Код МКБ-10	Уровень обеспеченности, %			Темп изменения Тц,%
		2015	2016	2017	
Мукополисахаридоз, тип VI	Е76.2	0	0	100	+100,0
Незавершенный остеогенез	Q78.0	10,5	28,0	33,7	+ 11,6
Галактоземия	Е74.2	12,5	8,3	28,6	+ 16,1
Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	Е75.2	16,7	52,1	62,5	+ 22,9
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3	32,1	34,6	47,3	+ 7,6
Апластическая анемия неуточненная	D61.9	39,3	45,3	71,2	+ 15,9
Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	Е71.1	50	50	100	+ 50,0
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	Е83.0	61,6	49,9	35,3	- 13,2
Гемолитико-уремический синдром	D59.3	63,9	55,0	48,3	- 7,8
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	Е70.0	64,0	64,1	87,6	+ 11,8

Продолжение таблицы 61

Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2	66,7	66,7	87,5	+ 10,4
Глютарикацидурия	E72.3	66,7	66,7	100	+ 33,3
Нарушения обмена жирных кислот	E71.3	75	87,5	100	+ 12,5
Юношеский артрит с системным началом	M08.2	76,2	72,4	64,1	- 6,1
Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0	76,7	81,4	93	+ 8,2
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8	78,9	50,5	73,7	+ 5,2
Мукополисахаридоз, тип II	E76.1	83,3	100	100	+ 16,7
Мукополисахаридоз, тип I	E76.0	83,4	100	100	+ 16,7
Пароксизмольная ночная гемоглобинурия Маркиафавы-Микели)	D59.5	84,0	80,3	80,8	+ 0,5
Дефект в системе комплемента	D84.1	93,3	70,9	90,9	+ 20,0
Тирозинемия	E70.2	100	100	100	стабильность
Болезнь "кленового сиропа"	E71.0	100	100	100	стабильность

В результате анализа установлено, что обеспеченность ЛП и СПЛП имеет тенденцию роста. В течение трех лет сохраняется полное обеспечение лекарственной терапией больных с нозологиями - E70.2 Тирозинемией, E71.0 "кленового сиропа", а так же пациентов с заболеваниями Мукополисахаридоз тип I, тип II, тип VI, полное обеспечение достигнуто для пациентов с глютарикацидурией и нарушениями обмена жирных и аминокислот. Вместе с тем, установлено и некоторое снижение уровня обеспеченности лекарственной терапией пациентов с нарушениями обмена меди, гемолитико-уремическим синдромом и юношеским артритом с системным началом.

Анализ уровня обеспеченности в разрезе нозологических форм ОЗ показал вариабельность данного показателя. Основываясь на полученных результатах и с учетом целевых индикаторов удовлетворения потребности отдельных категорий граждан в ЛП для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности

жизни граждан или их инвалидности, нами были сформированы критериальные границы уровня обеспеченности больных ОЗ:

- отсутствие обеспечения – 0%,
- умеренное обеспечение - до 50%,
- среднее обеспечение - от 51% до 75%,
- высокое обеспечение - от 75% до 90,0%,
- полное обеспечение свыше - 90%.

Характеристика показателей обеспеченности больных ОЗ лекарственной терапией с позиции границ критериальной оценки представлена в таблице 62.

Таблица 62 – Критериальная оценка обеспеченности больных лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания

Границы уровня обеспеченности	Нозологические формы в соответствии с МКБ-10		
	2015	2016	2017
Отсутствие обеспечения			
Не получают ЛП	Е76.2 тип VI, Е80.2,	Е76.2 тип VI, Е80.2	Е80.2
Не получают СПЛП	Е72.1	Е72.1	Е72.1
Умеренное обеспечение - до 50 %			
Обеспеченность ЛП	Q78.0, Е75.2, D69.3, D61.9,	Q78.0, D69.3, D61.9, Е83.0,	Q78.0 Е83.0 D69.3 D59.3
Обеспеченность СПЛП	Е74.2, Е71.1	Е74.2, Е71.1	Е74.2
Среднее обеспечение - от 51% до 75%			
Обеспеченность ЛП	Е83.0, D59.3, D68.2,	Е22.8, Е75.2, D59.3, D68.2, D84.1, M08.2	Е75.2 M08.2 D61.9 Е22.8
Обеспеченность СПЛП	Е70.0, Е70.1 Е72.3, Е71.3	Е70.0, Е70.1 Е72.3	-
Высокое обеспечение - от 75% до 90,0%			
Обеспеченность ЛП	D84.1	D59.5, I27.0,	D59.5 D68.2
Обеспеченность СПЛП	-	Е71.3	Е70.0, Е70.1
Полное обеспечение - свыше 90%			
От 90% до 99 обеспечение ЛП	-	-	D84.1, I27.0
Полное обеспечение (100%) ЛП		Е76.0 тип I, Е76.1 тип II	D84.1, I27.0, Е76.0 тип I, Е76.1 тип II, Е76.2 тип VI
Полное обеспечение (100%) СПЛП	Е70.2, Е71.0	Е70.2, Е71.0,	Е70.2, Е71.0, Е71.1, Е71.3, Е72.3

В 2015 г. уровень обеспеченности ЛП для 8 нозологических форм ОЗ, в 2016г. для 12-ти, а в 2017г. уже для 16 нозологических форм ОЗ достиг 90%.

С использованием *уравнения эконометрической модели множественной линейной регрессии*, проведена оценка влияния на уровень обеспеченности ЛП и СПЛП в субъектах ЮФО (Астраханская, Ростовская, Волгоградская области, Краснодарский край, Республика Адыгея) с учетом нозологических форм заболеваний (24 нозологии) следующих факторов: численность пациентов в региональном сегменте Федерального регистра с учетом места проживания X_1 (город, село); возрастной характеристики X_2 (дети до 18 лет, взрослые); наличие инвалидности X_3; стоимости одной дозы ЛП или стоимости грамма смеси для СПЛП (X_4); объема регионального бюджета, выделенного на ЛО больных ОЗ (X_5);. затрат на закупку ЛП на 1 пациента ОЗ в год для курсового лечения (X_6), указаные факторы рассматривались в соответствии с численностью пациентов, получающих патогенетическую терапию.

Установлена линейная взаимосвязь факторов, описываемая уравнением эконометрической модели множественной линейной регрессии, для снижения уровня ошибки модель уравнения была приведена к линейно-логарифмическому типу. Результат исследования рассчитывался по формуле (9). Для оценки результатов влияния каждого фактора был рассчитан коэффициент множественной линейной регрессии b_i и его статистическая значимость t по формулам (10) и (11).

Оценка параметров коэфициента множественной линейной регрессии проведена по формуле (13). Оценку достоверности каждого параметра осуществляли при помощи критерия Стьюдента (стандартное среднеквадратичное отклонение). Значение t статистики сравнивается с критической точкой распределения Стьюдента, если t больше или равно единице, то коэффициент b_i значим.

Используемая модель позволила найти зависимость уровня обеспеченности **y** от независимой переменной x_i (факторы влияния) и

установить процентное изменения независимой переменной от абсолютного изменение зависимой переменной.

Коэффициент $\mathbf{b_i}$ в данной модели определяет изменение переменной **y** (обеспеченность) при единичном относительном приросте $\mathbf{x_i}$ (факторы влияния) на 1%, то есть характеризует отношение абсолютного изменения переменной **y** к относительному изменению $\mathbf{x_i}$. При интерпретации коэффициент делили на 100, так если $\mathbf{x_i}$ увеличится на 1%, то прирост/снижение **y** (%) составит b_i /100 единиц.

Одно из условий оценки моделей множественной регрессии связано с отсутствием корреляции (взаимосвязи) между независимыми переменными, так как в случае очень высокой коллинеарности процедура регрессионного анализа становится неэффективной.

Для того, чтобы избежать эффекта коллинеарности, упростить возможности интерпретации результатов, исследования проведены с использованием парных взаимодополняющих переменных: место проживание («город-село»), наличие инвалидности (инвалид – не инвалид), возрастная категория (дети – взрослые). Вариант 1 - переменными факторами являлись «село», «дети», «отсутствие инвалидности», вариант 2 - переменные факторы - «город», «взрослый», «наличие инвалидности». Результаты влияния выбранных факторов на обеспеченность, вариант 1, представлены в таблице 63.

Таблица 63 – Оценка влияния факторов на уровень обеспеченности пациентов орфанными заболеваниями ЛП и СПЛП, вариант 1

Параметры	Оценки параметров (b_i)	Стандартная ошибка	t	Рост/ снижение, %
Место проживание X_1, село	1,961	1,65049	1,19	0,01961
Возрастная категория X_2, дети	0,9650	0,4846766	1,99	0,00965
Отсутствие инвалидности X_3	-2,55	0,957135	2,67	-0,0255
Стоимость единицы ЛП, СПЛП, X_4	-113,410	83,71336	1,35	-1,1341
Объем регилнального бюджета, X_5	29,718	4,574681	6,50	0,29718
Затраты на закупку ЛП и СПЛП на одного пациента в год, X_6	-26,155	5,747917	4,55	-0,26155

Представленные результаты показывают зависимость переменных факторов на уровень обеспеченности, так проживание на селе практически не влияет на уровень обеспеченности, увеличение численности больных на 1% увеличит обеспеченность на 0,01961%.

Изменение возрастной категории больных ОЗ, так же не имеет существенного влияния на уровень обеспеченности, увеличение численности детей на 1% увеличит уровень обеспеченности всего лишь на 0,00965%. Полученные результаты свидетельствуют о равноправных условиях получения ЛО независимо от места проживания.

В результате установлено, что отсутствие инвалидности у пациента, изменение стоимости курсового лечения и стоимости за единицу ЛП и СПЛП имеют отрицательное влияние на обеспеченность больных.

Отрицательное влияние на уровень обеспеченности имеют: рост численности больных ОЗ (увеличение на 1% при отсутствии инвалидности, снижает уровень обеспеченность на 0,0255%) и увеличение стоимости ЛП или СПЛП на 1% снижает уровень обеспеченности в среднем на 1,13%. Положительным фактом является зависимость уровня обеспеченности от регионального бюджета, при увеличении бюджета всего лишь на 1% обеспечивает рост на 2,97%.

Результаты моделирования выявили высокую вариабельность факторов, в том числе выделены факторы, имеющие отрицательное влияние, таблица 64.

Таблица 64 – Оценка влияния фактора проживания в субъектах ЮФО на обеспеченность пациентов орфанными заболеваниями, вариант 1

Параметры	Оценки параметров (b_i)	Стандартная ошибка	t	Рост/ снижение,%
Ростовская область	-6,012	8,20945	0,73	-0,06012
Волгоградская область	6,937	9,456736	0,73	0,06937
Краснодарский край	-24,639	10,0387	2,45	-0,24639
Республика Адыгея	36,039	10,40046	3,47	0,36039
Астраханская область	30,766	10,392	2,96	0,30766

В этом случае при изменении выделенных факторов существенные изменения в обеспеченности будут отмечены для пациентов, включенных в

региональные сегменты Ростовской области и Краснодарского края, что связано с численностью регионального регистра пациентов с ОЗ.

Определена оценка воздействия видов нозологических форм ОЗ на уровень обеспеченности, таблица 65.

Таблица 65 – Оценка влияния изменения численности пациентов нозологических форм заболеваний на обеспеченность, вариант 1

Параметры	Оценки параметров (b_i)	Стандартная ошибка	t	Рост/ снижение, %
Гемолитико-уремический синдром (D59.3)	148,093	10,0103	1,48	1,48093
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия Маркиафавы-Микели (D59.5)	145,177	98,81445	1,47	1,45177
Апластическая анемия неуточненная (D61.9)	-707,922	52,6133	1,34	7,07922
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) (D68.2)	529,105	34,6447	1,54	5,29105
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) (D63.3)	726,852	55,9887	1,32	7,26852
Дефект в системе комплемента (D84.1)	55,382	39,40679	1,41	0,55382
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения (E22.8)	160,657	25,7174	1,28	1,60657
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) (E70.1, E70.0)	-345,915	42,1471	1,43	-3,45915
Тирозинемия (E70.2)	232,815	26,3677	1,84	2,32815
Болезнь "кленового сиропа" (E71.0)	-290,852	72,2204	1,06	-2,90852

Продолжение таблицы 65

Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) (E71.1)	469,186	21,4349	1,46	4,69186
Нарушения обмена жирных кислот (E71.3)	-283,753	31,2622	1,23	-2,83753
Глютарикацидурия (E72.3)	7,2498	41,93198	0,17	0,072498
Галактоземия (E74.2)	-584,586	67,9851	1,25	-5,84586
Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика (E72.5)	-182,141	53,1433	1,19	-1,82141
Мукополисахаридоз, тип I (E76.0)	-137,698	33,0324	1,04	-1,37698
Мукополисахаридоз, тип II (E76.1)	533,076	69,4941	1,44	5,33076
Мукополисахаридоз, тип VI E76.2)	542,107	67,4638	1,48	5,42107
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) (E83.0)	-1007,394	41,5824	1,36	-10,07394
Незавершенный остеогенез	-291,784	20,4972	1,41	-2,91784
Юношеский артрит с системным началом	653,485	49,2123	1,33	6,53485
F(32,33) = 5,60 Prob> F =0,0000 R^2=0,8444				

Представленные результаты показывают зависимость обеспеченности пациентов ЛП и СПЛП от изменений численности больных нозологическими формами. Так, например, рост числа выявленных заболеваний с кодом МКБ E83.0 (нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) на 1%, уменьшит уровень обеспеченности на 10,07%, что объясняется высокой стоимостью лекарственной терапии больных данной нозологией. А вот снижение числа выявленных заболеваний с кодом МКБ D69.3 (идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)) на 1% ведет к росту уровня обеспеченности на 7,27%.

Результаты сравнения влияния переменных факторов, вариант 2, представлены в таблице 66.

Таблица 66 - Оценка влияния факторов на уровень обеспеченности пациентов орфанными заболеваниями ЛП СПЛП, вариант 2

Параметры	Оценки параметров (b_i)	Стандартная ошибка	t	Рост/ снижение, %
Место прожиание (X_1), город	-1,274	1,046	1,22	-0,0127
Возрастная категория (X_2), взрослые	-0,911	0,548	1,66	-0,0091
Наличие инвалидности, X_3	2,237	2,191	1,02	0,0224
Стоимость единицы ЛП и СПЛП, X_4	-125,849	85,749	1,47	-1,258
Объем регионального бюджета, X_5	29,814	4.624	6,50	0,298
Затраты на закупку ЛП и СПЛП на одного пациента в год, X_6	-26,122	5,825	4,50	-0,261

Представленные результаты показывают влияние переменных факторов (вариант 2) на уровень обеспеченности пациентов, так увеличение числа больных, проживающих в городе на 1% уменьшает уровень обеспеченности на 0,0127%; рост численности больных старше 18 лет на 1% снижает уровень обеспеченности на 0,0091%; увеличение пациентов инвалидов на 1%, увеличивает обеспеченность на 0,0224%, так как для этой группы пациентов привлекаются финансовые средства федерального бюджета. Рост стоимости за единицу ЛП и СПЛП снижает уровень обеспеченности в среднем на 1,26%.

Анализ влияния на обеспеченность пациентов в зависимости от проживания в субъекте ЮФО, представлен в таблице 67.

Таблица 67 - Оценка влияния фактора проживания в субъектах ЮФО на обеспеченность пациентов орфанными заболеваниями, вариант 2

Параметры	Оценки параметров (b_i)	Стандартная ошибка	t	Рост/ снижение, %
Ростовская область	-6,011	8,534	0,70	-0,06011
Волгоградская область	6.197	10,026	0,62	0,06197
Краснодарский край	-23,399	10,192	2,35	-0,23399
Республика Адыгея	37,307	10,332	3,61	0,37307
Астраханская область	31,292	10.697	2,93	0,31292

Представленные данные свидетельствуют о зависимости уровня обеспеченности пациентов ЛП и СПЛП от изменения выделенных факторов для больных, включенных в региональные сегменты Ростовской области и Краснодарского края, что связано с численностью регионального регистра пациентов с ОЗ.

Изменение численности больных нозологическими формами ОЗ, также влияет на обеспеченность больных, таблица 68.

Таблица 68 - Оценка влияния изменения численности пациентов нозологических форм заболеваний на обеспеченность, вариант 2

Параметры	Оценки параметров (b_i)	Стандартная ошибка	t	Рост/ снижение, %
Гемолитико-уремический синдром (D59.3)	164,183	10,862	1,60	1,64183
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия Маркиафавы-Микели (D59.5)	159,874	10,795	1,57	1,59874
Апластическая анемия неуточненная (D61.9)	-786,762	54,036	1,45	-7,86762
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) (D68.2)	580,760	35,469	1,65	5,80760
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) (D63.3)	808,106	56,234	1,43	8,08106
Дефект в системе комплемента (D84.1)	59,789	40,396	1,48	0,59789
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения (E22.8)	176,558	28,527	1,37	1,76558
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенил-аланинемии) (E70.1, E70.0)	-381,557	49,549	1,54	-3,81557
Тирозинемия (E70.2)	252,230	13,467	1,95	2,52230
Болезнь "кленового сиропа" (E71.0)	-330,580	28,062	1,18	-3,30580

Продолжение таблицы 68

Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) (E71.1)	516,624	32,456	1,57	5,16624
Нарушения обмена жирных кислот (E71.3)	-317,680	23,863	1,34	-3,17680
Глютарикацидурия (E72.3)	1,634	42,721	0,04	0,01634
Галактоземия (E74.2)	-651,031	47,982	1,34	-6,51031
Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри(Фабри-Андерсона), Нимана-Пика (E72.5)	-204,601	56,252	1,31	-2,04601
Мукополисахаридоз, тип I (E76.0)	-157,049	36,486	1,15	-1,57049
Мукополисахаридоз, тип II (E76.1)	588,231	37,868	1,55	5,88231
Мукополисахаридоз, тип VI (E76.2)	597,273	37,044	1,58	5,97273
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) (E83.0)	-1116,811	76,021	1,47	-11,16811
Незавершенный остеогенез	-322,093	21,773	1,52	-3,22093
Юношеский артрит с системным началом	-219,915	37,057	1,60	-2,19915
F(32,33)=5,37 Prob> F =0,0000 R^2=0,8390				

Так, например, рост числа выявленных заболеваний с кодом МКБ E83.0 (нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) на 1%, уменьшит уровень обеспеченности на 11,17%. Снижение числа выявленных заболеваний с кодом МКБ D69.3 (идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)) на 1% ведет к росту уровня обеспеченности на 8,08%. Такая зависимость так же объясняется высокой стоимостью лекарственной терапии больных данных нозологией.

Таким образом, полученные результаты показали, что существенное влияние на уровень обеспеченности имеют стоимость за единицу ЛП и СПЛП и объем финансовых средств регионального бюджета.

С использованием критерия Фишера, рассчитанного по формуле 14, доказано, что построенные уравнения регрессии статистически значимы и

могут быть использованы для оценки уровня обеспеченности больных ОЗ в субъектах ЮФО.

Количественные оценки анализируемых факторов показывают, что такие параметры как наличие инвалидности, стоимость ЛП и СПЛП, стоимость курсового лечения, имеют отрицательное влияние на уровень обеспеченности, т.е. при росте данных показателей уровень обеспеченности будет снижаться. Это позволило нам построить регрессионные уравнения влияния факторов на стоимость курсового лечения в зависимости от нозологической формы заболевания, таблица 69.

Таблица 69 – Уравнения множественной регрессии влияния переменных факторов на стоимость курсового лечения больных орфанными заболеваниями

Код МКБ-10	Ростовская область	Волгоградская область	Краснодарский край	Республика Адыгея
D59.3	$У = 148,09+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У = 148,09+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 +0,73$	$У = 148,09 + 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У = 148,09 +36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+36,04X_4+36,04X_5+ 36,01X_6 +3,47$
D59.5	$У =145,18+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У =145,18+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 + 0,73$	$У =145,18+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У =145,18+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+ 36,01X_6 +3,47$
D61.9	$У=707,92+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=707,92+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+ 6,94X_6 + 0,73$	$У=707,92+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=707,92+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
D68.2	$У=529,11+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=529,11+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+ 6,94X_6 + 0,73$	$У=529,11+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=529,11+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
D69.3	$У=726.85+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=726.85+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 +0,73$	$У=726.85+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=726.85+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
D84.1	$У=55,38+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=55,38+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 + 0,73$	$У=55,38+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=55,38+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E22.8	$У=160,66+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=160,66+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 +0,73$	$У=160,66+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=160,66+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E70.0, E70.1	$У=345,912+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=345,912+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 +0,73$	$У=345,912+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=345,912+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$

Продолжение таблицы 69

E70.2	$У=232,82+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=232,82+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 +0,73$	$У=232,82+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=232,82+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E71.0	$У=290,85+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=290,85+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 +0,73$	$У=290,85+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=290,85+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E71.1	$У=469,19+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=469,19+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 +0,73$	$У=469,19+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=469,19+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E71.3	$У=283,75+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=283,75+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 + 0,73$	$У=283,75+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=283,75+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E72.3	$У=7,25+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=7,25+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 +0,73$	$У=7,25+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=7,25+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E74.2	$У=584,59+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=584,59+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 +0,73$	$У=584,59+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=584,59+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E75.2	$У=182,14+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=182,14+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 + 0,73$	$У=182,14+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=182,14+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E76.0	$У=137,69+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=137,69+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 + 0,73$	$У=137,69+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=137,69+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E76.1	$У=533,08+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 + 0,73$	$У=533,086,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 + 0,73$	$У=533,08+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=533,08+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$

Продолжение таблицы 69

E76.2	$У=542,11+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=542,11+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 + 0,73$	$У=542,11+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=542,11+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
E83.0	$У=1007,39+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=1007,39+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 + 0,73$	$У=1007,39+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=1007,39+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
Q78.0	$У=291,78+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=291,78+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3+ 6,94X_4+ 6,94X_5+6,94X_6 + 0,73$	$У=291,78+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=291,78+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$
M08.2	$У=201,08+6,01X_1 + 6,01X_2 + 6,01X_3+6,01X_4+6,01X_5 +6,01X_6 - 0,73$	$У=201,08+6,94X_1 + 6,94X_2 + 6,94X_3 + 6,94X_4 + 6,94X_5+06,94X_6, + 0,73$	$У=201,08+ 24,64X_1+ 24,64X_2+24,64X_3+24,64X_4+ 24,64X_5+24,64X_6 -2,45$	$У=201,08+36,04X_1+ 36,04X_2 + 36,04X_3+ 36,04X_4+36,04X_5+36,01X_6 +3,47$

Учитывая высокую стоимость ЛП для терапии ОЗ, нами за период с 2015г. по 2018г. проведено сравнительное изучение предельных цен на ЛП, включенные в перечень ЖНВЛП, и используемые для терапии ОЗ. Источником информации служил Государственный реестр цен на ЖНВЛП по состоянию на 25.05.2018г. [27]. Результаты анализа зарегистрированных предельных цен производителей 84 ЛП представлены в таблице 70.

Таблица 70 – Сравнительный анализ предельных цен на лекарственные препараты, включенные в перечень ЖНВЛП

МНН	ТН	Зарегистрированная цена производителя, руб.				Год внесения в перечень ЖНВЛП	Результат сравнения,%
		2015 г.	2016 г.	2017 г.	2018 г.		
Экулизумаб	Солирис, 10 мг/мл 30 мл №1	331 457,52	331 011,79	331 011,79	331011,79	2015	- 0,1
Эптаког альфа [активированный]	НовоСэвен, 2 форм выпуска	от 18 927,00 до 37 748,85				2011	-
	Коагил-VII, лиофилизат 1.2 мг 5 мл, №1	26 600,0	26 600,0	26 600,0	28728,0	2010	+ 8,0
	Коагил-VII, лиофилизат 2,4 мг, 5 мл №1	26 600,0	26 600,0	26 600,0	28728,0	2011	+ 8,0
Ромиплостим	Энплейт пор.50 мкг №»1	63 715,0	63 715,0	63715.0	36 060,63	2015	- 44,5
Элтромбопаг	Револейд табл. 2 форм выпуска	от 54 927,25 до 98 410,0				2017	-
Сапроптерин	Эфкурия табл. 100 мг № 30 3 форм выпуска	от 38 823,90 до 155 295,60				2017	-
	Куван табл.100 мг № 30	-	48 530,22	48 530,22	60000,0	2016	+ 23,6
Нитизинон	Орфадин, капс. 3 формы вып.	от 184 585,38 до 923091,76				2015	-
Миглустат	Завеска капсулы 100 мг № 84	451 289,90	451 289,90	275 510,23	275510,23	2015	- 38,9
Ларонидаза	Альдуразим концентрат 2 формы вып.	от 36 137,47 до 48376,57				2016	-
Идурсульфаза	Элапраза, концентрат 2 мг/мл 3 мл №1	173 405,70	173 405,70	173 405,70	173 405,70	2015	-
Пеницилламин	Купренил, табл. 250 мг №100	1 108,94	1 108,94	1 108,94	1108.94	2010	-

Продолжение таблицы 70

Бозентан	Траклир, табл. 62,5 мг №56	170 025,0	170 094,90	117 000,0	117 000,0	2015	- 31,2
	Траклир, табл. 125 мг №56	170 094,90	170 094,90	117 000,0	117 000,0	2015	- 31,2
	Бозенекс, табл. 2 формы вып.	от 68 037,00 до 136075,0				2017	-
Канакинумаб	Иларис, лиофилизат 150 мг №1	-	-	530 922,67	530922,67	2017	-
Лейпрорелин	Люкрин депо®, лиофилизат 3,75 мг №1	6502,93	6502,93	6502,93	7222,66	2011	+11,1
	Люкрин депо®, лиофилизат 11,25мг №1, 2 формы вып.	от 14503,22 до 25988,70				2013	-
Альфакальцидол	Альфа Д3-Тева, капс. 0,5 мкг №30	-	415,0	430,0	430,0	2011	+ 3,6
	Альфа Д3-Тева, 4 формы вып.	от 237,04 до 595,0				2011	-
Метотрексат	Метортрит, 10 4формы выпуска	от 670,0 до 983,0				2015	-
Тоцилизумаб	Актемра, 3 формы вып.	от 9148,00 до 45777,0				2011	-
Филграстим	Миеластра®, 30 млн.МЕ/мл, 0,5 мл №1	-	-	1896,18		2015	-
	Миеластра® 3 формы вып.	от 2980,0 до 82850,0				2011	-
	Миеластра® 3 формы вып.	от 4150,0 до 54000,0				2016	-
	Миеластра®	-	-	8400,0		2013	-
	Зарсио® 4 формы вып.	от 4338,70 до 21693,50				2012	-
	Лейкостим 6 форм выпуска	от 1998,28 до 23123,24				2010	-
	Лейкостим 2 формы вып.	от 10637,78 до 18696,9				2011	-
	Лейкостим	3356,0	3356,0	3356,0	3356,0	2014	-
	Иммуграст®, 30 млн.МЕ/мл, №1	от 610,00 до 900,0				2011	-
	Теваграстим, 4 формы вып.	от 3542,0 до 39397,5				2010	-
	Теваграстим, 60 млн. МЕ/мл 0,8 мл №5	-	-	19698,75	19698,75	2011	-
	Теваграстим, 60 млн. МЕ/мл 0,5 мл №10	-	-	31877,0		2014	-

Продолжение таблицы 70

Филграстим	Грасальва, 30 млн.МЕ/мл, 1 мл №1	от 3438.77 до 4250.0				2010	-
	Нейпоген® 30 млн. ЕД/0.5 мл №1	-	-	4097,82	4097,82	2017	
	Нейпоген® 48 млн. ЕД/0.5 мл №1	6556,85	6556,85	6556,85	6556,85	2010	-
	Филграстим-нанолек, 30 млн.ЕД/мл 1 мл №1, 2 форм.вып.	от 3316.32 до 4144.97				2014	-
	Граноген® 30 млн.ЕД/мл 1 мл №1	2432.95 до 4123.63				2010	-
	Лейцита 4 формы вып.	от 3100,00 до 15500,0				2013	-
Транексамовая кислота	Транексам, 50 мг/мл 5 мл №10	1127,77	1127,77	1127,77	14249,29	2012	+10,7
	Транексам®, табл. 250 мг №10	157,50	157,50	157,50	193,03	2013	+22,5
	Транексам®, табл. 250 мг №30	364,19	364,19	364,19	447,67	2013	+22,9
	Транексам®, табл.500 мг №10	253,20	253,20	253,20	305,90	2013	+20,8
	Транексамовая кислота- 50 мг/мл 5 мл №10	-	-	-	1125,0	2018	-

Установлено, что в период с 2015г. по 2017г. включение ЛП в Перечень ЖНВЛП позволило урегулировать рост цен. Предельные цены 5 ЛП, после включения их в перечень ЖНВЛП были снижены. Так цена на ЛП Солирис, 10 мг/мл 30 мл № 1 при внесении в список ЖНВЛП в 2015г. снижена на 0,1% и составила 331011,79 руб., это один из самых дорогих ЛП. За это время предельная цена на Траклир табл. 62,5 мг № 56 и табл. 125 мг № 56 снижена на 31,2%.

Анализ позволил выявить характерную закономерность: включение в 2015 г. в Перечень ЖНВЛП таких дорогостоящих ЛП, как Солирис 10 мг/мл 30 мл № 1, Энплейт, Орфадин, Завеска, Элапраза, Траклир, способствовало снижению предельных цен от 0,1% до 44,5%.

Предельно допустимые зарегистрированные цены 9 ЛП при включении в их Перечень ЖНВЛП выросли от 8,0% (Коагил-VII, лиофилизат 1.2 мг 5 мл, №1) до 23,6 % (Куван табл.100 мг № 30).

Предельные цены производителей на 69 форм выпуска торговых наименований ЛП остались в 2018г. на уровне предыдущего года. Например, стоимость препаратов: Купренил, Лейкостим®, Теваграстим, Грасальва, Граноген®, включенных в перечень ЖНВЛП в 2010г., за анализируемый период не изменились, и на 2018 г. осталась в том же размере.

Таким образом, одним из направлений обеспечения доступности ЛП для больных ОЗ является включение ЛП для лекарственной терапии в перечень ЖНВЛП. Такой подход способствует стабилизации цен, а иногда и снижению, обеспечивает возможность определения потребности в ЛП и финансовых затрат на ЛО больных ОЗ на уровне субъекта.

Цена на ЛП, не включенные в перечень ЖНВЛП имеют тенденцию роста, анализ стоимости отдельных ЛП за период с 2015г. по 2017г. представлен в таблице 71.

Таблица 71 – Диапазон ценовых характеристик лекарственных препаратов для лечения орфанных заболеваний, не входящих в Перечень ЖНВЛП

.

МНН /ТН	Форма выпуска	Ценовые колебания			
		2015г.		2017г.	
		диапазон цен, тыс. руб.	Темп изменения, %	диапазон цен, тыс. руб.	Темп изменения, %
Галсульфаза/ Наглазим	Концентрат для приготовления раствора для инфузий 1мг/мл 5мл №1	от 105,3 до 151,2	43,6	154, 9	2,4
Риоцигуат/ Адемпас	Табл. 2,5 мг № 42	от 66,9 до 95,1	42,1	87,6 – 95,4	8,9

Продолжение таблицы 71

Икатибант/ Фиразир	Раствор для п/к введения, 10 мг/мл – 3мл №1	от 104,0 до 133,2	28,1	160,93	20,8
Силденафил/ Ревацио	Табл. покрытые пленочной оболочкой, 20мг. №90	от 33,1 до 35,7	7,8	39,8	11,5
Памидроновая кислота/ Памидронат медак	Концентрат для приготовления раствора для инфузий, 3 мг/мл, фл. 10 мл №1	от 4,7 до 9,8	208,5	14,2	144,9

В течение 2015 г. по многим ЛП отмечалось существенное увеличение цены на ЛП, например, цена Наглазима концентрата для приготовления раствора для инфузий возросла на 43,6% и еще на 2,4% в 2017 г. Стоимость ЛП Фиразир раствора для п/к введения, 10 мг/мл – 3 мл № 1 возросла за 2015г. на 28,1% и еще на 20,8% в 2017 г.

При анализе 231 контракта на закупку ЛП в субъектах ЮФО установлено, что право на закупку ЛП предоставлено ОУЗ во всех субъектах, кроме Краснодарского края, в котором этим правом наделены отдельные муниципальные медицинские организации, осуществляющие ЛО больных ОЗ. В связи с этим количество проведенных аукционов в данном субъекте выше, но на контрактную цену ЛП это, как показали результаты исследования, не оказало существенного значения (Приложение Е). Установлено, что цены на ЛП, сформированные в результате аукциона, имеют различный уровень превышения предельной цены производителя, таблица 72.

Таблица 72 – Сравнительный анализ предельной отпускной цены производителя и цен на ЛП по результатам закупок (без НДС), 2017г, %

Превышение предельной отпускной цены, %	ЛП, закупленные в субъекте		
	Астраханская область	Ростовская область	Астраханская область
ниже 5,0	Солирис, 10 мг/мл 30 мл №1 Ревацио 20 № 90 Альфа Д3-Тева, 0,25 мкг № 60	Коагил-VII, 2,4 мг, 5 мл № 1	Куван 100 мг № 30 Иларис, 150 мг № 1
5,0 - 10,0	Альфа Д3-Тева, капсулы 1 мкг №30 Адемпас, таблетки 2,5 мг №42, № 84	Солирис, 10 мг/мл 30 мл №1 Куван 100 мг № 30 Орфадин капсулы 2 мг № 60 Орфадин капсулы 5 мг № 60 Орфадин капсулы 10 мг № 60 Альдуразим 100 МЕ/мл 5 мл № 10 Элапраза, 2 мг/мл 3 мл № 1	Солирис, 10 мг/мл 30 мл № 1 Энплейт порошок 250 мкг № 1 Фиразир®, 10 мг/мл, 3 мл № 1 Элапраза, 2 мг/мл 3 мл № 1 Адемпас таблетки 2,5 мг №42, № 84
11,0 – 20,0	-	Купренил таблетки п/о, 250 мг №100 Актемра 20 мг/мл 10 мл, №1 -	Солирис 10 мг/мл 30 мл № 1 Купренил таблетки п/о, 250 мг № 100 Метортрит 10 мг/мл 1,5 мл, № 1 Метортрит 10 мг/мл 2 мл, № 1
21,0 - 30,0	Энплейт порошок 250 мкг № 1	-	Солирис 10 мг/мл 30 мл № 1 Энплейт порошок 250 мкг № 1 Траклир табл. п/о, 125 мг № 56 Иларис лиофилизат 150 мг № 1 Альфа Д3-Тева, капсулы 0,25 мкг № 60 Альфа Д3-Тева капсулы 1 мкг № 30
31,0 - 40,0	Бозенекс, табл., 125 мг № 56	Адемпас таблетки 2,5 мг №42, №84	Траклир табл. п/о, 62,5 мг №56 Траклир табл. п/о, 125 мг №56 Метортрит 10 мг/мл 1,5 мл, №1

Продолжение таблицы 72

41,0 - 50,0	-	Траклир табл. п/о, 125 мг № 56 Актемра 20 мг/мл 10 мл, № 1	Траклир табл. п/о, 62,5 мг № 56 Метортрит 10 мг/мл 1,5 мл, № 1
51,0 - 71,0	Траклир табл. п/о, 125 мг № 56 Коагил-VII лиофилизат 1.2 мг 5 мл, № 1 Бозенекс, табл., 125 мг № 56	Завеска капсулы 100 мг № 84	Коагил-VII лиофилизат 1.2 мг 5 мл, №1

Анализ показал, что при проведении аукционных закупок в 2017г. цены на ЛП возрастали от 5,0% до 71,0%. Такая ситуация, связана с тем, что номенклатура ЛП для терапии ОЗ ограничена, и представлена в основном оригинальными препаратами, а это способствует снижению конкуренции в этом секторе фармацевтического рынка. Однако, проведение аукционных мероприятий способствует регулированию стоимости ЛП, установлено, что ЛП 3 торговых наименований в Астраханской области, 6 ТН в Ростовской области и в Краснодарском крае закупались по цене регистрации.

Таким образом, одним из направления обеспечения доступности ЛП для больных ОЗ является стабилизация цены, путем включения препаратов для лекарственной терапии в перечень ЖНВЛП. Предельные цены на 66 торговых наименований ЛП на 2018г. не изменились, а цены 5 ТН ЛП при включении в перечень ЖНВЛП были снижены от 0,1% до 31,2%. Цены на ЛП по результатам аукционов возростали от 5% до 71%, и только 3 торговых наименования ЛП в Астраханской области, 6 торговых наименований в Ростовской области и Краснодарском крае закупались по цене регистрации.

Выводы по главе

1. В результате контент-анализа стандартов оказания медицинской помощи установлено, что для терапии 11 нозологических форм ОЗ показано только патегенетическое лечение, сочетание патогенетического и симптоматического лечения для 3 нозологий и для 2 нозологий сочетание лекарственное терапии и СПЛП. Для 2 нозологических форм используется только симптоматическое лечение, для 1 нозологии сочетают СПЛП и симптоматическое лечение. Применение только СПЛП для устранения симптомов заболевания показано для 5 нозологических формы орфанных заболеваний.

2. Определена номенклатура ЛП и СПЛП, используемых для терапии больных ОЗ: 21 МНН для патогенетического лечения, ассортимент которых представлен 26 ТН (55 форм выпуска), 16 МНН включены в Перечень ЖНВЛП; для симптоматического лечения используется 13 МНН (52 ТН) в виде 156 форм выпуска, из которых 6 МНН включены в Перечень ЖНВЛП; ассортимент СПЛП включает 49 наименований средств. Построены макроконтур и 2 мезоконтура ЛП, характеризующих патогенетическое и симптоматическое лечение.

3. Анализ региональных затрат на ЛО больных ОЗ позволил установить сходство в структуре потребления ЛП и СПЛП и определить ТОР-10 нозологий ОЗ, на терапию которых расходуется свыше 80,0% от суммы выделенных региональных средств. Лидирующие позиции занимают болезни крови и кроветворных органов и отдельные нарушения вовлекшие иммунный механизм (пять укрупнённых групп), больные с заболеваниями эндокринной системы, расстройствами питания и нарушениями обмена веществ, пациенты с заболеваниями системы кровообращения.

4. Выявлены существенные различия в объемах потребления ЛП и СПЛП больными ОЗ и определены затраты из региональных бюджетов на одного больного. Дана оценка обеспеченности больных в субъектах ЮФО. Установлено, что пациенты 2 нозологических форм не получали

лекарственную терапию: больные мукополисахаридозом тип VI Е76.2, острой перемежающей (печеночной) порфирией Е80.2; больные гомоцистинурией Е72.1 не получали СПЛП. Установлено, что в 2015г. уровень обеспеченности ЛП для 8 нозологических форм ОЗ, в 2016г. для 12-ти, а в 2017г. уже для 16 нозологических форм ОЗ достиг 90%. Сформирована пятиуровневая шкала, в соответствии с которой проведена оценка уровня обеспеченности больных в зависимости от нозологической формы ОЗ.

5. С использованием уравнения эконометрической модели множественной линейной регрессии установлена зависимость влияния шести факторов на показатель обеспеченности больных ЛП и СПЛП с учетом нозологических форм заболеваний (24 нозологии) в субъектах ЮФО (Астраханская, Ростовская, Волгоградская области, Краснодарский край, Республика Адыгея). С применением парных взаимодополняющих переменных дана их количественная оценка, выделены субъекты, для которых выявленные факторы имеют существенное отрицательное влияние. Построены уравнения множественной регрессии влияния переменных факторов на стоимость курсового лечения больных ОЗ.

6. Доказано, что включение ЛП в перечень ЖНВЛП является одним из направлений по сдерживанию роста цен на ЛП и СПЛП, что способствовало снижению цены 5 ЛП, при включении их в список ЖНВЛП от 0,1% до 31,2% (Солирис 10 мг/мл 30 мл № 1, Энплейт, Орфадин, Завеска, Элапраза, Траклир). Предельные цены производителей на 69 торговых наименований ЛП остались в 2018г. на уровне предыдущего года (Купренил, Лейкостим®, Теваграстим, Грасальва, Граноген®). Цены на ЛП по результатам аукционов возростали от 5% до 71%, и только 3 торговых наименования ЛП в Астраханской области, 6 торговых наименований в Ростовской области и Краснодарском крае закупались по цене регистрации.

Глава 6. Совершенствование организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

6.1 Организация лекарственного обеспечения пациентов, страдающих орфанными заболеваниями, на основных этапах маршрутизации

В ЮФО создана 3-х уровневая система оказания медицинской помощи населению, которая включает амбулаторно-поликлинические учреждения, оказывающие населению ПМСП, специализированные медицинские организации, оказывающие СМП и медицинские организации с высокотехнологичной помощью. Функционирование 3-х уровневой системы направлено на обеспечение доступности медицинской помощи больным ОЗ через зонирование оказания медицинской помощи и возможность сотрудничества с Федеральными центрами по диагностике ОЗ.

Изучение организации ЛО больных ОЗ в субъектах ЮФО позволило выделить этапы ЛО при оказании медицинской помощи, рисунок 52.

Установлено, что на этапе оказания доврачебной помощи, когда диагноз ОЗ еще не подтвержден и пациент не включен в региональный сегмент федерального регистра, назначается только симптоматическое лечение ЛП или подбираются СПЛП. Врач, специалист медицинской организации, участвующий в оказании ПМСП, при подозрении на наличие редкого заболевания, направляет пациента на консультацию к специалисту соответствующего профиля по предполагаемой нозологии ОЗ. При необходимости для подтверждения или установления диагноза пациент направляется в специализированные медицинские организации, имеющиеся в субъекте, или федеральные центры. В этот период больной не обладает правом на ЛЛО и оплата лекарственной терапии осуществляется самостоятельно из средств пациента.

Лекарственное обеспечение пациентов в рамках государственных гарантий осуществляется только после подтверждения диагноза ОЗ и включения его в региональный сегмент Федерального регистра лиц ОЗ.

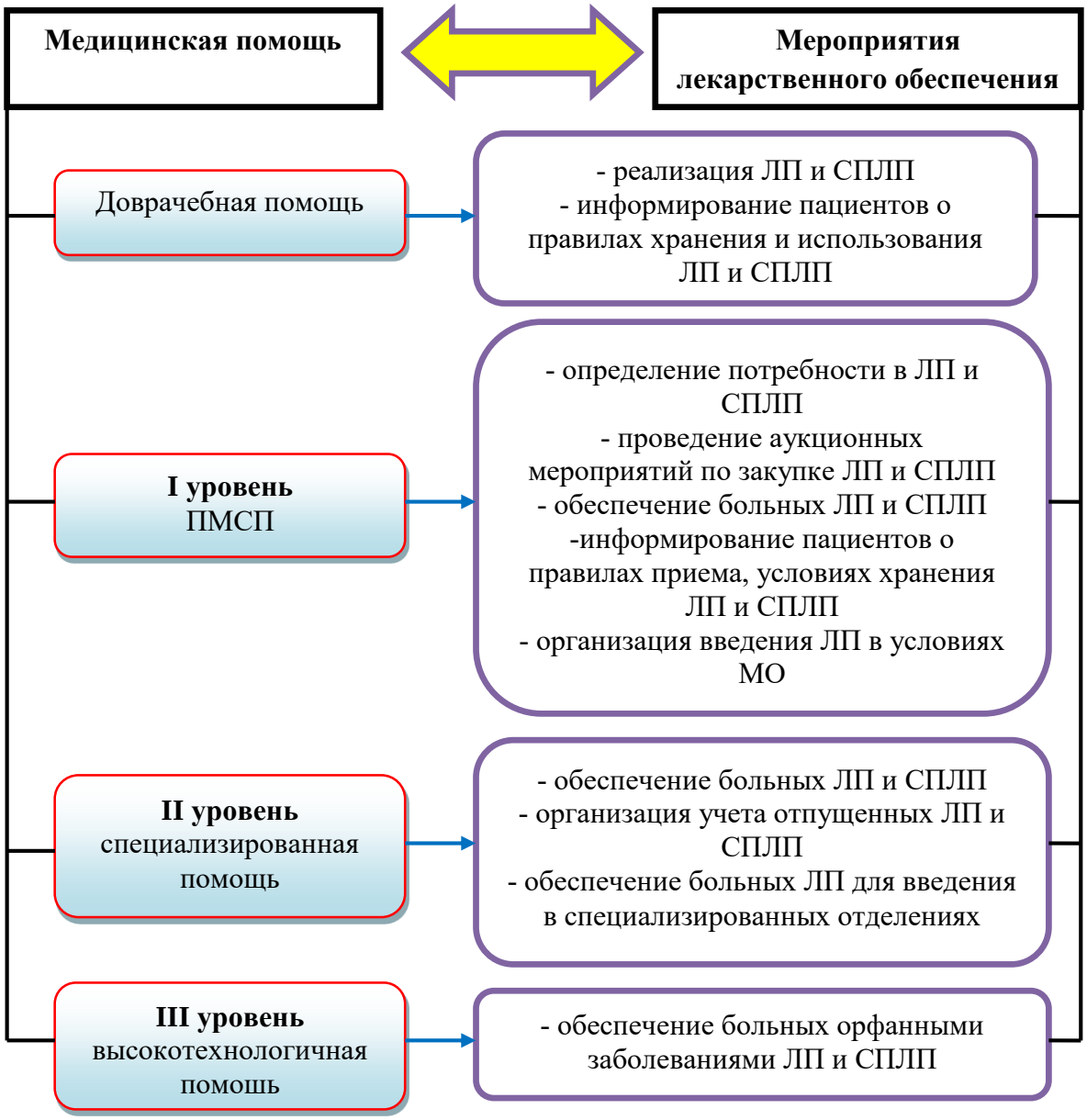


Рисунок 52 – Лекарственное обеспечение пациентов с орфанными заболеваниями на этапах оказания медицинской помощи

Проведенные исследования организации ЛО пациентов с ОЗ в субъектах ЮФО показало отсутствие единой модели ЛО пациентов с ОЗ или ее фрагментарность при осуществлении ЛО.

Основываясь на действующей трехуровневой системы медицинской помощи, нами сформирована концептуальная модель организации ЛО пациентов ОЗ, которая логически взаимоувязывает систему оказания медицинской помощи со всеми направлениями ЛО пациентов, рисунке 53.



Рисунок 53– Концептуальная модель организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниеми на этапах оказания медицинской помощи

Учитывая, что ЛО пациентов в рамках государственных гарантий осуществляется только после подтверждения диагноза ОЗ и включения его в региональный сегмент Федерального регистра лиц ОЗ, в рамках предложенной концептуальной модели, нами разработаны нормативные документы, позволяющие логично выстроить систему ЛО с учетом региональных особенностей, а также осуществлять ЛО пациентов на этапах получения ПМСП, специализированной медицинской помощи, высокотехнологичной помощи и паллиативной помощи. Кроме того, в концептуальной модели прослеживается организация обеспечения СПЛП.

Основываясь на анализе стандартов оказания медицинской помощи больным ОЗ нами были выделены профили главных внештатных специалистов, ответственных за назначение и корректировку лекарственной терапии пациентов ОЗ, таблица 73.

Таблица 73 – Перечень главных внештатных врачей-специалистов, ответственных за назначение лекарственной терапии для пациентов с орфанными заболеваниями

Номенклатура специалистов	Заболевание, код МКБ-10
Специалист по детской онкологии и гематологии Специалист по гематологии	- Гемолитико-уремический синдром, D59.3 - Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели), D59.5 - Алластическая анемия неуточненная, D61.9 - Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), D68.2 - Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса), D69.3
Специалист по нефрологии в детском возрасте Специалист по нефрологии	- Гемолитико-уремический синдром, D59.3 - Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели), D59.5 - Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика, E75.2
Специалист по детской пульмонологии-аллергологии	- Дефект в системе комплемента, D84.1
Специалист по аллергологии-иммунологии	- Дефект в системе комплемента, D84.1

Продолжение таблицы 73

Специалист по детской эндокринологии Специалист по эндокринологии	- Преждевременная половая зрелость центрального происхождения, E22.8 - Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика, E75.2
Специалист по медицинской генетике	- Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии), E70.0, E70.1 - Тирозинемия, E70.2 - Болезнь "кленового сиропа", E71.0 - Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия), E71.1 - Нарушения обмена жирных кислот, E71.3 - Гомоцистинурия, E72.1 - Глютарикацидурия, E72.3 - Галактоземия, E74.2 - Мукополисахаридоз, тип I, E76.0 - Мукополисахаридоз, тип II, E76.1 - Мукополисахаридоз, тип VI, E76.2 - Острая перемежающая (печеночная) порфирия, E80.2 - Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона), E83.0 - Незавершенный остеогенез, Q78.0
Специалист по гастроэнтерологии в детском возрасте Специалист по гастроэнтерологии	- Тирозинемия, E70.2
Специалист по детской неврологии Специалист по неврологии	- Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона), E83.0
Специалист по травматологии-ортопедии в детском возрасте Специалист по травматологии-ортопедии	- Незавершенный остеогенез, Q78.0
Специалист по детской кардиологии Специалист по сердечно-сосудистой хирургии	- Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) первичная, 127.0
Специалист по ревматологии в детском возрасте Специалист по ревматологии	- Юношеский артрит с системным началом, M08.2

Назначение лекарственной терапии, изменение схем лечения или отмены ЛП для пациентов с нозологиями D59.3, D59.5, D68.2, D69.3, D84.1, E22.8, E70.2, E75.2, E76.0, E76.1, E76.2, E80.2, I27.0, M08.2 осуществляется только на основании решения консилиума главных внештатных специалистов на базе медицинских многопрофильных организаций, с наличием достаточной диагностической базы для проведения обследования пациента.

Главный внештатный специалист по профилю ОЗ готовит заключение о выбранной тактике лечения, ассортименте ЛП и СПЛП, направляет всю информацию в медицинскую организацию, где осуществляется выписка льготных рецептов данной категории пациентов. Назначение лекарственной терапии отражается в медицинской карте больного, определяется способ введения ЛП и оформляется прикрепление больного к медицинской организации для осуществления введения.

В случае невозможности установления диагноза в медицинских организациях на территории субъекта, пациент направляется в специализированные медицинские организации или федеральные центры для подтверждения или установления диагноза.

Основываясь на результатах контент-анализа нормативной документации по организации ЛО больных ОЗ и результатов исследований была разработана маршрутная карта пациента с орфанным заболеванием, рисунок 54.



Рисунок 54 – Маршрутная карта пациента с орфанными заболеванием

В течении всего периода использования ЛП в медицинской карте больного фиксируется информация о торговом наименование ЛП, способе и кратности введения, а также указываются нежелательные реакции или отсутствие ожидаемого терапевтического эффекта. Вся информация о нежелательных реакциях действия ЛП, а также СПЛП вносится в автоматизированную систему «Фармаконадзор». Накопленная информация об использовании ЛП при терапии больных ОЗ позволяет учитывать индивидуальные особенности пациента в отношении использования ЛП, а также обосновать проведение закупки ЛП по торговым наименованиям.

Нами разработан алгоритм обоснования закупки ЛП или СПЛП по торговому наименованию, рисунок 55. Предложенный алгоритм включает 5 взаимосвязанных последовательных этапов от назначения ЛП и СПЛП, накоплении информации о нежелательных реакциях и отсутствии действия до принятия решения о замене ЛП или обосновании индивидуальной закупки.

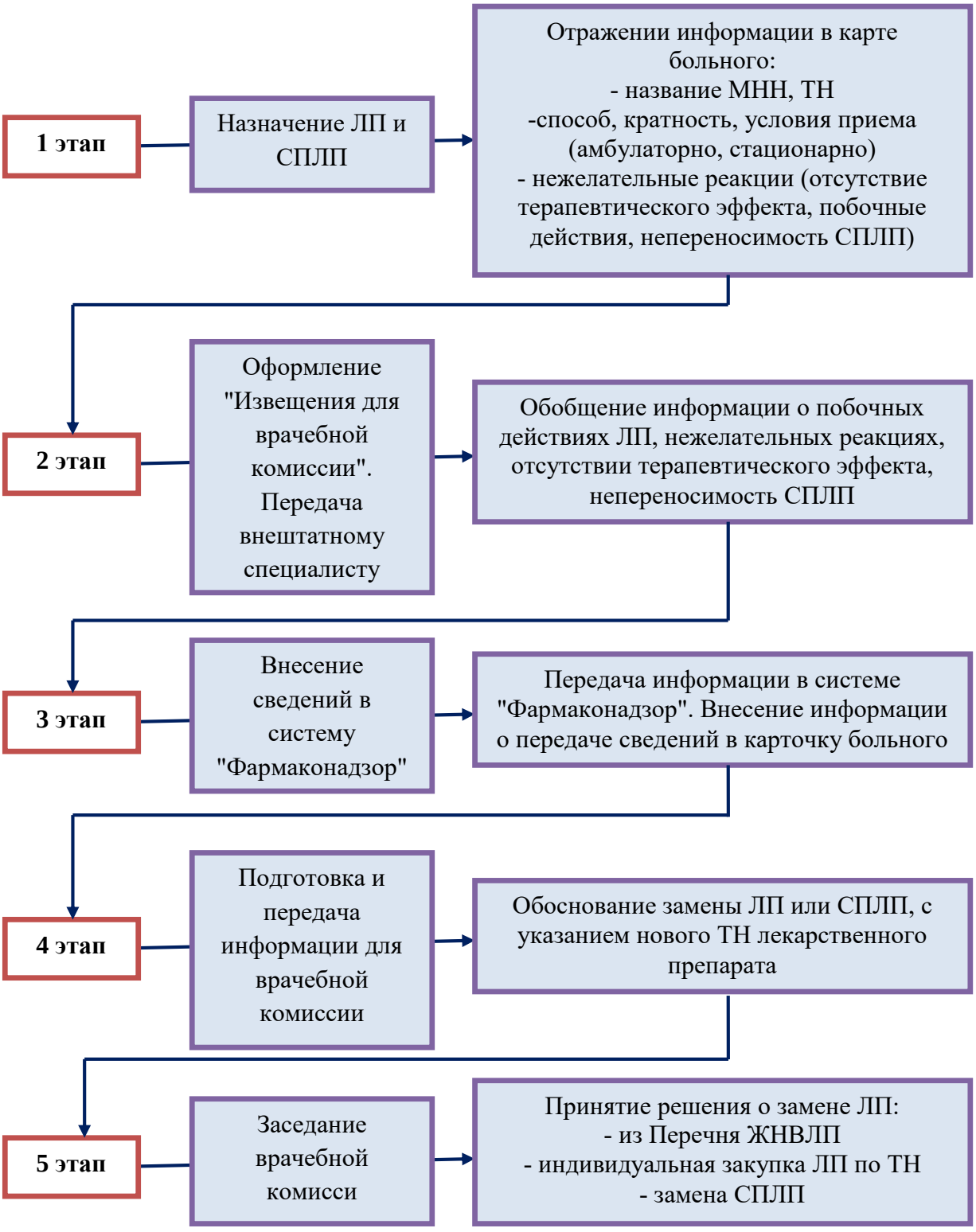


Рисунок 55 – Алгоритм обоснования закупки лекарственного препарата по торговому наименованию

Таким образом, впервые рассмотрен процесс ЛО больных ОЗ на этапах оказания медицинской помощи. Это позволило сформировать маршрутную карту пациента для ЛО на этапах оказания медицинской помощи,

закрепляющую прикрепление пациента к медицинской организации для определения лекарственной терапии и разработать алгоритм обоснования закупки ЛП по торговому наименованию.

6.2 Апробация основных направлений совершенствования лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в Ростовской области

6.2.1 Региональный подход в обеспечении условий использования лекарственных препаратов пациентами с орфанными заболеваниями

Содержательный анализ инструкций по медицинскому применению ЛП, используемых в патогенетической терапии больных с учетом нозологических форм ОЗ, позволил выделить группы ЛП в зависимости от особенностей их использования, таблица 74.

Таблица 74 – Группы лекарственных препаратов и продуктов специализированного лечебного питания по особенностям их использования

Нозологическая форма по МКБ-10	Лекарственный препарат патогенетической терапии	Способ и особенности введения
Группа 1. Самостоятельное использование ЛП в амбулаторных условиях		
Болезни крови и кроветворных органов и отдельные нарушения вовлекшие иммунный механизм: D69.3	Элтромбопаг (Революйд)	прием внутрь (таблетки)
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ: E70.0, E70.1, E70.2, E71.0, E71.1, E72.1, E72.3, E74.2, E75.2, E83.0	СПЛП; ЛП: Сапроптерин (Куван), Нитизинон (Орфадин), Миглустат (Завеска), Пеницилламин (Купренил), Даназол (Данол)	прием внутрь (порошок) прием внутрь (таблетки, капсулы)
Незавершенный остеогенез: Q78.0	Альфакальцидол (Альфа Д3-Тева)	прием внутрь (капсулы)
Болезни системы кровообращения: I27.0	Риоцигуат (Адемпас) Силденафил (Ревацио) Бозентан (Траклир® ДТ)	прием внутрь (таблетки)
Группа 2. Введение ЛП медицинским персоналом в условиях дневного стационара, стационара под наблюдением врача *(подкожно или внутримышечно)*		
Болезни крови и кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекшие иммунный механизм: D69.3	Ромиплостим (Энплейт)	п/к введение

Продолжение таблицы 74

Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ: Е22.8, Е75.2,	Лейпрорелин (Люкрин-Депо) Икатибант (Фиразир)	п/к или в/м введение
Дефект в системе комплемента D84.1	Икатибант (Фиразир)	п/к или в/м введение
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани: М08.2	Канакинумаб (Эларис) Метотрексат (Метортрит)	п/к введение
Группа 3. Введение ЛП медицинским персоналом в условиях дневного стационара, стационара под наблюдением врача *(внутривенные инфузии)*		
Болезни крови и кроветворных органов и отдельные нарушения вовлекшие иммунный механизм: D68.2, D59.3, D59.5	Эптаког альфа активированный (Коагил, НовоСэвен), Экулизумаб (Солирис)	в/в инфузия
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ: Е76.1, Е80.2	Идурсульфаза (Элапраза), Гемин (Нормосанг)	в/в инфузия
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани: М08.2	Тоцилизумаб (Актемра)	в/в инфузия
Группа 4. Введение ЛП в медицинских организациях при наличии оснащения, необходимого для оказания экстренной медицинской помощи		
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ: Е76.0, Е76.2	Ларонидаза (Альдуразим), Галсульфаза (Наглазим),	в/в инфузия

В результате анализа установлено, что в соответствии с инструкцией по применению, только ЛП в виде таблетированных форм разрешено использовать пациентам самостоятельно. Основная задача ОУЗ на данном этапе является обеспечение наличия ЛП в аптечной организации и своевременное их получение больными ОЗ. Для данной категории пациентов подготовлена памятка по обеспечению условий хранения ЛП в домашних условиях, которая включена в учебное пособие.

Особое внимание обращает на себя группа ЛП, для введения, которых требуются специальные инфузионные системы с контролируемой доставкой, и наблюдение за пациентом медицинским работником в период введения и после проведёной процедуры.

Нами выделены ОЗ и номенклатура ЛП, введение которых осуществляется непосредственно медицинским персоналом или под наблюдением врача, но обязательно в условиях медицинской организации.

Данная лекарственная терапия требует дополнительных затрат при нахождении больного в условиях дневного стационара или круглосуточного наблюдения в медицинской организации.

Для терапии 5 нозологических форм орфанных заболеваний (D69.3, E22.8, E75.2, D84.1, M08.2) (группа 2) показаны ЛП 6 МНН для внутримышечно и подкожного введения, которые могут использоваться в условиях дневного стационара или стационарного отделения медицинской организации под наблюдением врача.

Для пациентов с заболеваниями D68.2, D59.3, D59.5, E76.1, E80.2, M08.2 (группа 3) лекарственная терапия основана на использовании ЛП 5 МНН для внутривенных инфузии, которые осуществляются непосредственно медицинским работником или введение под наблюдением врача в условиях дневного стационара, стационарного отделения.

Следует отметить, что два ЛП (группа 4) вводятся только в медицинских организациях при наличии оснащения, необходимого для оказания экстренной медицинской помощи.

Для больных данных нозологических форм ОЗ необходимо прикрепление их к медицинской организации и обеспечение соответствующих условий хранения и введения ЛП. Например, госпитализация больных ОЗ необходима при лечении гемалитико-уремического синдрома препаратом Экулизумаб (торговое наименование – Солирис), юношеского артрита с системным началом препаратом Тоцилизумаб (торговое наименование - Актемра). Отсутствие специализированных стационарных отделений в медицинских организациях во многих населенных пунктах, где проживают больные ОЗ, вызывает затруднения в получении лекарственной терапии.

На рисунке 56, представлена обобщающая схема особенностей использования ЛП при терапии ОЗ.



Рисунок 56 – Схема особенностей использования лекарственных препаратов при терапии орфанных заболеваний

Для организации процесса лекарственной терапии нами проведен анализ территориальной удаленности медицинских организаций от мест проживания пациентов ОЗ, для терапии которых требуются особые условия введения ЛП, на примере субъекта ЮФО – Ростовской области, имеющей высокие показатели доступности ресурсов здравоохранения и их эффективности в организации медицинской помощи и ЛО, установленные методом Minmax. Результаты анализа удаленности проживания пациента ОЗ от медицинской организации представлены в таблице 75 [64,65, 72].

Таблица 75 – Удаленность мест проживания пациентов с орфанными заболеваниями от специализированных медицинских организациях (Ростовская область, 2017г.)

Нозология, код МКБ 10	Кол-во пациентов	
	всего	в т. ч. до 18 лет
Удаленность от специализированной медицинской организации до 50 км		
Тирозинемия, Е70.2	1	1
Болезнь «кленового сиропа», Е71.0	1	1

Продолжение таблицы 75

Галактоземия, Е74.2	1	1
Итого	3	3
Удаленность от специализированной медицинской организации от 51 км до 100 км		
Параксизмальная ночная гемоглобинурия (маркиафавы-Микели), D 59.5	5	1
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), D68.2	1	1
Нарушения обмена жирных кислот, Е71.3	2	2
Глютарикацидурия, Е72.3	2	2
Болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика, Е75.2	1	1
Мукополисахаридоз, тип VI, Е76.2	1	1
Итого	12	8
Удаленность от специализированной медицинской организации от 101 км до 250 км		
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса), D69.3	24	4
Дефект в системе комплемента, D84.1	10	1
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения, Е22.8	3	3
Мукополисахаридоз, тип I, Е76.0	3	3
Мукополисахаридоз, тип II, Е76.1	2	2
Незавершенный остеогенез, Q78.0	12	11
Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная), I27.0	12	3
Юношеский артрит с системным началом, М08.2	22	19
Итого	88	46
Удаленность до специализированной медицинской организации от 251 км до 350 км		
Гемолитико-уремический синдром, D 59.3	3	2
Апластическая анемия неуточненная, **D61.9**	12	2
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии**), E70.0, E70.1**	95	85
Острая перемежающая (печеночная) порфирия, Е80.2	2	1
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона), Е83.0	24	4
Итого	136	94

Полученные результаты позволили сформировать Реестр медицинских организация, имеющий необходимые условия для организации введения ЛП, определить взаимосвязь удаленности мест проживания больных ОЗ, терапия которых связана с введением ЛП в условиях медицинской организации, с расположением медицинских организаций и возможностью транспортной доступности для больных, что позволило разработать организационные направления по совершенствованию ЛО, рисунок 57.

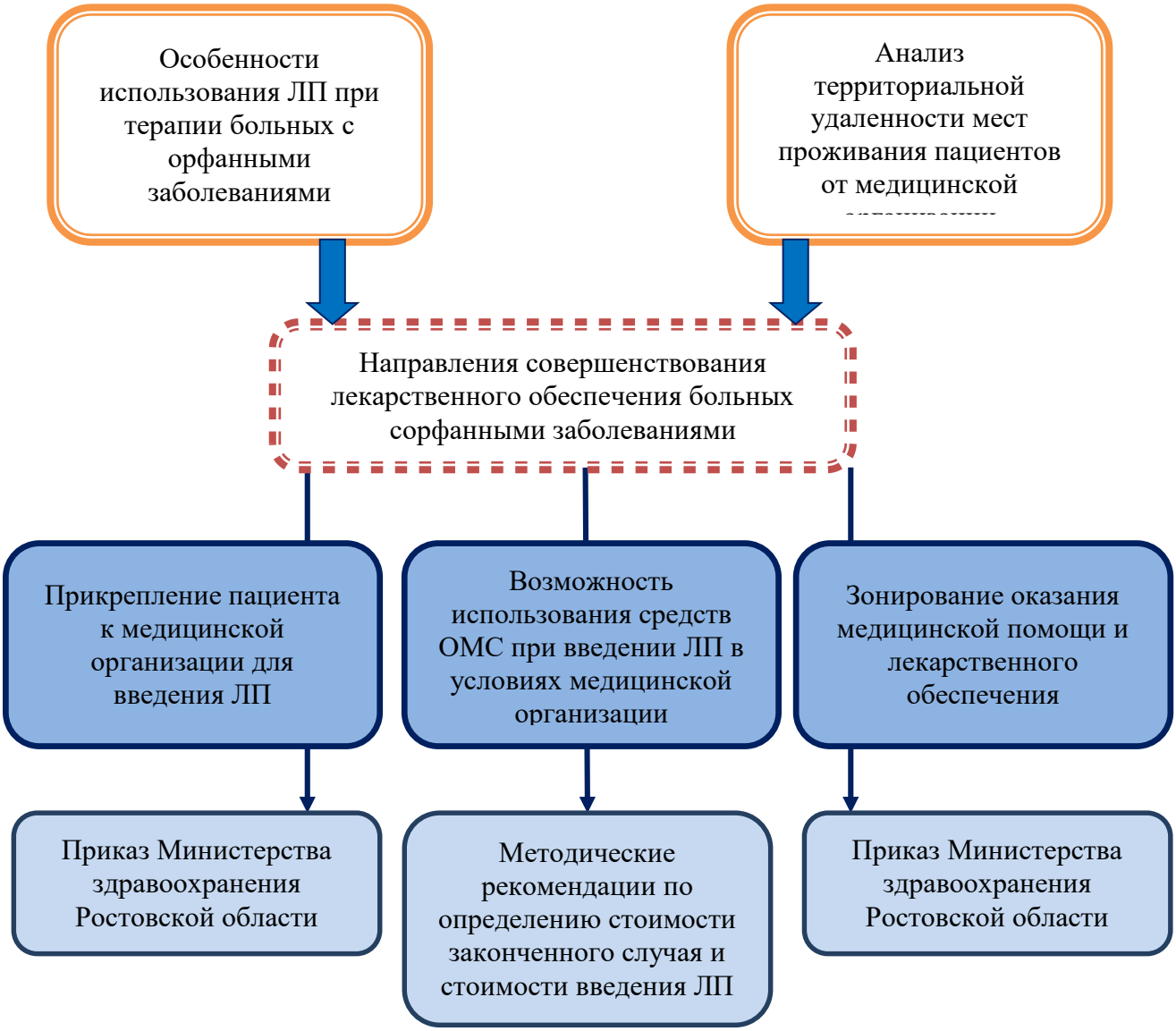


Рисунок 57 - Организационное направление совершенствования лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями, апробированные в Ростовской области

С целью повышения доступности ЛО, на основании использования имеющихся медицинских ресурсов региона проведено зонирование с выделением медицинских организаций, имеющих условия необходимые для введения ЛП больным ОЗ. Это способствовало определению Реестра медицинских организаций по оказанию услуги по введению ЛП больным ОЗ, а также обоснованию необходимости разработки маршрутной карты пациента при установлении диагноза ОЗ для организации ЛО. В маршрутной карте пациента использован территориальный подход при организации ЛО больных ОЗ на основании зонирование оказания медицинской помощи [68,72].

Прикрепление больных ОЗ к медицинской организации способствует обеспечению надлежащих условий введения ЛП для патогенетической терапии, снижению социальной напряженности среди пациентов по вопросам ЛО, снижению расходов пациентов на проезд к медицинской организации для введения ЛП.

Подготовленные нами методические рекомендации «Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями» были использованы ОУЗ Ростовской области при разработке нормативных документов по организации ЛО больных ОЗ: приказ Министерства здравоохранения Ростовской области от 19.12.2016 г. № 2035 «Об утверждении прикреплений пациентов»; дополнение к Приказу Министерства здравоохранения Ростовской области № 918 от 11.07.2013г.; маршрутной карты пациента ОЗ для организации введения ЛП.

Предложенные в методических рекомендациях формы ежемесячных отчетов позволяют мониторировать проведение патогенетической терапии, накапливать информацию об использование ЛП для конкретного пациента ОЗ в условиях медицинской организации, о проявлении нежелательных реакций, помесячно осуществлять персонифицированный фактический учет расхода ЛП, контролировать дозы введения и использовать накопленный материал для определения индивидуальной потребности в ЛП.

Для совершенствования процесса организации ЛО нами разработана маршрутная карта для медицинских организаций по координации ЛО больных ОЗ, в том числе по введению ЛП, документальному отражению информации в отчетной документации, рисунок 58.



Рисунок 58 - Маршрутная карта для медицинских организаций по координации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Разработанная маршрутная карта объединяет организацию ЛО больных ОЗ на этапах оказания амбулаторно-поликлинической помощи, выписку рецептов на ЛП для льготного получения и самостоятельного использования больным, а также на этапе введения ЛП в услових медицинской организации [64, 65].

Таким образом, установленные взаимосвязи между местом проживания больного ОЗ и удаленностью от медицинских организаций, позволили использовать региональный подход в обеспечении доступности лекарственной помощи, путем прикрепления пациентов к медицинской организации для введения ЛП. Разработанная и апробированная маршрутная карта для медицинских организаций позволяют координировать деятельность по соблюдению обязательных условий сохранности и введению ЛП, накоплению информации о фактическом расходе ЛП, что способствуют достоверности в определении персонифицированной потребности и формировании заявки на ЛП.

6.2.2 Научное обоснование возможности использования средств ОМС при оказании медицинской услуги по введению лекарственных препаратов в условиях медицинских организаций

При анализе номенклатуры ЛП, используемых при терапии ОЗ, были выявлены ЛП, введение которых осуществляется в условиях стационарного отделения медицинской организации. Пациенты ОЗ, которым назначена такая терапия, прикрепляются к медицинской организации и получают услугу по введению ЛП. Нахождение больного в условиях дневного стационара или стационарного отделения медицинской организации на период введения ЛП обусловливает привлечение средств ОМС на оплату пребывания пациента в период введения ЛП [16]. При этом в период госпитализации в медицинскую организацию больной ОЗ теряет право на бесплатное ЛО в амбулаторных условиях. Использование средств ОМС для обеспечения больных ОЗ возможно [132]:

- при оказании медицинской помощи в стационарных условиях;
- при оказании медицинской помощи в условиях дневного стационара.

При этом пребывание пациента с ОЗ в стационарном отделении является кратковременным, не является получением лечения по профилю заболевания и не рассматривается как законченный случай госпитализации. Пребывание

обусловлено введением ЛП, в этом случае необходима организация процесса доставки ЛП в медицинскую организацию, а также обеспечение соответствующих условий хранения. В связи с этим, расходы по оказанию услуги введения ЛП больным ОЗ в стационарных условиях, условиях дневного стационара должны быть возмещены медицинской организации.

Орфанные заболевания, которые являются жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни гражданина или инвалидности (в соответствии с ч. 3 статья 44 ФЗ № 323 «Об основах охраны здоровья»), на них распространяются вышеуказанные нормы Закона о назначении и применения ЛП «по жизненным показаниям» [16, 133].

Финансовое обеспечение медицинской помощи за счет средств системы ОМС осуществляется во всех страховых случаях на основе групп заболеваний, объединенных в клинико-статистические группы (КСГ) [118,120]. Стоимость конкретного законченного случая ($С_{зсл}$) оказания медицинской помощи в стационарных условиях определяется как произведение базовой ставки и поправочных коэффициентов, рисунок 59 [116, 119].



Рисунок 59 – Расчет стоимости законченного случая лечения в условиях медицинской организации в соответствии с КСГ

Базовая ставка (БС) – устанавливается в субъекте на год на 1 случай госпитализации в медицинских организациях Программой государственных гарантий за счет средств ОМС.

Коэффициент относительной затратности ($К_З$) - это соотношение определенной КСГ относительно базовой ставки. Устанавливается на категорию нозологической формы ОЗ, указан в методических рекомендациях по способам оплаты медицинской помощи за счет средств ОМС.

Коэффициент сложности лечения пациента ($К_{СЛП}$) - отражает сложность лечения пациента и учитывает более высокий уровень затрат на оказание медицинской помощи. Устанавливается на территориальном уровне и не может превышать значение 1,8.

Управленческий коэффициент ($К_У$) – устанавливается в субъекте и позволяет учесть региональные особенности оказания медицинской помощи по конкретной КСГ, не может превышать 1,4; для дневного стационара устанавливается на 30,0% ниже (0,98).

Коэффициент уровня оказания медицинской помощи ($К_{УМП}$) - устанавливается на территориальном уровне и позволяет учесть различия затрат в зависимости от уровня оказания медицинской помощи: первый уровень – 0,95; второй уровень – 1,1; третий уровень – 1,3.

Данная методика положена в основу разработки методического подхода по определению стоимости медицинской услуги по введению ЛП в условиях медицинской организации для больных ОЗ и апробирована на территории Ростовской области.

Тарифным соглашением об оплате медицинской помощи в системе ОМС, оказаной в стационарных организациях по Ростовской области, на 2018 год принята базовая ставка законченного случая лечения в дневном стационаре равная 11170,00 руб., в круглосуточном - 21110,00 руб. [213]. Для расчета стоимости лечения в Ростовской области применяется поправочный коэффициент $К_{УС}$. - для медицинских организаций, с круглосуточным пребыванием больного ОЗ - 1,2, для отделений дневного стационара – 0,9.

Удельный вес ЛП в общих затратах медицинских организаций по области составляет 19,8%, что может рассматриваться, как поправочный коэффициент 0,802.

При расчете стоимости госпитализации пациентов с редкими заболеваниями для введения ЛП в отделении дневного стационара, круглосуточного стационара медицинских организаций, работающих в системе ОМС, нами использован максимально возможный коэффициент сложности лечения пациента ($К_{СЛП}$) и коэффициент уровня оказания медицинской помощи ($К_{УМП}$), установленный на территории Ростовской области. Учитывая тот факт, что пребывание больного ОЗ в медицинской организации связано только с введением ЛП, нами использован показатель «прерванный случай» и «сверхкороткий случай», когда длительность госпитализации пациента составляет до 3 дней. В связи с тем, что введение ЛП может осуществляться с периодичностью не реже одного раза в неделю, нами использован рекомендованный коэффициент оплаты «прерванных случаев». В Ростовской области данный коэфициент равен 30% (0,3) от стоимости.

Значения $К_У$ и $К_{УМП}$ устанавливаются на территориальном уровне и при расчете нами не учитывались.

Исходя из вышеупомянутого, нами была предложена формула для определения стоимости законченного случая введения ЛП больному ОЗ:

$$С_{ЗСЛ} = БС \times К_З \times К_{УС} \times К_{ПРС} \times К_{ЗМО} \quad (18)$$

$С_{ЗСЛ}$ – стоимость законченного случая введения ЛП,

БС – базовая ставка, устанавливается Тарифным соглашением субъекта, (в Ростовской области в дневном стационаре равна - 11170,0 руб., в круглосуточном - 21110,0 руб.)

$К_З$- коэффициент относительной затратности на категорию ОЗ,

$К_{УС}$ - коэффициент уровня оказания медицинской помощи, (в Ростовской области - 1,2 для стационарного отделения и 0,9 для отделений дневного стационара),

$К_{ПРС}$ – коэффициент прерванного случая, (0,3 по Ростовской области),

$К_{ЗМО}$ - затраты медицинской организации, связанные с пребыванием больного с орфанным заболеванием, (0,802 в Ростовской области).

На следующем этапе исследования, по предложенной формуле (18) были рассчитаны стоимости законченного случая госпитализации больного ОЗ для введения ЛП в медицинских организациях Ростовской области, таблица 76.

Таблица 76 - Стоимость случая госпитализации пациента ОЗ для введения ЛП в медицинских организаций, работающих в системе ОМС (Ростовская область, 2018 г.)

Заболевание	Код КСГ	$К_З$	$К_{УС}$	$К_{ПРС}$	Стоимость законченного случая госпитализации по тарифному соглашению, руб.	$К_{ЗМО}$	Стоимость законченного случая госпитализации по предложенной методике, руб.
Отделение дневного стационара Базовая ставка 11 170,0 руб.							
Гемолитико-уремический синдром, D59.3	11	2,41	0,9	0,3	7 268,32	0,802	5 829,19
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели), D59.5	11	2,41	0,9	0,3	7 268,32	0,802	5 829,19
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII(лабильного), X (Стюарта-Прауэра), D68.2	11	2,41	0,9	0,3	7 268,32	0,802	5 829,19

Продолжение таблицы 76

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса), D69.3	11 118	2,41 7,86	0,9	0,3	7 268,32 23 704,95	0,802	5 829,19 19 011,37
Дефект в системе комплемента, D84.1	8	0,98	0,9	0,3	2 955,58	0,802	2 370,38
Мукополисахаридоз, тип II, E76.1	21 115	1,36 1,41	0,9	0,3	4 106,62 4 252,42	0,802	3 293,51 3 410,44
Юношеский артрит с системнымначалом, M08.2	76 79 121	2,31 1,46 9,74	0,9 0,9 0,9	0,3 0,3 0,3	6 966,73 4 101,62 29 374,87	0,802	5 587,32 3 289,50 23 558,65
Стационарное отделение медицинской организации Базовая ставка 21110,0 руб.							
Мукополисахаридоз, тип I, E76.0	294	3,50	1,2	0,3	26 598,60	0,802	21 332,08
Мукополисахаридоз, тип VI, E76.2	294	3,50	1,2	0,3	26 598,60	0,802	21 332,08

Данные, представленные в таблице, наглядно свидетельствуют о необходимости выделения ОЗ в самостоятельные группы КСГ и о возможности использования средств ОМС для оплаты медицинской услуги по введению ЛП.

Полученные результаты использованы для разработки Методических рекомендаций «Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями в условиях медицинских организаций, работающих в системе ОМС» и внедрены в деятельтность Территориальных фондов ОМС в ЮФО, (Приложение К).

Принятие данного нормативного документа разграничило использование финансовых средств системы ОМС и регионального бюджета, способствует рациональному использованию финансовых средств из различныъх источников, направленных на ЛО, таблица 77.

Таблица 77 – Экономия финансовых средств при использовании нового методического подхода, 2018г.

Заболевание	Стоимость законченного случая госпитализаци		Сумма экономии по одному законченному случаю, руб.	Количество пациентов, получающих патогенетическое лечение, чел.	Количество госпитализаций в год	Сумма экономии за год, руб.
	по тарифному соглашению, руб.	по предложенной методике, руб.				
Отделение дневного стационара медицинских организаций						
Гемолитико-уремический синдром, D59.3	7 268,32	5 829,19	1 439,13	2	26	74 834,76
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели), D59.5	7 268,32	5 829,19	1 439.,13	1	26	37 417,38
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII(лабильного), X (Стюарта-Прауэра), D68.2	7 268,32	5 829,19	1 439,13	1	156	224 504,28
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса), D69.3	7 268,32 23 704,95	5 829,19 19 011,37	1 439,13 4 693,58	2 1	52	149 669,52 244 066,16
Дефект в системе комплемента D84.1	2 955,58	2 370,38	585,20	14	3	24 654,00
Мукополисахаридоз, тип II, E76.1	4 106,62 4 252,42	3 293,51 3 410,44	813,11 841,98	1 1	52	42 281,72 43 782,96
Юношеский артрит с системнымначалом, M08.2	6 966,73 4 101,62 29 374,87	5 587,32 3 289,50 23 558,65	1 379,41 812,12 5 816,22	5 8 3	20	137 941,00 129 939,20 348 973,20
Итого				39		1 458 064,18
Стационарное отделение медицинской организации						
Мукополисахаридоз, тип I E76.0	26 598,60	20 986,30	5 612,30	2	52	583 679,20

Продолжение таблицы 77

Мукополиса харидоз, тип VI E76.2	26 598,60	20 986,30	5 612,30	1	52	291 839,60
Итого				3		87 5518,8
Всего				42		2 333 582,98

Проведенные нами расчеты показывают, что применение методического подхода в определении стоимости введения ЛП больному ОЗ в дневном стационаре приводит к экономии в размере 1458064,18 руб. а в круглосуточном стационарном отделении - 875518,8 руб.

Кроме того, термин «законченный» случай при терапии орфанного заболеваниями, на наш взгляд требовал уточнения, так как пациенты направляются в медицинские организации только для введения ЛП.

В письме Министерства здравоохранения РФ от 15.12.2014 г. № 11.9/10/2-9454. «О способах оплаты медицинской помощи, оказанной в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи» дано определение законченного случая лечения в стационаре. «Законченный случай лечения в стационаре - совокупность медицинских услуг в соответствии со стандартом оказания медицинской помощи по основному заболеванию, предоставленных пациенту в стационаре в регламентируемые сроки в виде диагностической, лечебной, реабилитационной и консультативной медицинской помощи, в случае достижения клинического результата от момента поступления до выбытия (выписка, перевод в другое учреждение или в другое профильное отделение пациента по поводу другого или сопутствующего заболевания), подтвержденного первичной медицинской документацией, и без клинического результата» [118,119].

Нами были предложены следующие формулировки терминов, включенные в Методические рекомендации «Определение стоимости клиноко-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным

редкими (орфанными) заболеваниями в условиях медицинских организаций, работающих в системе ОМС»:

- *«законченный случай»* пребывания пациента ОЗ в стационарном отделении (круглосуточный стационар) – это совокупность медицинских услуг, ограниченных временным интервалом, по обеспечению пациенту введения ЛП медицинским работником или под наблюдением врача в условиях и течении времени, указанной в инструкции по применению ЛП, при наличии в медицинских организациях оснащения, необходимого для оказания экстренной медицинской помощи»

- *«сверхкороткий законченный случай»* пребывания больного ОЗ в стационарном отделении (отделении дневного стационара) – это предоставление медицинских услуг по обеспечению пациенту условий введения ЛП под наблюдением врача в медицинских организациях.

Таким образом, научно обоснована и апробирована возможность использования средств ОМС при оказании услуги по введению ЛП в условиях медицинских организаций. Проведен расчет стоимости законченного случая госпитализации больного ОЗ в условиях стационара/дневного стационара для введения ЛП.

Впервые доказана необходимость выделения орфанных заболеваний в самостоятельные КСГ и выведения стоимости лекарственной терапии из сумм законченного случая лечения в стационарных отделениях и в отделениях дневного стационара.

Дана авторская интерпретация терминов «законченный случай» пребывания пациента ОЗ в стационарном отделении (круглосуточный стационар) и «сверхкороткий законченный случай» пребывания больного орфанным заболеванием в стационарном отделении (отделении дневного стационара).

6.3 Научное обоснование и алгоритм разработки программного комплекса для определения потребности в лекарственных препаратах для пациентов с орфанными заболеваниями

С точки зрения определения потребности, ЛП для терапии ОЗ, относятся к группе «препаратов специфического действия», избирательно влияющие на отдельные функциональные системы организма. В основу классической методики определения потребности положены количественные показатели расхода на курс лечения для одного больного, количество курсов лечения и количество больных, для лечения которых применяется ЛП [180, 191].

Адаптируя данный подход для определения потребности в ЛП для больных ОЗ, учитывали численность больных, суточные дозы, расход ЛП на одного больного и количество приемов в месяц.

$$П = Б \times Р \times К \times \cdot 12 \qquad (19)$$

П – потребность в ЛП на год,

Б – количество больных ОЗ, для лечения которых используется ЛП,

Р – суточные дозы на прием (одно введение) для одного больного,

К – количество приемов в месяц для одного больного.

Данные о количество больных ОЗ отражаются в региональном сегменте Федерального регистра по каждой нозологической форме. В медицинской организации, ведущей диспансерное наблюдение за больными, аккумулируются данные о показаниях для проведения терапии: наименование ЛП (МНН, ТН), терапевтическая доза препарата в зависимости от веса больного и медицинских показаний, частота приема и условия введения препаратов. Стандарты медицинскщй помощи больным ОЗ, инструкции по медицинскому применению ЛП являются официальными нормативными документами, позволяющими определить номенклатуру ЛП, и теоретический расход ЛП при определенной нозологии ОЗ, условия введения и частоту изменения доз в зависимости от состояния пациента.

Содержательный анализ стандартов оказания медицинской помощи и инструкций по медицинскому применению ЛП для патегенетической терапии, позволил выделить 4 группы ЛП в зависимости от вариантов расчета суточных доз при проведении курсового лечения. Данные представлены в таблице 78.

Таблица 78 – Группы лекарственных препаратов по способам расчета суточных доз для терапии орфанных заболеваний

Код МКБ-10	ЛП патогенетической терапии
Первая группа - Суточные дозы и курсовое лечение рассчитывается однократно	
Болезни системы кровообращения: I27.0	Силденафил (Ревацио)
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ: E75.2	Миглустат (Завеска),
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани: M08.2	Тоцилизумаб (Актемра) Канакунимаб (Иларис) Метотрексат (Методжект)
Незавершенный остеогенез: Q78.0	Альфакальцидол (Альфа Д3-Тева)
Вторая группа - Суточные дозы индивидуальны для каждого больного и зависят от массы и/или поверхность тела	
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ: E76.0, E76.2, E76.1, E70.2, E71.1, E22.8, E80.2	Ларонидаза (Альдуразим), Галсульфаза (Наглазим), Идурсульфаза (Элапраза), Нитизинон (Орфадин), Сапроптерин (Куван), Лейпрорелин (Люкрин-Депо), Гемин (Нормосанг)
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани: M08.2	Метотрексат (Метотрит)
Болезни крови и кроветворных органов и отдельные нарушения вовлекшие иммунный механизм: D69.3	Ромиплостим (Энплейт)
Третья группа - Суточные дозы и курсовое лечение рассчитываются для проведения первичного введения и поддерживающей терапии	
Болезни системы кровообращения: I27.0	Риоцигуат (Адемпас), Бозентан (Траклир® ДТ)
Болезни крови и кроветворных органов и отдельные нарушения вовлекшие иммунный механизм: D59.3, D59.5, D69.3	Экулизумаб (Солирис) Элтромбопаг (Революйд)
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ: E83.0	Пеницилламин (Купренил)

Продолжение таблицы 78

Четвертая группа - Расчет суточной и курсовой дозы для купирования приступа и лечения последствий приступа (однократный прием, курсовое лечение до 3-х/6-ти месяцев)	
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ: Е75.2	Икатибант (Фиразир) Даназол (Данол)

В результате проведенного анализа установлено, что для первой группы ЛП (6 МНН) суточная доза рассчитывается однократно и при проведении курсового лечения остается неизменой. Эти препараты применяются для лечения заболеваний по четырем нозологическим группам. Такой расчет осуществляется один раз и полученные количественные показатели используются для определения потребности в ЛП на протяжении всего периода терапии данным ЛП. Сформированный нами методический подход в определении потребности для данной группы препаратов включает 3 основных этапа, рисунок 60.

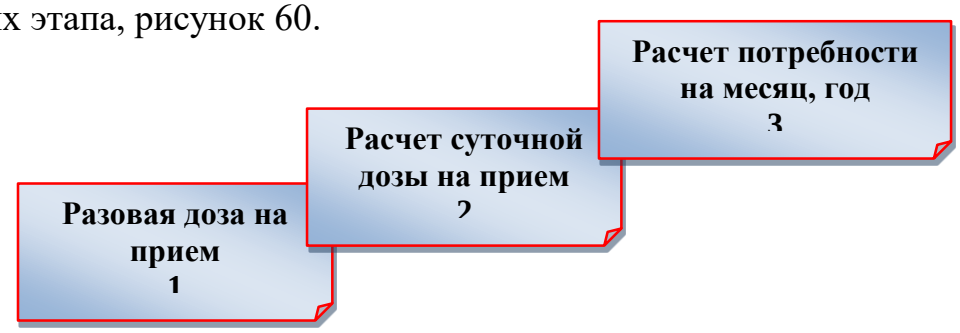


Рисунок 60 – Этапы определения потребности для лекарственных препаратов первой группы

Для 9 МНН, вторая группа ЛП, требуется расчет суточной дозы и курсового лечения индивидуально для каждого пациента из расчета массы или поверхности тела. При изменении массы тела пациента или поверхности тела, расчет потребности следует производить повторно.

Для 5 МНН ЛП, третья группа, расчет потребности проводится в два этапа:

1. расчет дозы для первичного введения (первоначальная терапия),
2. расчет дозы для поддерживающей терапии (поддерживающая терапия).

Для четвертой группы ЛП, включающей 2 МНН, требуется расчет доз для купирования приступа и лечения их последствий. Данные препараты вводятся однократно в зависимости от состояния пациента и потребность в них может быть определена однократно для купирования приступов.

Выделенная классификация ЛП позволила выработать методические подходы к опрделению персонифицированной потребности в ЛП для больных ОЗ и разработать математический аппарат для расчета суточных доз с учетом индивидуальных особенностей больного.

Методические основы и математический аппарат по определению потребности в ЛП для больных ОЗ представлен в таблица 79.

Таблица 79 - Методические подходы и математический аппарат по формированию персонифицированной потребности в лекарственных препаратах для больных орфанными заболеваниями

Методический подход по формированию персонифицированной потребности в ЛП	Формулы расчета персонифицированной потребности в ЛП
Потребность на основании однократного расчета дозы ЛП	$П = (Д_i \times К_i) \times 365$ П – потребность в ЛП на год, $Д_i$– начальная доза препарата на прием, Кi – количество приемов в день.
Потребность на основании индивидуальных особенностей больного (суточные дозы и курсовое лечение зависят от массы и поверхности тела)	Расчет потребности в зависимости от поверхности тела $П = ППТ \times Д_i \times Н$ П – потребность в препарате, ППТ - площадь поверхности тела, Дi - доза препарата на 1 м^2 поверхности тела в неделю Н – количество недель приема ЛП, В основе расчета поверхности тела лежит формула Мостеллера [19]. $ППТ = \sqrt{рост \times вес \div 3600}$ ППТ – площадь поверхности тела, рост – рост пациента в см, вес – вес пациента в кг.

Продолжение таблицы 79

Потребность на основании индивидуальных особенностей больного (суточные дозы и курсовое лечение зависят от массы и поверхности тела)	Расчет потребности в зависимости от массы тела $П = МТ \times Д_i \times К_i \times 12$ П – потребность в препарате на год, МТ – масса тела, кг, Дi – доза препарата на 1 кг, Кi – количество приемов в месяц.
Потребность на основании расчета первоначальной терапии (первый месяц введения) и доз поддерживающей терапии	Расчет потребности для первоначальной терапии $П_1 = (D_i^н \times К_i) \times Ч$ $П_1$ – потребность в препарате для первоначальной терапии (1 месяц), $D_i^н$ – первоначальная доза препарата на один прием, К_i – количество приемов в сутки, Ч – дней в месяце. Расчет потребности для поддерживающей терапии $П_2 = (D_i^п \times К_i) \times Ч \times N$ $П_2$ – потребность в препарате для поддерживающей терапии, $D_i^п$ –доза препарата на один прием поддерживающей терапии, $К_i$ – количество приемов в сутки, Ч – дни месяца, N – количество месяцев поддерживающей терапии. Расчет потребности на год $П = П_1 + П_2$ П – потребность на год, $П_1$ - потребность в препарате для первоначальной терапии, $П_2$ - потребность в препарате для поддерживающей терапии.
Потребность на основании расчета дозы для купирования приступа	$П = (Д_i \times К_i) \times Ч$ П – потребность в препарате на месяц, $Д_i$–доза препарата для купирования приступа, Кi – количество приемов в день, Ч – количество дней приема.

С целью автоматизации процесса по определению потребности и формированию персонифицированной заявки на ЛП, используемые для ЛО

больных ОЗ, был разработан электронный программный комплекс [180, 181, 241].

При разработке программного комплекса нами были выделены административные инструменты, позволяющие эффективно управлять системой, учтены требования к ограничению доступа к информации незаинтересованных лиц и конфидициальность персонифицированных сведений о пациентах ОЗ, учтено, что врачи, вносящие сведения о пациентах, работают только с данными пациентов по своему профилю [67,242].

Разработанный электронный программный комплекс включал несколько программных модулей, рисунок 61 [67].

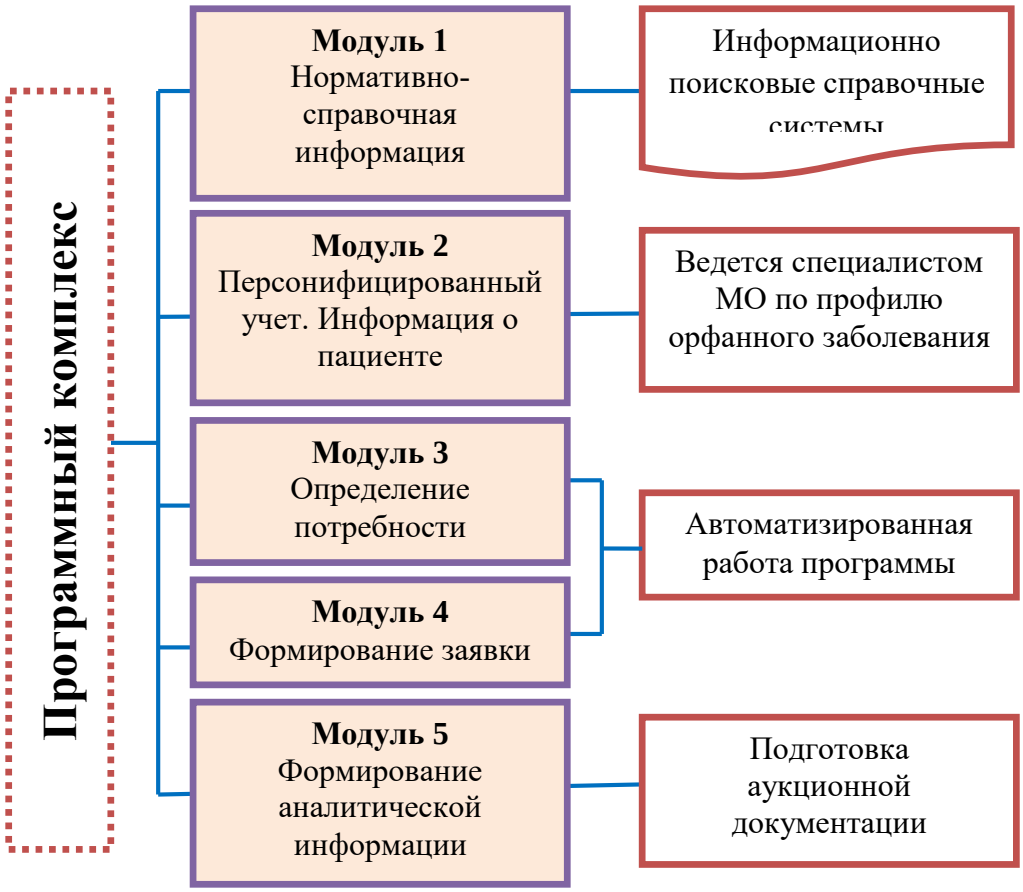


Рисунок 61 –Основные разделы программного комплекса по определению потребности в лекарственных препаратах для пациентов с орфанными заболеваниями

Модуль 1 – «Нормативно-справочная информация» был предназначен для ввода, хранения и использования информации, в котором находятся структурированные базы данных:

- справочники о ЛП (МНН, ТН сгруппированные по действующему веществу, лекарственным формам, формам выпуска и первичной упаковке),

- реестр медицинских организаций, участвующих в организации медицинской помощи и ЛО пациентов с ОЗ,

- реестр врачей, участвующих в организации медицинской помощи и имеющих право на выписывание рецептов для льготного отпуска, работать с программным продуктом имеют право только врачи, включенные в реестр,

- перечень нозологических форм орфанных заболеваний в соответствии с МКБ -10 [67].

Модуль 2 – «Карточка пациента», предназначен для ввода первичной информации, позволяющей внести данные персонифицированного учета о пациентах: кодированная информация о ФИО пациента, паспортные данные (пол, дата рождения, адрес места жительства), СНИЛС, диагноз, рост и вес пациента, серия и номер полиса ОМС и наименование страховой медицинской организации, его выдавшей, назначенный ЛП, его дозировка, а также полная информация о СПЛП, назначенном для терапии ОЗ [121]. В этом же модуле отражаются сведения об отпуске ЛП для лечения ОЗ, включенного в «Перечень», по необходимости все нежелательные реакции на введение ЛП и СПЛП, а также отсутствие терапевтического эффекта, рисунок 62.

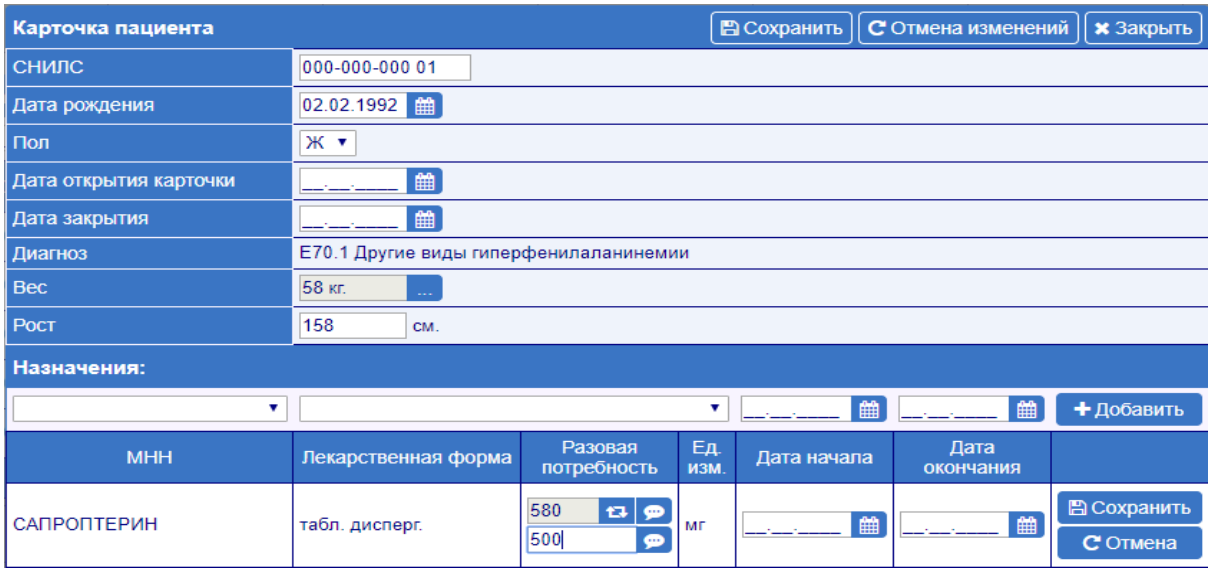


Рисунок 62 – Карточка пациента с орфанным заболеванием

В модуле 3 на основании введенных данных о пациенте и информации о ЛП, программа автоматически определяет персонифицированную потребность в ЛП для конкретного пациента. В программу были заложены алгоритмы расчета потребности в соответствии с группами ЛП по способам расчета суточных доз и курсового лечения, сформированные нами на основе анализа способов применения, особых условий введения, описанные в инструкциях по применению. После определения потребности в ЛП по каждому пациенту программа формирует сводную потребность в ЛП по МНН с учетом ТН и форм выпуска, и модуль 4 формирует заявку.

При этом для выбора оптимального сочетания дозировок необходимого ЛП нами предложен многоэтапный рекурсивный метод, позволяющий осуществить подбор оптимального количества ЛП с учетом дозировок и наименьшей стоимости для обеспечения индивидуальной потребности пациента в ЛП. В основу метода положена алгоритмическая функция, учитывающая персонифицированную потребность, набор дозировок ЛП, расчитываемые по формуле 19.

Примером использования предложенного метода может служить подбор для пациента А препарата Риоцигуат в дозировке 7,5 мг в сутки. Информация о ЛП, формах выпуска, дозировках и стоимости представлена в таблице 80.

Таблица 80 – Информация о лекарственном препарате Риоцигуат таблетки, покрытые пленочной оболочкой

Форма выпуска, дозировка	Цена	Стоимость одной таблетки
Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, **2,5** мг № 84	173 173,56	2061,59
Таблетки, покрытые пленочной оболочкой**, 2** мг № 42	86 586,78	2061,59
Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, **1,5** мг № 84	152 240,30	1812,38
Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, **1** мг № 84	170 265,48	2026,97

Потребность 7,5 мг в сутки Риоцигуата может быть достигнута 3 таблетками по 2,5 мг, или другим сочетанием разной дизировки, при каждом подборе определяется погрешность (разность между необходимым количеством 7,5 мг и полученным при сочетании). При компьютерной реализации алгоритма учитывается последовательность подбора дозировок и минимизация погрешности. В данном случае программа расчитывает 28 вариантов подбора, определяет погрешность каждого и для анализа оставляет варианты с нулевой погрешностью, их остается 15 вариантов набора таблеток, обеспечивающих нужную дозировку. Отсортировав по цене, программа определяет варианты с минимальной и максимальной стоимостью, таблица 81.

Таблица 81 – Варианта персонифицированного подбора Риоцигуата в дозировке 7,5 мг для одного пациента

Вариант сравнения	Дозировки Риоцигуата, используемые для подбора				Погрешность	Стоимость суточной потребности, руб.
	2,5 мг	2 мг	1,5 мг	1 мг		
1.	3	0	0	0	7,5 мг – 0 =0	2061*3=6183,0
2.	2	3	0	0	7,5 – 7,0 =0,5	6183,0
3.	1	0	3	0	0,5	7497,0
4.	1	1	2	0	0	7746,0
5.	0	2	2	0	0,5	7746,0
6.	2	0	1	1	0	7961,0
7.	0	3	1	0	0	7961,0
8.	1	1	1	1	0,5	7961,0
9.	1	2	0	1	0	7995,0
10.	2	0	0	2	0,5	8176,0
11.	1	2	0	1	0	8210,0
12.	0	3	0	1	0,5	8210,0
13.	0	0	5	0	0	9060,0
14.	0	0	4	1	0,5	9275,0
15.	0	1	3	1	0	9524,0
16.	0	1	2	2	0,5	9739,0
17.	1	0	2	2	0	9739,0
18.	1	0	1	3	0,5	9954,0
19.	0	2	1	2	0	9988,0
20.	1	1	0	3	0	10203,0
21.	0	2	0	3	0,5	10203,0
22.	0	0	3	3	0	11517,0
23.	0	0	2	4	0,5	11732,0

Продолжение таблицы 81

24.	0	1	1	4	0	11981,0
25.	1	0	0	5	0	12196,0
26.	0	1	0	5	0,5	12196,0
27.	0	0	1	6	0	13974,0
28.	0	0	0	7	0,5	14189,0
Вариант min стоимости						6183,0
Вариант max стоимости						13974,0
Экономия	13974,0 – 6183,0 = 7791,0 (55,75%)					

Представленные данные позволяют рационально подобрать форму выпуска Риоцигуата для пациента, персонифицированная потребность которого в сутки составляет 7,5 мг, т.е. наиболее оптимальное сочетание: таблетки покрытые пленочной оболочкой, 2,5 мг № 84.

Аналигичным образом был осуществляен персонифицированный подбор для 123 ТН ЛП патогенетической терапии больных ОЗ с учетом дозировок и наименьшей стоимости для обеспечения индивидуального определения потребности, таблица 82.

Таблица 82 - Результаты использования рекурсивного алгоритма подбора лекарственных препаратов (пример)

МНН/ персонифицированная потребность в сутки для одного больного	Количество вариантов сравнения	Диапазон стоимости ЛП, min/ max, руб.	Экономия финансовых средств руб./ %
Амбризентан, подбор 10 мг	2	7 538,0 – 3 341,0	4197,0 (55,67%)
Бозентан, подбор 250 мг	3	6 324,0 – 5 000,0	1324,0 (20,94%)
Бозентан, подбор 125 мг	2	3161,52 – 1739,94	1421,58 (44,97%)(
Даназол, подбор 400 мг	3	1 371,48 – 639,46	732,02 (53,37%)
Метотрексат, подбор 10 мг	10	2 436,0- 1 117,0	1319,0 (54,15%)
Нитизинон, подбор 64 мг	49	55519,4 – 54314,25	1205,15 (2,17%)
Риоцигуат, побдор 7,5 мг	28	13 974,0 – 6 183,0	7791,0 (55,75%)

Продолжение таблицы 82

Эптаког альфа, подбор 2,4 мг	4	154 958,0 – 135 910,0	19048,0 (12,29%)
Эптаког альфа, подбор 2,4 мг	3	45303,34 – 26352,5	18950,84 (41,83%)
Итого	104		57507,75

Как видно из представленных в таблице данных, использование рекурсивного метода позволяет проводить сравнение от 2 (Амбризентан, подбор 10 мг, Бозентан, подбор 125 мг) до 49 (Нитизинон, подбор 64 мг) сочетаний дозировок ЛП, при этом рациональное сочетание дозировок однократного приема позволяет экономить от 732,02 руб. до 7791,0 руб., т.е. до 55,75% финансовых затрат на лечение пациента в сутки.

Мдуль 5 производит расчет персонифицированной заявки и формировании аналитической информации, при этом, расчетное количество ЛП округляется до целых упаковок, получившийся излишек препарата может быть учтен при расчете следующей заявки для данного пациента, рисунок 63.

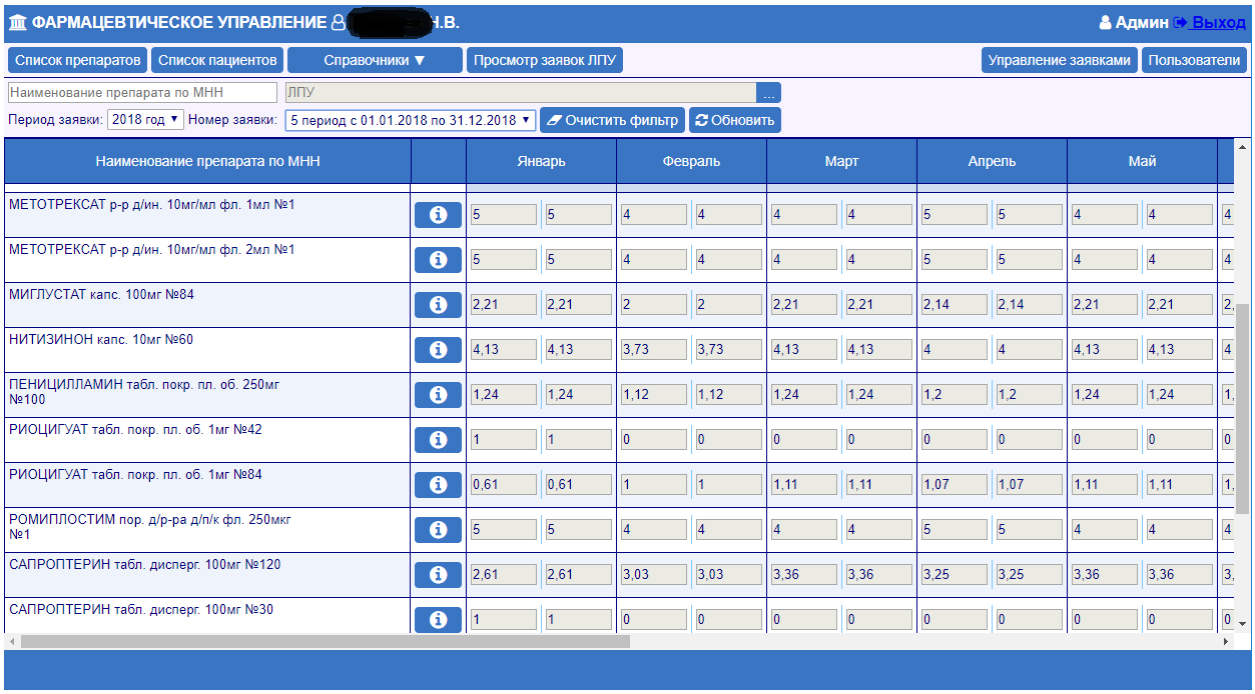


Рисунок 63 – Пример расчета заявки на лекарственные препараты, используемые для терапии больных орфанными заболеваниями

Программа не имеет ограничений по количеству пациентов, периоду отслеживания потребности пациента в ЛП или количеству заявок.

Авторское участие в разработке программы заключалось в:

- постановке цели и задач программного комплекса,

- проработке концепции и архитектуры заявки по ОЗ,

- формировании алгоритма решения выделенных задач,

- разработке и обобщении алгоритмов расчетов потребности в ЛП,

- концептуальной проработке пользовательского интерфейса комплекса, определении технологии формирования заявки с помощью программного комплекса,

- определении объема, содержания и управления базами данных, которые составили основу СУБД (систему управления базами данных), используемых в программном комплексе,

- определении прав доступа к информации участников формирования заявки.

Программа по определению потребности в ЛП для больных ОЗ реализована в виде web-приложения и не связана с локальным расположением рабочего места врача. Доступ к работе с программой имеют врачи, внесенные в реестр врачей для работы с больными ОЗ, а также специалисты ОУЗ субъекта ЮФО [232].

На рисунке 64 представлена модуль программного комплекса по определению потребности и составлению заявки в ЛП для ОЗ.

Программный комплекс прошел апробацию при формировании заявки в ЛП для больных с орфанными заболеваниями в Ростовской области. Программа позволила сформировать персонифицированную потребности в ЛП, повысить точность прогнозирования и оптимизировать использование бюджетных средств на закупку необходимых ЛП. Кроме того накапливаемые данные по использованию ЛП, возникших и зафиксированных нежелательных явлениях, изменение потребности больных ОЗ в ЛП могут служить базой для дальнейших научных фармакоэкономических разработок.

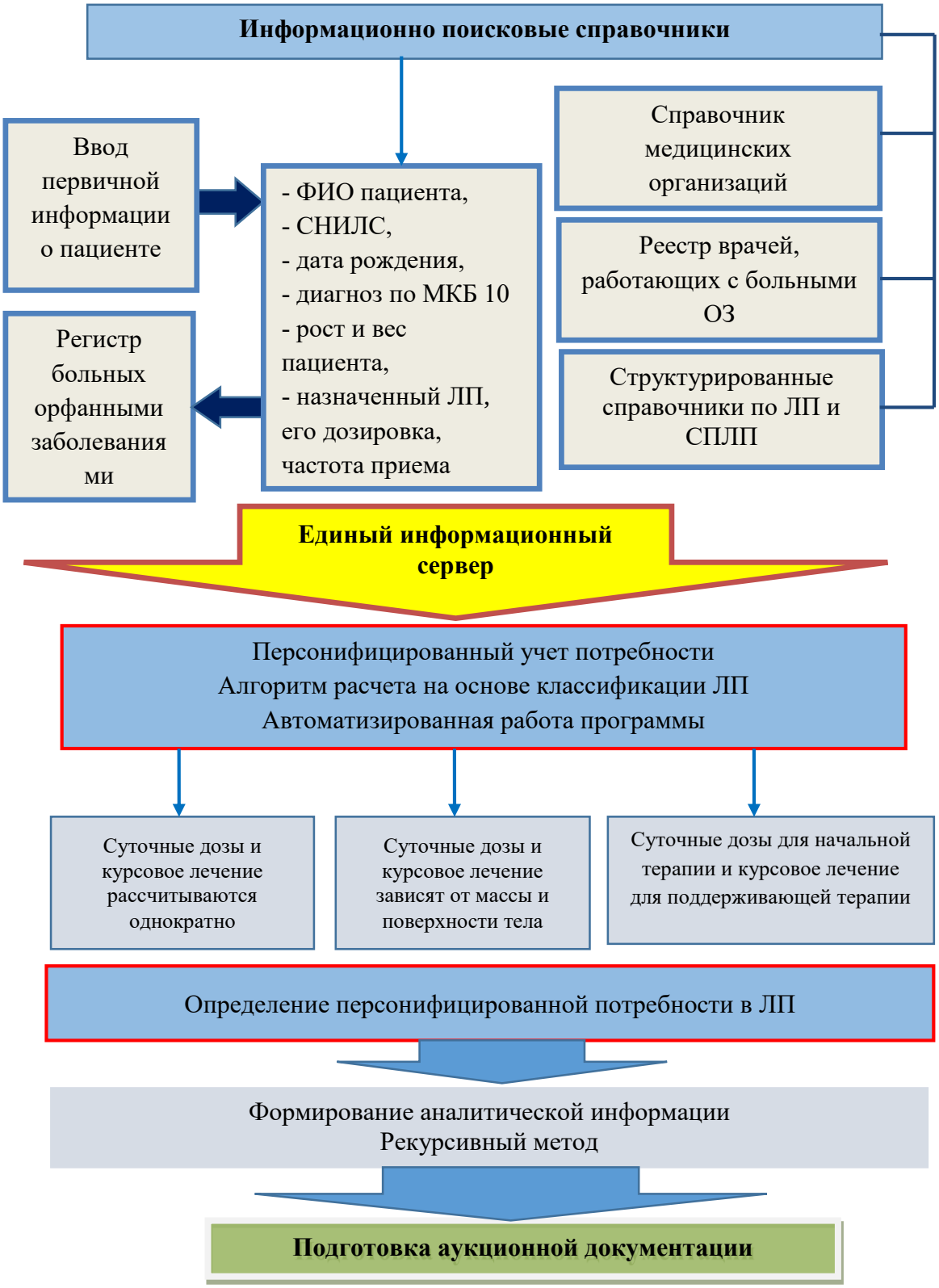


Рисунок 64 - Модуль программного комплекса по определению потребности и формированию заявки в лекарственных препаратах для пациентов с орфанными заболеваниями

Выводы по главе

1. Основываясь на действующей 3-х уровневой системе оказания медицинской помощи сформирована концептуальная модель организации ЛО пациентов ОЗ. Для совершенствования процесса ЛО больных ОЗ разработаны маршрутные карты пациентов на всех этапах оказания медицинской помощи, составлен алгоритм для обоснования закупки ЛП или СПЛП по торговому наименованию.

2. Анализ территориальной удаленности пациентов ОЗ от медицинских организаций, позволил установить взаимосвязь мест проживания больных от медицинских организаций и использовать региональный подход для зонирования при оказании медицинской помощи и ЛО больных ОЗ. Сформированы организационные направления по совершенствованию ЛО больных ОЗ, апробированы и внедрены в деятельность ОУЗ Ростовской области.

3. Выделены группы ОЗ, при которых введение ЛП осуществдяется только в условиях медицинских организаций, в том числе со специализированным оснащением для оказания экстренной медицинской помощи. Научно обоснована и апробирована возможность использования средств ОМС для обеспечения введения ЛП в условиях медицинских организаций. Доказана необходимость выделены ОЗ в самостоятельные КСГ и выведения стоимости лекарственной терапии из сумм законченного случая лечения в стационарных отделениях (круглосуточных) и в отделениях дневного стационара. Разработаны нормативные документы, регламентирующие порядок прикрепления пациентов к медицинским организациям, определены нозологические формы ОЗ, при которых осуществляется оплата введения ЛП и определена стоимость оказанной медицинской услуги по введению.

4. Предложена авторская корректировка терминов «законченный случай пребывания больного ОЗ в стационарном (круглосуточном)

отделении» и «сверхкороткий законченный случай» пребывания больного ОЗ в стационарном отделении (отделении дневного стационара).

5. Определены методические подходы к формированию персонифицированной потребности в ЛП для больных ОЗ, основанные на частоте расчета доз: для 6 МНН суточные дозы рассчитываются однократно, для 9 МНН дозы индивидуальны для каждого больного (суточные дозы и курсовое лечение зависят от массы и поверхности тела), для 5 МНН определение дозы для первоначального введения и последующей поддерживающей терапии, для 2 МНН для купирования приступов (однократный прием, курсовое лечение до 3-х/6-ти месяцев).

6. Сформирован математический аппарат для определения персонифицированной потребности в ЛП с учетом индивидуальных особенностей больного. Предложен многоэтапный рекурсивный метод подбора оптимального количества ЛП с учетом дозировок и наименьшей стоимости для формирования персонифицированной заявки, обеспечивающий рациональное использование регионального бюджета на закупку ЛП.

7. Разработан электронный программный комплекс, содержащий 5 программных модулей: нормативно-справочная информация; персонифицированные данные пациента; алгоритмы расчёта потребности в соответствии с группами ЛП по способам расчёта суточных доз и курсового лечения; формирование персонифицированной заявки на ЛП и модуль аналитической информации, позволяющий провести сравнительный анализ потребления. Программа прошла апробацию при формировании заявки на ЛП для больных ОЗ в Ростовской области.

Глава 7. Разработка методических основ управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями на региональном уровне

7.1 Формирование региональной политики в области лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

По результатам проведенных исследований были выделены показатели льготного ЛО пациентов ОЗ в субъектах ЮФО, характеризующие сходство и различия в подходах к организации ЛЛО.

В региональные сегменты Федерального регистра включено от 30 до 503 пациентов ОЗ, свыше 60,0 % составляют пациенты в возрасте до 18 лет; уровень распространенности ОЗ составляет от 0,6 до 0,9 на 10,0 тыс. человек, что не превышает установленный норматив; уровень обеспеченности ЛП и СПЛП в субъектах находится в пределах от 59,7% до 68,3%. Во всех субъектах основой для оказания лекарственной помощи является исполнении стандартов оказания медицинской помощи и применение специфического ассортимента ЛП и СПЛП.

Региональной особенностью обеспечения больных ОЗ является вариабельность в расходах региональных бюджетов на ЛО больных ОЗ и затратах на одного больного, что связано с финансовыми возможностями субъектов и со структурой заболеваемости, рисунок 65.

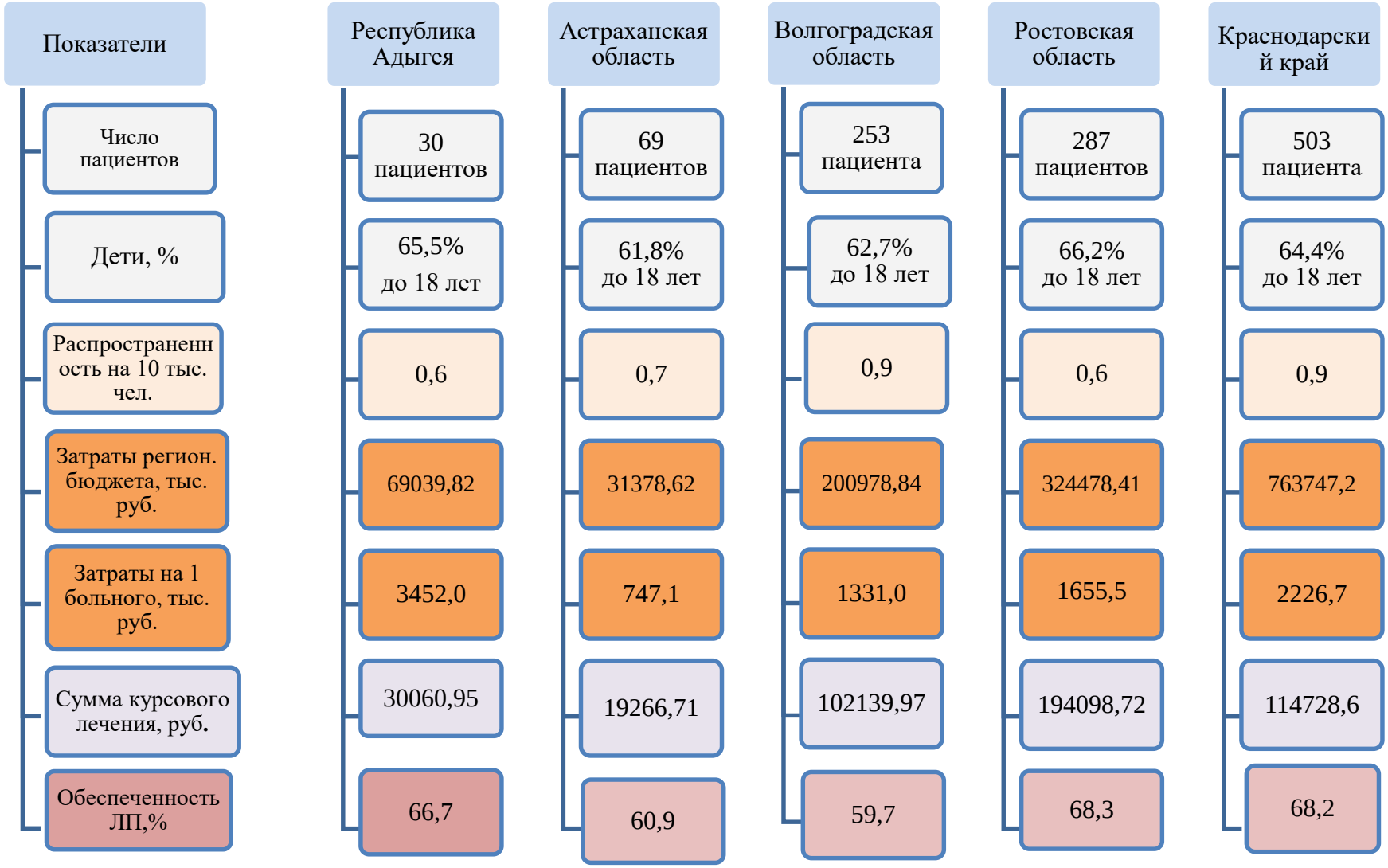


Рисунок 65 – Показатели лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

С целью нивелирования разных возможностей регионов в обеспечении больных ОЗ были выработаны методические основы организации системы управления ЛЛО больных ОЗ, учитывающие особенности субъектов ЮФО.

В ходе проведенного исследования выявлены внешние (федеральные) и внутренние (региональные) факторы, влияющие на организацию ЛЛО пациентов ОЗ, взаимодействие которых позволяет реализовывать в субъектах полномочия по выполнению гарантированных обязательств государства в оказании лекарственной помощи больным ОЗ.

Действующая нормативно-правовая база федерального уровня, закрепляет права пациентов с ОЗ на гарантированное ЛЛО, федеральные центры по диагностике ОЗ обеспечивают установление диагноза ОЗ, при отсутствии клинико-диагностических лабораторий в субъекте, субвенции из федерального бюджета повышают обеспеченность ЛП и СПЛП данной категории пациентов (в случае наличия инвалидности у пациента).

Федеральные нормативно-правовые документы являются основой для создания региональной нормативно-правовой базы ЛО пациентов ОЗ, а также формирования региональной политики ЛО. Реализация государственных гарантий для больных ОЗ осуществляется в субъекте самостоятельно и для обеспечения равных возможностей пациентов в ЛО необходимо взаимосвязь внешних факторов с внутренними, рисунок 66.

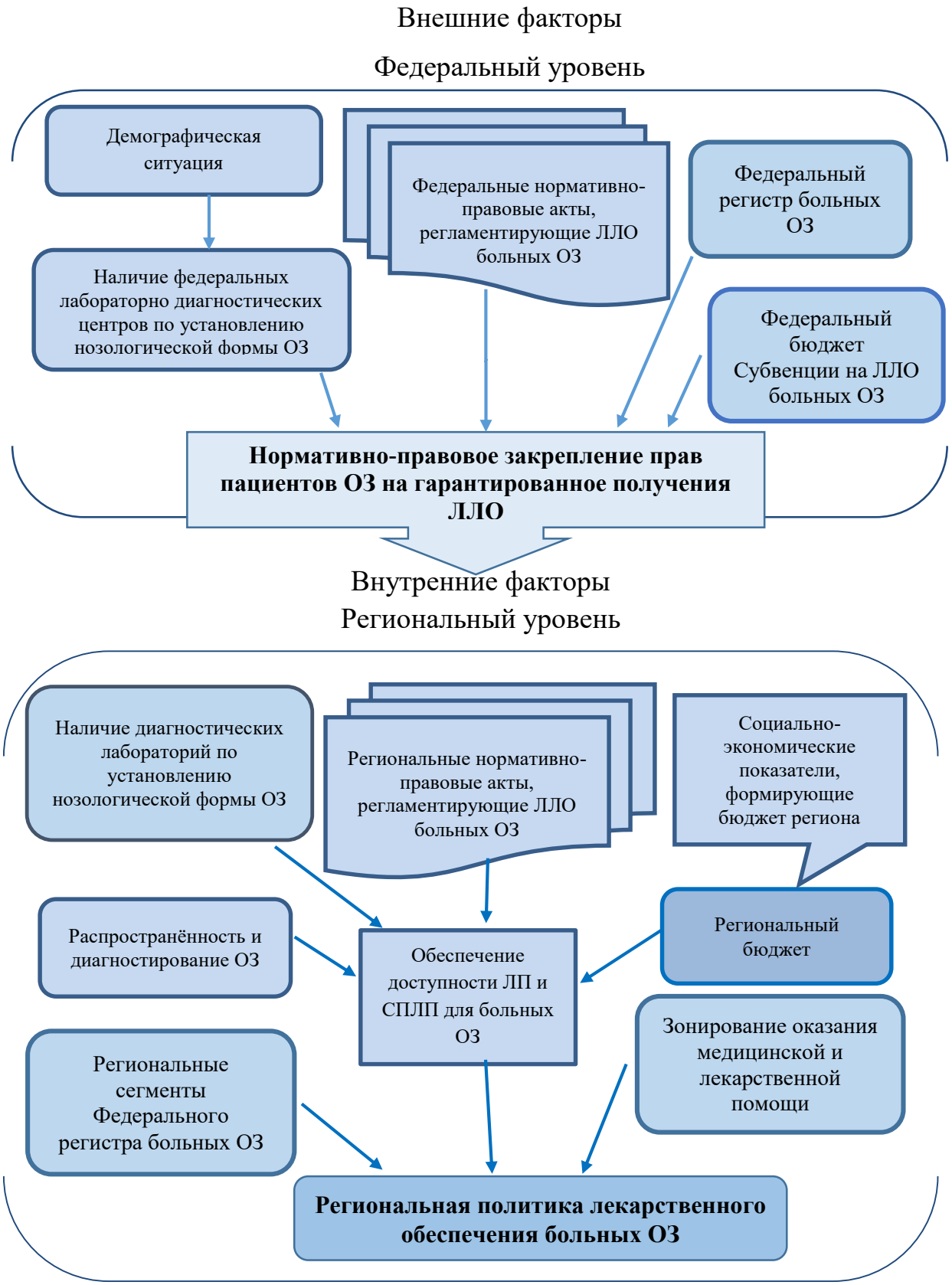


Рисунок 66 –Взаимосвязь внешних и внутренних факторов организации лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

Для формирования в субъектах ЮФО единого подхода к организации ЛЛО больных ОЗ и создания целостной системы управления процессом ЛО были выработаны функциональные блоки, разделенные на четыре направления организационных мероприятий: законодательные, финансовые, медицинские и фармацевтические, рисунок 67.

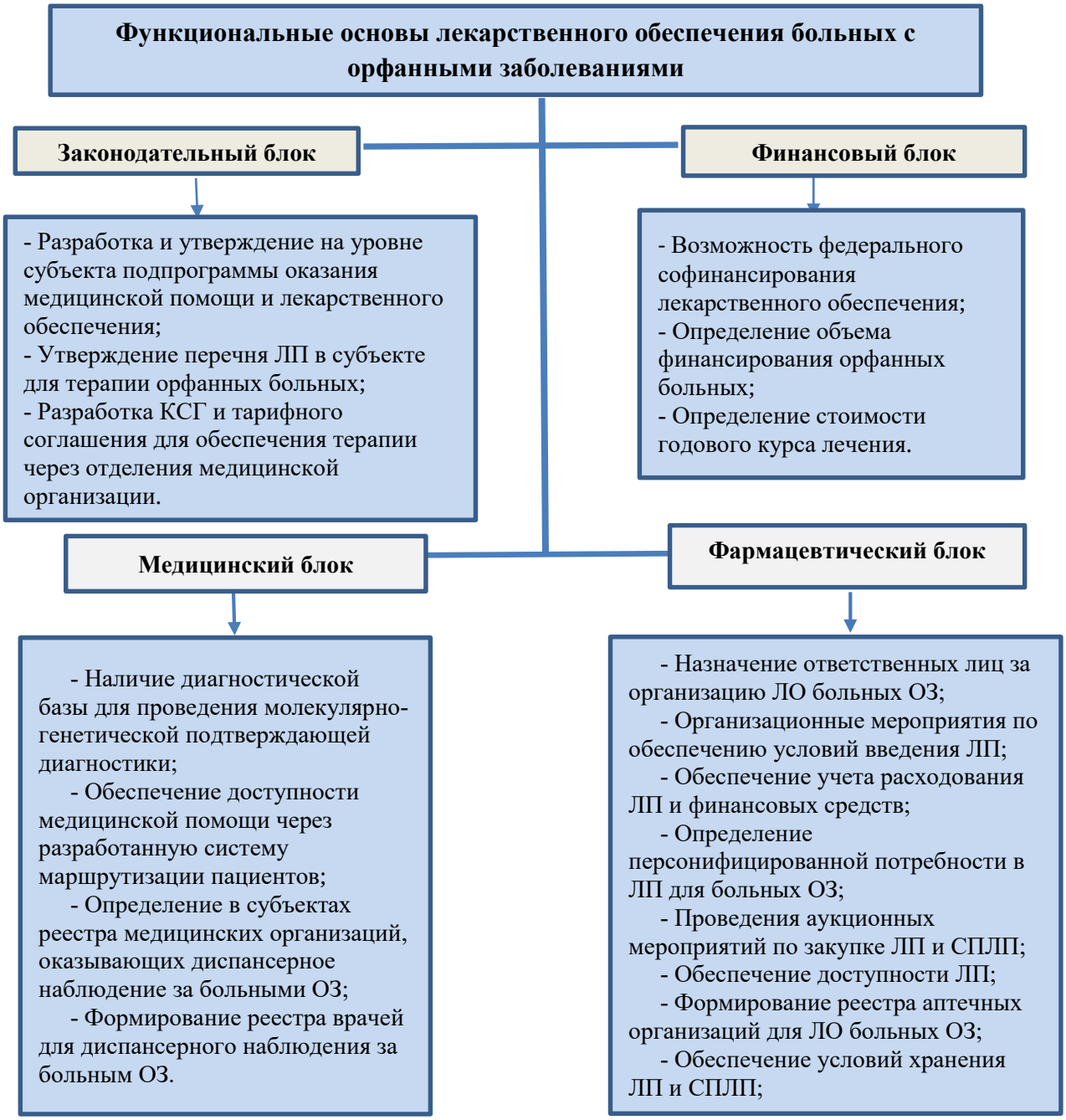


Рисунок 67– Функциональные основы лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

На наш взгляд это позволяет конкретизировать направленность разработки региональных нормативно–правовых актов организации ЛЛО и определить реперные точки их применения.

Для принятия управленческих решений по ЛЛО необходима согласованность действий ОУЗ, фармацевтических организаций (уполномоченная фармацевтическая организация, аптечные организации), медицинских организаций по вопросам обеспечения государственных гарантий пациентам на территории субъектов. Согласованность их действий, направленных на совершенствования ЛЛО больных ОЗ и является формированием Региональной политики в субъектах, рисунок 68.

Таким образом, региональная политика лекарственного обеспечения определяет направления организационных мероприятий по развитию региональной системы управления лекарственной помощью больных ОЗ в субъектах ЮФО, которые эффективно могут быть реализованы в формате положений РЦП лекарственного обеспечения больных ОЗ.

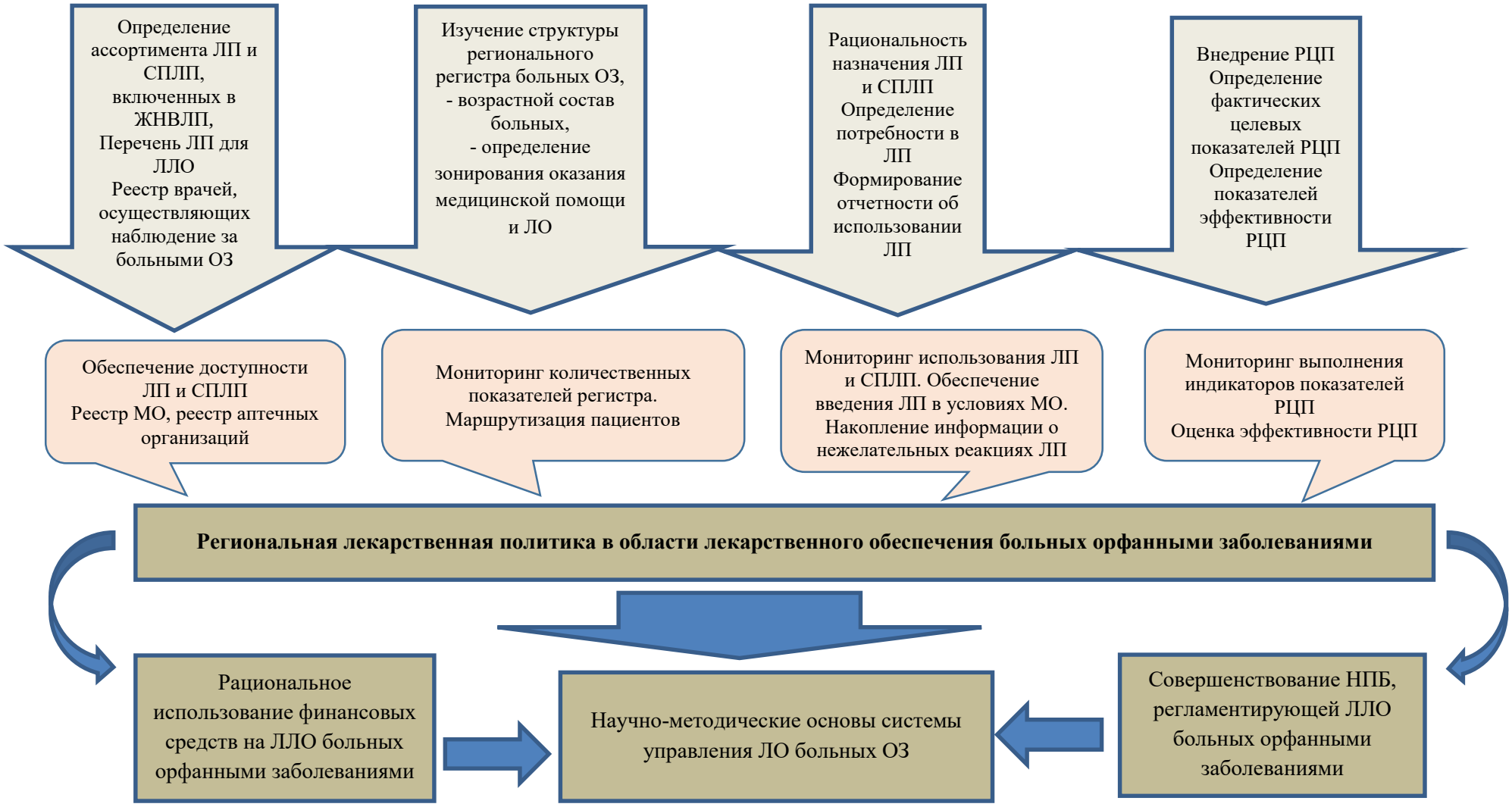


Рисунок 68 – Направления региональной политики лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями.

7.2 Разработка положений типовой Региональной целевой программы лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями

Для обеспечения сбалансированности обязательств субъектов ЮФО при реализации ЛЛО больных ОЗ, повышения эффективности использования финансовых средств, с учетом целевой направленности и региональных особеностей, в каждом субъекте, на наш взгляд, целесообразно внедрение Региональной целевой программы. РЦП является одним из инструментов развития региональной политики в области организации ЛО больных ОЗ [254]. По нашему мнению, в типовой РЦП необходимо выделение 3 блоков информации, рисунок 69.

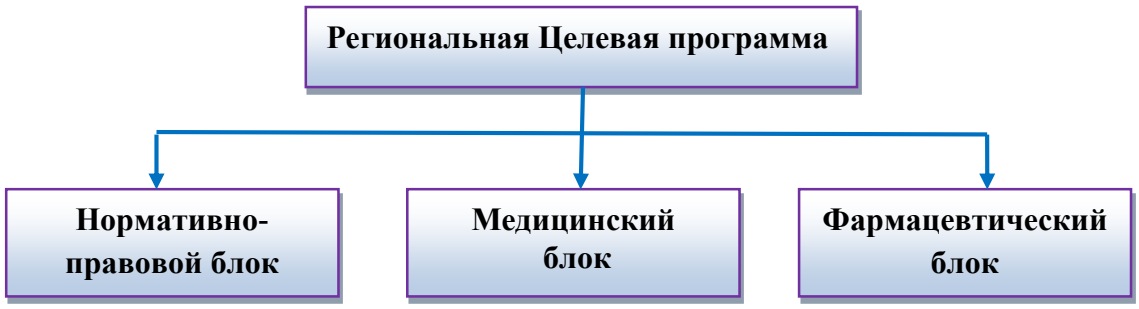


Рисунок 69 – Структура типовой Региональной Целевой программы лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Основываясь на результатах проведенного исследования, были сформированы основные назначения каждого выделенного нами блока. Нормативно – правовой блок регламентирует:

✓ порядок ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности;

✓ порядок организации ЛО граждан для лечения заболеваний, включенных в «Перечень» на этапах оказания медицинской помощи;

✓ маршрутные карты медицинских организаций, пациентов, страдающих ОЗ;

Медицинский блок рассматривался нами с точки зрения влияния на организацию ЛО пациентов ОЗ и влючает:

✓ реестр медицинских организаций государственной системы здравоохранения, участвующих в медицинском и ЛО граждан, страдающих ОЗ, в том числе медицинские организации, в которых осуществляется парентеральное введение ЛП;

✓ реестр главных внештатных врачей-специалистов ОУЗ субъектов, осуществляющих динамическое наблюдение и ответственных за организацию работы с пациентами с ОЗ;

✓ диспансерное наблюдение за больными ОЗ в период введения ЛП в условиях медицинской организации;

✓ определение параметров лекарственной терапии (ассортимента ЛП, доз, кратность приема, длительность курса лечения), порядка введения и обеспечение учета использования ЛП;

✓ формирование персонифицированной потребности в ЛП и СПЛП;

✓ накопление информации об эффективности использования ЛП и СПЛП, нежелательных реакциях.

В Фармацевтическом блоке содержится**:**

✓ порядок взаимодействия между фармацевтическими и медицинскими организациями по обеспечению ЛП и СПЛП больных ОЗ и порядок обеспечения больных ОЗ ЛП и СПЛП;

✓ расчет объёма финансовых средств на приобретение ЛП и СПЛП;

✓ проведение процедуры торгов для закупки ЛП и СПЛП;

✓ организационные мероприятия по хранению и отпуску ЛП и СПЛП больным ОЗ;

✓ порядок обеспечения и учета расходования ЛП и СПЛП, применяемых при лечении граждан, страдающих ОЗ;

✓ реестр аптечных организаций, осуществляющих отпуск ЛП и СПЛП;

✓ ассортимент ЛП и СПЛП, применяемых при лечении граждан, страдающих заболеваниями, включенными в «Перечень» (Региональный перечень);

✓ персонифицированные данные о потребности в ЛП и СПЛП;

✓ формирование заявки на ЛП и СПЛП для больных ОЗ.

Для оценки эффективности типовой РЦП нами предложен методический подход, основанный на использовании целевых индикаторов, рисунок 70.

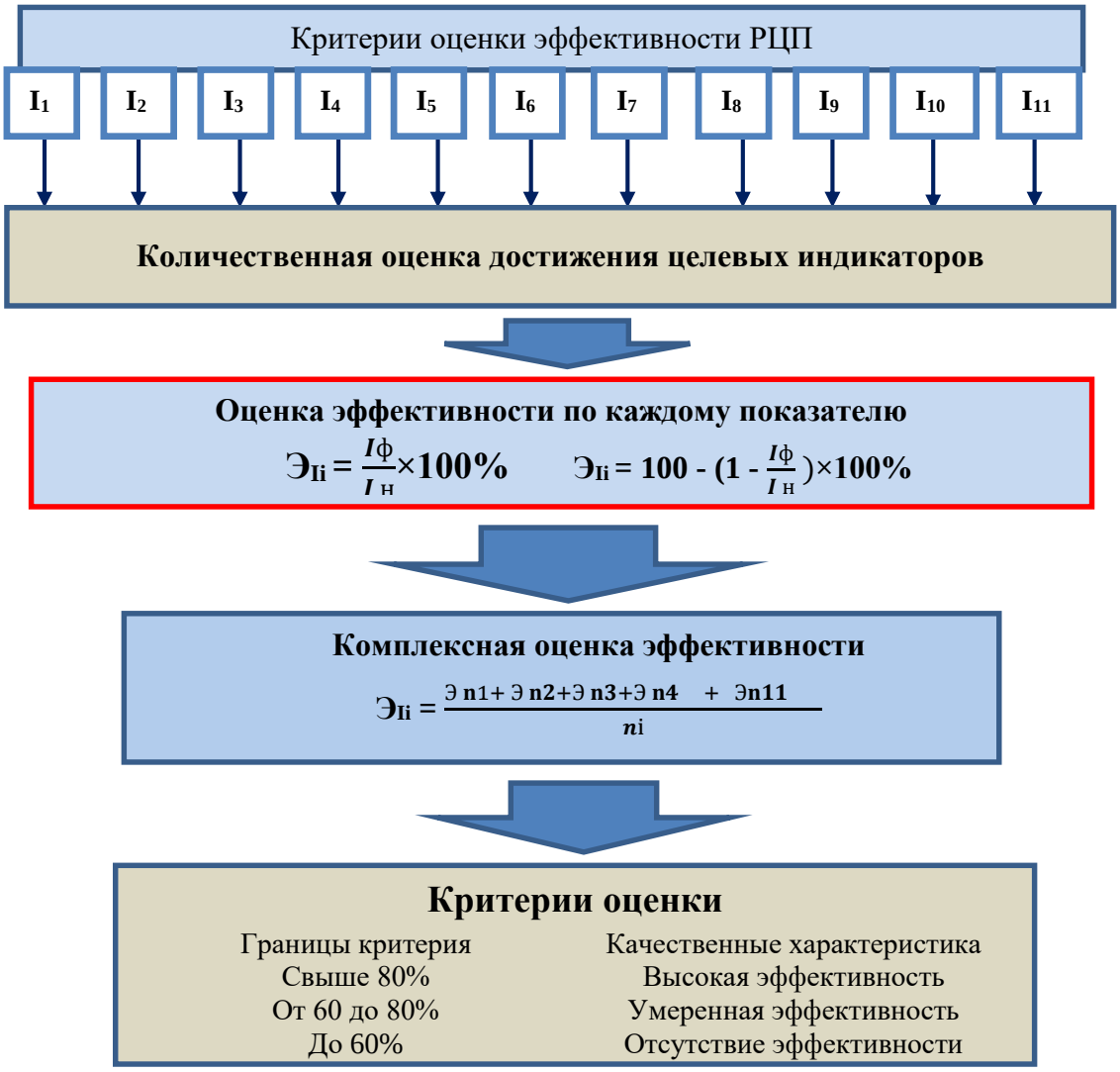


Рисунок 70 – Методология оценки эффективности типовой Региональной целевой программы лекарственного обеспечения пациентов с ОЗ

Аналитическим инструментом оценки эффективности РЦП являются количественные показатели (индикаторы), которые могут измерить качество ЛЛО [54, 103, 147,181, 102]. С использованием SMART-метода [164], на

основании анализа целевых индикаторов, используемых в Территориальных программах бесплатного оказания гражданам медицинской помощи субъектов ЮФО [118,135, 138,150,151], для оценки РЦП нами выделены количественные целевые индикаторы, характеризующие ЛЛО больных ОЗ:

- ✓ I_1 - смертность от ОЗ, включенных в «Перечень», выражается в количестве случаев - число умерших больных ОЗ на 100 больных ОЗ;
- ✓ I_2 - смертность в возрасте до 18 лет от ОЗ, включенных в «Перечень», выражается в количестве случаев - число умерших в возрасте до 18 лет на 100 больных ОЗ в возрасте до 18 лет;
- ✓ I_3 - число лиц трудоспособного возраста, страдающих ОЗ, включенными в «Перечень», признанных инвалидами, выражается в количестве человек на 100 больных ОЗ;
- ✓ I_4 - число лиц в возрасте до 18 лет, страдающих ОЗ, включенными в «Перечень» и признанных инвалидами, выражается в количестве человек на 100 больных в возрасте до 18 лет;
- ✓ I_5 - обеспеченность больных ОЗ ЛП для патогенетического лечения - доля больных ОЗ, получающих патогенетическую терапию (%). Расчет показателя ведут как отношение числа больных, получающих патогенетическую терапию, к общему количеству больных ОЗ регионального сегмента;
- ✓ I_6- доля больных ОЗ, получающих патогенетическую терапию, со стабилизацией состояния (%). Расчет показателя ведут путем отношения количества больных, получающих патогенетическую терапию, имеющих стабилизацию состояния, к общему количеству больных ОЗ;
- ✓ I_7 - доля больных с ОЗ, получающих патогенетическую терапию с улучшением состояния (%). Расчет показателя ведут путем отношения количества больных, получающих патогенетическую терапию с улучшением состояния к общему количеству больных ОЗ;
- ✓ I_8 - уровень обеспечения ЛП и СПЛП по предъявленным в аптечные организации рецептам при первичном обращении, (%). Показатель

рассчитывается как отношение числа рецептов, по которым отпущены ЛП и СПЛП, к общему количеству рецептов;

✓ I_9 - уровень отсроченного обеспечения ЛП до 10 дней, (%). Показатель рассчитывается путем отношения числа рецептов, не обеспеченных ЛП и СПЛП до 10 дней, к среднемесячному количеству предъявленных рецептов;

✓ I_{10} - уровень отсроченного обеспечения ЛП свыше 10 дней по отношению к среднемесячному количеству предъявленных рецептов, (%). Показатель рассчитывается путем отношения числа рецептов, не обеспеченных ЛП и СПЛП свыше 10 дней, к среднемесячному количеству предъявленных в аптечные организации рецептов;

✓ I_{11} - удовлетворение потребности в ЛП и СПЛП, предназначенных для граждан с ОЗ, включенных в «Перечень», (%), адаптирован нами применительно к пациентам ОЗ, так как этот показатель используется в отношении удовлетворения потребности в ЛП для декретированных групп населения.

Каждый показатель имеет нормативное (плановое) значение, которое указывается в РЦП и определяется в каждом субъекте самостоятельно.

Для расчета нормативных значений индикаторов программы использовали метод статистической обработки показателей по формуле простой средней арифметической, путем отношения суммы индивидуальных значений признака к количеству признаков в совокупности. Нормативные значение индикаторов программы расчитываются в субъекте в соответствии с региональными особенностями и имеющимися отчетными данными выполнения РЦП. При апробировании внедрения РЦП в Ростовской области нами были рассчитаны нормативные значения выделенных индикаторов, на основании анализа показателей выполнения программы ЛЛО больных ОЗ за период с 2016г. по 2018г., Результаты расчета представлены в таблице 83.

Таблица 83 – Определение нормативных значений индикаторов Региональной целевой программы (Ростовская область).

Показатели, годы									Нормативное значение
2016 год			2017 год			2018 год			
I_1 смертность от ОЗ, включенных в «Перечень»									I_1
включено в регистр, чел.	умерло, чел.	I_1	включено в регистр, чел.	умерло, чел.	I_1	включено в регистр, чел.	умерло, чел.	I_1	0,3335
272	1	0,3676	287	0	0,0000	334	1	0,2994	
I_2 смертность в возрасте до 18 лет от ОЗ, включенных в «Перечень»									I_2
включено в регистр, чел.	умерло, чел.	I_2	включено в регистр, чел.	умерло, чел.	I_2	включено в регистр, чел.	умерло, чел.	I_2	0,2208
151	1	0,6623	189	0	0,0000	189	0	0,0000	
I_3 число лиц трудоспособного возраста, страдающих ОЗ, включенными в «Перечень», признанных инвалидами									I_3
включено в регистр, чел.	инвалиды, чел.	I_3	включено в регистр, чел.	инвалиды, чел.	I_3	включено в регистр, чел.	инвалиды, чел.	I_3	56,5749
110	63	57,2727	125	69	55,2000	131	75	57,2519	
I_4 число лиц в возрасте до 18 лет, страдающих ОЗ, включенными в «Перечень» и признанных инвалидами									I_4
включено в регистр, чел.	инвалиды, чел.	I_4	включено в регистр, чел.	инвалиды, чел.	I_4	включено в регистр, чел.	инвалиды, чел.	I_4	52,5159
165	72	43,6364	178	95	53,3708	185	112	60,5405	
I_5 обеспеченность больных ОЗ ЛП для патогенетического лечения, %									I_5
включено в регистр, чел.	получают лечение	I_5	включено в регистр, чел.	получают лечение	I_5	включено в регистр, чел.	получают лечение	I_5	66,4846
272	158	58,1000	287	196	68,3000	334	244	73,0539	
I_6 доля больных с ОЗ, получающих патогенетическую терапию, со стабилизацией состояния, %									I_6
получают ЛП, чел.	стабильно, чел.	I_6	получают ЛП, чел.	стабильно, чел.	I_6	получают ЛП, чел.	стабильно, чел.	I_6	92,0292
223	212	95,0673	229	209	91,2664	244	219	89,7541	

Продолжение таблицы 83

I_7 доля больных с ОЗ, получающих патогенетическую терапию с улучшением состояния, %									I_7
получают ЛП, чел.	улучшение, чел.	I_7	получают ЛП, чел.	улучшение, чел.	I_7	получают ЛП, чел.	улучшение, чел.	I_7	1,7355
223	4	1,7937	229	5	2,1834	244	3	1,2295	
I_8 уровень обеспечения ЛП и СПЛП по предъявленным в аптечные учреждения рецептам при первичном обращении, %									I_8
выписано рецептов, шт	отпущено рецептов, шт.	I_8	выписано рецептов, шт.	отпущено рецептов, шт.	I_8	выписано рецептов, шт.	отпущено рецептов, шт.	I_8	92,7384
1 120	1 031	92,0536	1 490	1 420	95,3020	1 652	1 501	90,8596	
I_9 уровень отсроченного обеспечения ЛП и СПЛП до 10 дней, %									I_9
среднее количество рецептов, шт.	не обеспечены рецепты, шт.	I_9	среднее количество рецептов, шт.	не обеспечены рецепты, шт.	I_9	среднее количество рецептов, шт.	не обеспечены рецепты, шт.	I_9	6,0862
93	5	5,3571	124	7	5,6376	138	10	7,2464	
I_{10} уровень отсроченного обеспечения ЛП и СПЛП свыше 10 дней по отношению к среднемесячному количеству предъявленных рецептов, %									I_{10}
количество рецептов, шт.	не обеспечены рецепты, шт.	I_{10}	количество рецептов, шт.	не обеспечены рецепты, шт.	I_{10}	количество рецептов, шт.	не обеспечены рецепты, шт.	I_{10}	4,1086
93	3	3,2143	124	5	4,0268	138	7	5,0847	
I_{11} удовлетворение потребности в ЛП и СПЛП, предназначенных для граждан, страдающих ОЗ, %									I_{11}
включено в регистр, чел.	удовлетворено, чел.	I_{11}	включено в регистр, чел.	удовлетворено, чел.	I_{11}	включено в регистр, чел.	удовлетворено, чел.	I_{11}	95,7806
214	209	97,6636	226	219	96,9027	263	244	92,7757	

Количественная оценка эффективности выполнения целевых показателей проводилась путем сравнения текущих значений показателей с их плановыми (нормативными) целевыми значениями. Расчет для коэффициентов 1, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 11 проведили по формуле 16, для коэффициентов 2, 9, 10 по формуле 17. Показатель комплексной оценки эффективности реализации Региональной Целевой Программы определяли, как среднее арифметическое суммы всех значений индикаторов программы по формуле 18.

Эффективность программы оценивали по обобщенным показателям, критерии оценки эффективности программы сформированы нами на основании анализа индикаторов целевых программ [25, 154, 256] и логическим путем сгруппированы в интервалы: до 60% - программа неэффективна, от 60% до 80% – программа умеренно эффективна и нуждается в корректировке и доработке, 80% и более – программа эффективна. Методика оценки РЦП была апробирована в Ростовской области, обобщенная оценка программы представлена в таблице 84.

Таблица 84– Обобщенная оценка эффективности Региональной целевой программы, на примере Ростовской области, 2018г.

Целевой индикатор	Нормативное значение целевых индикаторов, I_n	Фактическое значение целевых индикаторов, $I_ф$	Эффективность выполнения, $Э_{Ii}$, %
I_1 смертность от ОЗ, включенных в «Перечень»	0,3335	0,2994	89,76
I_2 смертность в возрасте до 18 лет от ОЗ, включенных в «Перечень	0,2208	0,0000	0,00
I_3 число лиц трудоспособного возраста, страдающих ОЗ, включенными в «Перечень», признанных инвалидами	56,5749	57,2519	101,19
I_4 число лиц в возрасте до 18 лет, страдающих ОЗ, включенными в «Перечень» и признанных инвалидами	52,5159	60,5405	115,28

Продолжение таблицы 84

I_5 обеспеченность больных ОЗ ЛП для патогенетического лечения, %	66,4846	73,0539	110,61
I_6 доля больных с ОЗ, получающих патогенетическую терапию с улучшением состояния, %	92,0292	89,7541	97,53
I_7 доля больных с ОЗ, получающих патогенетическую терапию с улучшением состояния, %	1,7355	1,2295	70,84
I_8 уровень обеспечения ЛП и СПЛП по предъявленным в аптечные учреждения рецептам при первичном обращении, %	92,7384	90,8596	97,97
I_9 уровень отсроченного обеспечения ЛП и СПЛП до 10 дней, %	6,0862	7,2639	80,65
I_{10} уровень отсроченного обеспечения ЛП и СПЛП свыше 10 дней по отношению к среднемесячному количеству предъявленных рецептов, %	4,1086	5,0847	76,24
I_{11} удовлетворение потребности в ЛП и СПЛП, предназначенных для граждан, страдающих ОЗ, %	95,7806	92,7757	96,86
$Э_{КО,}$ %			93,69

Предложенный нами методический подход и выделенные индикаторы позволяют оценить эффективность РЦП, так обобщенные показатель оценки эффективности программы по Ростовской области составил 93,69%, что соответствует об эффективности программы в 2018г. и положительном влиянии внедрения методических материалов на организацию ЛО больных ОЗ.

Таким образом, РЦП способствует совершенствованию организации ЛО больных ОЗ, координации и взаимодействию между фармацевтическими и медицинскими организациями по обеспечению ЛП и СПЛП; организации процесса ЛО на этапах оказания медицинской и лекарственной помощи

пациентам ОЗ. Определение выполнения целевых показателей позволяет своевременно вносить коррективы в организацию ЛЛО больных ОЗ.

7.3 Разработка интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями на региональном уровне

Для системы ЛО характерна сложная иерархическая многоуровневая структура, наличие многочисленных вертикальных и горизонтальных связей между всеми участниками процесса, наличие управляющей и управляемой подсистем. Для эффективного управления ЛО больных ОЗ, координации деятельности ОУЗ субъекта, руководителей фармацевтических и медицинских организаций основываясь на предложенной нами региональной политике в области обеспечения государственных гарантий для больных ОЗ, нами была разработана интеграционная модель управления ЛО пациентов ОЗ. Интеграционная модель включает четыре элемента: управляющий, ресурсный, нормативно-правовой, управляемый элементы, каждый из которых имеет структурированные взаимосвязанные части.

Управляющий элемент интеграционной модели управления ЛО больных ОЗ координирует деятельность ОУЗ субъекта и муниципального образования и руководителей медицинских организаций, рисунок 71, разграничивает полномочия между ними по вопросам ЛО больных ОЗ, и осуществляет мониторинг выполнения программы ЛЛО по основным показателям.

.



Рисунок 71 – Управляющий элемент интеграционной модели лекарственного обеспечения пациентов с ОЗ



Рисунок 72 - Ресурсный элемент интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с ОЗ

Ресурсный элемент содержит элементы, обеспечивающие организацию ЛО больных ОЗ: финансовые средства регионального бюджета, региональный сегмент федерального регистра больных ОЗ, утвержденные стандарты оказания медицинской помощи, ассортимент ЛП и СПЛП для терапии ОЗ, рисунок 72 и позволяет соотнести имеющиеся ресурсы субъекта со структурой больных ОЗ, сформировать ассортиментный контур и определить объемы потребления. Управление ресурсным элементом способствует повышению доступности ЛО больных ОЗ.

Нормативно-правовой элемент интеграционной модели управления ЛО больных ОЗ включает действующие нормативно-правовые документы федерального уровня и законодательные акты, разработанные и утвержденные на уровне субъекта, рисунок 73.

Четвертым элементом интеграционной модели управления ЛО больных ОЗ является управляемый элемент, рисунок 74, объединяющий медицинские организации всех уровней оказания медицинской помощи и фармацевтические организации: уполномоченная фармацевтическая организация - организация поставщик, заключившая государственный контракт с ОУЗ субъекта на поставку ЛП и СПЛП для больных ОЗ; аптечные организации, оказывающие услуги по отпуску ЛП и СПЛП больных ОЗ.

Все элементы объединены в единую интеграционную модель управления ЛО больных ОЗ, которая объединяет 11 вертикальных и 27 горизонтальных взаимосвязанных блоков, позволяющих координировать порядок взаимодействия участников ЛО, рисунок 75.



Рисунок 73– Нормативно-правовой элемент интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с ОЗ

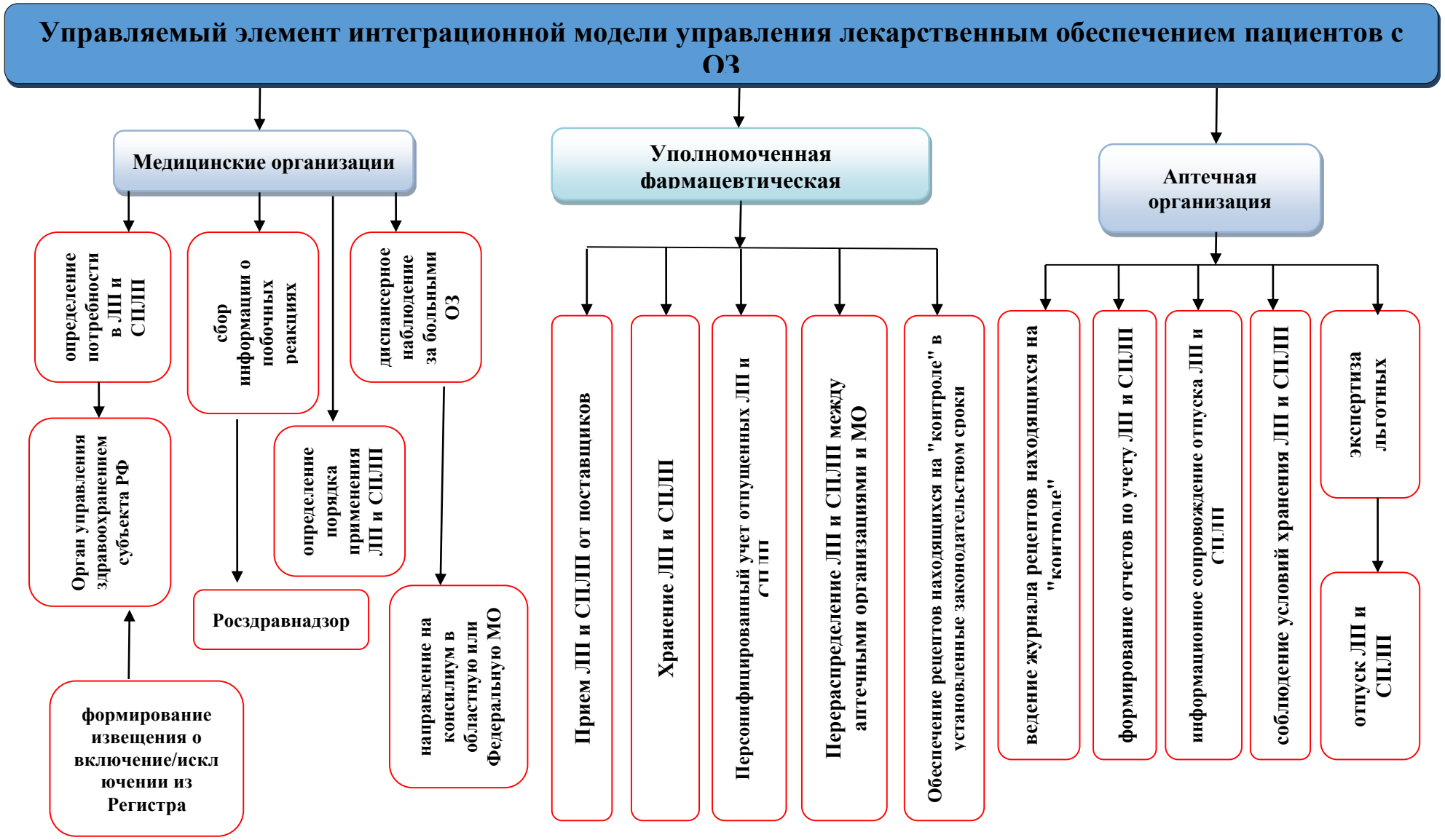


Рисунок 74- Управляемый элемент интеграционной модели управления лекарственным обеспечением пациентов с ОЗ



Рисунок 75 – Интеграционная модель управления лекарственным обеспечением пациентов с ОЗ

Таким образом, сформированная интеграционная модель управления ЛО больных ОЗ, входящая в единый комплекс оказания лекарственной помощи в регионе, обеспечивает повышение доступности ЛП и СПЛП для больных ОЗ, способствует принятию обоснованных управленческих решений по координации деятельности всех участников организации ЛО больных ОЗ.

Использлвания нормативно-правовых документов, разработанных в результате проведенных исследоваий, определяющих взаимодействие всех участников системы управления ЛО, обеспечивают проведение контрольных мерроприятий по рациональному использованию ЛП. Предложенная критериальная оценка уровня обеспеченности, применение выявленых факторов влияния на обеспеченность и стоимость курсового лечения, положения типовой РЦП и критерии ее оценки, позволяет осуществлять мониторинг реализации ЛЛО пациентов с ОЗ.

Повышению территориальной доступности лекарственной помощи, способствуют рекомендации по формированию реестра медицинских организаций с учетом зонирования и мест проживания пациентов с ОЗ, реестра аптечных организаций, комплекты маршрутных карт для медицинских организаций, пациентов.

Формирование персонифицированной потребности в ЛП с использованием многоэтапного рекурсивного метода, применение методического подхода использования средств ОМС при определении стоимости законченного случая введения орфанного ЛП в условиях медицинской организации обеспечивает экономию финансовых средств, направленных на лекарственное обеспечение.

Построение современной системы управления ЛО на основе интеграционной модели способствует выполнению государственных гарантий в оказании лекарственной помощи пациентам с ОЗ.

Выводы по главе

1. На основании региональных особенности ЛО больных ОЗ с учетом взаимосвязи внутренней и внешней среды системы управления предложена функциональная модель управления ЛО, состоящая из 4 взаимосвязанных блоков, объединяющие законодательные основы лекарственного обеспечения, финансовые основы; медицинские и фармацевтические основы.

2. Обоснованы направления региональной политики в области ЛО больных ОЗ, объединяющие нормативно-правовой базу, регламентирующую льготное лекарственное обеспечение больных с ОЗ, использование региональных особенностей, влияющих на ЛЛО, показатели мониторинга доступности лекарственной помощи больным ОЗ.

3. Для совершенствования ЛО пациентов ОЗ предложена РЦП ЛО граждан страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих орфанных заболеваний, являющаяся самостоятельным нормативным документом или подпрограммой в ТПГГ оказания гражданам медицинской помощи гражданам.

4. С использованием SMART-методики для оценки РЦП предложены 11 целевых количественных индикаторов и обобщенный показатель комплексной оценки эффективности реализации программы, а также интервальный ряд критериальной оценки: свыше 80% высокая эффективность программы, от от 60% до 80% умеренная эффективность, менее 60% программа считается не эфективной.

5. С целью повышения доступности ЛП и СПЛП для больных ОЗ предложена интеграционная модель управления ЛО больных ОЗ, входящая в единый комплекс оказания лекарственной помощи в регионе.

Общие выводы

1. Критический обзор и обобщение результатов научных публикаций показали, что несмотря на широкий интерес у исследователей к организации ЛЛО отдельных категорий населения, отсутствуют работы по формированию основ управления процессом организации лекарственной помощи пациентам с ОЗ. Сформированная законодательная база федерального уровня определила основные принципы оказания медицинской помощи данной категории больных. При этом, полномочия по ЛО возложены преимущественно на региональный уровень с недостаточно сформированной нормативно-правовой базой, что требует разработки научно-обоснованных подходов к организации ЛО на всех этапах оказания медицинской помощи больным ОЗ.

2. В результате типологизации факторов по правовому, экономическому и социальному параметрам с использованием SWOT-анализа были установлены 10 «сильных», 11 «слабых» сторон ЛО, свидетельствующие о целесообразности разработки современной модели управления ЛО, выявленные 8 потенциальных «возможностей» и 7 имеющихся «угроз» позволили сформировать стратегические направления совершенствования организации ЛО больных ОЗ, заключающиеся в формировании комплекса научно-обоснованных организационно-методических, нормативно-правовых материалов, определяющих порядок взаимодействия участников ЛО.

3. В результате контент-анализа установлено, что нормативно-правовая база организации ЛО больных ОЗ в субъектах ЮФО носит общий характер без детализации организационных направлений. По результатам экспертной оценки сформированы и научно аргументированы положения организации ЛО, неучтенные в действующих нормативных актах и требующие законодательного закрепления. В качестве приоритетного направления обоснован порядок взаимодействия участников ЛО больных ОЗ

и доказана необходимость разработки основных этапов маршрутизации участников процесса ЛО.

4. В ходе анализа региональных сегментов федерального регистра больных ОЗ выявлена ежегодная тенденция роста численности больных ОЗ. Сформирован социально-демографический портрет пациента с ОЗ, в регистре около 56% женщин, свыше 70% больных проживают в городской местности; пациенты в возрасте до 18 лет составляют свыше 65%, каждый второй из которых имеет инвалидность; преобладают пациенты с заболеваниями пяти укрупнённых групп ОЗ в соответствии с МКБ-10: свыше 53% - болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (16 нозологических форм); более 25% - болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм, (6 нозологических форм); немногим более 10,0% болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани в виде юношеского [ювенильного] артрита; Установлена распространённость ОЗ в ЮФО - 4 до 11 случаев на 100,0 тыс. человек, позволившая провести группировку субъектов по данному показателю и выделить территории с более высокими показателями распространенности.

5. Установлена структура лекарственной терапии ОЗ, включающая использование ЛП для патогенетической терапии 16 нозологических форм ОЗ, симптоматической терапии для 6, и применение СПЛП для 7 нозологий. Ассортимент, используемых ЛП и СПЛП для лечения ОЗ, включает 211 ЛП с учетом дозировок и форм выпуска (78 ТН), 49 наименований форм выпуска СПЛП. Построены макроконтур ассортимента ЛП и СПЛП по 15 параметрам и 2 мезоконтура (для патогенетического и симптоматического лечения) по 5 параметрам: количество МНН, ТН, включения в ЖНВЛП, видам лекарственных форм и форм выпуска и др.

6. Сравнительный анализ затрат на ЛО региональных бюджетов в разрезе ЮФО выявил их существенную дифференциацию от 12% до 42% на ЛО больных ОЗ в объеме средств, выделенных на обеспечение региональных

льготников. На основании анализа структуры потребления выделены ТОР-10 нозологий ОЗ, на терапию которых расходуется свыше 80,0% сумм региональных бюджетов, направленных на ЛО больных ОЗ, из которых до 90% - заболевания эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (5 укрупненных групп); до 70% - болезни крови и кроветворных органов и отдельные нарушения вовлекшие иммунный механизм (три укрупненные группы) и др. Определена стоимость курсового лечения одного пациента с ОЗ Гемолитико-уремическим синдром D59.3 и Пароксизмальной ночной гемоглобинурией Маркиафавы-Микели, D59.5 с использованием Экулизумаб/Солирис - в размере 21 693,8 тыс. руб. и 20 660,8 тыс. руб. соответственно, для пациентов с наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) D68.2 с применением Эптаког альфа/Коагил VII - 3 068,7 тыс. руб. и др.

7. С учетом сформированной шкалы критериальной оценки выявлен ежегодный рост обеспеченности больных ОЗ лекарственной терапией, установлено, что в 2015г. обеспеченность ЛП для 8 нозологических форм, в 2016г. для 12-ти, а в 2017г. для 16 нозологических форм достигла около 90%. Установлена математическая зависимость уровня обеспеченности от парных взаимодополняющих переменных факторов (место проживания (город-село), возрастной категории (дети-взрослые), наличия инвалидности (да/нет) и др.), описываемая уравнением эконометрической модели множественной линейной регрессии и дана их количественная оценка. Построены регрессионные уравнения влияния выделенных факторов на стоимость курсового лечения больных ОЗ в зависимости от нозологической формы заболевания.

8. Выделены группы ЛП, введение которых осуществляется в условиях медицинской организации, в т. ч. требующего специального оснащения. Научно обоснована и апробирована возможность использования средств ОМС при оказании медицинской услуги по введению ЛП в условиях медицинских организаций. Предложен методический подход и проведен

расчёт стоимости законченного случая госпитализации больного ОЗ для введения ЛП, показавший экономию бюджетных средств для 42 пациентов при 439 госпитализаций в размере 2 333,6 тыс. руб. в год. Доказана необходимость выделения ОЗ в самостоятельные КСГ и выведения стоимости лекарственной терапии из сумм законченного случая лечения в отделениях медицинской организации.

9. Сформирован математический аппарат и методический подход к определению персонифицированной потребности в ЛП для больных ОЗ, включающий однократный расчет дозы ЛП, расчет доз с учетом индивидуальных особенностей больного (массы и поверхности тела больного), доз для первоначальной и поддерживающей терапии и для купирования приступов, в зависимости от сложности случая. С целью автоматизации процесса определения потребности и формирования заявки на ЛП разработан электронный программный комплекс, включающий 5 программных модулей, с использованием рекурсивного метода, позволяющего осуществить оптимальный подбор дозировок для 211 ЛП с учетом наименьшей стоимости и индивидуальных особенностей пациента.

10. Обоснованы и сформированы положения региональной политики в области ЛО больных ОЗ, объединяющие научно-методические основы системы управления ЛО больных ОЗ, нормативно-правовую базу организации ЛО, региональные особенности и маршрутная карта для медицинских организаций, которые структурируют последовательные действия участников ЛО с целью принятия научно обоснованных управленческих решений. Предложена РЦП, обобщающая и нормативно-закрепляющая разработанные в ходе исследования организационные мероприятия по совершенствованию ЛО. С использованием SMART-метода выделены 11 целевых индикаторов и комплексный показатель оценки эффективности реализации типовой РЦП ЛО больных ОЗ с указанием способов количественных определений и критериальных границ.

11. Разработана интеграционная модель управления ЛО пациентов с ОЗ, отвечающая требованиям государственной политики в обеспечении доступности ЛП, включающая 4 элемента: управляющий, ресурсный, нормативно-правовой и управляемый элемент, объединяющие 11 вертикальных и 27 горизонтальных взаимосвязанных блоков, позволяющих согласовывать и координировать порядок взаимодействия участников ЛО. Проведена оценка эффективности РЦП по Ростовской области, обобщенный показатель составил 93,69%, что соответствует эффективности программы в 2018г. и положительном влиянии внедрения методических материалов на организацию ЛО больных ОЗ.

Практические рекомендации: результаты диссертационного исследования использованы для совершенствования процесса ЛО больных ОЗ в субъектах ЮФО; при определении потребности в ЛП для данной категории пациентов; при разработке нормативных документов регионального уровня по вопросам ЛО больных ОЗ; при формировании региональной политики в области лекарственного обеспечения больных с орфанными заболеваниями; для повышения квалификации фармацевтических работников образовательными учреждениями.

Перспективы дальнейшей разработки темы диссертационного исследования связаны с непрерывностью совершенствования процесса лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями с целью повышения доступности эффективных ЛП. Разработанные положения РЦП лекарственного обеспечения пациентов и интеграционная модель совершенствования ЛО больных ОЗ могут быть использованы для создания моделей лекарственного обеспечения данной категории пациентов в других федеральных округах.

Сокращения

АО - аптечная организация

ВЗН – высоко затратные нозологии

ВМП – высокотехнологичная медицинская помощь

КСГ- клинико статистические группы

ЛЛО – льготное лекарственное обеспечение

ЛО – лекарственное обеспечение

ЛП – лекарственный препарат

МО – медицинская организация

НСУ – набор социальных услуг

НПА – нормативно-правовые акты

ОЗ – орфанные заболевания

ОМС – обьязательное медицинское страхование

ОНЛП – обеспечение необходимыми лекарственными препаратами

ОПЖ – ожидаемая продолжительность жизни

ОУЗ – огран управления здравоохранением

ПМСП – первичная медико-санитарная помощь

РЦП – региональная целевая программа

СМП – специализированная медицинская помощь

СПЛП – специализированные продукты лечебного питания

ТПГГ – территориальная программа государственных гарантий

ТФОМС – территориальный фонд обязательного медицинского страхования

ЮФО – Южный федеральный округ

Список литературы

1. Акиньшина, Н.И. Оптимизация организационно-методических аспектов льготного лекарственного обеспечения населения Воронежской области: автореф. дис. … канд. фарм. наук / Н.И. Акиньшина. – Пятигорск, 2007. – 23 с. 312.

2. Аналитический бюллетень. Социально-экономическое положение регионов РФ: итоги января-сентября 2016 года // РИАрейтинг. – М., 2016. – 60 с. – Режим доступа: http://vid1.rian.ru/ig/ratings/regpol_10_2016.pdf (12.08.2018).

3. Антонов, А.И. Демографическое будущее России: депопуляция навсегда? / А.И. Антонов // Социологические исследования. – 1999. – № 3. – С. 85-87

4. Антонова, Н.Л. Становление, функционирование и развитие социальной практики обязательного медицинского страхования в России: автореф. дис. ... д-ра социол. наук / Н.Л. Антонова. – Екатеринбург, 2012. – 39 с.

5. Ассоциация «Генетика»: 50 тысяч орфанных пациентов не получают лечение // Милосердие.ru: православный портал о благотворительности. – М., 2004-2018. – Режим доступа: https://www.miloserdie.ru/news/assotsiatsiya-genetika-50-tysyach-orfannyh-patsientov-ne-poluchayut-lechenie-v-rossii/ (21.07.2017).

6. Атавин, В.Е. Актуальные проблемы развития системы лекарственной помощи больным редкими заболеваниями в РФ / В.Е. Атавин, М.М. Курашов // Вестник Здоровье и образование в XXI веке. – 2015. – №1. – С. 34-35.

7. Белоусов, Ю.Б. Орфанные болезни и орфанные лекарства / Ю.Б Белоусов // Фарматека. – 2007. – № 20. – С. 59-60.

8. Бескаравайная, Т. Правительству предложили создать национальную госпрограмму по редким заболеваниям / Т. Бескаравайная // Медвестник: портал российского врача. – М., 2017. – Режим доступа:

https://www.medvestnik.ru/content/news/Pravitelstvu-predlojili-sozdat-nacionalnuu-gosprogrammu-po-redkim-zabolevaniyam.html (09.06.2017).

9. Богданов, В.В. Моделирование доступности лекарственной помощи населению муниципальных образований / В.В. Богданов, М.В. Малаховская // Вестник томского государственного университета. – 2012. – № 4. – С. 167-174.

10. В 2014 году ЕМА одобрило рекордное количество лекарств для терапии пациентов с редкими заболеваниями // Аптека.ua. – ООО «МОРИОН», 1999-2018. – Режим доступа: http https://www.apteka.ua/article/319522 (26.11.2015).

11. Васильева, А.Редкие болезни возьмут на казенный счет/А. Васильева, В. Мишина/Режим доступа: https://www.kommersant.ru/doc/3448050

12. Вассерман, Б.А. Медико-социологическое исследование страхования лекарственного обеспечения: автореф. дис. … канд. мед. наук / Б.А. Вассерман. – М., 2002. – 24 с.

13. Васягина, Ю.А. Изыскание путей совершенствования обеспечения лекарственными средствами лиц, имеющих право на льготы: автореф. дис. канд. фарм. наук / Ю.А. Васягина. – СПб., 2009. – 17 с.

14. Витковская, И. П. Совершенствование помощи детям с орфанными заболеваниями и их родителям в Москве/И.П. Витковская// Социальные аспекты здоровья населения. 2018. №3. Режим доступа: https://cyberleninka.ru/article/n/sovershenstvovanie-pomoschi-detyam-s-orfannymi-zabolevaniyami-i-ih-roditelyam-v-moskve (05.03.2019).

15. Витковская, И.П. Организация помощи детям с орфанными заболеваниями в Москве: проблемные зоны и возможности по данным опроса родителей / И.П. Витковская // Социальные аспекты здоровья населения: электронный научный журнал. – 2017. – № 58 – Режим доступа: http://vestnik.mednet.ru/content/view/934/30/ (25.12.2017).

16. Возможности использования средств ОМС для финансирования лекарственного обеспечения при оказании медицинской помощи больным

редкими заболеваниями / А.А. Соколов, О.Ю. Александрова, Ф.Н. Кадыров, Н.В. Косякова // Менеджер здравоохранения. – 2016. – № 7. – С. 65-78.

17. Волкова Н. С., Аксу Эльвина Редкие (орфанные) заболевания: правовое регулирование в России и за рубежом // Журнал зарубежного законодательства и сравнительного правоведения. 2018. №4 (71). URL: https://cyberleninka.ru/article/n/redkie-orfannye-zabolevaniya-pravovoe-regulirovanie-v-rossii-i-za-rubezhom (дата обращения: 12.02.2019).

18. Впервые в России собраны и обобщены все данные по орфанным заболеваниям/ https://medvestnik.ru/content/news/Vpervye-v-Rossii-sobrany-i-obobsheny-vse-dannye-po-orfannym-zabolevaniyam.html

19. Вычисление площади поверхности тела // Medsoftpro: медицинский софт. – М., 2018. – Режим доступа: https://medsoftpro.ru/kalkulyatory/square-body.html (25.12.2017).

20. Гаврилов, Э. Необходимы госстандарты для лечения редких заболеваний // Информационный ресурс Общероссийского народного фронта: сайт. – М., 2018. – Режим доступа: http://onf.ru/2014/03/19/gavrilov-neobhodimy-gosstandarty-dlya-lecheniya-redkih-zabolevanij/ (19.03.2014)

21. Генеральная совокупность и выборочный метод // www.Grandars.ru: сайт. – М., 2018. – Режим http://www.grandars.ru/student/statistika/generalnaya-sovokupnost.htm (23.10.2017).

22. Гильдеева, Г.Н. Правовое регулирование жизненного цикла орфанных препаратов / Г.Н. Гильдеева // Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины. – 2014. – Т. 22, № 3. – С. 37-42.

23. Гладунова, Е.П. Методологические основы разработки организационно-экономической модели обеспечения медицинских организаций и населения отдельными социально-значимыми видами лекарственной помощи на региональном уровне: автореф. дис. … д-ра фарм. наук / Е.П. Гладунова. – Самара, 2014. – 49 с.

24. Глембоцкая, Г.Т. Организационные и правовые основы реализации социальных гарантий гражданам в условиях рынка лекарственных средств: автореф. дис. … д-ра фарм. наук / Г.Т. Глембоцкая. – М., 1999. – 42 с.

25. Глотова, Е.И. Эффективность целевых программ, реализуемых в субъектах Российской Федерации: проблемы и возможности оценки / Е.И. Глотова // Экономика и управление. – 2012. – №4 (89). – С. 104-107.

26. Госпрограмма «Семь нозологий»: список редких заболеваний расширят/Режим доступа: https://informatio.ru/news/zdorovye/gosprogramma_sem_nozologiy_spisok_redkikh/

27. Государственный реестр цен на ЖНВЛП (ЖНВЛС) по состоянию на 25 мая 2018 года // Региональный портал по фармацевтической деятельности и лекарственному обеспечению. – Иркутск, 2018. – Режим доступа: http://farmcom.info/site/reestr?TnnName=%E3%F0%E0%ED%EE%E3%E5%ED&MnnName=&MnfName=&ean=&reg_id=61 (12.08.2018).

28. Грачева, Н.Н. Совершенствование лекарственного обеспечения льготных категорий больных в условиях локального фармацевтического рынка (на примере Орловской области): автореф. дис. … канд. фарм. наук / Н.Н. Грачева. – Курск, 2009. – 24 с.

29. Губриева, Н.А. Повышение социально-экономической эффективности лекарственного обеспечения населения Краснодарского края: автореф. канд. фарм. наук / Н.А. Губриева. – Пятигорск, 2013. – 24 с.

30. Гурылёва М.Э. Качество жизни, этико-правовые проблемы и пути оптимизации медицинской помощи больным саркоидозом (по материалам Республики Татарстан): аторефер. дис.… д-ра мед. наук./М.Э. Гурылева.- Москва, 2004. – 38 с.

31. Гурылева, М.Э. Проблемы оказания медицинской помощи больным орфанными заболеваниями / М.Э. Гурылева // Правовые вопросы в здравоохранении. – 2014. – № 2. – С. 50-57.

32. Дефицит лекарств для пациентов с редкими заболеваниями // Медицинский маркетинг: блог. – М., 2018. – Режим доступа: http://www.pandora.medsteg.ru/2016/06/blog-post_14.html (23.06.2018).

33. Джупарова, И.А. Методика оптимизации фармацевтической помощи отдельным категориям граждан / И.А. Джупарова, С.Г. Сбоева // Фармация. – 2011. – № 1. – С. 18-21.

34. Джупарова, И.А. Теоретические и методические основы построения фармакогеографической модели модернизации системы управления лекарственным обеспечением больных социально значимыми заболеваниями на региональном уровне: автореф. дис. … д-ра фарм. наук / И.А. Джупарова. – М., 2013. – 49 с.

35. Доля российских лекарств в программе "Семь нозологий" достигла 46% / ТАСС: сайт. – М., 2017. – Режим доступа: http://tass.ru/ekonomika/3765449 (26.07.2017).

36. Доля рынка орфанных препаратов: презентация [Электронный ресурс]. – Режим доступа: http://images.myshared.ru/4/60955/slide_10.jpg (26.07.2017).

37. Доступность медицинской помощи и лекарственного обеспечения больных с редкими заболеваниями в Российской Федерации: реалии и пути решения проблем: результаты медико-экономического исследования за период 2013-2015 гг. – М., 2016. – 146 с. – Режим доступа: http://euras.center/Report.pdf (12.08.2107).

38. Дремова, Н.Б. Методология отечественных исследований потребности в лекарственных средствах и их потребления / Н.Б. Дремова, Л.В Кобзарь, Э.А Коржавых // Фармация и фармакология. – 2015. – № 3 (10). – С. 4–9.

39. Дьяченко В.В. Медицинское обслуживание пациентов, страдающих редкими заболеваниями / В.В. Дьяченко // Правовые вопросы в здравоохранении. – 2014. – № 5. – С. 92-101.

40. Егорова, С.Н. Анализ сущности и дефиниция понятия «Лекарственное обеспечение» / С.Н. Егорова, А.Р. Хаятов, Э.А. Коржавых // Вопросы обеспечения качества лекарственных средств. – 2017. – № 1. – С. 42-50.

41. Ежегодный бюллетень Экспертного совета по редким (орфанным) заболеваниям, под ред. председателя комитета по охране здоровья государственной думы Федерального собрания РФ Морозова Д.А.- М., 2019.- 196с.

42. Еремина, С. Эффективность системы здравоохранения. Региональный аспект / С. Еремина, О. Куделина // Общество и экономика. – 2014. – № 4. – С. 141-157.

43. Ерёмина, С.Л. Мировой опыт оценки эффективности системы здравоохранения / С.Л. Еремина, О.В. Куделина // Эко. – 2014. – № 10 (484). – С. 133-146.

44. Еригова, О.А. Разработка организационно-экономических подходов к формированию механизма повышения конкурентоспособности аптечных организаций, участвующих в реализации льготного лекарственного обеспечения: автореф. дис. ... канд. фарм. наук / О.А. Еригов. – М., 2016. – 24 с.

45. Жаворонков, Р.Н. Правовое регулирование труда и социального обеспечения инвалидов в Российской Федерации: автореф. дис… д-ра юридич. наук / Р.Н. Жаворонков. – М., 2014. – 55 с.

46. За пять лет рынок орфанных препаратов вырастет до $178 млрд // VADEMECUM. – М., 2018. – Режим доступа: https://vademec.ru/news/2015/11/17/za_pyat_let_rynok_orfannykh_preparatov_vyrastet_do_178_mlrd/ (27.11.2015).

47. Зарубежный опыт правового регулирования лекарственного обеспечения пациентов, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями / М.М. Сачек, Н.Е. Хейфец, М.Ю. Овчинникова, А.А. Шпаковская // Вопросы организации и информатизации здравоохранения. – 2006. – № 3. – С. 12-27.

48. Здравоохранение в России 2010: доклад / Формулярный комитет РАМН. – М.: НЬЮДИАМЕД, 2011. – 165 с. – Режим доступа: www.webmed.irkutsk.ru/doc/pdf/form2010.pdf (27.11.2015).

49. Зырянов, С.К. Фармакоэкономический анализ применения препарата тоцилизумаб в форме для подкожного введения у пациентов с ревматоидным

артритом / С.К. Зырянов, А.Е. Чеберда, Д.Ю. Белоусов // Качественная клиническая практика. – 2015. – № 4. – С. 33-41.

50. Индикаторы качества оказания медицинской помощи (региональный уровень) / Р.У. Хабриев [и др.] // Проблемы стандартизации в здравоохранении. – 2005. – № 10. – С. 54-63.

51. Институт ЕАЭС о федеральном финансировании орфанных заболеваний //ЛекОбоз: Аргументы и факты.ru. – М., 2018. – Режим доступа: http://lekoboz.ru/farmrynok/institut-eaes-otchityvaetsya-v-svyazi-s-tsentralizatsiej-minzdravom-zakupki-orfannykh-lp (28.06.2017).

52. Институт ЕАЭС: централизация закупок орфанных препаратов на федеральном уровне – это настоящий прорыв // Фармацевтический вестник. – М., 2017. – Режим доступа: https://pharmvestnik.ru/publs/lenta/v-rossii/institut-eaes-tsentralizatsija-zakupok-orfannyx-preparatov-na-federaljnom-urovne-eto-nastojaschij.html#.WyJ9o_mFPIU (28.06.2017).

53. Исследование фармацевтического рынка России: итоги 2015 года и прогноз на 2016 год [Электронный ресурс]. – Режим доступа: http://koloro.ru/blog/issledovaniya/issledovanie-farmacevticheskogo-rynka-rossii:-itogi-2015-goda-i-prognoz-na-2016-god.html (12.06.2016).

54. Козынкин, И.В. Некоторые проблемы правового регулирования обеспечения лекарственными средствами граждан, страдающих орфанными заболеваниями / И.К. Козыкин, Д.В. Кириллов // Молодой ученый. – 2015. – №4. – С. 460-464.

55. Колбин, А.С. Современные проблемы обеспечения орфанными лекарственными средствами и пути их решения / А.С. Колбин, Р.А. Гапешин, С.М. Малышев // Вопросы современной педиатрии. – 2016. – №4. – С. 344-351.

56. Константинова, О.А. Анализ льготного лекарственного обеспечения, реализуемого в рамках бюджетов субъектов Российской Федерации в 2012

году / О.А. Константинова // Нефро-Лига.RU. – МООНП «НЕФРО-ЛИГА», 2008-2013. – 21 с. – Режим доступа: http://nephroliga.ru/upload/medialibrary/1a1/1a1ea50e16a550154a7b4ddc2ba98c35.pdf (23.08.2016).

57. Коржавых, Э.А. Понятия "лекарственная политика" и "льготное лекарственное обеспечение" в учебном знании / Э.А. Коржавых, Л.В. Шукиль, Л.В. Мошкова // Язык. Образование. Культура: сб. материалов XI Всерос. науч.-практ. электронной конф. с междунар. участием, посвящ. 82-летию КГМУ. – Казань, 2017. – С. 65-70.

58. Косова, И. В. Теоретическое обоснование и разработка механизмов государственного регулирования процессов управления собственностью субъектов фармацевтического рынка: автореф. дис. ... д-ра фарм. наук/ И.В. Косова.- Москва, 2005. - 48 с.

59. Косова, И.В. Теоретическое обоснование и разработка механизмов государственного регулирования процессов управления собственностью субъектов фармацевтического рынка: автореф. дис. ... д-ра фарм. наук / И.В. Косова. – М., 2005. – 48 с.

60. Косякова Н.В. Доступность медицинской помощи и лекарственного обеспечения больных с редкими заболеваниями в ЮФО / Н.В. Косякова, Р.И. Ягудина, Н.И. Гаврилина // Ремедиум. Журнал о российском рынке лекарств и медицинской технике. – 2017. – № 1–2. – С. 53-57.

61. Косякова Н.В. Организация оказания медицинской и лекарственной помощи пациентам с орфанными заболеваниями в Ростовской области / Н.В. Косякова // Заместитель главного врача. – 2016. – № 3. – С. 11-14.

62. Косякова, Н.В. Лекарственное обеспечение больных с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО: сильные и слабые стороны / Н.В. Косякова // Фармация. – 2018. – Т. 67, № 1. – С. 36-40.

63. Косякова, Н.В. Лекарственное обеспечение детей с орфанными заболеваниями в ростовской области / Н.В. Косякова // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2018. – Т. 63, № 4. – С. 95-100.

64. Косякова, Н.В. Лекарственное обеспечение жителей Ростовской области в современных условиях / Н.В. Косякова // Современная организация лекарственного обеспечения. – 2014. – № 1. – С. 13-16.

65. Косякова, Н.В. Лекарственное обеспечение пациентов с орфанными заболеваниями. Этапы маршрутизации / Косякова Н.В., Р.И. Ягудина // Современная организация лекарственного обеспечения. – 2018. – Т. 5, № 2. – С. 44-48.

66. Косякова, Н.В. Медико-социальные аспекты больных орфанными заболеваниями / Н.В. Косякова // Здоровье и образование в XXI веке. – 2018. – Т. 20, № 2. – С. 50-54.

67. Косякова, Н.В. Методический подход к определению потребности в лекарственных препаратах, используемых в терапии орфанных заболеваний / Н.В. Косякова // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. – 2018. – № 8. – С. 35-39.

68. Косякова, Н.В. Оказание медицинской помощи пациентам, страдающим орфанными заболеваниями. Проблемы и пути их решения в Ростовской области / Н.В. Косякова // Современная организация лекарственного обеспечения. – 2015. – № 1. – С. 33-39.

69. Косякова, Н.В. Орфанные заболевания – история вопроса и современный взгляд на проблему / Н.В. Косякова, Н.И. Гаврилина // Современные проблемы науки и образования. – 2015. – № 2, Ч. 2. – Режим доступа: http://www.science-education.ru/ru/article/view?id=21923 (23.09.2016).

70. Косякова, Н.В. Оценка регионального здравоохранения методом Minmax с целью изучения опыта организации лекарственного обеспечения больных с орфанными заболеваниями / Н.В. Косякова // Здоровье и образование в 21 веке. – 2017. – Т. 19, № 12. – С. 90-94.

71. Косякова, Н.В. Развитие фармацевтического рынка орфанных лекарственных препаратов // Успехи современной науки и образования. – 2016. – Т. 6, № 11. – С. 34-40.

72. Косякова, Н.В. Региональные аспекты реализации программы льготного лекарственного обеспечения в Ростовской области / Н.В. Косякова // Современная организация лекарственного обеспечения. – 2017. – Т. 4, № 3–4. – С. 21-26.

73. Косякова, Н.В. Система лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО: возможности и угрозы / Н.В. Косякова // Фармация. – 2018. – Т. 67, № 2. – С. 52-56.

74. Косякова, Н.В. Совершенствование организации лекарственного обеспечения больных с орфанными заболеваниями на основе результатов SWOT-анализа / Н.В. Косякова // Фармация. – 2018. – Т. 67, № 3. – С. 41-45.

75. Косякова, Н.В. Характеристика основных лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания для терапии пациентов с редкими заболеваниями / Н.В. Косякова, Т.А. Полинская, Н.И. Гаврилина // Вестник Росздравнадзора. – 2017. – № 2. – С. 62-67.

76. Котова, Ю.Н. Оценка эффективности функционирования региональной системы здравоохранения: автореф. канд. … эконом. Наук / Ю.Н. Котова. – Рязань, 2004. – 24 с.

77. Кравчук, Ж.П. Орфанные заболевания: определение, проблемы, перспективы / Ж.П. Кравчук, О.А. Румянцева // Проблемы здоровья и экологии. – 2013. – № 4(38). – С. 7-11.

78. Красюкова, Н.Л. Особенности формирования кластеров в рамках реализации программ социально-экономического развития Дальнего востока /Н.Л. Красюкова // Актуальные проблемы и перспективы развития государственного и муниципального управления: сб. науч. стат. (матер. III междунар. науч.-практ. конф.) / Финансовый университет при Правительстве Российской Федерации. – М., 2016. – С. 174-177.

79. Куделина, О.В. Эффективность регионального здравоохранения / О.В. Куделина, С.Л. Еремина // Экономика региона. – 2016. – Т. 12, Вып. 1. – С. 211-225.

80. Кузнецов С.И., Буклешева М.С., Кашаева С.Г. Основные аспекты проблемы редких заболеваний в России и в мире // Управление качеством медицинской помощи. - 2012. - № 1 / URL: http://miac-www.medlan.samara.ru/ru/node/7916.

81. Кузнецова, А.М. Социальное регулирование лекарственного обеспечения льготных категорий населения в современных российских условиях: на примере Республики Татарстан: автореф. дис. ... канд. социол. наук / А.М. Кузнецова. – М., 2013. – 28 с.

82. Лебедев, А.А. Редкие заболевания: проблемы и перспективы их решения / А.А. Лебедев // Земский врач. – 2011. – № 6. – С. 5-7.

83. Лекарственное обеспечение // Министерство здравоохранения Красноярского края: официальный сайт. – Красноярск, 2017. – Режим доступа: http://kraszdrav.ru/lekarstvennoe_obespechenie (23.09.2017).

84. Лекарственное обеспечение больных с редкими заболеваниями // Валеология. www.fisiolive.ru. – VZOJ, 2006-2015. – Режим доступа: http://fiziolive.ru/html/dolgoletie/statii_dolg/lekarstvennoe-obespechenie-bolnix.html (01.09.2015).

85. Лидеры мирового рынка орфанных лекарственных средств // Аптека.ua. – ООО «МОРИОН», 1999-2015. – Режим доступа: http://www.apteka.ua/article/243060 (27.11.2015).

86. Льготное лекарственное обеспечение: итоги 2017 года // Фармацевтический вестник. – 2018. – № 12. – Режим доступа: https://pharmvestnik.ru/publs/lenta/v-rossii/deneg-ne-zhalet-prnt-19-m4-925.html (23.04.2018).

87. Максимкина, Е.А. Государственная политика в области лекарственного обеспечения населения российской федерации / Е.А. Максимкина // Новая аптека. Эффективное управление. – 2014. – № 6. – С. 13-16.

88. Малаев, М.Г. Система лекарственного обеспечения медицинской помощи, оказываемой заболевшим гражданам / М.Г. Малаев // Качественная клиническая практика. – 2013. – № 2. – С. 59-62.

89. Малышева, А.А. Пробелы современного законодательства в области лекарственного обеспечения лиц, страдающих отдельными видами заболеваний / А.А. Малышева, М.Г. Мокшанов // Наука. Мысль: электронный периодический журнал. – 2015. – № 9. – С. 99-101.

90. Манаков, Л.Г. Региональные особенности доступности и качества медицинской помощи в учреждениях здравоохранения / Л.Г. Манаков // Здоровье. Медицинская экология. Наука. – 2014. – № 2(56). – С. 15-18.

91. Мартынов, А.А. Основные направления развития специализированной медицинской помощи по профилю "дерматовенерология"/А.А. Мартынов, А.В. Власова //Вестник дерматологии и венерологии. – 2014. – № 5. – С. 16-23.

92. Материалы и предложения федеральных органов исполнительной власти, законодательной и исполнительной власти субъектов российской федерации, общественных организаций к заседанию «круглого стола» на тему «Законодательные аспекты совершенствования обеспечения льготных категорий граждан необходимыми лекарственными препаратами». – М., 2017. – 55 с. – Режим доступа: http://www.diabetes-ru.org/files/2017-04-17_PredlozhenieRegionov.pdf (20.01.2018).

93. Метка: орфанные заболевания // МирФарма: новости фармотрасли для врачей и фармацевтов. – МирФарма, 2018. – Режим доступа: http://www.mirpharma.ru/tag/orfanny-e-zabolevaniya/ (23.01.2018).

94. Методика проведения SWOT-анализа. Образцы матриц SWOT // Marketing.by: сайт. – Marketing.by, 2014. – Режим доступа: http://marketing.by/mnenie/metodika-provedeniya-swot-analiza-obraztsy-matrits-swot/ (23.01.2018).

95. Методика расчета показателей заболеваемости [Электронный ресурс]. – Режим доступа http://bono-esse.ru/blizzard/Medstat/Zabolevaemost/stat_zab_3.html

96. Методика сбора исходной информации и расчета целевых индикаторов и показателей Федеральной целевой программы развития образования на

годы // PANDIA.RU. – Pandia, 2009-2018. – Режим доступа: http://pandia.ru/text/78/422/2715.php (03.02.2018).

97. Минпромторг замыкает офсет на себя. Vademecum. - Электронный ресурс: https://vademec.ru/article/minpromtorg_zamykaet_ofset_na_sebya/

98. Мировой рынок орфанных препаратов: что имеем и каков прогноз?// Abercade: сайт. – ИК «Abercade», 1999-2018. – Режим доступа: http://www.abercade.ru/research/industrynews/12755.html (26.11.2015).

99. Мировой рынок рецептурных препаратов: прогноз до 2024 года // PharmaPractice: сайт. – Режим доступа: http://pharmapractice.ru/148689 (20.03.2017).

100. Миронова, Т.К. Право на лекарственную помощь и лекарственное обеспечение / Т.К. Миронова // Вопросы российского и международного права. – 2016. – № 5. – С. 97-112.

101. Многокритериальный анализ ассортимента инновационных препаратов в онкогематологии как инструмент для поддержки принятия решений в области лекарственного обеспечения / С.В. Недогода [и др.] // Качественная клиническая практика. – 2018. – № 2. – С. 4-11.

102. Мониторинг ассортимента и цен на жизненно необходимые и важнейшие лекарственные препараты // Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения: официальный сайт. – М., 2018. – Режим доступа: http://www.roszdravnadzor.ru/drugs/monitoringzhnvlp (04.04.2018).

103. Новиков П.В. Проблемы лекарственного обеспечения больных с редкими заболеваниями / П.В. Новиков // Московский доктор: вестник МГНОТ. – 2014. – № 10(149). – Режим доступа: http://www.mgnot.ru/index.php?mod1=art&gde=ID&f=14902&m=1 (23.08.2017).

104. Новиков, П. В последнее время в мире наблюдается увеличение орфанных заболеваний // Всероссийское общество орфанных заболеваний: официальный сайт. – ВООЗ, 2012-2017. – Режим доступа: http://www.rare-diseases.ru/novosti/361-l-r-22262071 (25.03.2018).

105. Новиков, П.В. Проблема редких (орфанных) заболеваний в Российской Федерации: медицинские и нормативно-правовые аспекты ее решения / П.В. Новиков // Терапевтический архив. – 2014. – № 12, Вып. 2. – С. 3-12.

106. Новиков, П.В. Правовые аспекты редких (орфанных) заболеваний в России и в мире / П.В. Новиков // Медицина: электронный журнал. – 2013. – № 4. – Режим доступа: http://www.fsmj.ru/015133.html (15.04.2016).

107. Новицкая, К.Е. Льготное лекарственное обеспечение в современной России: социологический анализ институциональных изменений: автореф. дис. … канд. социол. наук / К.Е. Новицкая. – М., 2009. – 27 с.

108. Новости о редких орфанных заболеваниях в Международный День редких болезней // Милосердие25.РФ. Помощь при эпилепсии. – М., 2018. – Режим доступа: http://sib-epileptolog.ru/novosti-i-ob-yavleniya-sajta/novosti-o-redkix-orfannyx-zabolevaniyax-v-mezhdunarodnyj-den-redkix-boleznej/html (23.09.2017).

109. Нужна единая стратегия оказания помощи при орфанных заболеваниях // Здравоохранение: электронный журнал главного врача. – 2016. - № 4. – Режим доступа: http://e.zdravohrana.ru/article.aspx?aid=451527 (08.02.2018).

110. О внесении изменений в отдельные законодательные акты Российской Федерации по вопросам социальной защиты инвалидов в связи с ратификацией Конвенции о правах инвалидов" (с изменениями и дополнениями): федер. закон от 1 декабря 2014 г. № 419-ФЗ // ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: http://base.garant.ru/70809036/#ixzz5D3bAwKH9 (23.07.2018).

111. О внесении изменений в Правила признания лица инвалидом: постановление Правительства РФ от 29.03.2018 г. № 339 // ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/71817518/ (06.07.2018).

112. О внесении изменений в Федеральный закон "Об обращении лекарственных средств: федер. закон от 22 декабря 2014 г. № 429-ФЗ //

ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: http://base.garant.ru/70826338/#block_1#ixzz3XCrAwGy9 (23.07.2018).

113. О внесении изменений в Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»: Федеральный закон от 03.08.2018 № 299-ФЗ.- //Консультант плюс: официальный сайт.-Режим доступа: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_304049/#dst0

114. О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения: постановление Правительства РФ от 30.07.1994 № 890 // Консультант Плюс: официальный сайт. – Консультант Плюс, 1997-2018. – Режим доступа: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_4208/ (23.07.2018).

115. О государственной социальной помощи: федер. закон от 17 июля 1999 года N 178-ФЗ // Консультант Плюс: официальный сайт. – Консультант Плюс, 1997-2018. – Режим доступа: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_23735/ (24.07.2018).

116. О дополнении к Методическим рекомендациям по способам оплаты медицинской помощи за счет средств обязательного медицинского страхования, направленным письмом Минздрава России № 11–9/10/2–7938, ФФОМС N8089/21-и от 24.12.2015: письмо ФФОМС от 22.01.2016 № 362/21–3и. – М., 2015.

117. О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания: приказ Минздравсоцразвития РФ от 22.03.2006 № 185 // Право-мед.Ру: информационный портал. – ООО "Центр медицинского права", 2004-2018. – Режим доступа: http://pravo-med.ru/legislation/fz/3298/ (08.03.2018).

118. О методических рекомендациях по способам оплаты медицинской помощи за счет средств обязательного медицинского страхования: письмо Минздрава России № 11-7/10/2-8080, ФФОМС № 13572/26-2/и от 21.11.2017 (с изменениями от 12 марта 2018 года) // Московский городской фонд

обязательного медицинского страхования: официальный сайт. – М., 2017. – Режим доступа: http://www.mgfoms.ru/document/160 (03.03.2017).

119. О методических рекомендациях по способам оплаты медицинской помощи за счет средств обязательного медицинского страхования: письмо Минздрава России № 11-9/10/2-7938, ФФОМС № 8089/21-и от 24.12.2015 // Консультант Плюс: официальный сайт. – КонсультантПлюс, 1997-2018. – Режим доступа: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_191128/ (24.08.2017).

120. О направлении расшифровок клинико-статистических групп для медицинской помощи, оказанной в стационарных условиях и в условиях дневного стационара, и инструкции по группировке случаев, в том числе правила учета дополнительных классификационных критериев, и подходам к оплате медицинской помощи в амбулаторных условиях по подушевому нормативу финансирования: письмо Федерального фонда обязательного медицинского страхования от 12 декабря 2017 г. № 14531/26-2/и // ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/71746176/ (12.08.2018).

121. 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: постановление Правительства РФ от 26.04.2012г. № 403 (с изменениями и дополнениями) // ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: https://base.garant.ru/70168888/#friends (13.02.2019).

122. О порядке 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 типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также о признании утратившими силу некоторых актов: постановление Правительства Российской Федерации от 26 ноября 2018 г. № 1416//ГАРАНТ.РУ: http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/72013444/ (13.02.2019)

123. О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2018 год и на плановый период 2019 и 2020 годов: постановление Правительства РФ от 8 декабря 2017 г. № 1492 // ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/71729300/ (03.03.2018).

124. О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2016 год: постановление Правительства РФ от 19 декабря 2015 г. № 1382 // ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: (http://base.garant.ru/71289846/#friends (03.03.2018).

125. О программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Республике Адыгея на 2016 год (с изменениями на: 30.12.2016): постановление кабинет министров республики Адыгея от 25 декабря 2015 года N 290 // Электронный фонд правовой нормативно-технической документации. – АО «Кодекс», 2018. – Режим доступа: http://docs.cntd.ru/document/432883791 (03.03.2017).

126. О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2017 год и на плановый период 2018 и 2019 годов: постановление Правительства РФ от 19.12.2016 № 1403 // Официальный интернет-портал правовой информации. Государственная система правовой информации. – М., 2018. – Режим доступа: http://publication.pravo.gov.ru/Document/View/0001201612260086 (23.02.2018).

127. О Стратегии социально-экономического развития Южного федерального округа на период до 2020 г.: распоряжение Правительства РФ от 5 сентября 2011г. № 1538-р // ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП

"ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/55084615/ (04.04.2016).

128. О Территориальной программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Волгоградской области на 2016 год (с изменениями на: 06.12.2016): закон Волгоградской области от 16 декабря 2015 года № 220-ОД // Электронный фонд правовой нормативно-технической документации. – АО «Кодекс», 2018. – Режим доступа: http://docs.cntd.ru/document/432812769 (03.02.2017).

129. О Территориальной программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Ростовской области на 2016 год: постановление правительства Ростовской области от 15.12.2015 № 165 // Электронный фонд правовой нормативно-технической документации. – АО «Кодекс», 2018. – Режим доступа: http://docs.cntd.ru/document/432810475 (08.02.2016).

130. О территориальной программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Ростовской области на 2019 год и плановый период 2020 и 2021 годов: Постановление правительства Ростовской области от 29 декабря 2018 г. № 884.- Режим доступа: http://rostov-tfoms.ru/documents/docs/29_12_2018-884.pdf

131. Об обращении лекарственных средств: федер. закон № 61-ФЗ от 12.04.2010 // Консультант Плюс: официальный сайт. – Консультант Плюс, 1997-2018. – Режим доступа: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_99350/ (09.04.2016).

132. Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации: федер. закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ (последняя редакция) // Консультант Плюс: официальный сайт. – Консультант Плюс, 1997-2018. – Режим доступа: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_107289/ (09.09.2016).

133. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации: федер. закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 29.12.2017) // Консультант Плюс:

официальный сайт. – Консультант Плюс, 1997-2018. - Режим доступа: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW _121895/ (09.06.2018).

134. Об установлении норматива финансовых затрат в месяц на одного гражданина, получающего государственную социальную помощь в виде социальной услуги по обеспечению в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) лекарственными препаратами для медицинского применения, медицинскими изделиями, а также специализированными продуктами лечебного питания для детей-инвалидов, на 2018 год и внесении изменений в постановление Правительства Российской Федерации от 29 декабря 2004 г. № 864: постановление Правительства РФ от 25 декабря 2017 г. № 1628 // ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/71744558/ (09.04.2016).

135. Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2017 год: распоряжение Правительства РФ от 28 декабря 2016 года № 2885-р // Консультант Плюс: официальный сайт. – Консультант Плюс, 1997-2018. – Режим доступа http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_210292/ (03.03.2018).

136. Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов на 2018 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, а также лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи: распоряжение Правительства РФ от 23 октября 2017 г. № 2323-р //

ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: http://base.garant.ru/71795840/ (10.03.2018).

137. Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2019 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи// Распоряжение Правительства РФ от 10 декабря 2018 г. № 2738-р //.-Режим доступа: https://base.garant.ru/72123048/53f89421bbdaf741eb2d1ecc4ddb4c33/#friends

138. Об утверждении перечня специализированных продуктов питания для детей-инвалидов на 2018 год // Глас народа: интернет-газета. – М., 2018. – Режим доступа: https://glasnarod.ru/vlast/136019-ob-utverzhdenii-perechnya-speczializirovannyx-produktov-pitaniya-dlya-detej-invalidov-na-2018-god (23.09.2018).

139. Об утверждении Порядка осуществления контроля за эффективностью и качеством осуществления органами государственной власти субъектов Российской Федерации переданных полномочий Российской Федерации в области оказания государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг//Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 24.09.2018 № 647н/Официальный интернет-портал правовой информации.- [Электронный ресурс]. – Режим доступа: http://publication.pravo.gov.ru/SignatoryAuthority/foiv061

140. Об утверждении Правил проведения экспертизы лекарственных средств для медицинского применения и особенности экспертизы отдельных видов лекарственных препаратов для медицинского применения

(референтных лекарственных препаратов, воспроизведенных лекарственных препаратов, биологических лекарственных препаратов, биоаналоговых (биоподобных) лекарственных препаратов (биоаналогов), гомеопатических лекарственных препаратов, лекарственных растительных препаратов, комбинаций лекарственных препаратов), форм заключений комиссии экспертов: приказ Министерства здравоохранения РФ от 24 августа 2017 г. № 558н // ГАРАНТ.RU: портал. – ООО "НПП "ГАРАНТ-СЕРВИС", 2018. – Режим доступа: http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/71735268/ (04.04.2018).

141. Об утверждении Стратегии лекарственного обеспечения населения Российской Федерации на период до 2025 года и плана ее реализации: приказ МЗ РФ от 1.02.2013 г. № 66 // Консультант Плюс: официальный сайт. – Консультант Плюс, 1997-2018. – Режим доступа: http://base.consultant.ru/cons/cgi/online.cgi?req=doc;base=MED;n=51070 (17.05.2016).

142. Об утверждении Территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Республике Калмыкия на 2016 год (с изменениями на: 22.12.2016): Постановление от 20 января 2016 года № 16 // Электронный фонд правовой нормативно-технической документации. – АО «Кодекс», 2018. – Режим доступа: http://docs.cntd.ru/document/432867647 (14.02.2017).

143. Об утверждении целевых прогнозных показателей осуществления органами государственной власти субъектов Российской Федерации переданных полномочий Российской Федерации в области оказания государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг по организации обеспечения граждан, включенных в Федеральный регистр лиц, имеющих право на получение государственной социальной помощи, лекарственными препаратами для медицинского применения, медицинскими изделиями, а также специализированными продуктами лечебного питания для детей-инвалидов//Приказ Министерства здравоохранения Российской

Федерации от 08.06.2017 № 319н /Официальный интернет-портал правовой информации.- [Электронный ресурс]. – Режим доступа: http://publication.pravo.gov.ru/SignatoryAuthority/foiv061

144. Обзор сегмента льготного лекарственного обеспечения за 1 полугодие 2017 года // DSM Group: сайт. – DSM Group, 2018. – Режим доступа: http://www.dsm.ru/news/414/ (10.02.2018).

145. Обзор сектора льготного лекарственного обеспечения в России по итогам 2013 года // Фармацевтический вестник. – 2014. – № 17(762). – Режим доступа: https://pharmvestnik.ru/articles/v-ozhidanii-peremen.html (20.05.2014).

146. Олефир, Ю.В. Предпосылки и цели установления орфанного статуса лекарственного препарата. Мировой опыт и требования законодательства российской федерации. Аналитический обзор / Ю.В. Олефир, А.В. Дигтярь, Е.М. Рычихина // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. – 2016. – № 6-2. – С. 335-353.

147. Опубликован Перечень ЖНВЛП на 2018 год // Новости GMR. Новости фармацевтических предприятий и производств: портал. – Прага, 2018. – Режим доступа: https:// news.ru/2017/10/opublikovan-perechen-zhnvlp-na-2018-god/ (20.10.2017).

148. Организация льготного лекарственного обеспечения в субъекте РФ на примере Ставропольского края / О.А. Дроздецкая, О.Л. Листова, П.А. Логвинюк, М.В. Проценко // Современная организация лекарственного обеспечения. – 2017. – № 1-2. – С. 16-19.

149. Орлов, А. Анализ основных тенденций и ценовых изменений в сегменте льготного лекарственного обеспечения российского фармацевтического рынка / А. Орлов // Экономика и управление: научно-практический журнал. – 2015. – № 5 (127). – С. 4-13.

150. Орфанные лекарственные препараты: США, Европейский союз и Россия / Н.Д. Бунятян и [и др.] // Ремедиум: сайт. – М., 2013. – № 11. – Режим доступа:http://www.remedium.ru/state/detail.php?month=11&year=2013&ID=61021 (20.03.2017).

151. Орфанные препараты, принципы их регистрации и применения / А.А. Солдатов [и др.] // Биопрепараты. – 2005. – № 3(55). – С. 4-16.

152. Основные игроки на мировом рынке орфанных лекарственных средств// МИОПАТИЯ.BY. – Минск, 2017. – Режим доступа: http://mioby.ru/novosti/mirovoj-rynok-orfannyx-preparatov-chto-imeem-i-kakov-prognoz/ (20.05.2017).

153. Ответ фарминдустрии редким заболеваниям // Аптека.ua. – ООО «МОРИОН», 1999-2018. – Режим доступа: http://www.apteka.ua/article/68411 (27.11.2015).

154. Оценка целесообразности и эффективности целевых программ // Теория и механизмы современного государственного управления / ФГБОУ ВПО «Рязанский ГРУ». – Рязань, 2015. – 92 с.

155. Оценка: От и До / Некоммерческое партнерство «Информационно-аналитический центр развития гражданских инициатив» (НП «ИнА-Центр»; сост.: И.В. Решта, П.С. Панин. – Новосибирск, 2015. – 44 с.

156. Палтиелова, Л. Реформа социальной программы (Медикер и Медикейд) /Л. Палтиева // Континет4V: сайт. – Kontinent Media Group, 1999-2018. – Режим доступа: http://www.kontinent.org/article.php?aid=4d192ec4ef901 (04.04.2016).

157. Пациенты и производители лекарственных препаратов обсудили программу «7 нозологий» // Ремедиум: сайт. – М., 2018. – Режим доступа: http://www.remedium.ru/news/relis/detail.php?ID=74296 (06.06.2018).

158. Перечень жизнеугрожающих острых и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни гражданина или его инвалидизации // RefDB.ru: сайт. – Режим доступа: http://refdb.ru/look/2527232-pall.html (01.12.2015).

159. Перечень редких (орфанных) заболеваний // Министерство здравоохранения Российской Федерации: официальный сайт. – М., 2016. – Режим доступа: http://www.rosminzdrav.ru/documents/8048-perechen-redkih-orfannyh-zabolevaniy. (24.05.2018).

160. Перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов на 2019 год: распоряжение Правительства РФ от 22.10.2018 № 2273-р // Правительство Российской Федерации: официальный сайт. – М., 2018. – Режим доступа: http:// http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_309486/ (07.11.2018).

161. Петрухина, И.К. Анализ реализации программ лекарственного обеспечения региональных льготополучателей / И.К. Петрухина, В.А. Куркин // Сибирский медицинский журнал. – 2015. – № 3. – С. 81-84.

162. Петрухина, И.К. Построение структурно-функциональной модели лекарственного обеспечения населения (на примере субъектов РФ Приволжского Федерального округа): автореф. дис. ... д-ра фарм. наук / Ирина Константиновна Петрухина. – М., 2017. – 48 с.

163. Повышение доступности орфанных препаратов // Еженедельник «АПТЕКА»: сайт. – 2013. – № 25(896). – Режим доступа http://pda.apteka.ua/article/243060 (03.04.2016).

164. Подвязникова, М.В. Лекарственное обеспечение лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями / М.В. Подвязникова // Российский юридический журнал. – 2014. – № 3. – С. 174-185.

165. Подвязникова, М.В. Международное сотрудничество в сфере охраны здоровья населения и взаимообусловленность национальных систем права социального обеспечения / М.В. Подвязникова // Право и политика. – 2015. – № 3. – С. 351-356.

166. Подвязникова, М.В. Правовое регулирование лекарственной помощи в системе социального обеспечения: автореф. дис. … канд. юридич. наук / М.В. Подвязникова. – Екатеринбург, 2015. – 26 с.

167. Подгорбунских, Н.И. Выполнение гарантий льготного лекарственного обеспечения населения на федеральном уровне / Н.И. Подгорбунских // Новая аптека. – 2002. – № 4. – С. 27-30.

168. Попова, О.В. Правовые механизмы защиты прав больных с орфанными заболеваниями / О.В. Попова, Ю.Е. Лапин // Правовые вопросы в здравоохранении. – 2014. – № 11. – С. 100-111.

169. Порядок предоставления сведений о пациенте с редким (орфанным) заболеванием в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни или к их инвалидности / Н.О. Брюханова [и др.] // Клиническая нефрология. – 2018. – № 1. – С. 5-7.

170. Постников, В.М. Анализ подходов к формированию состава экспертной группы, ориентированной на подготовку и принятие решений / В.М. Постников // Наука и образование: электронный научно-технический журнал. – 2012. – № 5. – С. 333-346.

171. Постников, В.М. Подход к расчету весовых коэффициентов ранговых оценок экспертов при выборе варианта развития информационной системы / В.М. Постников, С.Б. Спиридонов // Наука и образование: электронный научно-технический журнал. – 2013. – № 2. – С. 395-412.

172. Постникова, Н.С. Правовые аспекты лечения орфанных заболеваний по программе «Семь нозологий» / Н.С. Постникова // Правовые вопросы в здравоохранении. – 2013. – № 6. – Режим доступа: http://www.zdrav.ru/articles/practice/detail.php?ID=87535 (19.08.2016).

173. Почти 500 новых препаратов-сирот находятся на завершающих стадиях разработки // Аптека.ua. – ООО «МОРИОН», 1999-2018. http://www.apteka.ua/article/148954 (27.11.2015).

174. Правительство добавило госпрограмме «Семь нозологий» пять диагнозов и 10 млрд рублей //Режим доступа: https://vademec.ru/news/2018/11/26/pravitelstvo-dobavilo-gosprogramme-sem-nozologiy-pyat-diagnozov-i-10-mlrd-rubley/

175. Правовые основы медицинской помощи гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями// https://medaboutme.ru/zdorove/spravochnik/pravovye-voprosy/dlya-

pacienta/dokument/pravovye_osnovy_meditsinskoy_pomoshchi_grazhdanam_stradayushchim_redkimi_orfannymi_zabolevaniyami_1_/?utm_source=copypaste&utm_medium=referral&utm_campaign=copypaste

176. Правовые проблемы лечения редких заболеваний в российской федерации на примере адренокортикального рака / Д.А. Меретуков [и др.] // Здоровье и образование в XXI веке. – 2017. – Т. 19, № 3. – С. 75-77.

177. Предоставление лекарственных препаратов для лиц с орфанными заболеваниями // Studwood.ru: учебные материалы онлайн. – М., 2017-2018. – Режим доступа: https://studwood.ru/1844227/meditsina/predostavlenie_lekarstvennyh_preparatov_orfannymi_zabolevaniyami (03.10.2017).

178. Приключения розовой справки // Rarus. Редкие болезни в России: электронный журнал. – 2016. – № 3. – С. 50-54. – Режим доступа: http://journal.rare-diseases.ru/files/rarus2016-12.pdf (20.04.2017).

179. Причины сложности проведения фармакоэкономического анализа для орфанных лекарств. Пути решения / А.В. Павлыш, А.С. Колбин, Р.А. Гапешин, С.М. Малышев // Фармакоэкономика. Современная фармакоэкономика и фармакоэпидемиология. – 2015. – № 2. – С. 3-10.

180. Прогнозирование потребности в отдельных группах лекарственных препаратов // Medic.News: сайт. – М., 2017. – Режим доступа: https://medic.news/menedjment-marketing_780/prognozirovanie-potrebnosti-otdelnyih-gruppah-26752.html (19.08.2016).

181. Разработка программных продуктов // MirZnanii.com. – М., 2015-2018. – Режим доступа: http://mirznanii.com/a/308612/razrabotka-programmnykh-produktov (24.09.2018).

182. Региональные аспекты лекарственного обеспечения населения // Здравоохранение. – 2012. – № 8. – Режим доступа: https://www.zdrav.ru/articles/76410-regionalnyy-aspekt-lekarstvennogo-obespecheniya-naseleniya (23.09.2017).

183. Регионы России. Социально-экономические показатели. 2016: стат. сб. / Росстат. – М.: Изд-во Росстат, 2016. – С. 425-471.

184. Редкие (орфанные) заболевания – распространенность, социальная значимость, опыт России и других стран//режим доступа: http://boris.bikbov.ru/2013/03/24/redkie-orfannyie-zabolevaniya-rasprostranennost-sotsialnaya-znachimost-opyit-rossii-i-drugih-stran/

185. Редкий диагноз: что такое орфанные заболевания? // MedWeb: сайт. – М., 2018. – Режим доступа: http://www.medweb.ru/articles/chto-takoe-orfannye-zabolevaniya (03.01.2018).

186. Результаты исследования. Тенденции и практические аспекты развития Российского фармацевтического рынка-2015. – Deloitte, 2015. – 28 с. – Режим доступа: http://www2.deloitte.com/content/dam/Deloitte/ru/Documents/life-sciences-health-care/russian/russian-pharmaceutical-industry-2015.pdf (23.09.2018).

187. Рейтинг российских регионов по эффективности здравоохранения показал неожиданные результаты // Медвестник: портал российского врача. – М., 2018. – Режим доступа: https://www.medvestnik.ru/content/news/Reiting-rossiiskih-regionov-po-effektivnosti-zdravoohraneniya-pokazal-neojidannye-rezultaty.html (10.10.2018).

188. Рейхтман, Т.В. Подходы к оптимизации распределения между субъектами российской федерации финансовых средств федерального бюджета, предназначенных на закупку дорогостоящих лекарственных препаратов для медицинского применения / Т.В. Рейхтман, Л.В. Мошкова // Современные проблемы науки и образования. – 2015. – № 2. – Режим доступа: www.science-education.ru/129-21946 (25.11.2015).

189. Рекомендации по итогам спецзаседания "Актуальные вопросы лекарственного обеспечения населения" // Совет при Президенте Российской Федерации по развитию гражданского общества и правам человека: официальный сайт. – М., 1993-2018. – Режим доступа: http://president-sovet.ru/documents/read/598/ (14.10.2017).

190. Российский аптечный рынок в 2017 году добавил 6,5% в рублях. – Новости GMR. Новости фармацевтических предприятий и производств: портал. – Прага, 2018. – Режим доступа: https://gmpnews.ru/2018/02/rossijskij-aptechnyj-rynok-v-2017-godu-dobavil-65-v-rublyax/ (12.01.2018).

191. Ростова, Н.Б. О разработке методики расчета потребности в необходимых финансовых средствах на лекарственное обеспечение / Н.Б. Ростова, А.В. Солонинина // Медицинский альманах. – 2012. – №2. – С. 218-222.

192. Руководители Департаментов Минздрава России приняли участие в круглом столе, посвященном проблеме орфанных заболеваний // Министерство здравоохранения Российской Федерации: официальный сайт. – М., 2014. – Режим доступа: https://www.rosminzdrav.ru/news/2014/02/27/1740-rukovoditeli-departamentov-minzdrava-rossii-prinyali-uchastie-v-kruglom-stole-posvyaschennom-probleme-orfannyh-zabolevaniy (27.02.2014).

193. Рынок орфанных препаратов: какие факторы обусловливают рост? // Клиническая фармация: электронный журнал. – 2017. – 28 марта. - Режим доступа: http://www.clinical-pharmacy.ru/digest/farmacevtrinok/6582-rynok-orfannyh-preparatov-kakie-faktory-obuslovlivayut-rost.html (21.07.2017).

194. Рякин, С. Перечень ЖНВЛП предлагается дополнить инновационными препаратами для лечения орфанных заболеваний / С. Рякин // Фармацевтический вестник. – 2017. – № 26 (897). – Режим доступа: https://pharmvestnik.ru/publs/lenta/v-rossii/32364704228065-prnt-17-m8-897.html#.W2bjxbAzbIU (29.08.2017).

195. Сапир, Е. В. Особенности мирового фармацевтического рынка и проблемы его освоения российскими компаниями/Е.В. Сапир, И.А. Карачев. //Российский внешнеэкономический вестник. 2016. № 8. - С. 97 – 111. Режим доступа: URL: https://cyberleninka.ru/article/n/osobennosti-mirovogo-farmatsevticheskogo-rynka-i-problemy-ego-osvoeniya-rossiyskimi-kompaniyami (дата обращения: 13.10.2018).

196. Сатаева, Л.Г. Использование SWOT-анализа для улучшения качества лекарственного обеспечения больных диабетом и бронхиальной астмой в Республике Казахстан / Л.Г. Сатаева, Л.В. Мошкова // Проблемы эндокринологии. – 2012. – № 4. – С. 32-34.

197. Сафиуллин, Р. С., Половеева В. И., Шакирова Д. Х. Анализ системы лекарственного обеспечения сельского населения Оренбургской области // Казанский мед.ж.. 2010. №5. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/analiz-sistemy-lekarstvennogo-obespecheniya-selskogo-naseleniya-orenburgskoy-oblasti (дата обращения: 25.03.2019).

198. Сирот откашлял: как поменяется рынок орфанных препаратов после централизации закупок // VADEMECUM. – М., 2018. – Режим доступа: https://vademec.ru/article/sirot_otkashlyal-_kak_pomenyaetsya_rynok_orfannykh_preparatov_posle_tsentralizatsii_zakupok/ (30.05.2018).

199. Сирота казенная**.** Дорогое на двоих // VADEMECUM. – М., 2018. – Режим доступа: http://www.vademec.ru/article/sirota_kazennaya/ (12.08.2018).

200. Скопинцева, Е. Фармацевтический рынок вырос на 8% за 2017 г. / Е. Скопинцева // Экономика и жизнь. – 2018. – №20(9736). – Режим доступа: https://www.eg-online.ru/article/373388/)23.09.2018).

201. Скрипко, А.А. Исследования по оптимизации фармацевтической помощи льготным категориям граждан на территории Иркутской области: автореф. дис. … канд. фарм. наук / А.А. Скрипко. – М., 2012. – 23 с.

202. Соколова, М.Г. Современный взгляд на орфанные заболевания у детей / М.Г. Соколова // Современная медицина: актуальные вопросы: сб. ст. по матер. XXIII междунар. науч.-практ. конф. – Новосибирск: СибАК, 2013. – № 9(23). – Новосибирск: СибАК, 2013. – Режим доступа: http://sibac.info/10310. (23.04.2016).

203. Социально – экономические аспекты лекарственного обеспечения людей, страдающих редкими заболеваниями//Режим доступа: http://900igr.net/prezentacija/meditsina/sotsialno-ekonomicheskie-aspekty-

lekarstvennogo-obespechenija-ljudej-stradajuschikh-redkimi-zabolevanijami-238373.html

204. Социально-экономические и региональные аспекты лекарственной помощи больным с редкими заболеваниями в Омской области / В.Е. Атавин, Е.Е. Лоскутова, М.М. Курашов, Л.В. Шукиль // Вестник РУДН. Серия Медицина. – 2015. – № 2. – С. 100-106.

205. Спичак, И.В. Изучение лекарственного обеспечения граждан, имеющих право на государственную социальную помощь на территории Белгородской области / И.В. Спичак, Л.А. Лапшина // Научные ведомости БелГУ. Серия: Медицина. Фармация. – 2016. – № 19(240). – С. 156-161.

206. Стандарты лечения пациентов редкими (орфанными) заболеваниями утвержденные приказами Министерства здравоохранения Российской Федерации // Министерство здравоохранения Удмуртской республики: официальный сайт. – Ижевск, 2018. – Режим доступа: http://mzur.ru/priority/standarty-lecheniya-patsientov-redkimi-orfannymi-zabolevaniya/ (21.07.2018).

207. Статистика и цифры о распространенности редких генетических заболеваний // МИОПАТИЯ.BY. – Минск, 2017. – Режим доступа: http://mioby.ru/novosti/statistika-i-cifry-o-rasprostranennosti-redkih-geneticheskih-zabolevanij/ (29.10.2017).

208. Стоимость разработки орфанных лекарственных средств // Аптека.ua. – ООО «МОРИОН», 1999-2018. – Режим доступа: http://www.apteka.ua/article/243060 (27.11.2015).

209. Стратегия по развитию системы помощи пациентам с редкими заболеваниями // Всероссийское общество орфанных заболеваний: официальный сайт. – ВООЗ, 2012-2017. – Режим доступа: http://www.rare-diseases.ru/novosti/259-l-23399470 (01.12.2015).

210. Стрекалова, Н.С. Исследование реализации программ льготного лекарственного обеспечения населения на территории Тамбовской области /

Н.С. Стрекалова, Д.А. Кузнецов // Вестник Тамбовского университета. Серия: Естественные и технические науки. – 2013. – № 6(2). – С. 334-3350.

211. Субвенции регионам на льготное лекарственное обеспечение в 2018 г. составят 33,5 млрд рублей // Фармацевтический вестник. – 2018. – 18 июля. – Режим доступа: https://pharmvestnik.ru/publs/lenta/v-rossii/subventsii-regionam-na-ljgotnoe-lekarstvennoe-obespechenie-v-2018-g-prevysjat-33-5-mlrd-rublej.html (23.09.2018).

212. Тарабукина, С.М. Методические подходы к формированию региональной стратегии лекарственного обеспечения населения на примере республики Саха: автореф. дис. ... канд. фарм. наук / С.М. Тарабукина. – М., 2011. – 24 с.

213. Тарифное соглашение об оплате медицинской помощи по обязательному медицинскому страхованию в Ростовской области на 2018 г. [Электронный ресурс].- Режим доступа: http://rostov-tfoms.ru/dokumenty/normativnaya-baza/tarifnoe-soglashenie

214. Тельнова, Е.А. Теоретическое обоснование системы управления качеством лекарственной помощи российским гражданам, имеющим право на государственную социальную поддержку: автореф. дис. …д-ра фарм. наук / Е.А. Тельнова. – М., 2006. – 48 с.

215. Тишкин, Д.В. Организация лекарственного обеспечения в регионе: современное состояние и проблемы / Д.В. Тишкин // Социально-экономическое и политическое развитие территории: проблемы и решения: сб. ст. IV Междунар. науч.-практ. конф. / под ред. Э.В. Алёхина, А.В. Осташкова. – М., 2016. – С. 149-152.

216. Топ 20 орфанных препаратов 2018 года // VADEMECUM. – М., 2017. – Режим доступа:https://vademec.ru/news/2013/07/24/top20_orfannykh_preparatov_2018_goda/ (27.07.2017).

217. Уварова, Ю. Орфанные препараты / Ю. Уварова // Ремедиум.— 2011. — № 10. — С. 29–30.

218. «Ф-СИНТЕЗ» вывел на рынок дженерик для лечения орфанного заболевания // VADEMECUM: сайт. – М., 2015. – Режим доступа: https://vademec.ru/news/2014/12/22/f_sintez_vyvel_na_rynok_dzhenerik_dlya_lecheniya_orfannogo_zabolevaniya/ (23.01.2015).

219. Фармацевтический рынок России 2016: аналитический отчет / DSM Group. – М., 2017. – 104 с. – Режим доступа: http://www.dsm.ru/docs/analytics/Annual_Report_2016_rus.pdf (23.09.2018).

220. Фармацевтический рынок России 2017: аналитический отчет / Закрытое акционерное общество «Группа ДСМ». – М.: DSM Group, 2018. – 110 с. – Режим доступа: http://dsm.ru/docs/analytics/Annual_Report_2017_rus.pdf (23.09.2018).

221. Фармацевтический рынок России в 2017 году. Тренды и тенденции // Diapazon-Pharm: Промышленное фармацевтическое оборудование и сырье. – М., 2014-2018. – Режим доступа: https://www.diapazon-pharm.ru/pharmrf2017 (20.02.2018).

222. Фармацевтический рынок России. Аналитический срез по 1 кварталу 2016 года. Розничный сегмент / ALPHARM. – М., 2016. – Режим доступа: https://alpharm.ru/sites/default/files/reports/alpharm_broshyura_1_kv._2016.pdf (20.02.2017).

223. Фармацевтический рынок России. Декабрь 2017 / Закрытое акционерное общество «Группа ДСМ». – М.: DSM Group, 2018. – 27 с. – Режим доступа: http://www.dsm.ru/docs/analytics/december_2017_pharmacy_analysis.pdf (23.09.2018)

224. Фармацевтический рынок России. Итоги 2015 года / Закрытое акционерное общество «Группа ДСМ». – М.: DSM Group, 2016. – 124 с. – Режим доступа: http://www.dsm.ru/docs/analytics/Annual_report_2015_DSM_web.pdf (23.04.2016).

225. Фармацевтический рынок России. Март 2016 / Закрытое акционерное общество «Группа ДСМ». – М.: DSM Group, 2016. – Режим доступа: http://dsm.ru/docs/analytics/march_2016_pharmacy_analysis.pdf (23.07.2016).

226. Фармацевтический рынок Южного федерального округа (ЮФО) в 1 квартале 2017 г. Основные индикаторы // Ремедиум: сайт. – М., 2017. – Режим доступа: http://remedium.ru/analytics/detail.php?ID=71985 (13.08.2018г.).

227. Финансирование лечения орфанных заболеваний — непомерное бремя для регионов // Всероссийское общество орфанных заболеваний: официальный сайт. – ВООЗ, 2012-2017. – Режим доступа: http://www.rare-diseases.ru/novosti/896-finansirovanie-lecheniya-orfannykh-zabolevanij-nepomernoe-bremya-dlya-regionov (23.06.2018).

228. Фисенко, В.С. Полнота и качество льготного лекарственного обеспечения граждан в Российской Федерации / В.С Фисенко, Ю.В Верижникова // Ремедиум: сайт. – М., 2017. [Электронный ресурс] Режим доступа: http://www.remedium.ru/health/detail.php?ID=66799 (23.09.2017).

229. Фомина, А.В. Лекарственное обеспечение населения на этапе первичной медицинской помощи как социальная функция здравоохранения / А.В. Фомина, И.В. Бурмантова // Современные исследования социальных проблем. – 2011. – Т. 8, № 4-2. – С. 622-627.

230. Фонд «Здоровье»: Лишь пять регионов включили в льготные перечни все лекарства из федерального списка жизненно важных препаратов // Общероссийский народный фронт: официальный сайт. – М., 2018. – Режим доступа: https://onf.ru/2017/04/26/gavrilov-nuzhno-zakrepit-v-regionalnyh-lgotnyh-lekarstvennyh-perechnyah-obyazatelnoe/ (09.09.2018).

231. Фонд «Нужна помощь» представил исследование о редких заболеваниях//Режим доступа: https://takiedela.ru/news/2018/02/28/issledovanie-fonda_orphan_disease/ (09.09.2018).

232. Химонин, Ю.И. Сбор и анализ требований к программному продукту Версия 1.03 / Ю.И. Химонин. – Acronis, 2009. – 51 с. – Режим доступа: https://pmi.ru/profes/Software_Requirements_Khimonin.pdf (10.09.2017).

233. Ченцова, М. Мировой рынок орфанных препаратов/М. Ченцова// Ремедиум. 2007. - № 9. С. 11 - 15.- URL: https://cyberleninka.ru/article/n/mirovoy-rynok-orfannyh-preparatov (дата обращения: 13.10.2018).

234. Чигвинцева, И. Орфанные заболевания / И. Чигвинцева // Health Ynation: официальный сайт журнала. – М., 2017. – Режим доступа: http://www.healthynation.ru/2-somespecial/223-orfannye-zabolevaniya (09.09.2017).

235. Чукреева, Н.В. Методология управления качеством процессов товародвижения лекарственных средств: автореф. дис. ... д-ра фарм. наук / Н. В. Чукреева. – М., 2018. – 48 с.

236. Широлапова, А.Ю. Разработка методических подходов к совершенствованию лекарственного обеспечения населения контролируемыми группами лекарственных препаратов на региональном уровне (на примере Самарской области): автореф. дис. … канд. фарм. наук / А.Ю. Широлапова. – СПб., 2014. – 22 с.

237. Экономические и социальные аспекты инновационных технологий фармацевтической деятельности / Е.Е. Лоскутова [и др.] // Вестник РУДН. Серия: Медицина. – 2011. – № 3. – С. 158-162.

238. Экспертное оценивание при разработке эффективной стратегии. – Справочник экономиста: электронная версия журнала. – 2013. – № 8. – Режим доступа: https://www.profiz.ru/se/8_2013/ocenka_expertov/ (23.07.2016).

239. Эксперты предрекают рост числа пациентов с орфанными заболеваниями // Медвестник: портал российского врача. – М., 2017. – Режим доступа: https://medvestnik.ru/content/news/Eksperty-predrekaut-rost-chisla-pacientov-s-orfannymi-zabolevaniyami.html (23.09.2017).

240. Электронный ресурс. Vademecum. - Режим доступа: https://vademec.ru/news/2016/07/15/v-rossii-zaregistrirovano-bolee-15-tys-patsientov-s-redkimi-zabolevaniyami/ (дата обращения 26.07.2017).

241. Этапы разработки программного продукта // MirZnanii.com. – М., 2015-2018. – Режим доступа: http://mirznanii.com/a/311859/etapy-razrabotki-programmnogo-producta (24.09.2018).

242. Этапы создания программных продуктов // Программирование на C, C# и Java. – М., 2015-2018. – Режим доступа: https://vscode.ru/articles/tehnologiya-razrabotki-po.html (24.09.2018).

243. Южный федеральный округ: его состав и значимость – Режим доступа: http://fb.ru/article/282794/yujnyiy-federalnyiy-okrug-ego-sostav-i-znachimost

244. Юргель Н. В., Хубиева М. Ю. Некоторые направления формирования региональной политики лекарственного обеспечения в условиях модернизации системы здравоохранения // Ремедиум. 2005. №11. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/nekotorye-napravleniya-formirovaniya-regionalnoy-politiki-lekarstvennogo-obespecheniya-v-usloviyah-modernizatsii-sistemy (дата обращения: 26.02.2019).

245. Юргель, Н. В. Оптимизация управления лекарственным обеспечением учреждений здравоохранения и населения на региональном уровне: автореф. дис. ... д-ра мед. наук /Н.В. Юргель.- Москва, 2005. - 48 с.

246. Юргель, Н.В. Настоящее и будущее льготного лекарственного обеспечения / Н.В. Юргель, Е.А. Тельнова // Менеджер здравоохранения. – 2007. – № 12. – С. 9-15.

247. Ягудина Р.И. Орфанные болезни. Проблемы и перспективы создания средств терапии / Р.И. Ягудина, Е.Г. Зеленова, Н.И. Королева // Новая аптека. – 2012. – № 9. – С. 17.

248. Ягудина, Р. И. Регистры пациентов: структура, функции, возможности использования/Р.И. Ягудина, М. М. Литвиненко, И. В. Сороковиков// Фармакоэкономика. Современная фармакоэкономика и фармакоэпидемиология. 2011. № 4. URL:

https://cyberleninka.ru/article/n/registry-patsientov-struktura-funktsii-vozmozhnosti-ispolzovaniya (24.10.2018).

249. Ягудина, Р. Офанные препараты — новая категория на фармрынке / Р. Ягудина // Всероссийское общество орфанных заболеваний: официальный сайт. – ВООЗ, 2012-2017. – Режим доступа: http://www.rare-diseases.ru/medications/393-2014-11-26-21-48-57 (23.08.2017).

250. Ягудина, Р.И. Изучение структуры региональных сегментов федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями / Н.В. Косякова // Кубанский научный медицинский вестник. – 2016. – № 5(160). – С. 133-139.

251. Ягудина, Р.И. Организация лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями в Южном федеральном округе / Р.И. Ягудина, Н.В. Косякова, Н.И. Гаврилина // Ремедиум. Журнал о российском рынке лекарств и медицинской технике. – 2016. – № 11. – С. 66-71.

252. Ягудина, Р.И. Правовые аспекты оказания медицинской и лекарственной помощи пациентам с орфанными заболеваниями в ЮФО / Р.И. Ягудина, Н.В. Косякова, Н.И. Гаврилина // Современная организация лекарственного обеспечения. – 2016. – № 1. – С. 18-24.

253. Ягудина, Р.И. Редкие заболевания и орфанные лекарственные средства / Р.И. Ягудина, Н.И. Королева. – М.: МИА, 2015. – 776 с.

254. Яковенко, Е. В. Региональные целевые программы как основной инструмент регионального развития/ Е.В. Яковенко, Е. А. Бреусова// Научно-методический электронный журнал «Концепт». – 2016. – Т. 2. – С. 511–515. – URL: http://e-koncept.ru/2016/46121.htm. (29.10.2018).

255. Яркаева, Ф.Ф. Теоретические и методические подходы к формированию региональной лекарственной политики: автореф. дис. … д-ра фарм. наук / Ф. Ф. Яркаева. – Пермь, 2009. – 33 с.

256. Ярошенко, Т.П. Методика оценки эффективности реализации долгосрочных и ведомственных целевых программ / Т. Ярошенко //

Управление экономическими системами: электронный научный журнал. – 2011. – № 10. – Режим доступа: http://uecs.ru/uecs-34-342011/item/705 (07.10.2017).

257. SWOT-анализ здравоохранения в г. Благовещенск // Vuzlit: сайт. – 2017-2018. – Режим доступа: https://vuzlit.ru/1141422/swot_analiz_zdravoohraneniya_blagoveschensk (23.09.2018).

258. SWOT-анализ как средство совершенствования медицинской организационной среды /О.С. Майсак, Н.В. Майсак, Г.Р. Сагитова, О.С. Майсак // Современные проблемы науки и образования. – 2011. – № 6. – Режим доступа: https://science-education.ru/ru/article/view?id=5080 (01.09.2017).

259. Armstrong, W. Pharma’s Orphans on May 01, 2010 // Friedreich's Ataxia Research Alliance. – USA, 1998-2018. – Mode access: http://curefa.org/pdf/news/2010/PharmaceuticalExecutiveMagazineArticle.pdf (11.01.2016 г.).

260. Bavisetty, S. Emergence of pediatric rare diseases. Review of present policies and opportunities for improvement / S. Bavisetty, W.W. Grody, S. Yazdani // Rare Diseases. – 2013. – Vol. 1, N 1. – P. 1-5.

261. Commission Regulation (EC) No 507/2006 of 29 March 2006 on the conditional marketing authorisation for medicinal products for human use falling within the scope of Regulation (EC) No 726/2004 of the European Parliament and of the Council // Official Journal of the European Union / EUR-Lex. – 30. 3. 2006. – L 92/6. – Mode access: http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:L:2006:092:0006:0009:EN:PDF (11.11.2015).

262. Commission Regulation (EC) No 847/2000 of 27 April 2000 laying down the provisions for implementation of the criteria for designation of a medicinal product as an orphan medicinal product and definitions of the concepts ‘similar medicinal product’ and‘clinical superiority’ // Official Journal of the European

Communities L. – 28.4.2000. – 103/5. – Mode access: http://ec.europa.eu/health/files/eudralex/vol-1/reg_2000_847/reg_2000_847_en.pdf (21.11.2015).

263. Committee for Orphan Medicinal Products – strengthened interactions with patients and international partners // European Medicines Agency (EMA). – London, 2015. – Mode access:https://www.ema.europa.eu/news/committee-orphan-medicinal-products-strengthened-interactions-patients-international-partners (21.11.2015).

264. Committee's for Orphan Medicinal Products Rules of Procedure. European Medicines Agency (EMA). – London, 2015. – Mode access: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/Regulatory_and_procedural_guideline/2009/10/WC500004736.pdf (21.11.2015).

265. Common EMEA/FDA Application for Orphan Medicinal Product Designation // United States Food and Drug Administration. – USA, 2015. – Mode access:http://www.fda.gov/downloads/AboutFDA/ReportsManualsForms/Forms/UCM048361.pdf (21.11.2015).

266. Directive 2001/83/EC of the European Parliament and of the Council of 6 November 2001 on the Community code relating to medicinal products for human use (Consolidated version: 20/01/2011) // OJ L. – 28.11.2001. – 311:67. – Mode access: http://ec.europa.eu/health/files/eudralex/vol-1/dir_2001_83/2001_83_ec_en.pdf (21.11.2015).

267. European Medicines Agency. Procedure for Orphan Medicinal Product Designation. Guidance For Sponsors. 22 June 2015: EMA/710915/2009 Rev. 131 [URL: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/Regulatory_and_procedural_guideline/2009/09/WC500003769.pdf] (дата обращения: 02.02.2016 г.).

268. EURORDIS: Голос пациентов с редкими заболеваниями в Европе / European Union's Health Programme. – EU, 2018. – Mode access: http://www.eurordis.org/ru/o-eurordis (11.01.2018).

269. Food and Drugs Chapter 9 -- Federal Food, Drug, and Cosmetic Act Subchapter, V--Drugs and Devices, Part A -- Drugs and Devices, Sec. 360 Recommendations for investigations of drugs for rare diseases or conditions // United States Food and Drug Administration. – USA, 2015. – Mode access: http://www.gpo.gov/fdsys/pkg/USCODE-2010-title21/pdf/USCODE-2010-title21-chap9-subchapV-partB-sec360aa.pdf (25.11.2015).

270. Food and Drugs Chapter I--Food and Drug Administration Department of Health and Human Services Subchapter D--Drugs for Human Use, Part 316 -- Orphan Drugs // United States Food and Drug Administration USA, 2015. – Mode access: http://www.accessdata.fda.gov/scripts/cdrh/cfdocs/cfcfr/CFRSearch.cfm (21.11.2015).

271. Genzyme и NORD помогут людям с редкими болезнями // Medbe.RU: сайт медицинских новостей. – М., 2017. – Режим доступа: https://medbe.ru/news/meditsina/genzyme-i-nord-pomogut-lyudyam-s-redkimi-boleznyami/ (24.12.2017).

272. Gross A. Orphan Drugs in Asia (Report on October 01, 2006) // Pacific Bridge Medical. – USA, 2006. – Mode access: https://www.pacificbridgemedical.com/publication/orphan-drugs-in-asia/ (22.12.2015).

273. Gupta, S. Rare diseases: Canada’s «research orphans» / S. Gupta // Open Med. – 2012. – Vol. 6, N 1. – P. 23-27.

274. Health at a Glance 2013: OECD Indicators. – Paris: OECD Publishing, 2013. — 213 p.

275. Kwok, A.K. Incentives to Repurpose Existing Drugs for Orphan Indications / A.K. Kwok, F.M. Koenigbauer // ACS Medicinal Chemistry Letters. – 2015. – Vol. 6, N 8. – P. 828-830.

276. Medicaid vs. Medicare // Diffen. – London, 2018 Mode access: https://www.diffen.com/difference/Medicaid_vs_Medicare (20.03.2018).

277. NIH Centers of Excellence, Rare Diseases Clinical Research Network / US Department of Health and Human Services, National Institutes of Health. Biennial

Report of the Director, 2010. — Mode access: https://report.nih.gov/nihfactsheets/ViewFactSheet.aspx?csid=126 (23.03.2017).

278. Orphan medicines in numbers: The success of ten years of orphan legislation (EMA/279601/2010) // European Medicines Agency (EMA). – London, 2015. – Mode access: https://www.ema.europa.eu/documents/report/orphan-medicines-numbers-success-ten-years-orphan-legislation_en.pdf (21.11.2015).

279. Public Law 97--414, 97th Congress. National Institutes of Health. – Mode access: http://history.nih.gov/research/downloads/PL97-414.pdf (25.11.2015).

280. Rarediseases.ru - информационный портал по редким заболеваниям, "лекарствам - сиротам" и редко применяемым медицинским технологиям. – Режим доступа: http://www.rarediseases.ru/modules/inf/infa.php (03.05.2017).

281. Regulation (EC) 141/2000 of the European Parliament and of the Council of 16 December 1999 on orphan medicinal products // OJ L. – 22.1.2000. – 18:1. – Mode access: http://ec.europa.eu/health/files/eudralex/ (21.11.2015).

282. Regulation (EC) No 726/2004 of the European Parliament and of the Council of 31 March 2004 laying down Community procedures for the authorisation and supervision of medicinal products for human and veterinary use and establishing a European Medicines Agency / Volume 1 -- Pharmaceutical Legislation Medicinal Products for Human Use. The rules governing medicinal products in the European Union Eudralex. – Mode access: http://ec.europa.eu/health/files/eudralex/vol-1/reg_2004_726/reg_2004_726_cons_en.pdf (21.11.2015).

283. Research Activities at the National Institutes of Health / Office of Rare Diseases. Annual Report on the Rare Diseases. – NCATS Public Information Officer, 2006. – Mode access: http://rarediseases.info.nih.gov/asp/ (23.09.2015).

284. Silverman Ed. There are More Orphan Drugs and FDA Approvals Than Ever Before. Feb 17, 2015. – Mode access: http://blogs.wsj.com/pharmalot/2015/02/17/there-are-more-orphandrugs-and-fda-approvals-than-ever-before/(11.01.2016).

285. What is Medicare / Medicaid? // Medical News Today. – Mode access: http://www.medicalnewstoday.com/info/medicare-medicaid (11.01.2016).

286. What’s happening at NORD // NORD – National Organization for Rare Disorders. – 2018. – Mode access: http://rarediseases.org/for-patient-organizations/current-members/member-resources/ (11.01.2018).

287. Clinical research for rare disease: opportunities, challenges, and solutions / C. Robert [et al.] // Mol. Genet. Metab. – 2009. – Vol. 96, N 1. – P. 20-26.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования

«Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

Косякова Наталья Владимировна

Научное обоснование и разработка методических основ системы управления лекарственным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями на территориальном уровне (на примере ЮФО)

14.04.03 – организация фармацевтического дела

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание ученой степени
доктора фармацевтических наук

Том 2

Научный консультант:
доктор фармацевтических наук,
профессор Ягудина Роза Исмаиловна

Ростов-на-Дону - 2019

Оглавление

Приложение А **4**

Анкета изучения организации лекарственной помощи больным редкими заболеваниями

Приложение Б **7**

Анкета по формированию основных положений процесса обеспечения лекарственными препаратами больных орфанными заболеваниями, для детализации функций по организации процесса взаимодействия участников лекарственного обеспечения

Приложение В **9**

Анкета определения показателей для оценки регионального здравоохранения с целью изучения опыта организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Приложение Г **10**

Контент анализ стандартов медицинской помощи больным с заболеваниями из Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или инвалидности

Приложение Д **16**

Информационный массив для анализа ассортимента лекарственных препаратов, используемых в терапии больных орфанными заболеваниями

Приложение Е **29**

Информационный массив о ценах в Едином реестре государственных и муниципальных контрактов на 01.01.2018г.

Приложение Ж **31**

Удаленность до специализированной медицинской организации пациентов с орфанными заболеваниями (Ростовская область)

Приложение З **32**

Титульный лист информационно-методических рекомендаций "Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО". Акты внедрения

Приложение И **43**

Титульный лист методических рекомендаций "Определение потребности в лекарственных препаратах для пациентов с орфанными заболеваниями". Акты внедрения

Приложение К **60**

Титульный лист методических рекомендаций "Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфаннми) заболеваниями при оказании стационарной помощи медицинскими организациями, работающими в системе ОМС". Акты внедрения

Приложение Л **67**

Титульный лист методических рекомендаций "Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)**".** Акты внедрения

Приложение М **79**

Титульный лист методических рекомендаций "Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями". Акты внедрения

Приложение Н **88**

Свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ. Акты внедрения

Приложение О **97**

Титульный лист информационно-методических рекомендаций "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями субъектов ЮФО". Акты внедрения

Приложение П **110**

Титульный лист учебного пособия "Организация приемки и хранения лекарственных препаратов и медицинских изделий. Основные правила хранения орфанных лекарственных препаратов"

Приложение Р **112**

Титульный лист учебного пособия "Теоретические основы определения потребности в лекарственных препаратах нормируемого отпуска, специфического (орфанных лекарственных препаратов), широкого спектра действия "

Приложение А

Анкета
изучения организации лекарственной помощи больным редкими заболеваниями

Уважаемый эксперт, дайте оценку каждого фактора от 1 д 5 баллов, является ли он сильной, слабой стороной, возможностью или угрозой в вопросах лекарственного обеспечения орфанных больных. Указанные факторы могут быть Вами дополнены. По выставленным Вами баллам будет произведена математическая обработка и определены наиболее значимые факторы с точки зрения сильных, слабых сторон, а также возможностей и угроз действующей системы. Анализ слабых сторон позволит органам управления здравоохранением внести соответствующие коррективы в работу.

Укажите стаж работы, а также в баллах степень своей аргументации:

Анкета 1

Стаж, Кол-во лет	Квалификационная категория (1, 2, высшая)	Ученая степень	Уровень аргументации:		
			Теоретические знания до 3 балла	Практический опыт до 2 балла	Интуиция 1 балл

Анкета 2

Сильные стороны	**Баллы от 0 до 5**
Наличие мер социальной поддержки в виде лекарственного обеспечения социально незащищенных категорий граждан	
Наличие нормативно - правовых документов различных уровней, обеспечивающих порядок предоставления лекарственных препаратов больным редкими заболеваниями	
Наличие в органах управления здравоохранением, ответственных за обеспечение лекарственными препаратами больных с редкими заболеваниями	
Научно – практическое взаимодействие медицинских организаций различного уровня по биохимической и молекулярно-генетической диагностике наследственных болезней	
Возможность проведения скрининга новорожденных по врожденным патологиям	
Персонифицированный учет больных редкими (орфанными) заболеваниями	

Продолжение Анкеты 2 Приложения А

Обеспечение лекарственными препаратами в соответствии с утвержденными стандартами	
Повышение доступности современных эффективных лекарственных препаратов и продуктов специализированного питания при оказании амбулаторно-поликлинической помощи	
Возможность применения инновационных препаратов больными орфанными заболеваниям	
Наличие сети медицинских организаций, обеспечивающих современную систему оказания медицинской помощи больным с редкими заболеваниями	
Слабые стороны	
Отсутствие региональной инфраструктуры и невысокая доступность для своевременной диагностики редких заболеваний	
Недостаточное финансирование лекарственного обеспечения больных редкими заболеваниями	
Недостаточные знания у врачей первичного звена нормативно-правовой базы и навыков работы по диагностике и лечению орфанных заболеваний	
Отсутствие единого механизма в обеспечении лекарственными препаратами и продуктами специализированного питания больных редкими (орфанными) заболеваниями	
Отсутствие стандартов лечения на некоторые орфанные заболевания	
Низкая информированность пациентов о правах и медицинского персонала о возможностях лечения орфанных заболеваний	
Ограниченный ассортимент лекарственных препаратов и продуктов специализированного питания для лечения орфанных заболеваний	
Отсутствие некоторых орфанных лекарственных препаратов и продуктов специализированного питания в списках ЖНВЛП	
Недостаточно эффективная организация работы первичного амбулаторно-поликлинического звена по прогнозированию потребности в ЛП в соответствии со стандартами медицинской помощи	
Отсутствие единого подхода к ценообразованию на орфанные лекарственные препараты, не включенные в списки ЖНВЛП и продукты специализированного питания	
Снижение доступности медицинской помощи и лекарственного обеспечения за счёт удалённости мест проживания жителей от медицинских организаций	
Возможности	

Продолжение Анкеты 2 Приложения А

Повышение качества и доступности медицинской и лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями	
Внедрение современных высокотехнологичных методов диагностики и медицинских технологий для лечения орфанных заболеваний	
Разработка систем автоматизированного учета потребления и прогнозирования стоимости лечения	
Возможность разработки и внедрения Федеральной целевой программы	
Возможность повышения квалификации медицинских и фармацевтических работников, участвующих в организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями	
Разработка и принятие нормативно-правовых актов на федеральном уровне по регулированию вопросов лекарственного обеспечения орфанных больных	
Совершенствование системы контроля за отпуском лекарственных препаратов и продуктов специализированного питания в амбулаторных условиях;	
Повышение качества жизни пациента редким заболеванием	
Угрозы	
Зависимость лекарственного обеспечения орфанных больных уровне от субъектового бюджетов	
Инфляционные процессы и экономический кризис	
Отсутствие зарегистрированных ЛП для патогенетического лечения	
Повышение уровня смертности больных редкими заболеваниями	
Определенная асимметрия в доступности медицинской и лекарственной помощи больными с некоторыми редкими заболеваниями	
Ухудшение показателей здоровья населения, снижение продолжительности здоровой жизни, рост инвалидности	
Слабая территориальная доступность больных орфанными заболеваниями к медицинской помощи	

Приложение Б

Анкета

по формированию основных положений процесса обеспечения лекарственными препаратами больных орфанными заболеваниями, для детализации функций по организации процесса взаимодействия участников лекарственного обеспечения

Уважаемый эксперт, укажите должны ли быть отражены указанные положения: колонка 2 (да) или колонка 3 (нет) в нормативном документе для детализации функций по организации процесса взаимодействия участников лекарственного обеспечения

Положения для включения в нормативный документ	**№**	**Необходимость положения**	
		Да	**Нет**
1		2	3
Перечень лекарственных препаратов, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания для лечения пациентов, страдающих орфанными заболеваниями	**1**		
Алгоритм последовательного взаимодействия и координации всех участников при оказании медицинской помощи и лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями	**2**		
Реестр медицинских организаций, оказывающих ПМСП больным орфанными заболеваниями	**3**		
Реестр аптечных организаций, осуществляющих отпуск лекарственных препаратов и специализированных продуктов питания больным орфанными заболеваниями	**4**		
Порядок хранения и отпуска препаратов для лечения орфанных заболеваний, имеющих особые условия хранения	**5**		
Порядок организации введения препаратов в условиях медицинской организации	**6**		
Порядок (маршрутизация) пациентов при установлении орфанного заболевания,	**7**		
Порядок учета и контроля за использованием препаратов для лечения орфанных заболеваний в медицинских организациях	**8**		

Продолжение Анкеты Приложения Б

Порядок оказания лекарственной помощи пациентам, страдающим орфанными заболеваниями, за счет средств ОМС	**9**		
Порядок назначения, изменения схемы лечения или отмены препаратов для лечения орфанных заболеваний	**10**		
Положения по учету отпущенных лекарственных препаратов больным орфанными заболеваниями	**11**		
Порядок сбора информации о выявленных отрицательных побочных реакциях при применении лекарственных препаратов	**12**		
Методические рекомендации по определению качества оказания лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями	**13**		

Высказанные вами предложения будут обобщены и рекомендованы для включения в проект нормативного документа «Порядок взаимодействия участников организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями».

Приложение В

Анкета

определения показателей для оценки регионального здравоохранения с целью изучения опыта организации лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями

Уважаемый эксперт, проведите оценку предложенных факторов в баллах от 1 до 5, наиболее предпочтительному объекту присваивается первый ранг, а наименее предпочтительному — последний.

Ресурсы, оказывающие влияние на здравоохранение	**Оценка в баллах**
1. Наличие ресурсов	
число больничных коек на 10 000 человек населения	
численность врачей всех специальностей на 10 000 человек населения, человек	
численность врачей всех специальностей, всего	
численность населения на одну больничную койку	
2. Использование ресурсов	
Коэффициенты демографической нагрузки	
Расходы консолидированных бюджетов субъектов Российской Федерации в 2011-2015 гг.	
Среднегодовая численность населения	
Коэффициенты естественного прироста населения на 1000 человек населения	
3. Доступность ресурсов	
нагрузка на работников сферы здравоохранения: Численность населения на 1 врача	
Среднедушевые денежные доходы населения	
Посещение в смену амбулаторно-поликлинических учреждений на10,0 чел. населения	
мощность амбулаторно-поликлинических организаций Всего, тыс. посещений в смену	
Структура денежных доходов населения	
Величина прожиточного минимума, установленная в субъектах Российской Федерации	
4. Медицинская эффективность	
Ожидаемая продолжительность жизни при рождении	
заболеваемость на 1000 человек населения (с диагнозом, установленным впервые в жизни)	
Численность персонала, занятого научными исследованиями и разработками	

Приложение Г

Контент-анализ стандартов медицинской помощи больным с заболеваниями из Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или инвалидности

Наименование нозологии	**Стандарт, № приказа**	**Вид помощи, условия оказания медицинской помощи**	**Возрастная категория (взрослые/ дети)**
Гемолитико-уремический синдром D59.3	**Приказ** от 29 декабря 2012 г. N 1750н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при атипичном гемолитико-уремическом синдроме (динамическое наблюдение, лечение)"	первичная медико-санитарная помощь, амбулаторно	взрослые
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) D59.5	нет стандарта	*	*
Апластическая анемия неуточненная D61.9	**Приказ** от 29.12.2012 г. № 1746н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при врожденной апластической анемии"	первичная медико-санитарная помощь, амбулаторно	дети
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) D68.2	**Приказ** Минздрава № 1237н от 20.12.2012г. об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В, болезни Виллебранда, редких геморрагических коагулопатиях и тромбоцитопатиях, протромботических состояниях, плановая первичная диагностика.	первичная медико-санитарная помощь амбулаторно	дети
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) D69.3	**Приказ** от 09.11.2012г. № 833н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре (обострение, рецидив)"	первичная медико-санитарная помощь, амбулаторно	взрослые

Продолжение таблицы Приложения Г

Дефект в системе комплемента D84.1	**Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2018 № 955н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при дефекте в системе комплемента (консервативное лечение)" (Зарегистрирован 23.01.2019 № 53528)	первичная медико-санитарная помощь	дети
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения E22.8	**Приказ** от 24.12.2012г. № 1561н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при преждевременном половом созревании" **Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 725н"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при преждевременном половом созревании, в том числе вторичного генеза"	специализированная медицинская помощь, стационарно; дневной стационар первичная медико-санитарная помощь	дети дети
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) E70.0, E70.1	**Приказ** от 09.11.2012г. № 737н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при классической фенилкетонурии" (E70.0)	специализированная медицинская помощь, стационарно	дети
Тирозинемия E70.2	**Приказ** от 29.12.2012г. № 1677н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при тирозинемии 2 типа; **Приказ** от 09.11.2012г. N 738н об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот"; **Приказ** Минздрава России от 09.11.2012 № 739н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при нарушениях обмена тирозина (наследственной тирозинемии 1а и 1б типов)"	первичная медико-санитарная помощь амбулаторно; стационарно; специализированная медицинская помощь специализированная медицинская помощь	дети дети взрослые/ дети

Продолжение таблицы Приложения Г

Болезнь "кленового сиропа" Е71.0	**Приказ** от 09.11.2012г. № 738н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот"	специализированная медицинская помощь, стационарно	дети
Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) Е71.1	**Приказ** от 9 ноября 2012 г. № 738н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот" **Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2012 г. № 1752н"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при пропионовой ацидемии" **Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2012 г. № 1676н"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при метилмалоновой ацидемии"	специализированная медицинская помощь, стационарно первичная медико-санитарная помощь амбулаторно первичная медико-санитарная помощь амбулаторно	дети дети дети
Нарушения обмена жирных кислот Е71.3	Нет стандарта		
Гомоцистинурия Е72.1	**Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 738н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот"	специализированная медицинская помощь	дети
Глютарикациду рия Е72.3	Нет стандарта		
Галактоземия Е74.2	**Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2018 № 956н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при галактоземии" (Зарегистрирован 23.01.2019 № 53524)	первичная медико-санитарная помощь	дети
Другие сфинголипидоз ы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика Е75.2	**Приказ** от 09.11.2012г. № 721н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при болезни Нимана-Пика, тип С"	специализированная медицинская помощь, стационарно	дети

Продолжение таблицы Приложения Г

Мукополисахаридоз, тип I E76.0	**Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 11.10.2018 № 696н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе I типа (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии)" (Зарегистрирован 31.10.2018 № 52588)	специализированная медицинская помощь	дети
	Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 11.10.2018 № 694н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе 1 типа (ферментная заместительная терапия)" (Зарегистрирован 31.10.2018 № 52586)	первичная медико-санитарная помощь	дети
Мукополисахаридоз, тип II E76.1	**Приказ** от 09.11.2012г. № 791н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа"	специализированная медицинская помощь, стационарно	дети
	Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2018 № 952н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия)" (Зарегистрирован 23.01.2019 № 53529)	первичная медико-санитарная помощь	дети
	Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2018 № 951н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии)" (Зарегистрирован 23.01.2019 № 53525)	специализированная медицинская помощь,	Дети

Продолжение таблицы Приложения Г

Мукополисахаридоз, тип II E76.1	**Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2018 № 950н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия)" (Зарегистрирован 23.01.2019 № 53526)	специализированная медицинская помощь	дети
Мукополисахаридоз, тип VI E76.2	**Приказ** от 09.11.2012г. № 834н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе VI типа"	специализированная медицинская помощь, стационарно	дети
Острая перемежающая (печеночная) порфирия E80.2	**Приказ** от 09.11.2012г. № 821н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при подостром течении острой порфирии, осложнившейся формированием хронической почечной недостаточности" **Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № **793н** "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при впервые выявленной острой порфирии, первый приступ, протекающий с симптомами клиники дыхательной недостаточности" **Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № **794н** "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при острой порфирии, впервые выявленной (первый приступ, протекающий без осложнений)"	специализированная медицинская помощь, стационарно специализированная медицинская помощь, стационарно специализированная медицинская помощь, стационарно	Взрослые взрослые взрослые
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) E83.0	**Приказ** от 24.12.2012г. № 1555н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена меди (болезни Вильсона)"; **Приказ** Минздравсоцразвития России от 22.02.2006 № 108 "Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с болезнью Вильсона"	специализированная медицинская помощь, стационарно первичная медико-санитарная помощь + специализированная медицинская помощь	Дети Дети и взрослые

Продолжение таблицы Приложения Г

Незавершенный остеогенез Q78.0	**Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2018 № 954н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при незавершенном остеогенезе (консервативное лечение)" (Зарегистрирован 23.01.2019 № 53527)	первичная медико-санитарная помощь	дети
Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) I27.0	**Приказ** от 24.12.2012г. № 1446н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при легочной артериальной гипертензии"	первичная медико-санитарная помощь, амбулаторно	взрослые
Юношеский артрит с системным началом M08.2	**Приказ** от 07.11.2012г. № 668н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при юношеском артрите с системным началом" **Приказ** от 09.11.2012г. № 777н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при юношеском артрите с системным началом" **Приказ** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2018 № 953н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при юношеском артрите с системным началом" (Зарегистрирован 23.01.2019 № 53523)	специализированная медицинская помощь, стационарно; первичная медико-санитарная помощь, амбулаторно первичная медико-санитарная помощь	дети дети дети

Приложение Д

Информационный массив для анализа ассортимента лекарственных препаратов, используемых в терапии больных орфанными заболеваниями

Вид лечения – **п** – патогенетическое, **с -** симптоматическое

Производство **– и** -импортное, **о** –отечественное

№	Нозология по МКБ 10	МНН	ТН	Наличие в стандартах	Вид лечение (п/с)	Наличие в ЖНВЛП (да/нет)	Производство (импортные/отечественные)
1.	Гемолитико-уремический синдром **D59.3**	Экулизумаб	Солирис, для инфузий 10 мг/мл 30 мл №1	+	п	да	и
2.	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) **D59.5**	Экулизумаб	Солирис, для инфузий 10 мг/мл 30 мл №1	+	п	да	и
3.	Апластическая анемия неуточненная **D61.9**	Ленограстим	Граноцит® 34 лиофилизат для в/в и п/к 33.6 млн.МЕ №5	-	с	нет	и
		Филграстим	Миеластра®, раствор для в/в и п/к 30 млн. МЕ/мл, 0,5 мл №1	+	с	да	о
			Миеластра®, раствор для в/в и п/к30 млн.МЕ/мл, 0,5 мл №5	+	с	да	о
			Миеластра®, раствор в/в и п/к 30 млн.МЕ/мл, 1 мл №1	+	с	да	о
			Миеластра®, раствор в/в и п/к, 30 млн. МЕ/мл, 1 мл №5	+	с	да	о
			Миеластра®, раствор для в/в и п/к, 30 млн. МЕ/мл, 1 мл №20	+	с	да	о
			Миеластра®, раствор для в/в и п/к 30 млн. МЕ/мл, 1,6 мл №1	+	с	да	о
			Миеластра®, раствор для в/в и п/к 30 млн.МЕ/мл, 1,6 мл №5	+	с	да	о

Продолжение таблицы Приложения Д

		Филграстим	Миеластра®, раствор для в/в и п/к 30 млн. МЕ/мл, 1,6 мл №20	+	с	да	о
			Зарсио®, раствор для в/в и п/к 30 млн. ЕД/0.5 мл, №1	+	с	да	и
			Зарсио®, раствор для в/в и п/ 30 млн. ЕД/0.5 мл, №5	+	с	да	и
			Зарсио® раствор для п/к введения, 48 млн. ЕД/0.5 мл №1	+	с	да	и
			Зарсио® раствор для инфузий и п/к, 48 млн. ЕД/0.5 мл №5	+	с	да	и
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к 150 мкг/мл, 1 мл №1	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к мкг/мл, 150 мкг/мл, 1 мл №5	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к 300 мкг/мл, 1 мл №1	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к 300 мкг/мл, 1 мл №5	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к 300 мкг/мл, 1,6 мл №1	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к 300 мкг/мл, 1,6 мл №5	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к 300 мкг/мл, 0,5 мл №1	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к 300 мкг/мл, 0,5 мл №5	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к 600 мкг/мл, 0,8 мл №1	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к 600 мкг/мл, 0,8 мл №5	+	с	да	о
			Лейкостим® раствор для в/в и п/к, 600 мкг/мл, 0,5 мл №1	+	с	да	о

Продолжение таблицы Приложения Д

		Филграстим	Лейкостим® раствор для в/в и п/к 600 мкг/мл, 0,5 мл №5	+	с	да	о
			Иммуграст®, раствор для в/в и п/к 30 млн.МЕ/мл, №1	+	с	да	и
			Тевастим, раствор для в/в и п/к 60 млн. МЕ/мл 0,5 мл №1	+	с	да	и
			Тевастим, раствор в/в и п/к 60 млн. МЕ/мл 0,5 мл №5	+	с	да	и
			Тевастим, раствор для в/в и п/к 60 млн. МЕ/мл 0,5 мл №10	+	с	да	и
			Тевастим, раствор для в/в и п/к 60 млн. МЕ/мл 0,8 мл №1	+	с	да	и
			Тевастим, раствор для в/в и п/к 60 млн. МЕ/мл 0,8 мл №5	+	с	да	и
			Тевастим, раствор для в/в и п/к 60 млн. МЕ/мл 0,8 мл №10	+	с	да	и
			Грасальва, раствор для в/в и п/к 30 млн. МЕ/мл, 1 мл №1	+	с	да	и
			Грасальва, раствор для в/в и п/к 48 млн. МЕ/мл, 0,8 мл №1	+	с	да	и
			Нейпоген® раствор для п/к 30 млн. ЕД/0.5 мл №1	+	с	да	и
			Нейпоген® раствор для п/к 48 млн. ЕД/0.5 мл №1	+	с	да	и
			Нейпоген® раствор для в/в и п/к 30 млн.ЕД/мл 1 мл №5	+	с	да	и
			Филграстим-Нанолек, раствор для в/в и п/к 30 млн.ЕД/мл 1 мл №1	+	с	да	и
			Филграстим-Нанолек, раствор для в/в и п/к 48 млн.ЕД/мл 0,5мл №1	+	с	да	и

Продолжение таблицы Приложения Д

		Филграстим	Граноген®, раствор для в/в и п/к 30 млн.ЕД/мл 1 мл №1	+	с	да	о
			Граноген® раствор для в/в и п/к 30 млн.ЕД/мл 1,6 мл №1	+	с	да	о
			Нейтростим, раствор для в/в и п/к 0.3 мг/мл, №5	+	с	да	и
			Нейтростим, раствор для в/в и п/к 0.3 мг/мл, №10	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 300 мкг/1,2мл №1	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 300 мкг/1,2мл №5	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 300 мкг/1,2мл №10	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 480 мкг/1,92мл №1	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 480 мкг/1,92мл №5	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 480 мкг/1,92мл №10	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 150 мкг/0,6 мл №1	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 150 мкг/0,6 мл №5	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 150 мкг/0,6 мл №10	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 75 мкг/0,3 мл №1	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к 75 мкг/0,3 мл №5	+	с	да	о
			Лейцита, раствор для в/в и п/к,75 мкг/0,3 мл №10	+	с	да	о
			Нейпомакс® раствор для в/в и п/к 30 млн.ЕД/мл 1,6 мл №5	+	с	да	о
			Нейпомакс®, раствор для в/в и п/к 30 млн.ЕД/мл 1 мл №5	+	с	да	о

Продолжение таблицы Приложения Д

		Транексамовая кислота	Транексам®, раствор в/в и п/к для 100 мг/мл №5 или №10	Нет стандарта	с	да	о
			Транексам. раствор для в/в 50 мг/мл 5 мл №10	Нет стандарта	с	да	о
			Транексам®, таблетки, 250 мг №10	Нет стандарта	с	да	о
			Транексам®, таблетки, 250 мг №30	Нет стандарта	с	да	о
			Транексам®, таблетки 500 мг №10	Нет стандарта	с	да	о
			Транексам®, табл. 500 мг №20	Нет стандарта	с	да	о
			Транексам®, таблетки 500 мг №30	Нет стандарта	с	да	о
			Транексам®, табл. 500 мг №50	Нет стандарта	с	да	о
			Транексамовая кислота-СОЛОфарм для в/в 50 мг/мл 5 мл №5	Нет стандарта	с	да	о
			Транексамовая кислота-СОЛОфарм, для в/в 50 мг/мл 5 мл №10	Нет стандарта	с	да	о
			Транексамовая кислота-СОЛОфарм, для в/в 100 мг/мл 5 мл №5	Нет стандарта	с	да	о
			Транексамовая кислота-СОЛОфарм, для в/в 100 мг/мл 5 мл №10	Нет стандарта	с	да	о
			Гемтраникс, для в/в, 50 мг/мл 5 мл №5	Нет стандарта	с	да	о
			Гемтраникс, для в/в, 50 мг/мл 5 мл №10	Нет стандарта	с	да	о
			Гемтраникс, для в/в 100 мг/мл 5 мл №5 и №10	Нет стандарта	с	да	о
			Транексолон®, в/в 50мг/мл 5 мл №5 и №10	Нет стандарта	с	да	о
			Троксаминат, капсулы 250 мг №10, №20, №30, №50 и №100	Нет стандарта	с	нет	и
			Циклогемал, таблетки 250 мг10	Нет стандарта	С	да	о
			Циклогемал, таблетки 250 мг30	Нет стандарта	с	да	о
			Циклогемал, таблетки 250 мг № 20 и №60	Нет стандарта	с	да	о

Продолжение таблицы Приложения Д

		Транексамовая кислота	Циклогемал, 500 мг №10, № 20, №30 и №60	Нет стандарта	с	да	о
			Транексамовая кислота, в/в 50 мг/мл, 5мл №10	Нет стандарта	с	да	о
			Транексамовая кислота, в/в 50 мг/мл, 5мл №5 и №50	Нет стандарта	с	да	о
			Санксамик, табл. 250 мг №30	Нет стандарта	с	да	о
			Санксамик, табл. 250 мг №100	Нет стандарта	с	да	о
			Санксамик, таблетки 500 мг №30	Нет стандарта	с	да	о
			Санксамик, табл.500 мг №100	Нет стандарта	с	да	о
			Санксамик для в/в 50 мг/мл 5 мл №5	Нет стандарта	с	да	о
			Санксамик, в/в 100 мг/мл 5 мл №5	Нет стандарта	с	да	о
			Стагемин, в/в 50 мг/мл 5 мл №10	Нет стандарта	с	да	о
			Стагемин, в/в, 50 мг/мл 5 мл №20	Нет стандарта	с	да	о
			Траксара, в/в и п/к 50мг/мл 5 мл №10	Нет стандарта	с	да	о
			Траксара, в/в и 50мг/мл 5 мл №5	Нет стандарта	с	да	о
			Траксара,в/в, 50мг/мл флаконы 10 мл и 20 мл №1	Нет стандарта	с	да	о
			Траместон, в/в, 100 мг/мл 5 мл №5	Нет стандарта	с	да	и
4.	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) **D68.2**	Эптаког альфа [активированный]	НовоСэвен®, лиофилизат для в/в, 1 мг №1	+	п	да	и
			НовоСэвен®, лиофилизат для в/в 2 мг №1	+	п	да	и
			НовоСэвен®, лиофилизат для в/в, 5 мг №1	+	п	да	и
			Коагил-VII, лиофилизат для в/в 1.2 мг 5 мл	+	п	да	о
			Коагил-VII, лиофилизат для в/в 1.2 мг 10 мл	+	п	да	о
			Коагил-VII, лиофилизат для в/в 2,4 мг 5 мл	+	п	да	о
			Коагил-VII, лиофилизат для в/в 2,4 мг 10 мл	+	п	да	о

Продолжение таблицы Приложения Д

		Эптаког альфа [активиро ванный]	Коагил-VII, лиофилизат для в/в 4,8 мг 5 мл	+	п	да	о
			Коагил-VII, лиофилизат для в/в, 4,8 мг 10 мл	+	п	да	о
5.	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) **D69.3**	Ромипло стим	Эмплейт порошок для приготовления раствора для п/к 250 мкг №»1	+	п	да	и
			Эмплейт порошок для приготовления раствора п/к для подкожного 500 мкг №»1	+	п	да	и
		Элтромб опаг	Революйд таблетки 25 мг № 28	+	п	да	и
			Революйд таблетки 50 мг № 28	+	п	да	
6.	Дефект в системе комплемента **D84.1**	Икатиба нт	Фиразир®, раствор для и п/к 10 мг/мл, 3 мл №1	Нет стандарта	п	нет	и
		Даназол	Данол, капсулы, 100 мг или 200 мг №100	Нет стандарта	п	нет	и
7.	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения **E22.8**	Лейпрор елин	Люкрин депо®, лиофилизат для пригот.суспензии для в/м и п/к пролонг. 3,75 мг №1	нет	п	да	и
			Люкрин депо®, лиофилизат для пригот.суспензии для в/м и п/к пролонг 11,25мг №1	нет	п	да	и
			Люкрин депо®, лиофилизат для пригот. суспензии для в/м и п/к пролонг. 30 мг №1	нет	п	да	и
8	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) **E70.0, E70.1**	Сапропт ерин	Эфкурия таблетки диспергируемые 100 мг № 30	-	п	да	и
			Эфкурия таблетки диспергируемые 100 мг № 60	-	п	да	и
			Эфкурия таблетки диспергируемые 100 мг № 120	-	п	да	и
			Куван таблетки диспергируемые 100 мг № 30	-	п	да	и
			Куван таблетки диспергируемые 100 мг № 120	-	п	да	и

Продолжение таблицы Приложения Д

9	Тирозинемия Е70.2	Нитизинон	Орфадин капсулы 2 мг № 60	+	п	да	и
			Орфадин капсулы 5 мг № 60	+	п	да	и
			Орфадин капсулы 10 мг № 60	+	п	да	и
10	Болезнь "кленового сиропа" Е71.0	Левокарнитин	Л-Карнитин Ромфарм раствор для в/в и в/м 200 мг/мл № 5	+	с	нет	и
			Элькар гранулы шипучие для пригот. раствора для приема внутрь 1000 мг № 10	+	с	нет	о
			Элькар гранулы шипучие для пригот. раствора для приема внутрь 1000 мг № 30	+	с	нет	о
			Элькар раствор для приема внутрь 300 мг/мл 100 мл № 1	+	с	нет	о
			Элькар раствор для приема внутрь 300 мг/мл 50 мл № 1	+	с	нет	о
			Элькар раствор для приема внутрь 300 мг/мл 25 мл № 1	+	с	нет	о
			Элькар раствор для для в/в и в/м 100 мг/мл № 5	+	с	нет	о
			Элькар раствор для в/в и в/м 100 мг/мл № 10	+	с	нет	о
			Левокарнил раствор для приема внутрь 300 мг/мл 50 мл № 1	+	с	нет	о
			Левокарнил раствор для приема внутрь 300 мг/мл 100 мл № 1	+	с	нет	о
			Нефрокарнит раствор для приема внутрь 1 г/3.3 мл 50 мл № 1	+	с	нет	и
			Карнитен раствор для приема внутрь 100 мг/мл 10 мл № 10	+	с	нет	и
11	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановаяацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) **Е71.1**	лечебное питание без валина, метионина, треонина, изолейцина					

Продолжение таблицы Приложения Д

12	Нарушения обмена **жирных кислот E71.3**	лечебное питание со средне-цепочечными жирными к-тами					
13	Гомоцистинурия **E72.1**	Специализированный продукт лечебного питания без метионина цистадан					
14	Глютарикацидурия **E72.3**	лечебное питание без лизина и триптофана					
15	Галактоземия **E74.2**	Специализированный продукт лечебного питания без лактозы					
16	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика **E75.2**	Миглустат	Завеска капсулы 100 мг № 21	+	п	да	и
17	Мукополисахаридоз, тип E76.0I	Ларонидаза	Альдуразим концентрат для инфузий 1000 МЕ/мл 5 мл № 1	-	п	да	и
			Альдуразим концентрат для инфузий 1000 МЕ/мл 5 мл № 10	-	п	да	и
			Альдуразим концентрат для приготовления раствора для инфузий 1000 МЕ/мл 5 мл № 25	-	п	да	и
18	Мукополисахаридоз, тип II E76.1	Идурсульфаза	Элапраза, инфузий 2 мг/мл 3 мл №1	+	п	да	и
			Элапраза, концентрат для инфузий 2 мг/мл 3 мл №4	+	п	да	и
			Элапраза, концентрат для инфузий 2 мг/мл 3 мл №10	+	п	да	и
19	Мукополисахаридоз, тип VI E76.2	Галсульфаза	Наглазим, концентрат инфузий, 1 мг/мл 5 мл №1	+	п	нет	и
20	Острая перемежающая (печеночная) порфирия **E80.2**	Гемин	Нормосанг, концентрат для инфузий, 25 мг/мл 10 мл №4	+	п	нет	и
21	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) E83.0	Пеницилламин	Купренил, таблетки п/о, 250 мг №30	+	п	да	и
			Купренил, таблетки п/о, 250 мг №100	+	п	да	и

Продолжение таблицы Приложения Д

22	Незавершенный остеогенез Q78.0	-	Остеогенон, таблетки п/о, 830 мг №40	Нет стандарта	с	нет	и
		-	Остеокеа, таблетки, №30	Нет стандарта	с	нет	и
		Альфакальцидол	Альфа Д3-Тева, капсулы 0,5 мкг №30	Нет стандарта	п	да	и
			Альфа Д3-Тева, капсулы 0,5 мкг №60	Нет стандарта	п	да	и
			Альфа Д3-Тева, капсулы 0,25 мкг №30	Нет стандарта	п	да	и
			Альфа Д3-Тева, капсулы 0,25 мкг №60	Нет стандарта	п	да	и
			Альфа Д3-Тева, капсулы 1 мкг №30	Нет стандарта	п	да	и
		Памидроновая кислота	Помегара, концентрат для инфузий 6мг/мл, 9мг/мл 10 мл №1	Нет стандарта	с	нет	и
			Памидронат медак, концентрат для инфузий 3 мг/мл 5,10,20,30 мл №1	Нет стандарта	с	нет	и
		Алендроновая кислота	Биносто, таблетки шипучие, 70 мг №4	Нет стандарта	с	нет	о
			Алендронат, таблетки, 10 мг №1, №3, 70 мг №4, №8, №10, №12	Нет стандарта	с	нет	о
			Тевант, таблетки 70 мг №4	Нет стандарта	с	да	и
			Тевант, таблетки 70 мг №12	Нет стандарта	с	да	и
			Фосамакс, таблетки 70 мг №4	Нет стандарта	с	да	и
		Алендроновая кислота	Остерепар, таблетки 70 мг №4	Нет стандарта	с	да	и
			Фороза, таблетки п/о, 70 мг №4	Нет стандарта	с	да	и
			Фороза, таблетки п/о, 70 мг №4	Нет стандарта	с	да	и
			Фороза, таблетки п/о, 70 мг №4	Нет стандарта	с	да	и
			Алендронат Плива, таблетки, 70 мг №4	Нет стандарта	с	да	и
			Осталон, таблетки п/о, 70 мг, №4	Нет стандарта	с	да	и
			Стронгос, таблетки 10 мг №4,10,28,30	Нет стандарта	с	да	и
			Стронгос, таблетки 70 мг №4,10,28,30	Нет стандарта	с	да	и

Продолжение таблицы Приложения Д

23	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) I27.0	Амбризентан	Волибрис, таблетки п/о 5мг, 10 мг №30	-	с	нет	и
		Бозентан	Траклир ДТ, таблетки дисперг. 32 мг №56	+	п	да	и
			Траклир, таблетки п/о, 62,5 мг №56	+	п	да	и
			Траклир, таблетки п/о, 125 мг №56	+	п	да	и
			Бозенекс, таблетки п/о, 62,5 мг №56	+	п	да	и
			Бозенекс, таблетки п/о, 125 мг №56	+	п	да	и
		Риоцигуат	Адемпас, таблетки п/о 0,5мг, 1,0 мг, 1,5 мг, 2,0 мг, 2,5 мг №42, №84	-	п	нет	и
		Силденафил	Силденафил Кардио, таблетки п/о 20мг № 10,30	+	п	нет	и
			Ревацио, таблетки п/о, 20 мг №90	+	п	нет	и
		Илопрост	Вентавис, раствор для ингаляций, 10 мкг/мл №30	+	с	нет	и
		Нимодипин	Нимодипин-натив, раствор для инфузий 0,2 мг/мл 50 мл №1	-	с	да	о
			Нимодипин-натив, раствор для инфузий 0,2 мг/мл 50 мл №5	-	с	да	о
			Нимопин, таблетки п/о, 30 мкг № 30	-	с	да	и
			Нимопин, таблетки п/о, 30 мкг № 100	-	с	да	и
			Нимопин, раствор для инфузий 0,2 мг/мл 50 мл №1	-	с	да	и
			Нимотоп, таблетки п/о, 30 мг № 30	-	с	да	и
			Нимотоп, таблетки п/о, 30 мг № 100	-	с	да	и
			Нимодипин-натив, раствор для инфузий 0,2 мг/мл 50 мл №1	-	с	да	и
24	Юношеский артрит с системным началом M08.2	Канакинумаб	Иларис, лиофилизат для п/к введения 150 мг №1	нет	п	да	и
		Циклоспорин	Панимун Биорал, капсулы мягкие 25мг №50,	да	с	да	и
			Панимун Биорал, капсулы мягкие 50 мг №50,	да	с	да	и

Продолжение таблицы Приложения Д

		Циклоспорин	Панимун Биорал, капсулы мягкие 100 мг №50	да	с	да	и
			Панимун Биорал, раствор для приема внутрь, 100 мг/мл №1	да	с	нет	и
			Сандиммун Неорал, капсулы 10 мг №50	да	с	да	и
			Сандиммун Неорал, капсулы 25мг №50	да	с	да	и
			Сандиммун Неорал, капсулы 50 мг №50	да	с	да	и
			Сандиммун Неорал, капсулы 100 мг №50	да	с	да	и
			Сандиммун Неорал, раствор для приема внутрь 100 мг/мл №1	да	с	да	и
			Сандиммун, концентрат для инфузий, 50 мг/мл №10	да	с	да	и
			Циклоспорин Гексал, раствор для приема внутрь, 100 мг/мл №1	да	с	да	и
			Циклоспорин Гексал, капсулы, 25мг,50 мг, 100мг №50, №100	да	с	да	и
			Циклоспорин Сандоз, капсулы, 25мг №50,	да	с	да	и
			Циклоспорин Сандоз, капсулы, 50 мг №50,	да	с	да	и
			Циклоспорин Сандоз, капсулы, 100 мг №50	да	с	да	и
			Циклоспорин Сандоз, раствор для приема внутрь, 100 мг/мл №1	да	с	да	и
			Экорал, капсулы, 25мг №50,	да	с	да	и
			Экорал, капсулы,50 мг №50,	да	с	да	и
			Экорал, капсулы,100 мг №50	да	с	да	и
			Экорал, раствор для приема внутрь, 100 мг/мл №1	да	с	да	и
		Метотрексат	Метортрит, раствор для инъекций 10 мг/мл 0,75 мл	да	п	да	и
			Метортрит, раствор для инъекций 10 мг/мл 1 мл	да	п	да	и

Продолжение таблицы Приложения Д

		Метотрексат	Метортрит, раствор для инъекций 10 мг/мл 1,5 мл	да	п	да	и
			Метортрит, раствор для инъекций 10 мг/мл 2 мл	да	п	да	и
			Метотрексат Эбеве, таблетки, 2,5 мг №50	да	с	да	и
			Метотрексат Эбеве, раствор для инъекций, 1мл №1	да	с	да	и
			Актемра, концентра для инфузий 20 мг/мл 4 мл	да	п	да	и
			Актемра, концентра для инфузий 20 мг/мл 10 мл	да	п	да	и
			Актемра, концентра для инфузий 20 мг/мл 20 мл	да	п	да	и

Приложение Е

Информационный массив о ценах в Едином реестре государственных и муниципальных контрактов на 01.01.2018г.

МНН	ТН Форма выпуска	Предельная Цена производителя с НДС, руб.	Информация о ценах в Едином реестре государственных и муниципальных контрактов (www.zakupki.gov.ru)		Сравнение предельной цены	
			Min цена, руб.	Mak цена, руб.	с минимальной, %	с максимальной, %
Экулизумаб	Солирис концентрат для инфузий, 10 мг/мл	364 112,97	362 292,39	436 935,56	-0,1	+20,0
Ромиплостим	Энплейт пор. для приг. раствора для п/к 250 мкг	39 666,69	39 666,55	88 308,90	-	122,6
Эптаког альфа [активированный]	Коагил-VII лиофилизат для в/в 1,2 мг	29 260,00	27 500,00	34 409,75	-6,0	+17,6
Эптаког альфа [активированный]	Коагил-VII лиофилизат для в/в 2,4 мг	58 080,00	39 117,98	66 786,79	-32,6	+14,9
Эптаког альфа [активированный]	Коагил-VII лиофилизат для в/в 4,8 мг	116 270,00	114 807,00	131 036,29	-1,25	12,7
Эптаког альфа [активированный]	НовоСэвен лиофилизат для в/в 1 мг	20 819,70	15 937,01	17 718,75	-23,5	-14,9
Эптаког альфа [активированный]	НовоСэвен лиофилизат для в/в 2 мг	45 523,74	33 158,89	45 143,29	-27,2	-0,8
Факторы свертывания крови II, VII, IX и X	Протромплекс 600 лиофилизат для в/в	30 463,66	26 503,37	41 040,00	-13,0	+34,7

Продолжение таблицы Приложения Е

Сапроптерин	Куван таблетки, 100 мг	48 530,22	53 383,24	58 721,57	+10,0	+21,0
Сапроптерин	Эфкурия таблетки 100 мг	42 706,29	53 383,24	58 721,57	+25,0	+37,5
Лейпрорелин	Люкрин депо Лиофилизат для в/м и п/к 3.75 мг	7 944,92	7270,75	7617,57	-8,5	-4,1
Альфакальцидол	Альфа Д3-Тева капс. 1 мкг	579,59	535,5	641,45	-7,6	+10,6
Альфакальцидол	Альфа Д3-Тева капс., 0,25 мкг	457,56	520,58	566,50	+13,8	+23,8
Нитизинон	Орфадин табл.2 мг	203 043,92	203 043,91	222 671,49	-	+9,7
Нитизинон	Орфадин Табл.5 мг	461545,88	507 700,46	558 470,50	+10,0	+21,0
Нитизинон	Орфадин табл.10 мг№60	923091,76	1 015 400,93	1 218 481,12	+10,0	32,0
Миглустат	Завеска капс., 100 мг	451289,9	496 418,89	551 024,97	+10,0	+22,1
Пеницилламин	Купренил табл. 250 мг	1 219,83	1 219,83	1 389,84	-	+13,9
Ларонидаза	Альдуразим концентрат для инфузий, 100 ЕД/мл	39 751,21	35 179,82	47 701,45	-11,5	+20,0
Идурсульфаза	Элапраза концентрат инфузий, 2 мг/мл	190 476,27	188 838,80	234 617,91	-0,9	+23,2
Бозентан	Траклир табл. 62.5 мг	128 700,00	133 478,72	223 402,63	+3,7	73,6
Бозентан	Траклир табл. 125 мг	128 700,00	119 496,95	223 402,95	-7,2	+73,6
Бозентан	Бозенекс табл. 62.5 мг	74 840,70	72 595,49	74 840,70	-3,0	-
Бозентан	Бозенекс табл. 125 мг	149 682,50	144 063,34	149 682,50	-4,8	-
Тоцилизумаб	Актемра концентрат инфузий, 20 мг/мл 4 мл (80 мг/4 мл)	11 760,16	11 210,00	15 280,48	-4,5	+29,9
Тоцилизумаб	Актемра концентрат для инфузий, 20 мг/мл 10 мл	29 424,82	22 000,00	35 309,78	-25,2	+19,9
Метотрексат	Метортрит раствор для инъекций, 10 мг/мл	858,00	676,72	620,90	-21,1	-27,6

Приложение Ж

Удаленность до специализированной медицинской организации пациентов с орфанными заболеваниями (Ростовская область)

Нозология, код МКБ-10	**Кол-во пациентов**		**Удаленность до специализированной медицинской организации, км**
	всего	**в т. ч. до 18 лет**	
Гемолитико-уремический синдром, **D 59.3**	3	2	от 113 до 322
Параксизмальная ночная гемоглобинурия (маркиафавы-Микели) **D 59.5**	5	1	от 12 до 77
Апластическая анемия неуточненная D61.9	12	2	от 8 до 356
Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) **D68.2**	1	1	51
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) **D69.3**	24	4	от 11 до 248
Дефект в системе комплемента **D84.1**	10	1	от 10 до 245
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения **E22.8**	3	3	от 118 до 245
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) **E70.0, E70.1**	95	85	от 11 до 259
Тирозинемия **E70.2**	1	1	23
Болезнь «кленового сиропа» **E71.0**	1	1	15
Нарушения обмена жирных кислот **E71.3**	2	2	от 75 до 98
Глютарикацидурия **E72.3**	2	2	от 40 до 75
Галактоземия **E74.2**	1	1	18
Болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика **E75.2**	1	1	79
Мукополисахаридоз, тип I **E76.0**	3	3	от 110 до 237
Мукополисахаридоз, тип II **E76.1**	2	2	от 11 до 245
Мукополисахаридоз, тип VI **E76.2**	1	1	75
Острая перемежающая (печеночная) порфирия **E80.2**	2	1	от 75 до 283
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) **E83.0**	24	4	от 12 до 303
Незавершенный остеогенез **Q78.0**	12	11	от 11 до 144
Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) **I27.0**	12	3	от 13 до 245
Юношеский артрит с системным началом **M08.2**	22	19	от 10 до 245

Приложение 3

Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

СОГЛАСОВАНО

Заместитель директора
Департамента лекарственного
обеспечения и регулирования
обращения медицинских изделий
министерства здравоохранения
Российской Федерации

_____ О.А. Константинова
«__» _____ 2018 г.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Ростовской области

_____ Т.Ю. Быковская
«16» июля 2018 г.

Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

Информационно-методические рекомендации

Н.В. Косякова, Р.И. Ягудина

Ростов-на-Дону
2018

Акты внедрения

ГЕНОМ
АВТОНОМНАЯ НЕКОММЕРЧЕСКАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
ЦЕНТР ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ "ГЕНОМ"
197374, Санкт-Петербург,
Приморский пр.
дом 149, корп. 1, кв 167
тел: + 7 921 998 19 55, факс (812) 345 5171
E-mail: centre.genom@gmail.com

от 27.08.2018 No 155/4
на No _____ от _____

УТВЕРЖДАЮ
Директор автономной
некоммерческой организации
Центр помощи пациентам «Геном»

_____ Е.А. Хвостикова

«27» 08 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: директор автономной некоммерческой организации Центр помощи пациентам «Геном» Хвостикова Елена Аркадьевна.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболевания, их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель генерального директора
Автономная некоммерческая
организация «Институт ЕАЭС»,
руководитель Центра изучения и
анализа проблем народонаселения,
демографии и здравоохранения



_____ Е.Ю. Красильникова

«27» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: ведущий специалист Автономная некоммерческая организация «Институт ЕАЭС» – А.А. Сваткова.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболевания, их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель директора
Департамента здравоохранения
города Севастополя

_____ М.В. Малишевский

«01» 08 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления по лекарственному обеспечению и лицензированию медицинской и фармацевтической деятельности департамента здравоохранения города Севастополя – З.А. Суппес.

Ожидаемые результаты от внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО» позволяют разработать предложения по совершенствованию лекарственно обеспечения данной категории граждан и разработки отдельной программы, посвященной оказанию медицинской, лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Председатель комитета
здравоохранения
Волгоградской области

_____ А.И. Себелев

«__» _____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела регулирования фармацевтической деятельности комитета здравоохранения Волгоградской области – А.В. Мызгин.

Ожидаемые результаты от внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО» позволяют разработать предложения по совершенствованию лекарственно обеспечения данной категории граждан и разработки отдельной программы, посвященной оказанию медицинской, лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения Республики
Адыгея

_____О.Ю. Емтыль

«28» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Адыгея – Т.Г. Полянская.

Ожидаемые результаты от внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО» позволяют разработать предложения по совершенствованию лекарственно обеспечения данной категории граждан и разработки отдельной программы, посвященной оказанию медицинской, лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра
здравоохранения
Астраханской области

_____С.Н. Смирнова

«23» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения и фармацевтического рынка министерства здравоохранения Астраханской области – М.Н. Бастрыкина.

Ожидаемые результаты от внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО» позволяют разработать предложения по совершенствованию лекарственно обеспечения данной категории граждан и разработки отдельной программы, посвященной оказанию медицинской, лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра
здравоохранения
Краснодарского края

_____Л.Г. Кадзаева

«08» 08 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника управления, начальник отдела мониторинга льготного лекарственного обеспечения и организации фармацевтической деятельности министерства здравоохранения Краснодарского края – С.А. Андреенкова.

Ожидаемые результаты от внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО» позволяют разработать предложения по совершенствованию лекарственно обеспечения данной категории граждан и разработки отдельной программы, посвященной оказанию медицинской, лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения Республики
Крым

_____ Н.Н. Деркач
«__» _____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления лекарственного обеспечения, информатизации, охраны труда и гражданской защиты населения министерства здравоохранения Республики Крым – Д.Ю. Рыскин.

Ожидаемые результаты от внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО» позволяют разработать предложения по совершенствованию лекарственно обеспечения данной категории граждан и разработки отдельной программы, посвященной оказанию медицинской, лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Республики Калмыкия

_____ Ю.В. Кикенов

«13» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: и.о.начальника отдела лекарственного обеспечения населения и государственных закупок министерства здравоохранения Республики Калмыкия - А.А. Бембеев.

Ожидаемые результаты от внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО» позволяют разработать предложения по совершенствованию лекарственно обеспечения данной категории граждан и разработки отдельной программы, посвященной оказанию медицинской, лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Ростовской области

Т.Ю. Быковская

«17» июля 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника фармацевтического управления – начальник отдела координации работы аптечной сети и ЛПУ министерства здравоохранения Ростовской области – А.А. Харахашян.

Ожидаемые результаты от внедрения: Информационно-методические рекомендации «Аналитический обзор нормативно-правовых актов, регулирующих лекарственное обеспечение больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО» позволяют разработать предложения по совершенствованию лекарственно обеспечения данной категории граждан и разработки отдельной программы, посвященной оказанию медицинской, лекарственной помощи больным орфанными заболеваниями.

Приложение И

Определение потребности в лекарственных препаратах для пациентов с орфанными заболеваниями

Методические рекомендации

СОГЛАСОВАНО

Заместитель директора
Департамента лекарственного
обеспечения и регулирования
обращения медицинских изделий
министерства здравоохранения
Российской Федерации

_____ О.А. Константинова
«25» июня 2018 г.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Ростовской области

_____ Т.Ю. Быковская
«__» _____ 2018 г.

Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями

Методические рекомендации

Н.В. Косякова, Р.И. Ягудина

Ростов-на-Дону
2018

Акты внедрения

УТВЕРЖДАЮ

Директор автономной
некоммерческой организации

Центр помощи пациентам «Геном»

_____Е.А. Хвостикова

«24» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты, для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: директор автономной некоммерческой организации Центр помощи пациентам «Геном» Хвостикова Елена Аркадьевна.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболевания, их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель генерального директора
Автономная некоммерческая
организация «Институт ЕАЭС»,
руководитель Центра изучения и
анализа проблем народонаселения,
демографии и здравоохранения



_____Е.Ю. Красильникова

«27» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты, для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: ведущий специалист Автономная некоммерческая организация «Институт ЕАЭС» – А.А. Сваткова.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболевания, их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Исполнительный директор МРБООИ
«Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»

_____Д. В. Беляков

«04» 09 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению:
Лабзина Анна Александровна, администратор.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболеваниями и их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель директора
Департамента здравоохранения
города Севастополя

_____М.В. Малишевский

«02» ____07_____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты, для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления по лекарственному обеспечению и лицензированию медицинской и фармацевтической деятельности департамента здравоохранения города Севастополя – З.А. Суппес.

Ожидаемые результаты от внедрения: способствуют повышению точности прогнозирования потребности в лекарственных препаратах, что позволит оптимизировать использование бюджетных средств на закупку необходимых препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Председатель комитета
здравоохранения
Волгоградской области

_____ А.И. Себелев

«__» _____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты, для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела регулирования фармацевтической деятельности комитета здравоохранения Волгоградской области – А.В. Мызгин.

Ожидаемые результаты от внедрения: способствуют повышению точности прогнозирования потребности в лекарственных препаратах, что позволит оптимизировать использование бюджетных средств на закупку необходимых препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения
Республики Адыгея

_____О.Ю. Емтыль

«16» апреля 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Адыгея – Т.Г. Полянская.

Ожидаемые результаты от внедрения: способствуют повышению точности прогнозирования потребности в лекарственных препаратах, что позволит оптимизировать использование бюджетных средств на закупку необходимых препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель
министра здравоохранения
Астраханской области

_____ С.Н. Смирнова

«13» 08 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты, для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения и фармацевтического рынка министерства здравоохранения Астраханской области – М.Н. Бастрыкина.

Ожидаемые результаты от внедрения: способствуют повышению точности прогнозирования потребности в лекарственных препаратах, что позволит оптимизировать использование бюджетных средств на закупку необходимых препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель
министра здравоохранения
Краснодарского края

_____Л.Г. Кадзаева

«26» июля 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты, для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника управления, начальник отдела мониторинга льготного лекарственного обеспечения и организации фармацевтической деятельности министерства здравоохранения Краснодарского края – С.А. Андреенкова.

Ожидаемые результаты от внедрения: способствуют повышению точности прогнозирования потребности в лекарственных препаратах, что позволит оптимизировать использование бюджетных средств на закупку необходимых препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения
Республики Крым

_____ Н.Н. Деркач

«20» 08 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты, для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления лекарственного обеспечения, информатизации, охраны труда и гражданской защиты населения министерства здравоохранения Республики Крым – Д.Ю. Рыскин.

Ожидаемые результаты от внедрения: способствуют повышению точности прогнозирования потребности в лекарственных препаратах, что позволит оптимизировать использование бюджетных средств на закупку необходимых препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Республики Калмыкия

_____ Ю.В. Кикенов

«10» 07 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты, для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: и.о.начальника отдела лекарственного обеспечения населения и государственных закупок министерства здравоохранения Республики Калмыкия - А.А. Бембеев.

Ожидаемые результаты от внедрения: способствуют повышению точности прогнозирования потребности в лекарственных препаратах, что позволит оптимизировать использование бюджетных средств на закупку необходимых препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Ростовской области

_____ Т.Ю. Быковская

«__» _____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование порядка формирования потребности и составления заявок на лекарственные препараты, для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника фармацевтического управления – начальник отдела координации работы аптечной сети и ЛПУ министерства здравоохранения Ростовской области – А.А. Харахашян.

Ожидаемые результаты от внедрения: способствуют повышению точности прогнозирования потребности в лекарственных препаратах, что позволит оптимизировать использование бюджетных средств на закупку необходимых препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями.

УТВЕРЖДАЮ

Проректор по лечебной работе и последипломному образованию ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации,
доктор медицинских наук,
профессор

_____А.А. Жидовинов

«04» 09 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: использование материалов методических рекомендаций при проведении тематических циклов повышения квалификации медицинских и фармацевтических работников.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заведующий кафедрой фармакологи ФГБОУ ВО Астраханский ГМУ Минздрава России, кандидат медицинских наук, доцент – Е.А. Орлова.

Ожидаемые результаты от внедрения: повышение информированности и квалификации медицинских и фармацевтических работников в вопросах льготного лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Заведующая кафедрой фармакологии,
к.м.н., доцент Орлова Е.А.

УТВЕРЖДАЮ

Проректор по лечебной работе
ФГБОУ ВО «Волгоградский
государственный медицинский
университет» Министерства
здравоохранения Российской
Федерации,
доктор медицинских наук,
профессор

_____ С.В. Недогода

«03» сентября 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: использование материалов методических рекомендаций при проведении тематических циклов повышения квалификации медицинских и фармацевтических работников.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: декан фармацевтического факультета ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор – Н.В. Рогова.

Ожидаемые результаты от внедрения: повышение информированности и квалификации медицинских и фармацевтических работников в вопросах льготного лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России)
350063, г. Краснодар, ул. им. Митрофана Седина, 4 тел.(861)268-36-84 факс (861)268-32-84 e-mail: corpus@ksma.ru
ИНН 2309023448 КПП 230901001 БИК 040349001

№ _____ от "____" _____ 20____ г. на № ____ от "____" _____ 20 г.

УТВЕРЖДАЮ
Проректор по лечебной работе и
последипломному образованию
_____ В.А. Крутова
«06» сентября 2018 г.

Акт внедрения
об использовании предложения

Название предложения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет). Методические рекомендации утверждены 30.08.2018г.

Предложение используется: в ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России с 01.09.2018г.

Цель внедрения: использование материалов методических рекомендаций при проведении тематических циклов повышения квалификации медицинских и фармацевтических работников.

Практическая значимость: повышение информированности и квалификации медицинских и фармацевтических работников в вопросах льготного лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Декан фармацевтического факультета И.И. Павлюченко

Авторы:

УТВЕРЖДАЮ

Директор Медицинской академии имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского», доктор медицинских наук, профессор

_____Е.С. Крутиков

«06» 09 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: использование материалов методических рекомендаций при проведении тематических циклов повышения квалификации медицинских и фармацевтических работников.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: декан фармацевтического факультета Медицинская академия имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского», доктор фармацевтических наук, профессор – С.А. Тихонова.

Ожидаемые результаты от внедрения: повышение информированности и квалификации медицинских и фармацевтических работников в вопросах льготного лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Ответственное лицо (Тихонова С.А.)

УТВЕРЖДАЮ

Проректор по учебной работе
ФГБОУ ВО «Ростовский
государственный медицинский
университет» Министерства
здравоохранения Российской
Федерации,
доктор медицинских наук,
профессор

_____ Н.В. Дроботя

«04» _____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение потребности в лекарственных препаратах для лечения пациентов с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: использование материалов методических рекомендаций при проведении тематических циклов повышения квалификации медицинских и фармацевтических работников.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: декан фармацевтического факультета ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, канд. фарм. наук, доцент – Т.Г. Дергоусова.

Ожидаемые результаты от внедрения: повышение информированности и квалификации медицинских и фармацевтических работников в вопросах льготного лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Приложение К

Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфаннми) заболеваниями при оказании стационарной помощи медицинскими организациями, работающими в системе ОМС

Методические рекомендации

УТВЕРЖДАЮ

Директор Территориального
фонда обязательного
медицинского страхования
Ростовской области

_____А.В. Решетников

«_4_» _____09_____ 2018 г.

Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больных редкими (орфанными) заболеваниями при оказании стационарной помощи медицинскими организациями, работающими в системе ОМС

Методические рекомендации

Н.В. Косякова, Р.И. Ягудина

Ростов-на-Дону
2018

Акты внедрения

УТВЕРЖДАЮ

Директор Территориального
фонда обязательного
медицинского страхования
Республики Адыгея

_____ М.С. Хагауджева

«06» 09 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями в условиях медицинских организаций, работающих в системе ОМС».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: возможность выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ для оказания лекарственной помощи пациентам с редкими заболеваниями в отделении круглосуточного или дневного стационара медицинских организаций, работающих в системе ОМС.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела организации ОМС и защиты прав застрахованных ТФОМС Республики Адыгея –М.Д.Зезарахова.

Ожидаемые результаты от внедрения: инициирование рассмотрения на федеральном уровне возможности выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель
директора Территориального
фонда обязательного
медицинского страхования
Астраханской области



_____ Л.П. Плаксина

«_5_» сентября 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями в условиях медицинских организаций, работающими в системе ОМС».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: возможность выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ, оказания лекарственной помощи пациентам с редкими заболеваниями в отделении круглосуточного или дневного стационара медицинской организации, работающей в системе ОМС. Расчет стоимости законченного случая лечения пациента с орфанным заболеванием в условиях круглосуточного или дневного стационара медицинской организации.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела контроля объемов, сроков и качества медицинской помощи и защиты прав застрахованных по ОМС ТФОМС Астраханской области – Е.В. Юдина.

Ожидаемые результаты от внедрения: инициирование рассмотрения на федеральном уровне возможности выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель директора по мониторингу системы ОМС Государственного учреждения "Территориальный фонд обязательного медицинского страхования Волгоградской области"

_____ Т.Г. Грачева

«__» _____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями в условиях медицинских организаций, работающих в системе ОМС».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: возможность выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ для оказания лекарственной помощи пациентам с редкими заболеваниями в отделении круглосуточного или дневного стационара медицинских организаций, работающих в системе ОМС.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела по организации ОМС ГУ ТФОМС Волгоградской области – И.А. Скрябина.

Ожидаемые результаты от внедрения: инициирование рассмотрения на федеральном уровне возможности выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ.

УТВЕРЖДАЮ

Директор Территориального
фонда обязательного
медицинского страхования
Республики Калмыкия

_____ С.К. Якшибаев

«05» сентября 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями в условиях медицинских организаций, работающих в системе ОМС».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: возможность выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ для оказания лекарственной помощи пациентам с редкими заболеваниями в отделении круглосуточного или дневного стационара медицинских организаций, работающих в системе ОМС.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела по организации обязательного медицинского страхования и экспертизы качества медицинской помощи ТФОМС Республики Калмыкия – Т.Х. Очирова.

Ожидаемые результаты от внедрения: инициирование рассмотрения на федеральном уровне возможности выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ.

УТВЕРЖДАЮ

Директор Территориального
фонда обязательного
медицинского страхования
города Севастополя

_____ Т.Ю. Гроздова

«10» сентября 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями в условиях медицинских организаций, работающих в системе ОМС».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: возможность выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ для оказания лекарственной помощи пациентам с редкими заболеваниями в отделении круглосуточного или дневного стационара медицинских организаций, работающих в системе ОМС.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель директора - начальник Управления организации обязательного медицинского страхования Территориального фонда обязательного медицинского страхования города Севастополя – О.В. Томилина.

Ожидаемые результаты от внедрения: инициирование рассмотрения на федеральном уровне возможности выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель
директора Территориального
фонда обязательного
медицинского страхования
Ростовской области

_____ Н.В. Моисеенко

«4» 09 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Определение стоимости клинико-статистических групп для оказания лекарственной помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями в условиях медицинских организаций, работающих в системе ОМС».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: возможность выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ для оказания лекарственной помощи пациентам с редкими заболеваниями в отделении круглосуточного или дневного стационара медицинских организаций, работающих в системе ОМС.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления организации ОМС ТФОМС Ростовской области – Л.А. Агапонова.

Ожидаемые результаты от внедрения: инициирование рассмотрения на федеральном уровне возможности выделения орфанных заболеваний в отдельную группу КСГ.

Приложение Л

Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)
Методические рекомендации

СОГЛАСОВАНО

Заместитель директора
Департамента лекарственного
обеспечения и регулирования
обращения медицинских изделий
министерства здравоохранения
Российской Федерации

_____ О.А. Константинова
«__» _____ 2018 г.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Ростовской области

_____ Т.Ю. Быковская
«__» _____ 2018 г.

Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)

Методические рекомендации

Н.В. Косякова, Р.И. Ягудина

Ростов-на-Дону
2018

Акты внедрения

УТВЕРЖДАЮ

Директор автономной некоммерческой организации

Центр помощи пациентам «Геном»

_____Е.А. Хвостикова

«__» _____2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: директор автономной некоммерческой организации Центр помощи пациентам «Геном» Хвостикова Елена Аркадьевна.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболевания, их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель генерального директора
Автономная некоммерческая
организация «Институт ЕАЭС»,
руководитель Центра изучения и
анализа проблем народонаселения,
демографии и здравоохранения



_____ Е.Ю. Красильникова

«27» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: ведущий специалист Автономная некоммерческая организация «Институт ЕАЭС» – А.А. Сваткова.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболевания, их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Исполнительный директор МРБООИ
«Союз пациентов и пациентских
организаций по редким
заболеваниям»

_____Д. В. Беляков

«04» 09 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению:
Лабзина Анна Александровна, администратор.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболеваниями и их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ
Заместитель директора
Департамента здравоохранения
города Севастополя
_____М.В. Малишевский
«02» мая 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления по лекарственному обеспечению и лицензированию медицинской и фармацевтической деятельности департамента здравоохранения города Севастополя – З.А. Суппес.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для конкретизации порядка взаимодействия участников лекарственного обеспечения, пациентов с орфанными заболеваниями на территории г.Севастополя.

УТВЕРЖДАЮ

Председатель комитета
здравоохранения
Волгоградской области

_____ А.И. Себелев

«04» ____07____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела регулирования фармацевтической деятельности комитета здравоохранения Волгоградской области – А.В. Мызгин.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для конкретизации порядка взаимодействия участников лекарственного обеспечения, пациентов с орфанными заболеваниями на территории Волгоградской области.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения Республики
Адыгея

_____О.Ю. Емтыль

«26» 08 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Адыгея – Т.Г. Полянская.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для конкретизации порядка взаимодействия участников лекарственного обеспечения, пациентов с орфанными заболеваниями на территории Республики Адыгея.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель
министра здравоохранения
Астраханской области

_____ С.Н. Смирнова

«13» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения и фармацевтического рынка министерства здравоохранения Астраханской области – М.Н. Бастрыкина.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для конкретизации порядка взаимодействия участников лекарственного обеспечения, пациентов с орфанными заболеваниями на территории Астраханской области.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель
министра здравоохранения
Краснодарского края

_____Л.Г. Кадзаева

«26» 07 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника управления, начальник отдела мониторинга льготного лекарственного обеспечения и организации фармацевтической деятельности министерства здравоохранения Краснодарского края – С.А. Андреенкова.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для конкретизации порядка взаимодействия участников лекарственного обеспечения, пациентов с орфанными заболеваниями на территории Краснодарского края

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения
Республики Крым

_____ Н.Н. Деркач

«29» ноября 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления лекарственного обеспечения, информатизации, охраны труда и гражданской защиты населения министерства здравоохранения Республики Крым – Д.Ю. Рыскин.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для конкретизации порядка взаимодействия участников лекарственного обеспечения, пациентов с орфанными заболеваниями на территории Республики Крым.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Республики Калмыкия

_____ Ю.В. Кикенов

«10» 07 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: и.о.начальника отдела лекарственного обеспечения населения и государственных закупок министерства здравоохранения Республики Калмыкия - А.А. Бембеев.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для конкретизации порядка взаимодействия участников лекарственного обеспечения, пациентов с орфанными заболеваниями на территории Республики Калмыкия.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Ростовской области

_____ Т.Ю. Быковская

«18» июня 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника фармацевтического управления – начальник отдела координации работы аптечной сети и ЛПУ министерства здравоохранения Ростовской области – А.А. Харахашян.

Ожидаемые результаты от внедрения: на основании материалов методических рекомендаций утвержден приказ минздрава РО от 08.08.2018 № 2354 «О внесении изменений в приказ минздрава РО от 11.07.2013 №918 «Об утверждении порядка взаимодействия»», закрепляющий порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Приложение М

Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями
Методические рекомендации

СОГЛАСОВАНО

Заместитель директора
Департамента лекарственного
обеспечения и регулирования
обращения медицинских изделий
министерства здравоохранения
Российской Федерации

_____ О.А. Константинова
«06» августа 2018 г.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Ростовской области

_____ Т.Ю. Быковская
«01» августа 2018 г.

Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями
Методические рекомендации

Н.В. Косякова, Р.И. Ягудина

Ростов-на-Дону
2018

Акты внедрения

УТВЕРЖДАЮ

Председатель комитета
здравоохранения
Волгоградской области

_____ А.И. Себелев

«_14_» _августа_ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: обеспечение доступности в получении лекарственных препаратов пациентами с орфанными заболеваниями, введение которых осуществляется в условиях медицинских организаций.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела регулирования фармацевтической деятельности комитета здравоохранения Волгоградской области – А.В. Мызгин.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для регионального подхода и с целью территориальной доступности лекарственных препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями и организации особых условий введения препаратов в Волгоградской области.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель директора
Департамента здравоохранения
города Севастополя

_____ М.В. Малишевский

«30» 01 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: обеспечение доступности в получении лекарственных препаратов пациентами с орфанными заболеваниями, введение которых осуществляется в условиях медицинских организаций.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления по лекарственному обеспечению и лицензированию медицинской и фармацевтической деятельности департамента здравоохранения города Севастополя – З.А. Суппес.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для регионального подхода и с целью территориальной доступности лекарственных препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями и организации особых условий введения препаратов в г.Севастополе.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения Республики
Адыгея



_____О.Ю. Емтыль

«___» _____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: обеспечение доступности в получении лекарственных препаратов пациентами с орфанными заболеваниями, введение которых осуществляется в условиях медицинских организаций.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Адыгея – Т.Г. Полянская.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для регионального подхода и с целью территориальной доступности лекарственных препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями и организации особых условий введения препаратов в Республике Адыгея.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель
министра здравоохранения
Астраханской области

_____ С.Н. Смирнова

«31» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: обеспечение доступности в получении лекарственных препаратов пациентами с орфанными заболеваниями, введение которых осуществляется в условиях медицинских организаций.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения и фармацевтического рынка министерства здравоохранения Астраханской области – М.Н. Бастрыкина.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для регионального подхода и с целью территориальной доступности лекарственных препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями и организации особых условий введения препаратов в Астраханской области.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Республики Калмыкия

_____Ю.В. Кикенов

«21» 08 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: обеспечение доступности в получении лекарственных препаратов пациентами с орфанными заболеваниями, введение которых осуществляется в условиях медицинских организаций.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: и.о.начальника отдела лекарственного обеспечения населения и государственных закупок министерства здравоохранения Республики Калмыкия - А.А. Бембеев.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для регионального подхода и с целью территориальной доступности лекарственных препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями и организации особых условий введения препаратов в Республике Калмыкия.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель
министра здравоохранения
Краснодарского края

_____Л.Г. Кадзаева

«17» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: обеспечение доступности в получении лекарственных препаратов пациентами с орфанными заболеваниями, введение которых осуществляется в условиях медицинских организаций.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника управления, начальник отдела мониторинга льготного лекарственного обеспечения и организации фармацевтической деятельности министерства здравоохранения Краснодарского края – С.А. Андреенкова.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для регионального подхода и с целью территориальной доступности лекарственных препаратов для пациентов с орфанными заболеваниями и организации особых условий введения препаратов в Краснодарском крае.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения
Республики Крым

_____ Н.Н. Деркач

«01» сентября 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Порядок взаимодействия участников лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями (маршрутизация пациентов)».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: совершенствование процесса лекарственного обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления лекарственного обеспечения, информатизации, охраны труда и гражданской защиты населения министерства здравоохранения Республики Крым – Д.Ю. Рыскин.

Ожидаемые результаты от внедрения: материалы методических рекомендаций использованы для конкретизации порядка взаимодействия участников лекарственного обеспечения, пациентов с орфанными заболеваниями на территории Республики Крым.

УТВЕРЖДАЮ
Министр здравоохранения
Ростовской области
_____ Т.Ю. Быковская
«_1_» _августа_ 2018 г.

Предмет внедрения: Методические рекомендации «Региональный подход в обеспечении особых условий введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: обеспечение доступности в получении лекарственных препаратов пациентами с орфанными заболеваниями, введение которых осуществляется в условиях медицинских организаций.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника фармацевтического управления – начальник отдела координации работы аптечной сети и ЛПУ министерства здравоохранения Ростовской области – А.А. Харахашян.

Ожидаемые результаты от внедрения: на основании материалов методических рекомендаций утвержден приказ минздрава РО от 31.05.2018 № 1538 «О внесении изменений в приказ минздрава РО от 19.12.2016 №2035 «Об утверждении прикреплений пациентов»», закрепляющий особые условия введения лекарственных препаратов пациентам с орфанными заболеваниями.

Приложение Н

Свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ

СВИДЕТЕЛЬСТВО

о государственной регистрации программы для ЭВМ

№ 2018662194

«Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями»

Правообладатели: ***Косякова Наталья Владимировна (RU), Ягудина Роза Исмаиловна (RU)***

Авторы: ***Косякова Наталья Владимировна (RU), Ягудина Роза Исмаиловна (RU)***

Заявка № **2018617662**
Дата поступления **19 июля 2018 г.**
Дата государственной регистрации
в Реестре программ для ЭВМ ***01 октября 2018 г.***

Руководитель Федеральной службы по интеллектуальной собственности

Г.П. Ивлиев

Акты внедрения

Программного комплекса «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель директора
Департамента
здравоохранения города
Севастополя

_____ М.В. Малишевский
«21» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Программный комплекс «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями», состоящий из пяти модулей/подпрограмм для ЭВМ:

- Раздел 1 - Нормативно-справочная информация.
- Раздел 2 - Персонифицированный учет. Информация о пациенте.
- Раздел 3 - Определение потребности
- Раздел 4 - Формирование заявки
- Раздел 5 - Формирование аналитической информации

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: оптимизация процесса формирования медицинскими и/или фармацевтическими работниками заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления по лекарственному обеспечению и лицензированию медицинской и фармацевтической деятельности департамента здравоохранения города Севастополя – З.А. Суппес.

Ожидаемые результаты от внедрения: возможность оптимизации при формировании набора дозировок лекарственных препаратов одного торгового наименования с учетом наименьшей стоимости, и повышение качества определения потребности на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями на территории г.Севастополя.

УТВЕРЖДАЮ

Председатель комитета
здравоохранения
Волгоградской области



_____А.И. Себелев

«31» 08 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Программный комплекс «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями», состоящий из пяти модулей/подпрограмм для ЭВМ:

- Раздел 1 - Нормативно-справочная информация.
- Раздел 2 - Персонифицированный учет. Информация о пациенте.
- Раздел 3 - Определение потребности
- Раздел 4 - Формирование заявки
- Раздел 5 - Формирование аналитической информации

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: оптимизация процесса формирования медицинскими и/или фармацевтическими работниками заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела регулирования фармацевтической деятельности комитета здравоохранения Волгоградской области – А.В. Мызгин.

Ожидаемые результаты от внедрения: возможность оптимизации при формировании набора дозировок лекарственных препаратов одного торгового наименования с учетом наименьшей стоимости, и повышение качества определения потребности на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями на территории Волгоградской области.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения Республики
Адыгея

_____О.Ю. Емтыль

«05» 09 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Программный комплекс «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями», состоящий из пяти модулей/подпрограмм для ЭВМ:

- Раздел 1 - Нормативно-справочная информация.
- Раздел 2 - Персонифицированный учет. Информация о пациенте.
- Раздел 3 - Определение потребности
- Раздел 4 - Формирование заявки
- Раздел 5 - Формирование аналитической информации

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: оптимизация процесса формирования медицинскими и/или фармацевтическими работниками заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Адыгея – Т.Г. Полянская.

Ожидаемые результаты от внедрения: возможность оптимизации при формировании набора дозировок лекарственных препаратов одного торгового наименования с учетом наименьшей стоимости, и повышение качества определения потребности на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями на территории Республики Адыгея.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра
здравоохранения
Астраханской области

_____С.Н. Смирнова
«27» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Программный комплекс «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями», состоящий из пяти модулей/подпрограмм для ЭВМ:

- Раздел 1 - Нормативно-справочная информация.
- Раздел 2 - Персонифицированный учет. Информация о пациенте.
- Раздел 3 - Определение потребности
- Раздел 4 - Формирование заявки
- Раздел 5 - Формирование аналитической информации

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: оптимизация процесса формирования медицинскими и/или фармацевтическими работниками заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения и фармацевтического рынка министерства здравоохранения Астраханской области – М.Н. Бастрыкина.

Ожидаемые результаты от внедрения: возможность оптимизации при формировании набора дозировок лекарственных препаратов одного торгового наименования с учетом наименьшей стоимости, и повышение качества определения потребности на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями на территории Астраханской области.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра
здравоохранения
Краснодарского края

_____Л.Г. Кадзаева

«__» ___09___ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Программный комплекс «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями», состоящий из пяти модулей/подпрограмм для ЭВМ:

- Раздел 1 - Нормативно-справочная информация.
- Раздел 2 - Персонифицированный учет. Информация о пациенте.
- Раздел 3 - Определение потребности
- Раздел 4 - Формирование заявки
- Раздел 5 - Формирование аналитической информации

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: оптимизация процесса формирования медицинскими и/или фармацевтическими работниками заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника управления, начальник отдела мониторинга льготного лекарственного обеспечения и организации фармацевтической деятельности министерства здравоохранения Краснодарского края – С.А. Андреенкова.

Ожидаемые результаты от внедрения: возможность оптимизации при формировании набора дозировок лекарственных препаратов одного торгового наименования с учетом наименьшей стоимости, и повышение качества определения потребности на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями на территории Краснодарского края.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения Республики
Крым

_____ Н.Н. Деркач

«_06_» _сентября_ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Программный комплекс «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями», состоящий из пяти модулей/подпрограмм для ЭВМ:

- Раздел 1 - Нормативно-справочная информация.
- Раздел 2 - Персонифицированный учет. Информация о пациенте.
- Раздел 3 - Определение потребности
- Раздел 4 - Формирование заявки
- Раздел 5 - Формирование аналитической информации

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: оптимизация процесса формирования медицинскими и/или фармацевтическими работниками заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления лекарственного обеспечения, информатизации, охраны труда и гражданской защиты населения министерства здравоохранения Республики Крым – Д.Ю. Рыскин.

Ожидаемые результаты от внедрения: возможность оптимизации при формировании набора дозировок лекарственных препаратов одного торгового наименования с учетом наименьшей стоимости, и повышение качества определения потребности на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями на территории Республики Крым.



УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Республики Калмыкия

_____Ю.В. Кикенов

«03» 09 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Программный комплекс «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями», состоящий из пяти модулей/подпрограмм для ЭВМ:

- Раздел 1 - Нормативно-справочная информация.
- Раздел 2 - Персонифицированный учет. Информация о пациенте.
- Раздел 3 - Определение потребности
- Раздел 4 - Формирование заявки
- Раздел 5 - Формирование аналитической информации

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: оптимизация процесса формирования медицинскими и/или фармацевтическими работниками заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: и.о.начальника отдела лекарственного обеспечения населения и государственных закупок министерства здравоохранения Республики Калмыкия - А.А. Бембеев.

Ожидаемые результаты от внедрения: возможность оптимизации при формировании набора дозировок лекарственных препаратов одного торгового наименования с учетом наименьшей стоимости, и повышение качества определения потребности на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями на территории Республики Калмыкия.

УТВЕРЖДАЮ
Министр здравоохранения
Ростовской области
_____ Т.Ю. Быковская
«28» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Программный комплекс «Формирование заявки на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями», состоящий из пяти модулей/подпрограмм для ЭВМ:

- Раздел 1 - Нормативно-справочная информация.
- Раздел 2 - Персонифицированный учет. Информация о пациенте.
- Раздел 3 - Определение потребности
- Раздел 4 - Формирование заявки
- Раздел 5 - Формирование аналитической информации

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: оптимизация процесса формирования медицинскими и/или фармацевтическими работниками заявок на лекарственные препараты для обеспечения пациентов с орфанными заболеваниями.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника фармацевтического управления – начальник отдела координации работы аптечной сети и ЛПУ министерства здравоохранения Ростовской области – А.А. Харахашян.

Ожидаемые результаты от внедрения: возможность оптимизации при формировании набора дозировок лекарственных препаратов одного торгового наименования с учетом наименьшей стоимости, и повышение качества определения потребности на лекарственные препараты для лечения пациентов с орфанными заболеваниями на территории Ростовской области.

Приложение О

Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями субъектов ЮФО

Информационно-методические рекомендации

СОГЛАСОВАНО

Заместитель директора
Департамента лекарственного
обеспечения и регулирования
обращения медицинских изделий
министерства здравоохранения
Российской Федерации

_____ О.А. Константинова
«14» апреля 2018 г.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Ростовской области

_____ Г.Ю. Быковская
«16» апреля 2018 г.

Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО

Информационно-методические рекомендации

Н.В. Косякова, Р.И. Ягудина

Ростов-на-Дону
2018

Акты внедрения

ГЕНОМ
АВТОНОМНАЯ НЕКОММЕРЧЕСКАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
ЦЕНТР ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ "ГЕНОМ"
197374, Санкт-Петербург,
Приморский пр.
дом 149, корп. 1, кв 167
тел: + 7 921 998 19 55, факс (812) 345 5171
E-mail: centre.genom@gmail.com

от 27.08.18 No 156/4
на No _____ от _____

УТВЕРЖДАЮ
Директор автономной
некоммерческой организации
Центр помощи пациентам «Геном»

_____ Е.А. Хвостикова

«27» августа 2018 г.

Автономная некоммерческая организация Центр помощи пациентам "Геном" ОГРН 1147800001326 Санкт-Петербург

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: директор автономной некоммерческой организации Центр помощи пациентам «Геном» Хвостикова Елена Аркадьевна.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболевания, их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель генерального директора
Автономная некоммерческая
организация «Институт ЕАЭС»,
руководитель Центра изучения и
анализа проблем народонаселения,
демографии и здравоохранения



_____ Е.Ю. Красильникова

«27» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: ведущий специалист Автономная некоммерческая организация «Институт ЕАЭС» – А.А. Сваткова.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболевания, их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Исполнительный директор МРБООИ
«Союз пациентов и пациентских
организаций по редким
заболеваниям»

_____Д. В. Беляков

«04» 09 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации «Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО».

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению:

Лабзина Анна Александровна, администратор.

Ожидаемые результаты от внедрения: информирование пациентов с орфанными заболевания, их родственников об особенностях организации лекарственной обеспечения в субъектах ЮФО, оказания консультативных услуг по вопросам получения лекарственных препаратов.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель директора
Департамента здравоохранения
города Севастополя

_____ М.В. Малишевский

«18» 06 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления по лекарственному обеспечению и лицензированию медицинской и фармацевтической деятельности департамента здравоохранения города Севастополя – З.А. Суппес.

Ожидаемые результаты от внедрения: информационно-методические материалы способствует информированию специалистов, осуществляющих оказание медицинской помощи, организацию лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями, что способствует выравниванию доступности в лекарственных препаратах.

УТВЕРЖДАЮ

Председатель комитета
здравоохранения
Волгоградской области

_____А.И. Себелев

«11» июня 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела регулирования фармацевтической деятельности комитета здравоохранения Волгоградской области – А.В. Мызгин.

Ожидаемые результаты от внедрения: информационно-методические материалы способствует информированию специалистов, осуществляющих оказание медицинской помощи, организацию лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями, что способствует выравниванию доступности в лекарственных препаратах.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения Республики
Адыгея

_____О.Ю. Емтыль

«___» _____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Адыгея – Т.Г. Полянская.

Ожидаемые результаты от внедрения: информационно-методические материалы способствует информированию специалистов, осуществляющих оказание медицинской помощи, организацию лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями, что способствует выравниванию доступности в лекарственных препаратах.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра
здравоохранения
Астраханской области

_____ С.Н. Смирнова

«11» июня 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник отдела лекарственного обеспечения и фармацевтического рынка министерства здравоохранения Астраханской области – М.Н. Бастрыкина.

Ожидаемые результаты от внедрения: информационно-методические материалы способствует информированию специалистов, осуществляющих оказание медицинской помощи, организацию лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями, что способствует выравниванию доступности в лекарственных препаратах.

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра
здравоохранения
Краснодарского края

_____Л.Г. Кадзаева

«09» 07 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника управления, начальник отдела мониторинга льготного лекарственного обеспечения и организации фармацевтической деятельности министерства здравоохранения Краснодарского края – С.А. Андреенкова.

Ожидаемые результаты от внедрения: информационно-методические материалы способствует информированию специалистов, осуществляющих оказание медицинской помощи, организацию лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями, что способствует выравниванию доступности в лекарственных препаратах.

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель министра
здравоохранения Республики
Крым

_____ Н.Н. Деркач

«1» августа 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: начальник управления лекарственного обеспечения, информатизации, охраны труда и гражданской защиты населения министерства здравоохранения Республики Крым – Д.Ю. Рыскин.

Ожидаемые результаты от внедрения: информационно-методические материалы способствует информированию специалистов, осуществляющих оказание медицинской помощи, организацию лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями, что способствует выравниванию доступности в лекарственных препаратах.

УТВЕРЖДАЮ
Министр здравоохранения
Республики Калмыкия

_____Ю.В. Кикенов
«27» 06 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: и.о.начальника отдела лекарственного обеспечения населения и государственных закупок министерства здравоохранения Республики Калмыкия - А.А. Бембеев.

Ожидаемые результаты от внедрения: информационно-методические материалы способствует информированию специалистов, осуществляющих оказание медицинской помощи, организацию лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями, что способствует выравниванию доступности в лекарственных препаратах.

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения
Ростовской области

_____ Т.Ю. Быковская

«_05_» _____ 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: заместитель начальника фармацевтического управления – начальник отдела координации работы аптечной сети и ЛПУ министерства здравоохранения Ростовской области – А.А. Харахашян.

Ожидаемые результаты от внедрения: информационно-методические материалы способствует информированию специалистов, осуществляющих оказание медицинской помощи, организацию лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями, что способствует выравниванию доступности в лекарственных препаратах.

УТВЕРЖДАЮ

Руководитель Территориального органа Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения по Ростовской области



_____ Т.А. Полинская

«18» 05 2018 г.

Акт внедрения

Предмет внедрения: Информационно-методические рекомендации "Структура региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО".

Кем разработано: Н.В. Косяковой – кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Ростов-на-Дону; Р.И. Ягудиной – доктор фармацевтических наук, профессор, заведующий кафедрой организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Цель внедрения: информирование медицинских и фармацевтических работников, специалистов органов управления здравоохранением, специалистов территориальных органов Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения о структуре региональных сегментов Федерального регистра больных орфанными заболеваниями в субъектах ЮФО.

Должностное лицо, принявшее материалы к рассмотрению: врио начальника отдела организации контроля обращения лекарственных средств и изделий медицинского назначения Территориального органа Росздравнадзора по Ростовской области – Г.Б. Абаджева.

Ожидаемые результаты от внедрения: информационно-методические материалы способствует информированию специалистов, осуществляющих оказание медицинской помощи, организацию лекарственного обеспечения больным с орфанными заболеваниями, что способствует выравниванию доступности в лекарственных препаратах.

Приложение П

Организация приемки и хранения лекарственных препаратов и медицинских изделий. Основные правила хранения орфанных лекарственных препаратов

Учебное пособие

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

О.А. Рогов, Н.В. Косякова,
Т.Г. Дергоусова, Т.А. Полинская

ОРГАНИЗАЦИЯ ПРИЕМКИ И ХРАНЕНИЯ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ И МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ. ОСНОВНЫЕ ПРАВИЛА ХРАНЕНИЯ ОРФАННЫХ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ

Учебное пособие

Ростов-на-Дону
2018

УДК 615.1(075.8)
ББК 52.82я7
О-64

Организация приемки и хранения лекарственных препаратов и медицинских изделий. Основные правила хранения орфанных лекарственных препаратов : учеб. пособие / О.А. Рогов, Н.В. Косякова, Т.Г. Дергоусова, Т.А. Полинская; ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России. – Ростов н/Д: Изд-во Проф-Пресс, 2018. – 186 с.

Издание составлено в соответствии с требованиями федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 33.05.01 «Фармация».

Учебное пособие содержит информационные материалы, которые освещают основные вопросы, связанные с деятельностью субъектов обращения лекарственных средств по. организация приемки и хранения лекарственных средств и медицинских изделий.

Предназначено для обучающихся медицинских (фармацевтических) ВУЗов (факультетов).

Рецензенты:

Бережная Е.С. – доктор фармацевтических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

Харахашян А.А. – кандидат фармацевтических наук, заместитель начальника фармацевтического управления, начальник отдела координации работы аптечной сети и ЛПУ Министерства здравоохранения Ростовской области.

Утверждено центральной методической комиссией ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.
Протокол № 2 от «04» октября 2018 г.

Утверждено центральной предметной комиссией по фармацевтическим дисциплинам ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.
Протокол № 1 от «28» сентября 2018 г.

Одобрено на заседании кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.
Протокол № 1 от «31» августа 2018 г.

© ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, 2018
© Рогов О.А., Косякова Н.В., Дергоусова Т.Г., Полинская Т.А., 2018

Приложение Р

Теоретические основы определения потребности в лекарственных препаратах нормируемого отпуска, специфического (орфанных лекарственных препаратов), широкого спектра действия

Учебное пособие

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Ростовский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

В.Н. Киввa, Н.В. Косякова, Н.Г. Карнышева

Теоретические основы определения потребности в лекарственных препаратах нормируемого отпуска, специфического (орфанных лекарственных препаратов), широкого спектра действия

Учебное пособие

Ростов-на-Дону
2018

УДК 615.1(075.9)
ББК 52.82я7
К-38

Кивва В.Н. Теоретические основы определения потребности в лекарственных препаратах нормируемого отпуска, специфического (орфанных лекарственных препаратов), широкого спектра действия : учеб. Пособие / В.Н. Кивва, Н.В. Косякова, Н.Г. Карнышева; ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России. – Ростов н/Д : Изд-во РостГМУ, 2018. - 100 с.

Данное издание подготовлено в соответствии с требованиями Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 33.05.01 Фармация (уровень специалитета) и является учебным пособием к практическим занятиям, содержащим материалы в помощь изучению дисциплины «Управление и экономика фармации».

Предназначено для обучающихся на фармацевтическом факультете медицинских вузов.

Рецензенты:

Харахашян А.А. – кандидат фармацевтических наук, заместитель начальника фармацевтического управления - начальник отдела координации работы аптечной сети и ЛПУ Министерства здравоохранения Ростовской области.

Рогов О.А. – кандидат биологических наук, доцент кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

Утверждено центральной методической комиссией ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России. Протокол № 3 от «01» ноября 2018 г.

Утверждено центральной предметной комиссией фармацевтического факультета ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России. Протокол № 2 от «25» октября 2018г.

Одобрено на заседании кафедры управления и экономики фармации, фармацевтической технологии ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России. Протокол №3 от «29» сентября 2018 г.

© ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, 2018

© Кивва В.Н., Косякова Н.В., Карнышева Н.Г., 2018