



Елена Максимкина,

Директор ФКУ «Федеральный центр планирования организации лекарственного обеспечения граждан» Минздрава России:

«Я считаю, что каждый, кто заболевает, должен становиться льготником. Сегодняшнее деление на льготников и нельготников – не очень правильная история»

Пособие составлено в рамках проекта АНО "Центр помощи пациентам «Геном» под руководством директора Е.А. Хвостиковой, при участии специалистов дружественной организации АНО «Центр экспертной помощи по вопросам, связанным с редкими заболеваниями, «Дом Редких». Редакция К.С. Куляева, юриста, эксперта по защите прав пациентов АНО «Центр экспертной помощи по вопросам, связанным с редкими заболеваниями, «Дом Редких».

СПб: типография ООО «ИТЦ Символ», 2021г. 68 стр

Имею право!

**Правовой путь
«редкого пациента»:
возможности, проблемы
и их преодоление**

Проект АНО «Центр помощи пациентам «Геном»
«Всегда выбирай жизнь», партнерство во имя здоровья
пациентов с редкими заболеваниями».

2021 г.

Содержание

1. Что такое "редкие" заболевания?	5
2. Редкие заболевания в Российской Федерации	6
3. Правовые основы оказания медицинской помощи	8
4. Алгоритм оказания медицинской помощи пациентам с редким заболеваниями	18
5. Лекарственное обеспечение пациентов с редкими заболеваниями	22
6. Реальность сегодня: орфанные пациенты среди нас	33
7. Порядок назначения лекарств	60
8. Обращения в региональные органы исполнительной власти в сфере здравоохранения	65
9. Заключение	68

Дорогу осилит идущий!

Что такое «редкие» заболевания? Насколько они редкие? Как жить с такой болезнью? Есть ли лечение, и как получить его бесплатно? Это лишь малая часть вопросов, возникающих перед человеком, которому установили редкие диагноз.

Данная брошюра будет полезна как пациенту с редким (орфанным) заболеванием и членам его семьи, так и медицинским работникам, которые в своей работе сталкиваются с такими пациентами. В брошюре мы ответим на некоторые вопросы про «редкие» заболевания и совместно с вами пройдем путь от постановки диагноза до получения необходимого лечения. Расскажем, куда нужно обращаться на каждом этапе своего пути, и как сделать, чтобы ваши просьбы были услышаны.

Грамотное назначение лечения доктором и настойчивость пациента – залог своевременного обеспечения лекарственной терапией.

ЧТО ТАКОЕ "РЕДКИЕ" ЗАБОЛЕВАНИЯ?

Редкие (орфанные) заболевания - это заболевания, затрагивающие небольшую часть популяции.

Редкие заболевания характеризуются широким разнообразием симптомов, которые могут различаться своим проявлением не только от одной болезни к другой, но и для пациентов, страдающих одним и тем же заболеванием.

Люди, страдающие редкими (орфанными) заболеваниями, являются одной из самых незащищенных групп населения, что обусловлено сразу несколькими факторами, такими как недостаточная осведомленность врачей о таких заболеваниях, поздняя диагностика, зачастую, отсутствие патогенетического лечения и несовершенство нормативно-правового регулирования в области лекарственного обеспечения. Вследствие чего редкие заболевания характеризуются высокой инвалидизацией, а также значительным снижением продолжительности и качества жизни человека.

На сегодняшний день насчитывается около 6 000-8 000 различных видов редких заболеваний. 71,9% редких заболеваний являются генетическими, 69,9% из которых приходится на детей. Остальные орфанные болезни вызваны инфекциями и другими факторами.

Не существует единого уровня распространенности заболевания в популяции, при котором его начинают считать редким. Заболевание может быть редким в одной части мира или среди какой-то группы людей, но при этом часто встречающимся в других регионах или среди других групп людей.

Критерий распространенности заболевания и отнесения его к числу редких в разных странах отличается и находится в диапазоне от 5 до 80 случаев на 100 000 населения.

Регион	Распространённость
Россия	10:100 000
Европа	50:100 000
США	~ 86:100 000

Во всем мире редкими заболеваниями страдает более 300 миллионов человек.

РЕДКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

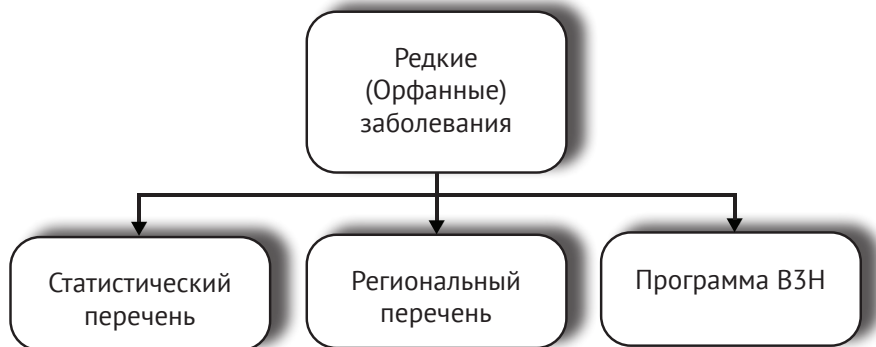
Впервые о редких заболеваниях всерьез заговорили в конце 2011 года, когда в российском законодательстве появилось определение «редкие (орфанные) заболевания».

Редкое заболевание - заболевание, которое имеет распространённость не более 10 случаев на 100 тысяч населения.

К сожалению, отнесение заболевания к числу редких не всегда влечет за собой правовые гарантии лекарственного обеспечения для человека.

На данный момент все редкие заболевания можно разделить на 3 перечня:

- статистический перечень редких (орфанных) заболеваний, сформированный Министерством здравоохранения Российской Федерации (Статистический перечень);
- перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан, или их инвалидности. Утвержденный Постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403 (Региональный перечень);
- перечень редких заболеваний, включенных в Программу высокотратных нозологий (Программа ВЗН).



Статистический перечень редких заболеваний публикуется на сайте Министерства здравоохранения РФ, и на 5 ноября 2020 года в него входит 260 заболеваний и нозологических групп.

Региональный перечень состоит из 17 редких заболеваний, а в Программу ВЗН входит 14 орфанных болезней.

Человеку, страдающему редким (орфанным) заболеванием, входящим в Региональный перечень или в Программу ВЗН, гарантировано право на бесплатное лекарственное обеспечение лекарственными препаратами для лечения данного заболевания в связи с наличием у него конкретной болезни. Наличие заболевания в Статистическом перечне не гарантирует человеку получение терапии, и ему необходимо подобрать иную льготу, дающее право на бесплатное лекарственное обеспечение. В большинстве случаев такой льготой является инвалидность, учитывая, что многие орфанные заболевания являются прогрессирующими и приводят к инвалидизации.

Правовые основы оказания медицинской помощи

Международные правовые акты

Каждый человек имеет право на жизнь, на свободу и на личную неприкосновенность (ст. 3 Всеобщей декларации прав человека; принята 10.12.1948 Генеральной Ассамблеей ООН).


Каждый человек имеет право на такой жизненный уровень, включая пищу, одежду, жилище, медицинский уход и необходимое социальное обслуживание, который необходим для поддержания здоровья и благосостояния его самого и его семьи. (ч. 1 ст. 25 Всеобщей декларации прав человека)

Организация Объединённых Наций во Всеобщей декларации прав человека провозгласила, что дети имеют право на особую заботу и помощь.

Согласно Конвенции о правах ребёнка, одобренной Генеральной Ассамблеей ООН 20.11.1989 (далее - Конвенция о правах ребёнка, вступила в силу для СССР 15.09.1990), государства-участники признают, что каждый ребёнок имеет неотъемлемое право на жизнь. Государства-участники обеспечивают в максимально возможной степени выживание и здоровое развитие ребёнка (ст. 6 Конвенции о правах ребёнка).

Государства-участники признают право ребёнка на пользование наиболее совершенными услугами системы здравоохранения и средствами лечения болезней и восстановления здоровья. Государства-участники стремятся обеспечить, чтобы ни один ребёнок не был лишён своего права на доступ к подобным услугам системы здравоохранения (п. 1 ст. 24 Конвенции о правах ребёнка).

Государства-участники добиваются полного осуществления данного права и, в частности, принимают необходимые меры для снижения уровней смертности младенцев и детской смертности, обеспечения предоставления необходимой

медицинской помощи и охраны здоровья всех детей с уделением первоочередного внимания развитию первичной медико-санитарной помощи (п/п а и  2 ст. 24 Конвенции о правах ребёнка).

Государства гарантируют право граждан на бесплатную медицинскую помощь в необходимых объемах, включая амбулаторно-поликлиническое обслуживание, в том числе визиты врача на дом, специализированное обслуживание в больницах, клиниках и вне стен этих учреждений; обеспечиваются потребности населения в медикаментах и предметах ухода за больными (ст.33 Хартии социальных прав и гарантий граждан независимых государств; одобрена в г.Санкт-Петербурге 29.10.1994г. на Пятом пленарном заседании Межпарламентской Ассамблеи государств-участников СНГ)

Государствам следует обеспечить, чтобы инвалиды имели доступ к любым видам постоянного лечения и получали лекарственные препараты, которые могут им потребоваться для поддержания или повышения уровня их жизнедеятельности (Стандартные правила обеспечения равных возможностей для инвалидов; приняты в 1993 году Резолюцией 48/96 Генеральной Ассамблеи ООН)

Государства-участники вновь подтверждают неотъемлемое право каждого человека на жизнь и принимают все необходимые меры для обеспечения его эффективного осуществления инвалидами наравне с другими. (Конвенции о правах инвалидов (принята Генеральной Ассамблеей ООН 13.12.2006, ратифицирована Российской Федерацией 25.10.2012; далее - Конвенция о правах инвалидов)

Государства-участники, признавая, что дети-инвалиды должны в полном объеме пользоваться всеми правами человека и основными свободами наравне с другими детьми, и напоминая в этой связи об обязательствах, взятых на себя государствами-участниками Конвенции о правах ребёнка (п. «г» преамбулы), согласились о том, что они принимают все необходимые меры для обеспечения полного осуществления детьми-инвалидами всех прав человека и основных свобод

наравне с другими детьми. Во всех действиях в отношении детей-инвалидов первоочередное внимание уделяется высшим интересам ребёнка (ч.ч. 1 и 2 ст. 7 данной Конвенции).

Государства-участники признают, что инвалиды имеют право на наивысший достижимый уровень здоровья без дискриминации по признаку инвалидности. Государства-участники принимают все надлежащие меры для обеспечения доступа инвалидов к услугам в сфере здравоохранения, учитывая гендерную специфику, в том числе к реабилитации по состоянию здоровья.

В частности, государства-участники:

- обеспечивают инвалидам тот же набор, качество и уровень бесплатных или недорогих услуг и программ по охране здоровья, что и другим лицам...;

- представляют те услуги в сфере здравоохранения, которые необходимы инвалидам непосредственно по причине их инвалидности, включая раннюю диагностику, а в подходящих случаях - коррекцию и услуги, призванные свести к минимуму и предотвратить дальнейшее возникновение инвалидности, в том числе среди детей и пожилых;

- не допускают дискриминационного отказа в здравоохранении или услугах в этой области...»

Российское законодательство

Согласно Конституции Российской Федерации, каждый имеет право на охрану здоровья и медицинскую помощь. Медицинская помощь в государственных и муниципальных учреждениях здравоохранения оказывается гражданам бесплатно за счет средств соответствующего бюджета, страховых взносов, других поступлений.

Координация вопросов здравоохранения, в том числе обеспечение оказания доступной и качественной медицинской помощи, сохранение и укрепление общественного здоровья,

создание условий для ведения здорового образа жизни, формирования культуры ответственного отношения граждан к своему здоровью; социальная защита, включая социальное обеспечение, находится в совместном ведении Российской Федерации и субъектов Российской Федерации.

Законодательство в сфере здравоохранения основывается на Конституции Российской Федерации и состоит из Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (ФЗ №323-ФЗ), принимаемых в соответствии с ним других федеральных законов, иных нормативных правовых актов Российской Федерации, законов и иных нормативных правовых актов субъектов Российской Федерации.

Федеральный закон №323-ФЗ в статье 4 содержит основные принципы охраны здоровья, такие как:

- соблюдение прав граждан в сфере охраны здоровья и обеспечение связанных с этими правами государственных гарантий;

- приоритет интересов пациента при оказании медицинской помощи;

- приоритет охраны здоровья детей;

- социальная защищенность граждан в случае утраты здоровья;

- ответственность органов государственной власти и органов местного самоуправления, должностных лиц организаций за обеспечение прав граждан в сфере охраны здоровья;

- доступность и качество медицинской помощи;

- недопустимость отказа в оказании медицинской помощи;

- приоритет профилактики в сфере охраны здоровья;

- соблюдение врачебной тайны.

Государство обеспечивает гражданам охрану здоровья независимо от пола, расы, возраста, национальности, языка, наличия заболеваний, состояний, происхождения, имущественного и должностного положения, места жительства, отношения к религии, убеждений, принадлежности к общественным объединениям и от других обстоятельств и гарантирует защиту от любых форм дискриминации, обусловленной наличием у них каких-либо заболеваний.

Приоритет интересов пациента при оказании медицинской помощи реализуется путем:

- соблюдения этических и моральных норм, а также уважительного и гуманного отношения со стороны медицинских работников и иных работников медицинской организации;

- оказания медицинской помощи пациенту с учетом его физического состояния и с соблюдением по возможности культурных и религиозных традиций пациента;

- обеспечения ухода при оказании медицинской помощи;

- организации оказания медицинской помощи пациенту с учетом рационального использования его времени;

- установления требований к проектированию и размещению медицинских организаций с учетом соблюдения санитарно-гигиенических норм и обеспечения комфортных условий пребывания пациентов в медицинских организациях;

- создания условий, обеспечивающих возможность посещения пациента и пребывания родственников с ним в медицинской организации с учетом состояния пациента, соблюдения противоэпидемического режима и интересов иных лиц, работающих и (или) находящихся в медицинской организации.

Доступность и качество медицинской помощи обеспечиваются:

- 1) организацией оказания медицинской помощи по принципу приближенности к месту жительства, месту работы или обучения;

2) наличием необходимого количества медицинских работников и уровнем их квалификации;

3) возможностью выбора медицинской организации и врача в соответствии с настоящим Федеральным законом;

4) применением порядков оказания медицинской помощи и стандартов медицинской помощи, а с 1 января 2022 года, еще и клинических рекомендаций;

5) предоставлением медицинской организацией гарантированного объема медицинской помощи в соответствии с программой государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи;

6) установлением в соответствии с законодательством РФ требований к размещению медицинских организаций государственной системы здравоохранения и муниципальной системы здравоохранения и иных объектов инфраструктуры в сфере здравоохранения исходя из потребностей населения;

7) транспортной доступностью медицинских организаций для всех групп населения, в том числе инвалидов и других групп населения с ограниченными возможностями передвижения;

8) возможностью беспрепятственного и бесплатного использования медицинским работником средств связи или транспортных средств для перевозки пациента в ближайшую медицинскую организацию в случаях, угрожающих его жизни и здоровью;

9) оснащением медицинских организаций оборудованием для оказания медицинской помощи с учетом особых потребностей инвалидов и других групп населения с ограниченными возможностями здоровья;

- применением телемедицинских технологий.

Согласно ст.11 ФЗ №323-ФЗ Отказ в оказании медицинской помощи в соответствии с программой государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи и взимание платы за ее оказание медицинской

организацией, участвующей в реализации этой программы, и медицинскими работниками такой медицинской организации не допускаются.

Органы государственной власти и органы местного самоуправления, должностные лица организаций несут в пределах своих полномочий ответственность за обеспечение гарантий в сфере охраны здоровья, установленных законодательством Российской Федерации, а медицинские организации и медицинские работники несут ответственность за отказ в оказании медицинской помощи.

Медицинская помощь - комплекс мероприятий, направленных на поддержание и (или) восстановление здоровья и включающих в себя предоставление медицинских услуг

Виды медицинской помощи:

1) первичная медико-санитарная помощь;
включает в себя мероприятия по профилактике, диагностике, лечению заболеваний и состояний, медицинской реабилитации, наблюдению за течением беременности, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения.

2) специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь;

специализированная медицинская помощь включает в себя профилактику, диагностику и лечение заболеваний и состояний (в том числе в период беременности, родов и послеродовой период), требующих использования специальных методов и сложных медицинских технологий, а также медицинскую реабилитацию.

Высокотехнологичная медицинская помощь включает в себя применение новых сложных и (или) уникальных методов лечения,

а также ресурсоемких методов лечения с научно доказанной эффективностью, в том числе клеточных технологий, роботизированной техники, информационных технологий и методов генной инженерии, разработанных на основе достижений медицинской науки и смежных отраслей науки и техники.

3) скорая, в том числе скорая специализированная, медицинская помощь;

оказывается гражданам при заболеваниях, несчастных случаях, травмах, отравлениях и других состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства.

4) паллиативная медицинская помощь.

включает в себя медицинские вмешательства, мероприятия психологического характера и уход, осуществляемые в целях улучшения качества жизни неизлечимо больных граждан и направленные на облегчение боли, других тяжелых проявлений заболевания.

Условия оказания медицинской помощи:

1) вне медицинской организации:

по месту вызова бригады скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи, а также в транспортном средстве при медицинской эвакуации.

2) амбулаторно:

в условиях, не предусматривающих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения, в том числе на дому при вызове медицинского работника.

3) в дневном стационаре:

в условиях, предусматривающих медицинское наблюдение и лечение в дневное время, но не требующих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения.

4) стационарно:

в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение.

Формы оказания медицинской помощи:

1) экстренная-

медицинская помощь, оказываемая при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, представляющих угрозу жизни пациента.

2) неотложная-

медицинская помощь, оказываемая при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента.

3) плановая-

медицинская помощь, которая оказывается при проведении профилактических мероприятий, при заболеваниях и состояниях, не сопровождающихся угрозой жизни пациента, не требующих экстренной и неотложной медицинской помощи, и отсрочка оказания которой на определенное время не повлечет за собой ухудшение состояния пациента, угрозу его жизни и здоровью.

Медицинская помощь оказывается:

1) в соответствии с положением об организации оказания медицинской помощи по видам медицинской помощи, которое утверждается уполномоченным федеральным органом исполнительной власти;

2) в соответствии с порядками оказания медицинской помощи, утверждаемыми уполномоченным федеральным органом исполнительной власти и обязательными для исполнения на территории Российской Федерации всеми медицинскими организациями;

3) на основе клинических рекомендаций (с 1 января 2022 года);

4) с учетом стандартов медицинской помощи, утверждаемых уполномоченным федеральным органом исполнительной власти.

В целях обеспечения конституционных прав граждан на бесплатное оказание медицинской помощи Правительство РФ утверждает сроком на три года Программу государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи.

Программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи устанавливает:

- перечень видов, форм и условий медицинской помощи, оказание которой осуществляется бесплатно;

- перечень заболеваний и состояний, оказание медицинской помощи при которых осуществляется бесплатно;

- категории граждан, оказание медицинской помощи которым осуществляется бесплатно;

- средние нормативы объема медицинской помощи;

- средние нормативы финансовых затрат на единицу объема медицинской помощи;

- средние подушевые нормативы финансирования;

- порядок и структуру формирования тарифов на медицинскую помощь и способы ее оплаты;

- требования к территориальным программам государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в части определения порядка и условий предоставления медицинской помощи, критериев доступности и качества медицинской помощи.

Финансирование Программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи осуществляется за счет:

- средств федерального бюджета;

- средств бюджетов субъектов Российской Федерации;

- средств местных бюджетов (если региональные органы государственной власти передали соответствующие

полномочии в сфере охраны здоровья граждан органам местного самоуправления);

- средств обязательного медицинского страхования.

Как и за счет каких средств человеку с определенным редким заболеванием получить качественную медицинскую помощь, а доктору своевременно организовать лечение необходимыми лекарственными препаратами, мы рассмотрим в следующих главах?

Алгоритм оказания медицинской помощи пациентам с редкими заболеваниями

ВАЖНО!

На данном этапе необходимо правильно оформить назначения лекарственных препаратов протоколом врачебной комиссии/консилиума «по жизненным показаниям»

По данным исследования восьми относительно распространенных редких заболеваний в Европе, проведенного EURORDIS, 25% пациентов установили правильный диагноз только через 5-30 лет с момента первого обращения к врачу, и в течение этого времени 40% из них было ошибочно диагностировано другое заболевание.

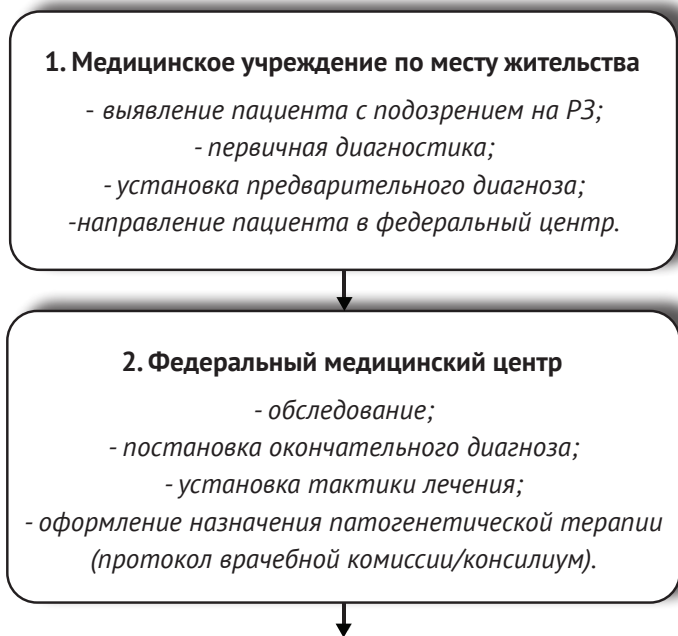
Эффективность медицинской помощи зависит от грамотного назначения лечения и своевременности его получения. Но для того, чтобы начать лечение, необходимо установить точный диагноз.

Из-за низкого распространения орфанных заболеваний, неспецифических симптомов таких болезней, которые могут отличаться у пациентов с одним и тем же заболеванием, и низкой осведомленностью о редких заболеваниях, докторам, зачастую, не всегда удается быстро установить правильный диагноз.

Неправильная постановка диагноза приводит к неверной методике лечения и ухода за больным.

Несмотря на разнообразие редких (орфанных) заболеваний, для решения вышеуказанных проблем и своевременного начала лечения можно использовать алгоритм оказания медицинской помощи «редким» пациентам указанный ниже.

Данный алгоритм является общим и, за некоторым исключением, подойдет для использования при ведении пациентов с разными орфанными заболеваниями.





3. Поликлиника(стационар) по месту жительства

- *подтверждение диагноза и назначенное терапии (протоколом врачебной комиссии);*
- *включение данных о пациенте в региональный сегмент федерального регистра/направления пациента на МСЭ;*
- *направление заявки на ЛС в региональный орган государственной власти в сфере здравоохранения;*
- *обеспечение пациента необходимой терапией.*

Учитывая небольшую распространенность орфанных заболеваний и разнообразие симптомов их проявления, выявление пациента с подозрением на «редкий диагноз» может занять не один год с момента манифестации болезни. При некоторых заболеваниях, таких как муковисцидоз и фенилкетонурия, проводится неонатальный скрининг новорожденных, что позволяет выявить пациента уже на первых днях жизни. Иная картина наблюдается при орфанных заболеваниях, не вошедших в программу скрининга, симптомы которых появляются постепенно и их тяжесть нарастает с годами. В таких случаях немаловажную роль играет осведомленность врачей медицинских учреждений по месту жительства о редких заболеваниях и настороженность в отношении таких болезней.

При выявлении пациента с подозрением на орфанное заболевание в медицинской организации по месту жительства проводится первичная диагностика для установления предварительного диагноза. После этого пациент направляется в федеральный экспертный центр для подтверждения диагноза и решения вопроса о дальнейшей тактике лечения.

В ряде случаев точный диагноз и тактика лечения могут быть установлены в медицинском учреждении своего региона без обращения в федеральный экспертный центр. Обычно это

происходит в регионах, имеющих опыт ведения и лечения пациентов с данным заболеванием, и обладающих соответствующими компетенциями.

В федеральном медицинском центре проводится необходимое обследование, пациенту устанавливается окончательный диагноз и определяется тактика лечения.

В случаях быстрой прогрессии и острого течения заболевания, когда требуется оперативное, а иногда незамедлительное начало лечения, можно воспользоваться телемедицинскими технологиями для получения дистанционного консилиума федерального центра.

После установления диагноза и оформления всех необходимых назначений, пациент возвращается из федерального центра в медицинское учреждение по месту жительства, где ему оформляют необходимые документы/подают сведения о пациенте для внесения их в региональный сегмент федерального регистра/направляют на медико-социальную экспертизу для установления инвалидности/направляют заявку на лекарственный препарат в региональный орган исполнительной власти в сфере здравоохранения/обеспечивают пациента необходимыми лекарственными средствами.

К сожалению, даже после прохождения всех вышеописанных шагов не всегда удастся оперативно обеспечить пациента необходимыми лекарственными препаратами. Зачастую, пациент вынужден неоднократно обращаться в региональное министерство здравоохранения, надзорные органы и суд. Как показывает практика, в подавляющем большинстве случаев суд встает на сторону человека с редким (орфанным) заболеванием и обязывает Министерство здравоохранения субъекта РФ организовать обеспечение необходимыми лекарствами.

Отдельно стоит уделить внимание этапу наблюдения за пациентом после установления точного диагноза и назначения необходимой терапии. Поскольку многие орфанные заболевания являются хроническими, и терапия назначается на постоянной основе, то требуется наблюдение за течением

заболевания и эффективностью лечения, и, в случае необходимости, применение симптоматической терапии, коррекция ранее назначенного лечения. Учитывая специфику орфанных заболеваний, важную роль в процессе динамического наблюдения играют федеральные медицинские центры.

ЛЕКАРСТВЕННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С РЕДКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Обеспечение охраны здоровья и оказания доступной и качественной медицинской помощи, в том числе вопрос лекарственного обеспечения, находится в совместном ведении федерального центра и субъектов Российской Федерации.

Организация охраны здоровья осуществляется, в том числе, путем:

- государственного регулирования в сфере охраны здоровья;
- организации оказания первой помощи, всех видов медицинской помощи, в том числе гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями;
- обеспечения определенных категорий граждан Российской Федерации лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания в соответствии с законодательством Российской Федерации.

В зависимости от категории граждан и заболевания лекарственное обеспечение может быть организовано за счет средств федерального или регионального бюджета, средств обязательного медицинского страхования и иных источников.

До недавнего времени не было единого регистра граждан, имеющих право на бесплатное лекарственное обеспечение по разным основаниям. 13 июля 2020 года

Федеральным законом № 206-ФЗ были внесены изменения и дополнения в Федеральный закон №323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», согласно которым с 1 января 2021 года начал действовать федеральный регистр граждан, имеющих право на обеспечение лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета и бюджетов субъектов Российской Федерации.

Данный регистр включает в себя сведения о следующих категориях граждан, имеющих право на обеспечение лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета и бюджетов субъектов Российской Федерации:

- 1) инвалиды, дети-инвалиды;
- 2) граждане, имеющие право на получение государственной социальной помощи в виде социальной услуги по обеспечению в соответствии со стандартами медицинской помощи необходимыми лекарственными препаратами, за исключением инвалидов и детей-инвалидов;
- 3) лица, больные 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, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного) X (Стюарта-Прауэра), лица после трансплантации органов и (или) тканей;
- 4) лица, инфицированные вирусом иммунодефицита человека, в том числе в сочетании с вирусами гепатитов B и C;

5) лица, находящиеся под диспансерным наблюдением в связи с туберкулезом, и больные туберкулезом, в том числе с множественной лекарственной устойчивостью возбудителя;

б) граждане, страдающие заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности;

7) граждане, обеспечение которых при оказании паллиативной медицинской помощи медицинскими изделиями, предназначенными для поддержания функций органов и систем организма человека, для использования на дому;

8) категории граждан, имеющие право на обеспечение лекарственными препаратами и медицинскими изделиями в соответствии с Перечнем групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно, и Перечнем групп населения, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства отпускаются по рецептам врачей с 50-процентной скидкой, утвержденных постановлением Правительства Российской Федерации от 30 июля 1994 г. № 890 "О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения";

9) иные категории граждан, имеющие право на обеспечение лекарственными препаратами и медицинскими изделиями бесплатно или с пятидесятипроцентной скидкой в соответствии с нормативными правовыми актами Российской Федерации или субъектов Российской Федерации.

Данные, содержащиеся в Федеральном регистре, должны быть использованы для осуществления мониторинга полноты обеспечения вышеуказанных категорий граждан необходимыми лекарственными препаратами, медицин-

скими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания.

Обеспечение лекарственными препаратами в рамках программы высокочатратных нозологий

За все время ее существования программа была «расширена» два раза и в нее включили еще семь заболеваний: с января 2019 года в программу включили четыре редких (орфанных) заболевания, и с января 2020 года – еще два.

Таким образом, на сегодняшний день программа высокочатратных нозологий состоит из четырнадцати заболеваний и состояний:

1	Гемофилия
2	Муковисцидоз
3	Гипофизарный нанизм
4	Болезнь Гоше
5	Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
6	Рассеянный склероз
7	Гемолитико-уремический синдром
8	Юношеский артрит с системным началом
9	Мукополисахаридоз I типа
10	Мукополисахаридоз II типа
11	Мукополисахаридоз VI типа
12	Апластическая анемия неуточненная
13	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного) X (Стюарта-Прауэра)
14	После трансплантации органов и (или) тканей

Организация лекарственного обеспечения граждан в рамках программы ВЗН относится к полномочиям Министерства здравоохранения Российской Федерации и осуществляется за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета.

В целях обеспечения лиц лекарственными препаратами в рамках программы ВЗН Министерство здравоохранения РФ осуществляет ведение 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, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного) X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей (Далее - регистр ВЗН).

У граждан возникает право на бесплатное обеспечение лекарственными препаратами с момента включения сведений о них в региональный сегмент регистра ВЗН. Причем данное право не зависит от наличия или отсутствия инвалидности, сохранения социального пакета и иных обстоятельств.

На законодательном уровне установлен максимальный срок, в течение которого, гражданина обязаны обеспечить лекарством – 20 рабочих дней со дня включения в регистр ВЗН.

Включение сведений о человеке в региональный сегмент регистра ВЗН осуществляется медицинской организацией по месту его жительства или месту пребывания на основании медицинских документов, отражающих сведения об установленном диагнозе и выборе мероприятий по лечению пациента (при гемолитико-уремическом синдроме, юношеском артрите с системным началом и мукополисахаридозах I, II и VI типов медицинские документы должны быть получены из федерального медицинского центра).

Региональные министерства здравоохранения обеспечивают внесение сведений о больных в региональный сегмент

регистра ВЗН в срок, не превышающий 5 рабочих дней со дня обращения больного с установленным диагнозом в медицинскую организацию по месту его жительства.



Необходимо отметить, что в рамках данной программы бесплатно обеспечивают граждан только лекарственными препаратами, вошедшими в Перечень лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения данных категорий лиц, утвержденный распоряжением Правительства Российской Федерации от 12 октября 2019 г. № 2406-р.

Для примера, при муковисцидозе больных в рамках программы ВЗН могут обеспечить исключительно лекарственным препаратом дорназа альфа.

II. Лекарственные препараты, которыми обеспечиваются больные муковисцидозом

Код АТХ	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация (АТХ)	Лекарственные препараты
R	дыхательная система	
R05	противокашлевые препараты и средства для лечения простудных заболеваний	
R05C	отхаркивающие препараты, кроме комбинаций с противокашлевыми средствами	
R05CB	муколитические препараты	дорназа альфа

На сегодняшний день программа ВЗН является самым эффективным инструментом организации лекарственного обеспечения для лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями.

11 марта 2021 года в Государственную Думу РФ был внесен законопроект, предусматривающий включение в программу ВЗН еще четыре редких:

- идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса);
- пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы Микели);
- тирозинемия;
- болезнь Фабри (Фабри-Андерсона).

Плюсы программы ВЗН:

- **четко определен источник финансирования – федеральный бюджет;**
- **ведется регистр пациентов с данным заболеванием;**
- **установлен срок, в течение которого пациента обязаны обеспечить лекарственными препаратами;**
- **лекарственное обеспечение не зависит от наличия инвалидности и иных льгот;**
- **есть возможность перераспределения препарата между субъектами РФ**

Однако, несмотря на то, что закупки лекарственных препаратов осуществляются за счет средств федерального бюджета, в настоящее время отмечаются перебои в обеспечении лиц, страдающими орфанными заболеваниями, входящими в программу ВЗН. Очевидно, программа ВЗН испытывает потребность в дополнительном финансировании.

Основные нормативно-правовые акты:

- Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
- Постановление Правительства РФ от 28.12.2020 № 2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов»

Постановление Правительства РФ от 26.11.2018 № 1416 «О порядке организации обеспечения лекарственными препаратами лиц, больных гемофилией,

- муковисцидозом, гипопизарным 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, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также о признании утратившими силу некоторых актов Правительства Российской Федерации»

Обеспечение лекарственными препаратами в рамках программы «Перечень-403»

Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности был утвержден 26 апреля 2012 года Постановлением Правительства Российской Федерации № 403.

Первоначально в вышеуказанный перечень входил двадцать четыре заболевания. Но после двух волн федерализации, в региональном перечне осталось семнадцать заболеваний:

1	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)
2	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)
3	Дефект в системе комплемента
4	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения
5	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)
6	Тирозинемия
7	Болезнь "кленового сиропа"

8	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)
9	Нарушения обмена жирных кислот
10	Гомоцистинурия
11	Глютарикацидурия
12	Галактоземия
13	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика
14	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия
15	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)
16	Незавершенный остеогенез
17	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)

В отличие от программы ВЗН организация лекарственного обеспечения больных, страдающих заболеваниями, вошедшими в «Перечень-403», относится к полномочиям региональных органов исполнительной власти в сфере здравоохранения и осуществляется за счет средств бюджетов субъектов Российской Федерации.

По аналогии с программой ВЗН, в целях обеспечения лиц лекарственными препаратами в рамках «Перечня-403» Министерство здравоохранения РФ ведет Федеральный регистр лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (Далее – Регистр-403).

Внесение сведений о человеке в региональный сегмент федерального Регистра-403 осуществляет уполномоченный орган в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации в течение пяти рабочих дней со дня получения от медицинских организаций необходимых сведений.

У медицинской организации, в которой гражданин находится на медицинском обслуживании, также есть пять рабочих дней со дня установления диагноза заболевания или получения информации об установлении диагноза для подачи направления на включение сведений в региональный сегмент федерального регистра 403 в региональное министерство здравоохранения.

Если же диагноз установлен в медицинской организации, находящейся не на территории субъекта Российской Федерации, в котором человек проживает, сведения подлежат направлению в медицинскую организацию по месту жительства человека в течение пяти рабочих дней со дня установления диагноза заболевания.

Таким образом, в случае, когда диагноза заболевания установлен в федеральном центре, на внесение сведений о пациенте в регистр 403 отводится пятнадцать рабочих дней. Если постановка диагноза осуществляется внутри региона проживания человека, срок внесения сведений о нем в регистр 403 составляет десять рабочих дней.





Внесение сведений в региональный сегмент Регистра-403

*Региональное министерство здравоохранения
в течение пяти рабочих дней со дня получения сведений от
медицинской организации*

РЕАЛЬНОСТЬ СЕГОДНЯ: ОРФАННЫЕ ПАЦИЕНТЫ СРЕДИ НАС

Граждане, страдающие заболеваниями, включенными в Перечень-403, имеют право на бесплатное лекарственное обеспечение всеми зарегистрированными в установленном порядке на территории Российской Федерации лекарственными препаратами, предназначенными для лечения данных заболеваний вне зависимости от каких-либо «ограничительных» перечней лекарственных препаратов.

Право на бесплатное лекарственное обеспечение возникает со дня установления диагноза заболевания. Однако, в отличие от программы ВЗН, законодательно нигде на закреплен максимальный срок, в течение которого человек должен быть обеспечен лекарственными препаратами.

Учитывая, что финансовое бремя по лекарственному обеспечению граждан, страдающих заболеваниями, входящими в перечень 403, лежит на бюджете субъекта РФ, то от момента установления диагноза и определения тактики лечения до непосредственного начала лечения может пройти длительное время. Зачастую, для получения необходимых лекарств люди вынуждены обращаться в суд.

Своевременность обеспечения лекарством и непрерывность лечения зависит от региона, в котором проживает человек.

Основные нормативно-правовые акты:

- Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
- Постановление Правительства РФ от 28.12.2020 № 2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов»
- Постановление Правительства РФ от 26.04.2012 № 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» (вместе с «Правилами 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»).
- Приказ Минздрава России от 19.11.2012 № 950н «О формах документов для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и порядке их представления» (вместе с «Порядком представления медицинскими организациями в уполномоченные органы исполнительной власти субъектов Российской Федерации направлений на включение сведений (внешение изменений в сведения) о лицах, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и извещений об

исключении указанных сведений из региональных сегментов федерального регистра»

Плюсы обеспечения в рамках перечня 403:

- *четко определен источник*
- *финансирования – бюджет субъекта РФ;*
- *ведется регистр пациентов с данным заболеванием;*
- *лекарственное обеспечение не зависит от наличия инвалидности и иных льгот;*
- *отсутствуют ограничительные перечни лекарственных препаратов*

Обеспечение лекарственными препаратами в рамках набора социальных услуг

Граждане с редкими (орфанными) заболеваниями, не вошедшими в Перечень ВЗН и Перечень 403, вынуждены искать иные основания и льготы для получения лекарственных препаратов. Самой распространенной льготой в таких случаях является инвалидность.

В данной главе мы разберем федеральную льготу и рассмотрим, кто же имеет право на бесплатное лекарственное обеспечение за счет субвенций из федерального бюджета.

Федеральным законом от 17.07.1999 № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи» установлен определенный перечень категорий граждан, которым государство оказывает социальную помощь в виде набора социальных услуг.

К таким категориям относятся:

1	инвалиды войны
2	участники Великой Отечественной войны

3	ветераны боевых действий из числа лиц, указанных в подпунктах 1-4 пункта 1 статьи 3 Федерального закона «О ветеранах»
4	военнослужащие, проходившие военную службу в воинских частях, учреждениях, военно-учебных заведениях, не входивших в состав действующей армии, в период с 22 июня 1941 года по 3 сентября 1945 года не менее шести месяцев, военнослужащие, награжденные орденами или медалями СССР за службу в указанный период
5	лица, награжденные знаком "Жителю блокадного Ленинграда", лица, награжденные знаком "Житель осажденного Севастополя"
6	лица, работавшие в период Великой Отечественной войны на объектах противовоздушной обороны, местной противовоздушной обороны, на строительстве оборонительных сооружений, военно-морских баз, аэродромов и других военных объектов в пределах тыловых границ действующих фронтов, операционных зон действующих флотов, на прифронтовых участках железных и автомобильных дорог, а также члены экипажей судов транспортного флота, интернированных в начале Великой Отечественной войны в портах других государств
7	члены семей погибших (умерших) инвалидов войны, участников Великой Отечественной войны и ветеранов боевых действий, члены семей погибших в Великой Отечественной войне лиц из числа личного состава групп самозащиты объектовых и аварийных команд местной противовоздушной обороны, а также члены семей погибших работников госпиталей и больниц города Ленинграда
8	инвалиды
9	дети-инвалиды

Таким образом, граждане с редкими (орфанными) заболеваниями, имеющие установленную в соответствии с действующим законодательством инвалидность, или относящиеся к другой категории, указанной выше, имеют право на бесплатное получение определенных социальных услуг.

Какие социальные услуги входят в этот перечень, согласно Федеральному закону №178-ФЗ?

Набора социальных услуг включаются следующие социальные услуги:

1) обеспечение лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания;

2) предоставление при наличии медицинских показаний путевки на санаторно-курортное лечение;

3) бесплатный проезд на пригородном железнодорожном транспорте, а также на междугородном транспорте к месту лечения и обратно.

До 2021 года обеспечение лекарственными препаратами в рамках набора социальных услуг осуществлялось по перечню лекарственных средств, отпускаемых по рецепту врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи (Перечень ОНЛП).

В январе Перечень ОНЛП был отменен, и в настоящее время обеспечение лекарственными препаратами осуществляется в объеме не менее, чем это предусмотрено перечнем жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (Перечень ЖНВЛП).

Лекарства выдаются по рецептам врача, выписанным по федеральной льготе.

Ключевым моментом является обязательное сохранение право на получение социальных услуг в виде обеспечения лекарственными препаратами.

В случае, когда человек отказался от набора социальных услуг, ему необходимо написать заявление о возобновлении предоставления набору социальных услуг в отделении Пенсионного фонда РФ. Такое заявление подается до 1 октября текущего года на период с 1 января года, следующего за годом подачи заявления.

Основные нормативно-правовые акты:

- Федеральный закон от 17.07.1999 № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи»
- Постановление Правительства РФ от 28.12.2020 № 2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов»
- Приказ Минздравсоцразвития России от 29.12.2004 № 328 «Об утверждении Порядка предоставления набора социальных услуг отдельным категориям граждан»

Обеспечение лекарственными препаратами в рамках региональной льготы

Человек с редким заболеванием может быть обеспечен лекарством и по региональной льготе за счет средств бюджета субъекта РФ.

Региональная льгота, о которой пойдет речь в данной главе, регулируется Постановлением Правительства РФ от 30 июля 1994 г. № 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения».

Постановление Правительства РФ №890 содержит два перечня:

- Перечень групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно;

- Перечень групп населения, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства отпускаются по рецептам врачей с 50-процентной скидкой со свободных цен.

Поскольку мы говорим про бесплатное лекарственное обеспечение, то будем рассматривать исключительно первый перечень.

В Перечень, утвержденный постановлением Правительства РФ от 30.07.1994 года № 890, вошли как непосредственно орфанные заболевания, так и категории заболеваний, содержащие в том числе орфанные болезни:

1	Гепатоцеребральная дистрофия
2	Фенилкетонурия
3	Муковисцидоз
4	Острая перемежающаяся порфирия
5	Онкологические заболевания
6	Гематологические заболевания, гемобластозы, цитопения, наследственные гемопатии
7	Системные хронические тяжелые заболевания кожи
8	Гипофизарный нанизм
9	Преждевременное половое развитие
10	Миастения
11	Миопатия
12	Эпилепсия

Также, в рамках данного перечня утверждены категории граждан, которые имеют право на бесплатное лекарственное обеспечение. К самым распространенным категориям, по которым люди с редкими (орфанными) получают лекарства, относятся:

1	Дети первых трех лет жизни
2	Дети из многодетных семей в возрасте до 6 лет
3	Инвалиды I группы
4	Неработающие инвалиды II группы
5	Дети-инвалиды в возрасте до 18 лет

В рамках льготы, предусмотренной Постановлением Правительства РФ №890 граждане с редкими (орфанными) заболеваниями, относящиеся к льготным категориям, могут быть обеспечены всеми необходимыми лекарственными препаратами вне зависимости от каких-либо ограничительных перечней.

Однако, на практике часто встречаются отказы региональных органов исполнительной власти в сфере здравоохранения со ссылкой на отсутствие необходимого препарата в «льготных» перечнях лекарственных средств.

Поскольку лекарственное обеспечение относится к обязанностям региональных властей, и осуществляется за счет средств бюджета субъекта РФ, дорогостоящие препараты, тем более которые не входят в Перечень ЖНВЛП, зачастую приходится добиваться через письменные обращения и жалобы, и даже суды.

Основные нормативно-правовые акты:

- Постановление 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»
- Постановление Правительства РФ от 28.12.2020 № 2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов»

Обеспечение лекарственными препаратами в рамках территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи

Органы государственной власти субъектов Российской Федерации в соответствии с Федеральной Программой государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи разрабатывают и утверждают территориальные программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, включая территориальные программы обязательного медицинского страхования, установленные в соответствии с законодательством Российской Федерации об обязательном медицинском страховании.

При формировании территориальной программы учитываются порядки оказания медицинской помощи и стандарты медицинской помощи, особенности половозрастного состава населения, уровень и структура заболеваемости населения субъекта Российской Федерации, основанные на данных медицинской статистики, а также климатические, географические особенности региона и транспортная доступность медицинских организаций.

В рамках территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи органы государственной власти субъектов Российской Федерации устанавливают:

1) целевые значения критериев доступности медицинской помощи в соответствии с критериями, установленными программой государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи;

2) перечень заболеваний (состояний) и перечень видов медицинской помощи, оказываемой гражданам без взимания с них платы за счет бюджетных ассигнований бюджета субъекта Российской Федерации и средств бюджета территориального фонда обязательного медицинского страхования;

3) порядок и условия предоставления медицинской помощи, в том числе сроки ожидания медицинской помощи, оказываемой в плановом порядке;

4) порядок реализации установленного законодательством Российской Федерации права внеочередного оказания медицинской помощи отдельным категориям граждан в медицинских организациях, находящихся на территории субъекта Российской Федерации;

5) перечень лекарственных препаратов, отпускаемых населению в соответствии с Перечнем групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно, а также в соответствии с Перечнем групп населения, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства отпускаются по рецептам врачей с пятидесятипроцентной скидкой, сформированный в объеме не менее, чем это предусмотрено перечнем жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, утверждаемым Правительством Российской Федерации в соответствии с Федеральным законом от 12 апреля 2010 года № 61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств»;

6) перечень медицинских организаций, участвующих в реализации территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи;

7) объем медицинской помощи, оказываемой в рамках территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в соответствии с законодательством Российской Федерации об обязательном медицинском страховании;

8) объем медицинской помощи в расчете на одного жителя, стоимость объема медицинской помощи с учетом условий ее оказания, подушевой норматив финансирования;

9) перечень мероприятий по профилактике заболеваний и формированию здорового образа жизни, осуществляемых

в рамках территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи;

10) порядок и размеры возмещения расходов, связанных с оказанием гражданам медицинской помощи в экстренной форме.

Территориальные программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи при условии выполнения финансовых нормативов, установленных программой государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, могут содержать дополнительные виды и условия оказания медицинской помощи, а также дополнительные объемы медицинской помощи, в том числе предусматривающие возможность превышения усредненных показателей, установленных стандартами медицинской помощи.

Таким образом, исходя из особенностей региона, распространенности определенных заболеваний и финансовой возможности, в территориальную программу государственных гарантий могут быть включены дополнительные льготы, в том числе, для лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями.

Рассмотрим на примере Ленинградской области.

Постановлением Правительства Ленинградской области от 30.12.2020 № 893 «О Территориальной программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Ленинградской области на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов» утверждена территориальная программа государственных гарантий.

Приложением №4 Территориальной программы Ленинградской области утвержден перечень групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные препараты, медицинские изделия, специализированные продукты лечебного питания отпускаются по

рецептам врачей бесплатно за счет средств областного бюджета ленинградской области.

Данный перечень содержится строку «Другая вторичная легочная гипертензия - лекарственные средства, необходимые для лечения указанного заболевания». А как мы видели ранее, только идиопатическая (первичная) легочная артериальная гипертензия дает человеку право на бесплатное лекарственное обеспечение в связи с наличием заболевания, поскольку включена в «Перечень 403»

Тем самым, региональные власти Ленинградской области на местном уровне законодательно установили гарантии людям, страдающим вторичной легочной гипертензией, на бесплатное лекарственное обеспечение вне зависимости от наличия инвалидности. Таким образом, у больных появилась возможность начать жизненноважное лечение как можно раньше, не дожидаясь инвалидизации, что благоприятно сказывается на качестве медицинской помощи данной категории граждан.

Однако, хочется отметить, что расширение территориальных программ государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи носит добровольный характер и зависит от воли региональных властей.

Вопрос лекарственного обеспечения граждан по данному основанию нужно рассматривать всегда индивидуально в зависимости от региона проживания и действующей в это время территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи.

Основные нормативно-правовые акты:

- Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
- Постановление Правительства РФ от 28.12.2020 № 2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного

оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов»

- Территориальная программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов

Обеспечение незарегистрированными на территории РФ лекарственными препаратами

Лишь для части редких (орфанных) заболеваний на данный момент имеется патогенетическое лечение. Медицина не стоит на месте, и с каждым днем появляются все больше и больше лекарственных препаратов, предназначенных для лечения редких патологий.

Но как быть, если для лечения редкой болезни появился препарат, но в России он не зарегистрирован?

Действующее законодательство позволяет назначать и обеспечивать граждан бесплатно жизненнонеобходимыми препаратами, даже если они не зарегистрированы на территории РФ.

Для этого необходимо соблюсти определенный порядок назначения незарегистрированных в РФ препаратов и порядок ввоза на территорию Российской Федерации таких лекарств.

В частности, согласно п. 3 Порядка применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям, утвержденного приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 09.08.2005 № 494, в случае необходимости индивидуального применения по жизненным показаниям лекарственного средства, не зарегистрированного на территории Российской Федерации, решение о назначении указанного препарата принимается консилиумом федеральной специализированной организации, оформляется протоколом и подписывается главным

врачом или директором федеральной специализированной медицинской организации.

Таким образом, незарегистрированные на территории РФ лекарственные препараты могут быть назначены по жизненным показаниям решением консилиума федерального медицинского центра.

Но после решения вопроса с назначением НЛС, необходимо еще привести такой препарат.

Кто же может ввезти в Россию незарегистрированный на территории РФ препарат?

Ответ на этот вопрос содержится в Федеральном законе от 12.04.2010 № 61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств», в котором указано, закрытый перечень юридических лиц, которые могут ввозить НЛС для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям конкретного пациента при наличии разрешения уполномоченного федерального органа исполнительной власти на ввоз конкретной партии лекарственного препарата:

1	производители лекарственных средств
2	иностранные разработчики лекарственных средств и иностранные производители лекарственных средств или другие юридические лица по поручению разработчика лекарственного средства
3	организации оптовой торговли лекарственными средствами
4	научно-исследовательские организации, образовательные организации высшего образования, производители лекарственных средств
5	медицинские организации
6	государственные унитарные предприятия, имущество которых находится в федеральной собственности, определяемые Правительством Российской Федерации, в части ввоза в Российскую Федерацию незарегистрированных лекарственных препаратов,

	содержащих наркотические средства или психотропные вещества, для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям конкретного пациента или группы пациентов
--	--

Чтобы вышеуказанные юридические лица смогли ввезти в Россию незарегистрированный лекарственный препарат, им необходимо получить в Министерстве здравоохранения РФ разрешение на ввоз препарата.

Для получения разрешения на ввоз на территорию Российской Федерации конкретной партии лекарственных средств заявитель должен предоставить в Минздрав РФ следующие документы:

- обоснование количества ввозимых лекарственных препаратов;

- заключение консилиума врачей федерального учреждения или учреждения Российской академии медицинских наук, в котором оказывается медицинская помощь конкретному пациенту, подписанное главным врачом (директором) или лицом, исполняющим его обязанности, и его электронная копия, подписанная электронной цифровой подписью, о назначении этому пациенту незарегистрированного лекарственного препарата для оказания ему медицинской помощи по жизненным показаниям и необходимости его ввоза;

- обращение уполномоченного органа исполнительной власти субъекта Российской Федерации в форме электронного документа, подписанного электронной цифровой подписью, о необходимости ввоза незарегистрированного лекарственного препарата для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям конкретного пациента с приложением копии заключения консилиума врачей учреждения субъекта Российской Федерации, в котором оказывается медицинская помощь этому пациенту, о назначении ему незарегистрированного лекарственного препарата для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям и необходимости

его ввоза, подписанного главным врачом (директором) или лицом, исполняющим его обязанности;

➤ копия паспорта или свидетельства о рождении пациента, которому назначен незарегистрированный лекарственный препарат по жизненным показаниям для оказания медицинской помощи, заверенная федеральным учреждением (учреждением), оказывающим медицинскую помощь, в форме электронного документа, подписанного электронной цифровой подписью.

Приказом Минздрава России от 02.08.2012 № 58н утвержден Административный регламент Министерства здравоохранения Российской Федерации по предоставлению государственной услуги по выдаче разрешений на ввоз на территорию Российской Федерации конкретной партии зарегистрированных и (или) незарегистрированных лекарственных средств, предназначенных для проведения клинических исследований лекарственных препаратов, конкретной партии незарегистрированных лекарственных средств, предназначенных для проведения экспертизы лекарственных средств в целях осуществления государственной регистрации лекарственных препаратов, конкретной партии незарегистрированных лекарственных средств для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям конкретного пациента.

Данным регламентом установлен срок предоставления государственной услуги - не более 5 рабочих дней с даты регистрации в Министерстве поступившего от заявителя заявления о выдаче разрешения с приложением необходимых документов.

Таким образом, для бесплатного получения незарегистрированных на территории РФ лекарственных препаратов необходимо следующее:

- препарат зарегистрирован за рубежом;
- наличие правильно оформленного консилиума специалистов федерального медицинского центра;

- наличие разрешение Министерства здравоохранения на ввоз на территорию РФ лекарственного препарата.

По сегодняшний день в законодательстве четко не прописан источник финансирования закупок незарегистрированных на территории РФ лекарственных препаратов, однако согласно сложившейся судебной практике, финансовые затраты на приобретение незарегистрированных лекарственных препаратов несет именно регион, в котором проживает человек. За исключением ряда незарегистрированных лекарственных препаратов, содержащих наркотические средства или психотропные вещества, ввоз которых осуществляет ФГУП "Московский эндокринный завод".

Основные нормативно-правовые акты:

- Федеральный закон от 12.04.2010 № 61-ФЗ «Об обращении лекарственных средств»
- Приказ Минздравсоцразвития РФ от 09.08.2005 № 494 «О порядке применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям»
- Постановление Правительства РФ от 29.09.2010 № 771 «О порядке ввоза лекарственных средств для медицинского применения на территорию Российской Федерации» (вместе с «Правилами ввоза лекарственных средств для медицинского применения на территорию Российской Федерации»)
- Приказ Минздрава России от 02.08.2012 № 58н «Об утверждении Административного регламента Министерства здравоохранения Российской Федерации по предоставлению государственной услуги по выдаче разрешений на ввоз на территорию Российской Федерации конкретной партии зарегистрированных и (или) незарегистрированных лекарственных средств, предназначенных для проведения клинических исследований лекарственных препаратов, конкретной партии незарегистрированных лекарственных средств,

предназначенных для проведения экспертизы лекарственных средств в целях осуществления государственной регистрации лекарственных препаратов, конкретной партии незарегистрированных лекарственных средств для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям конкретного пациента»

Обеспечение лекарственными препаратами в стационарных условиях

Лекарственное обеспечение граждан, находящихся на лечении в стационарных условиях, осуществляется бесплатно в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи и территориальных программ государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи.

В стационарных условиях доктора назначают и применяют лекарственные препараты, включенные в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, в соответствии со стандартами медицинской помощи.

По общему правилу, лекарство должно входить в Перечень ЖНВЛП и стандарт оказания медицинской помощи по конкретному заболеванию.

В случаях, когда стандартная терапия не помогает, имеется индивидуальная непереносимость используемых препаратов или по жизненным показаниям допускается назначение

и применение по медицинским показаниям лекарственных препаратов, не входящих в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов. Такое решение должно быть оформлено решением врачебной комиссии медицинского учреждения.

Основными источниками финансирования лекарственного обеспечения в данном случае являются:

- средства обязательного медицинского страхования;
- бюджетные ассигнования бюджетов субъектов Российской Федерации (в части медицинской помощи, не включенной в территориальные программы обязательного медицинского страхования, а также расходов, не включенных в структуру тарифов на оплату медицинской помощи, предусмотренную в территориальных программах обязательного медицинского страхования);
- бюджетные ассигнования федерального бюджета, выделяемых медицинским организациям, подведомственным федеральным органам исполнительной власти, и включенным в перечень, утвержденный уполномоченным федеральным органом исполнительной власти (в части медицинской помощи, не включенной в базовую программу обязательного медицинского страхования, а также расходов, не включенных в структуру тарифов на оплату медицинской помощи, предусмотренную в базовую программу обязательного медицинского страхования).

Таким образом, при наличии медицинских показаний, в стационарных условиях пациент может получить все необходимые лекарственные препараты бесплатно. Оплата лекарств за счет собственных средств пациента не допускается.

Однако, учитывая, что большинство редких (орфанных) заболеваний требует длительного или пожизненного лечения, обеспечение пациента лекарством исключительно в стационарных условиях может привести к ухудшению качества жизни человека и снижению приверженности терапии. Конечно, мы не берем случаи, когда терапия возможно только в условиях стационара.

Основные нормативно-правовые акты:

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

- Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»
- Постановление Правительства РФ от 28.12.2020 № 2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов»
- Территориальная программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов.

Обеспечение лекарственными препаратами фондом «Круг добра»

В конце 2020 года Владимиром Путиным было принято беспрецедентное решение об увеличении налоговой ставки на доходы для богатых. Деньги, полученные в результате увеличения налога, должны быть направлены на лечение тяжелобольных детей.

Подписанный Президентом РФ закон устанавливает увеличение налога на доходы физических лиц (НДФЛ) с 13 до 15% для граждан, чей доход превышает 5 млн рублей в год. Причем, повышенной ставкой облагаются не все доходы, а только та часть, которая превышает 5 млн рублей в год.

Указом Президента Российской Федерации от 5 января 2021 г. № 16 был создан фонд поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, "Круг добра".

Основной целью фонда является реализация дополнительных механизмов организации и финансового обеспечения оказания медицинской помощи детям с тяжелыми и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, обеспечения таких детей лекарственными

препаратами и медицинскими изделиями, в том числе незарегистрированными в РФ.

Постоянно действующим консультативным органом фонда является Экспертный совет фонда, который:

- утверждает перечень тяжелых жизнеугрожающих и хронических заболеваний, в том числе редких (орфанных) заболеваний;

- утверждает перечень категорий детей с указанными заболеваниями;

- формирует перечень лекарственных препаратов,купаемых Министерством здравоохранения Российской Федерации или подведомственным ему казенным учреждением для нужд фонда;

- формирует перечень лекарственных препаратов, медицинских изделий, технических средств реабилитации,купаемых Фондом;

- осуществляет оценку наличия медицинских показаний и отсутствия медицинских противопоказаний для оказания детям с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, медицинской помощи и обеспечения таких детей лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и техническими средствами реабилитации;

- направляет перечни лекарственных препаратов на утверждение попечительского совета Фонда.

Попечительский совет фонда является надзорным органом, в компетенцию которого входит утверждение:

- перечня лекарственных препаратов,купаемых Министерством здравоохранения Российской Федерации или подведомственным ему казенным учреждением для нужд фонда;

➤ перечня лекарственных препаратов, медицинских изделий, технических средств реабилитации, закупаемых фондом для оказания медицинской помощи детям с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями;

Также, попечительский совет осуществляет надзор за деятельностью фонда, принятием органами фонда решений и обеспечением их исполнения, использованием средств фонда и соблюдением им законодательства Российской Федерации.

На 24 июня 2021 года фонд «Круг добра» занимается лекарственным обеспечением следующих заболеваний:

№	Наименование заболевания	Дата заседания Экспертного совета
1	Спинальная мышечная атрофия	03.02.2021
2	Болезнь Помпе	16.02.2021
3	Семейная средиземноморская лихорадка	03.03.2021
4	Криопирин-ассоциированный периодический синдром	03.03.2021
5	Периодический синдром, ассоциированный с рецептором фактора некроза опухоли	03.03.2021
6	Гипофосфатазия	01.04.2021
7	Мукополисахаридоз IV A	01.04.2021
8	Нейробластома	22.04.2021
9	Миодистрофия Дюшенна-Беккера	22.04.2021
10	Муковисцидоз, в соответствии с утверждёнными категориями	13.05.2021

11	Синдром короткой кишки	04.06.2021
12	Туберозный склероз	10.06.2021
13	Сахарный диабет 1 типа, (дети от 0 до 4 лет)	10.06.2021
14	Нейрональный цероидный липофусциноз 2 типа	24.06.2021
15	Первичная гипероксалурия I типа	24.06.2021

Для лечения вышеуказанных заболеваний Министерством здравоохранения Российской Федерации или подведомственным ему казенным учреждением для нужд фонда закупаются следующие препараты:

1	Нусинерсен
2	Рисдиплам
3	Алглюкозидаза альфа
4	Канакинумаб
5	Асфотаза Альфа
6	Элосульфаза Альфа
7	Аталурен
8	Ивакафтор + Лумакафтор

Также, несколько препаратов вошли в перечень лекарств, закупать которые будет сам фонд «Круг добра»:

1	Золгенсма
2	Динутуксимаб бета
3	Элексакафтор/ивакафтор/тезакафтор

В настоящее время действует временный порядок прохождения заявок в фонд «Круг добра»:

Подача заявления

Законный представитель ребенка с заболеванием, включенным в перечень тяжелых жизнеугрожающих и хронических заболеваний, в том числе редких (орфанных) заболеваний, с которыми работает фонд, по согласованию с лечащим врачом оформляет заявление и подает его в орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере охраны здоровья по месту жительства.



Передача заявки в Минздрав России

Орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере охраны здоровья направляет в Министерство здравоохранения Российской Федерации заявку, формируемую на основании заявлений законных представителей детей. Форма заявки, перечень документов для приложения и порядок подачи устанавливаются Министерством здравоохранения Российской Федерации. Орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере охраны здоровья в течение 3 дней извещает законных представителей ребенка о включении его документов в заявку.



Рассмотрение заявки экспертным советом фонда

Экспертный совет Фонда не позднее 14 рабочих дней после получения заявки рассматривает документы, приложенные к заявке, на соответствие Перечню заболеваний, Перечню категорий детей и Перечню для закупок и осуществляет оценку наличия медицинских показаний и отсутствия медицинских противопоказаний.

По результатам рассмотрения заявки экспертным советом фонда выносятся одно из следующих решений:

- а) об удовлетворении заявки на конкретного ребенка;*
- б) о необходимости сбора дополнительной информации о состоянии здоровья ребенка, предлагаемом методе лечения, в том числе за пределами Российской Федерации, лекарственном препарате, медицинском изделии, техническом средстве реабилитации;*
- в) об отказе в удовлетворении заявки на конкретного ребенка.*



Приобретение лекарств и медизделий

В установленном законодательством Российской Федерации порядке осуществляется закупка лекарственных препаратов и медицинских изделий.



Поставка лекарств и медизделий

Поставка лекарственных препаратов и медицинских изделий производится организациям-получателям, указанным в заявке. Далее организации-получатели предоставляют лекарственные препараты медицинским организациям, в которых проводится лечение (в случае лечения в стационарных условиях) или осуществляют бесплатный отпуск (в случае лечения в амбулаторных условиях). Назначение лекарственных препаратов и медицинских изделий и оформление рецептов осуществляется в установленном законодательством Российской Федерации порядке.

Перечень заболеваний и перечни лекарственных препаратов периодически расширяются, а заседания экспертного совета фонда проходят на постоянной основе несколько раз в месяц.

Однако, хочется еще раз обратить внимание, что созданный фонд «Круг добра» не является органом исполнительной власти в сфере здравоохранения и в своей деятельности не может подменять их. Создание фонда «Круг добра» не привело к передаче полномочий по организации лекарственного обеспечения с федеральных или региональных органов исполнительной власти в сфере здравоохранения.

18 февраля в Общественной Палате Российской Федерации состоялась консультативная встреча фонда «Круг добра» с представителями общественных организаций, специализирующихся на помощи тяжелобольным детям, на которой была поднята проблема, что в ряде регионов детям отказывают в предоставлении лекарственного обеспечения, перенаправляя детей в фонд «Круг добра». Прот. Александр Ткаченко (председатель фонда «Круг добра») подчеркнул, что согласно указу президента, фонд является ДОПОЛНИТЕЛЬНЫМ механизмом лекарственного обеспечения детей: **«Недопустимо перекладывать ответственность с регионов на фонд по тем аспектам, которые являются ответственностью регионов. Полномочий с регионов по оказанию медицинской помощи детям никто не снимал»**. Он сообщил, что фонд обратится в Министерство здравоохранения с просьбой дополнительно разъяснить этот вопрос региональным органам здравоохранения.

Несмотря на все положительные моменты, к которым привело создание фонда «Круг добра», по-прежнему остается много вопросов по поводу лекарственного обеспечения детей жизненнонеобходимыми лекарствами Фондом.

На какой период фонд «Круг добра» будет обеспечивать детей лекарствами?

Что будет, когда ребенку исполнится 18 лет? Кто будет его обеспечивать лекарственными препаратами дальше? И еще ряд важных вопросов, от решения которых будет зависеть жизнь людей с тяжелыми, в том числе редкими, заболеваниями.

Надеемся, в скором времени все эти вопросы найдут положительное решение.

Основные нормативно-правовые акты:

➤ Указ Президента РФ от 05.01.2021 № 16 «О создании фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра»

➤ Постановление Правительства Российской Федерации от 5 марта 2021 г. № 327 «О предоставлении в 2021 году гранта в форме субсидии за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета фонду поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра»

➤ Постановление Правительства Российской Федерации от 6 апреля 2021 г. № 545 «О порядке приобретения лекарственных препаратов, медицинских изделий и технических средств реабилитации для конкретного ребенка с тяжелым жизнеугрожающим и хроническим заболеванием, в том числе редким (орфанным) заболеванием, либо для групп таких детей».

➤ Постановление Правительства Российской Федерации от 8 апреля 2021 г. № 555 «Об утверждении Правил ведения информационного ресурса, содержащего сведения о детях с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, включая информацию о закупке для таких детей лекарственных препаратов и медицинских изделий, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, и сведения о результатах лечения таких детей»

ПОРЯДОК НАЗНАЧЕНИЯ ЛЕКАРСТВ

В предыдущей главе мы подробно рассмотрели какие есть льготы на лекарства, и по каким основаниям можно обеспечить пациента жизненно необходимой терапией бесплатно.

Но после того как пациенту установили диагноз и определились с тактикой лечения, необходимо еще правильно оформить назначения, ведь от этого напрямую зависит своевременность получения необходимых лекарственных препаратов и качество оказания медицинской помощи.

Кто же может оформить назначения? И как правильно это сделать?

Действующим законодательством именно на лечащего врача возложены функции по организации и непосредственному оказанию пациенту медицинской помощи в период наблюдения за ним и его лечения.

Лечащий врач обязан:

- оказывать медицинскую помощь;
- назначать лекарственные препараты;
 - информировать пациента:
 - о видах лечения,
 - о возможности получить лечение бесплатно,
 - о возможности выбора медицинской организации
- сообщать о побочных действиях, нежелательных реакциях, <...> индивидуальной непереносимости, отсутствии эффективности, а также об иных фактах и обстоятельствах, представляющих угрозу жизни или здоровью человека при применении лекарственных препаратов
 - соблюдать врачебную тайну
- совершенствовать профессиональные знания и навыки

Назначение лекарств в стационарных условиях

В типичных случаях, при оказании медицинской помощи в стационарных условиях назначение лекарственных препаратов осуществляется медицинским работником единолично, при этом оформление рецепта не требуется.

Согласование назначения лекарственных препаратов с заведующим отделением или ответственным дежурным врачом либо другим лицом, уполномоченным приказом главного врача медицинской организации, а также, при наличии, с врачом - клиническим фармакологом необходимо в случаях:

- одновременного назначения пяти и более лекарственных препаратов одному пациенту;
- назначения лекарственных препаратов, не входящих в перечень ЖНВЛП;
- при нетипичном течении заболевания;
- наличии осложнений основного заболевания и (или) сопутствующих заболеваний;
- при назначении лекарственных препаратов, особенности взаимодействия и совместимости которых согласно инструкциям по их применению приводят к снижению эффективности и безопасности фармакотерапии и (или) создают потенциальную опасность для жизни и здоровья пациента.

В случаях назначения в стационарных условиях лекарственных препаратов, не включенных в перечень ЖНВЛП, в случае их замены из-за индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям требуется оформление такого назначения решением врачебной комиссии.

При выписке больного из стационара больницы, ему одновременно с выпиской из истории болезни могут быть выданы лекарственные препараты, на срок приема пациентом до 5 дней по решению руководителя медицинской организации.

Назначение лекарств в амбулаторных условиях

При назначении лекарственных препаратов, отпускаемых бесплатно, в амбулаторных условиях медицинские работники должны оформить рецепт на рецептурном бланке формы № 148-1/у-04 (л).

Лекарственные препараты назначаются медицинским работником по МНН (при его отсутствии - группировочному или химическому наименованию) с учетом стандартов медицинской помощи.

Но не всегда доктор может единолично оформить назначение лекарственных препаратов.

Назначение лекарственных препаратов необходимо оформить решением врачебной комиссии в следующих случаях:

- при назначении лекарственных препаратов, не входящих в соответствующий стандарт медицинской помощи, при наличии медицинских показаний;
- при назначении лекарственных препаратов, не предусмотренных соответствующей клинической рекомендацией, при наличии медицинских показаний (с января 2022 года);
- при одновременном назначении одному пациенту пяти и более лекарственных препаратов в течение одних суток или свыше десяти наименований в течение одного месяца;
- при назначении лекарственных препаратов при нетипичном течении заболевания, наличии осложнений основного заболевания и (или) сопутствующих заболеваний, при назначении лекарственных препаратов, особенности взаимодействия и совместимости которых согласно инструкциям по их применению приводят к снижению эффективности и безопасности лечения пациента и (или) создают потенциальную опасность для жизни и здоровья пациента;
- первичного назначения пациенту наркотических и психотропных лекарственных препаратов списков II и III

Перечня (в случае принятия руководителем медицинской организации решения о необходимости согласования назначения таких лекарственных препаратов с врачебной комиссией).

При оформлении рецепта медицинским работникам необходимо указать, в том числе:

- код категории граждан (код льготы), по которому выписывается лекарство;
- источник финансирования:
 - федеральный бюджет;
 - бюджет субъекта РФ;
 - муниципальный бюджет;
- срок действия рецепта:
 - 15 дней;
 - 30 дней;
 - 90 дней.

Рецепты со сроком действия 90 дней могут быть оформлены гражданам, достигшим пенсионного возраста, инвалидам первой группы, детям-инвалидам, а также гражданам, страдающим хроническими заболеваниями, требующими длительного курсового лечения. При чем, для лечения хронических заболеваний указанным категориям граждан лекарственные препараты могут назначаться на курс лечения до 180 дней.

Что такое «срок действия рецепта»?

Это срок, в течение которого человек имеет право обратиться за лекарством в аптеку с льготным рецептом, именно обратиться.

Лекарство по рецепту подлежит отпуску из аптеки в момент обращения человека с действующим рецептом.

Если на момент обращения, лекарственного препарата, указанного в рецепте, в аптеке нет - рецепт принимается на отсроченное обслуживание.

Законодательно установлены следующие сроки обслуживания таких рецептов:

- рецепт с пометкой "statim" (немедленно) обслуживается в течение одного рабочего дня со дня обращения в аптеку;
- рецепт с пометкой "cito" (срочно) обслуживается в течение двух рабочих дней со дня обращения;
- рецепт на лекарственный препарат, входящий в минимальный ассортимент лекарственных препаратов для медицинского применения, необходимых для оказания медицинской помощи, обслуживается в течение пяти рабочих дней;
- рецепт на лекарственный препарат, отпускаемый бесплатно или со скидкой и не вошедший в минимальный ассортимент лекарственных препаратов для медицинского применения, необходимых для оказания медицинской помощи, обслуживается в течение десяти рабочих дней;
- рецепты на лекарственные препараты, назначаемые по решению врачебной комиссии, обслуживаются в течение пятнадцати рабочих дней со дня обращения.

Если срок действия рецепта истек в период нахождения его на отсроченном обслуживании, отпуск лекарственного препарата по такому рецепту осуществляется без его переоформления.

Отсутствие лекарства в аптеке не является основанием для отказа пациенту в оформлении льготного рецепта. В случаях, когда программа не позволяет оформить такой рецепт, доктор может выписать его на бумажном носителе от руки.

Подводя итог, хочется отметить, что оказание медицинской помощи нельзя полностью стандартизировать и загнать в жесткие рамки. Одна и та же болезнь у разных людей может

протекать совершенно по разному, один и то же препарат у двух пациентов может иметь разный эффект. Назначение препарата невошедшего в стандарты оказания медицинской помощи, в клинические рекомендации, в перечень ЖНВЛП, или назначение препарата «вне инструкции», или незарегистрированного на территории РФ допускается при наличии медицинских показаний.

Главным условием назначения лекарственных препаратов пациенту является наличие у него медицинских показаний, которые определяет доктор.

ОБРАЩЕНИЯ В РЕГИОНАЛЬНЫЕ ОРГАНЫ ИСПОЛНИТЕЛЬНОЙ ВЛАСТИ В СФЕРЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

Даже при наличии установленного диагноза, определения тактики лечения и грамотном оформлении докторами назначений лекарственных препаратов, люди, страдающие редкими (орфанными) заболеваниями, могут столкнуться с проблемой в получении необходимого лечения.

Что же делать пациенту, страдающему редким (орфанным) заболеванием, чтобы добиться необходимого лечения?

При наличии льготных оснований и правильного назначения терапии (о чем мы писали ранее), больному необходимо проявить активность и сразу же обратиться письменно в региональный орган исполнительной власти в сфере здравоохранения с вопросом лекарственного обеспечения. Ни позвонить по телефону, ни спросить у сотрудников министерств/департаментов здравоохранения, а именно оставить письменное обращение.

Иногда хватает этого простого шага, и человек получает долгожданное лечение.

Но бывают случаи, когда региональные органы исполнительной власти в сфере здравоохранения отказывают в лекарственном обеспечении.

В своих ответах региональные министерства ссылаются на разные обстоятельства. К примеру:

- *Заболевание не входит в перечень ВЗН/ Перечень-403;*
- *Препарат не входит в перечень ЖНВЛП;*
- *Препарат не входит в региональный перечень лекарственных средств;*
- *Препарат не зарегистрирован на территории РФ;*
- *Нет денежных средств;*
- *Нет инвалидности или не та группа инвалидности;*
- *Отсутствует соцпакет;*
- *Нет опыта лечения такого заболевания;*
- *Нет медицинских специалистов, обученных применению терапии;*

Часто мы сталкиваемся с ситуацией, когда министерства/департаменты признают право человека на бесплатное лекарственное обеспечение, и даже уверяют, что обеспечат необходимым лекарством. К сожалению, на практике не всегда такие ответы приводят к положительному результату и началу лечения. Идет время, ситуация не меняется. Болезнь прогрессирует, нанося непоправимый вред здоровью человека, а лекарства все нет. Такая ситуация без активных действий со стороны больного может длиться годами.

В таких ответах может быть указано следующее, что вас обеспечат лекарственными препаратами:

- *после пересмотра бюджета;*
- *после выделения дополнительного финансирования;*
- *после проведения закупочных процедур;*

Подобные отказы (в том числе, непринятие мер по организации лекарственного обеспечения) являются незаконными, и пациент имеет право обратиться в другие государственные инстанции:

- к уполномоченному по правам человека или к уполномоченному по правам ребенка в регионе;

- к уполномоченному по правам человека или уполномоченному по правам ребенка в РФ;

- к губернатору/главе региона;

- к федеральным и региональным депутатам;

- в Министерство здравоохранения РФ

- в Администрацию Президента РФ

А также пожаловаться в надзорные или судебные инстанции для защиты своих прав, в том числе:

- в Росздравнадзор;

- в Прокуратуру;

- в суд.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пациенты с редкими (орфанными) заболеваниями являются одной из самых незащищенных социальных групп. Но с каждым годом ситуация меняется в лучшую сторону: программа ВЗН была неоднократно расширена, по распоряжению Президента РФ был создан фонд «Круг добра» для помощи детям, в том числе с редкими (орфанными) заболеваниями.

Однако вопрос оказания медицинской помощи людям с редкими заболеваниями по-прежнему остается достаточно острым.

После постановки диагноза и назначения лечения человек возвращается к себе в регион, где зачастую нет опыта лечения таких пациентов, а региональные министерства здравоохранения не готовы добровольно брать на себя большую финансовую нагрузку. Эти моменты могут негативно сказаться и на отношении к пациенту со стороны медицинских работников больницы, сотрудников министерства здравоохранения региона.

К счастью, в настоящее время в России действует много общественных организаций, занимающихся помощью людям, страдающими редкими (орфанными) заболеваниями, которые могут не только оказать моральную поддержку, но и предоставить информационную и юридическую помощь. Причем, не только людям с редкими заболеваниями, но и медицинским сотрудникам и организаторам здравоохранения, снизив уровень напряженности между сторонами. Ведь только во взаимосвязи пациента, врача и организатора здравоохранения можно рассчитывать качественное и своевременное лечение. По вопросам, связанным с организацией лечения и получением лекарств для орфанных пациентов, можно обратиться, например, в

- ✓ АНО «Центр помощи пациентам «Геном»
- ✓ АНО «Центр экспертной помощи «Дом Редких»
- ✓ МОО «Другая Жизнь»