

**«КРУГ ДОБРА» В РАМКАХ ЛЕКАРСТВЕННОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ****© Самощенко И.Ф.<sup>1</sup>, Гаранкина Р.Ю.<sup>2</sup>, Снимщикова И.А.<sup>1</sup>, Лебедев А.В.<sup>1</sup>, Кучерявенко Е.Н.<sup>1</sup>, Омельченко А.А.<sup>3</sup>**<sup>1</sup>Орловский государственный университет им. И.С. Тургенева, Россия, 302026, Орел, ул. Комсомольская, 95<sup>2</sup>Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова, Россия, 119991, Москва, ул. Трубецкая, д.8, стр.2<sup>3</sup>Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Россия, 117997, Москва, ул. Островитянова, 1*Резюме*

**Цель.** Изучение работы Федерального казенного учреждения «Федеральный центр планирования и организации лекарственного обеспечения граждан» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России) по взаимодействию с Фондом «Круг Добра» в рамках лекарственного обеспечения больных с орфанными заболеваниями за 2021 год.

**Методика.** В ходе исследования применялся комплекс научных методов системного, логического, структурного видов анализа. В качестве объектов исследования были выбраны нормативные правовые акты, Международная классификация болезней (МКБ-10), Государственный реестр лекарственных средств (ГРЛС), перечни Жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (ЖНВЛП), аналитические данные с официального сайта ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России.

**Результаты.** При анализе нозологической принадлежности больных с орфанными заболеваниями, получающих ЛП в рамках деятельности Фонда «Круг Добра», было выявлено, что пациенты с нозологиями класса VI составили 82,2%, класса IV – 16,6%, класса XIII – 0,6% и класса XVII – 0,2%. Наибольшее количество пациентов было обеспечено ЛП в связи со СМА (70,7%). ЛП, на закупку которого было потрачено наибольшее количество средств, является ЛП Нусинерсен (49,34% от числа общих затрат). Лидером среди поставщиков по количеству заключённых договоров выступает АО «Фармимэкс» (33% контрактов от общего количества). Топ-3 по затратам поставщиков на закупку ЛП возглавляет АО «Фармстандарт», закупки которого составили 46,08% от общей суммы государственных закупок, произведённых ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России в 2021 году.

**Заключение.** Комплексное рассмотрение деятельности ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России позволило проанализировать итоги его работы за 2021 год с разных позиций. Такой подход позволил наиболее детально и структурированно изучить и оценить роль данного органа в лекарственном обеспечении больных с орфанными заболеваниями в рамках взаимодействия с Фондом «Круг Добра».

**Ключевые слова:** орфанные заболевания, нозология, лекарственный препарат, лекарственное обеспечение, государственные закупки, Федеральное казенное учреждение «Федеральный центр планирования и организации лекарственного обеспечения граждан» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Фонд «Круг Добра»

**"KRUG DOBRA" IN THE FRAMEWORK OF DRUG PROVISION FOR PATIENTS WITH ORPHAN DISEASES****Samoshchenkova I.F.<sup>1</sup>, Garankina R.Y.<sup>2</sup>, Snimshchikova I.A.<sup>1</sup>, Lebedev A.V.<sup>1</sup>, Kucheryavenko E.N.<sup>1</sup>, Omelchenko A.A.<sup>3</sup>**<sup>1</sup>Orel State University. I.S. Turgenev, 95, Komsomolskaya St., 302026, Orel, Russia<sup>2</sup>First Moscow State Medical University, 8, Trubeckaja St., 119991, Moscow, Russia<sup>3</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, 1, Ostrovitjanova St., 117997, Moscow, Russia

### *Abstract*

**Objective.** The research of the work of Federal State-funded Institution "Federal Center for Planning and Organization of Medicine Provision of Citizens" of Ministry of Health of the Russian Federation on interaction with the Krug Dobra Foundation in the framework of medicine provision for patients with orphan diseases in 2021.

**Methods.** In the course of the study, a complex of scientific methods of systemic, logical, structural types of analysis was used. Regulatory legal acts, the International Classification of Diseases (ICD-10), the State Register of Medicines (SRM), the lists of vital necessary and important medicines (VNIM), analytical data from the official website of the Federal State-funded Institution "Federal Center for Planning and Organization of Medicine Provision of Citizens" were selected as objects of study.

**Results.** During the analysis of the nosological affiliation of patients with orphan diseases receiving drugs as part of activities of the Krug Dobra Foundation, it was found that patients with class VI nosologies estimated as 82.2%, class IV - 16.6%, class XIII - 0.6% and class XVII - 0.2%. The largest number of patients was provided with medicines for SMA treatment (70.7%). The largest amount of funds was spent for the purchase of Nusinersen (49.34% of the total costs). The leader among suppliers in terms of the number of contracts concluded is Pharmimex JSC (33% of contracts in total). The top 3 in terms of costs of suppliers for the purchase of medicines is headed by Pharmstandard JSC, whose purchases amounted to 46.08% of the total amount of public purchases made by the Federal State-funded Institution "Federal Center for Planning and Organization of Medicine Provision of Citizens" in 2021.

**Conclusion.** A comprehensive review of activities of the Federal State-funded Institution "Federal Center for Planning and Organization of Medicine Provision of Citizens" made it possible to analyze the results of its work for 2021 from different positions. This approach made it possible to study and evaluate the role of this organization in the medicine provision of patients with orphan diseases in the most detailed and structured way in the framework of interaction with the Krug Dobra Foundation.

**Keywords:** orphan diseases, nosology, medicine, medicine provision, public procurement, Federal State-funded Institution "Federal Center for Planning and Organization of Medicine Provision of Citizens" of Ministry of Health of the Russian Federation, Krug Dobra Foundation

### **Введение**

В соответствии с распоряжением Правительства Российской Федерации № 2798-р «О создании «Федерального центра планирования и организации лекарственного обеспечения граждан» от 28 октября 2020 года было создано ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России, в качестве основных целей деятельности которого определены организация и проведение закупок ЛП для медицинского применения для обеспечения реализации предусмотренных законодательством РФ полномочий Минздрава России [12]. Создание ФКУ «ФЦПиЛО» связано с увеличением количества закупочных процедур и направлено на поддержание их высокого качества, что приумножило эффективность работы системы централизованных закупок. Закупки делятся на следующие категории: Национальный календарь профилактических прививок, ВИЧ, в сочетании с гепатитом, Туберкулез, Высокозатратные нозологии, COVID-19, «Круг Добра» [4].

Фонд «Круг Добра» был создан Указом Президента Российской Федерации № 16 «О создании Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра» от 05.01.2021 [15]. Существуют определённые критерии, позволяющие отнести заболевание к категории орфанных. В России к ней отнесены заболевания с «распространенностью не более 10 случаев на 100 тыс. человек» [8, 13, 14]. Для лечения орфанных заболеваний разработаны орфанные препараты, обеспеченность которыми является важнейшим критерием уровня оказания медицинской помощи [20]. Создание Фонда в очередной раз доказывает, что в РФ дети подлежат особой охране, включающей заботу об их здоровье и надлежащую правовую защиту в сфере охраны здоровья, и имеют приоритетные права при оказании медицинской помощи [17, 18]. Устав Фонда утверждён учредителем – Министерством здравоохранения РФ. Осуществление деятельности Фонда и формирование имущества строится на бюджетных ассигнованиях федерального бюджета, добровольных имущественных взносах и пожертвованиях, а также иных источниках, не противоречащих

законодательству РФ Фондом "Круг добра" ведётся информационный ресурс на основании соглашения об информационном взаимодействии, заключенным между МЗ РФ и Фондом. Одной из функций информационного ресурса является сбор сведений о предложениях, на базе которых формируются перечни для закупок №1 и №2 в соответствии с порядком обеспечения оказания медицинской помощи [6, 7, 9]. В Перечень №2 внесены ЛП, не зарегистрированные на территории РФ. При обеспечении детей ЛП по перечню № 2 закупка ЛП осуществляется Фондом самостоятельно, при этом Фонд привлекает ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России к переговорам с фармпроизводителями. В Перечень № 1 включаются только ЛП, зарегистрированные на территории РФ. Их закупкой занимается ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России. Орфанные ЛП подлежат регистрации на основании экспертизы документов, которые представляются с целью определения возможности рассмотрения ЛП для медицинского применения при проведении регистрации в качестве орфанного ЛП, а также на основании результатов экспертизы ЛС [19].

### Методика

Комплексное исследование проводилось последовательно в три этапа. На начальном этапе был проведён анализ лекарственного обеспечения по нозологиям. В ходе анализа устанавливалась классовая принадлежность нозологий по МКБ-10, общее количество пациентов по нозологиям, в рамках которых была оказана помощь по лекарственному обеспечению. На втором этапе проводилось сравнение количества закупаемых ЛП и денежных затрат на их закупку. На заключительном этапе анализировались поставщики по двум критериям: количество заключённых договоров и общая сумма, на которую была произведена закупка.

### Результаты исследования и их обсуждение

Согласно приказу Министерства здравоохранения РФ от 11 марта 2021 г. № 186 «Об утверждении Положения о Департаменте лекарственного обеспечения и регулирования обращения медицинских изделий Министерства здравоохранения Российской Федерации» указанный отраслевой орган исполнительной власти реализует полномочия Министерства Здравоохранения, в том числе привлекая ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России [11]. Стоит отметить, что ранее закупки препаратов в рамках федеральных программ Департамент курировал самостоятельно. Теперь ведущей функцией Департамента выступает подготовка и сопровождение нормативных правовых актов и проведение анализа реализации государственной политики. Создание ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России является ярким примером реализации Стратегии лекарственного обеспечения населения Российской Федерации на период до 2025 года, поскольку удовлетворяет её цели - повышению доступности качественных, эффективных и безопасных ЛП для медицинского применения для удовлетворения потребностей населения и системы здравоохранения на основе формирования рациональной и сбалансированной с имеющимися ресурсами системы лекарственного обеспечения населения РФ [2, 10].

На основании данных с официального сайта ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России по состоянию закупок по Фонду Круг Добра на 23.12.2021 был проведён анализ лекарственного обеспечения. В течение 2021 года лекарственная помощь в рамках деятельности Фонда оказывалась по двенадцати нозологиям, входящим в 4 класса болезней согласно МКБ-10 [3]. Нозологии класса VI (1 и 2) составили 16,7%, класса IV (3-10) составили 66,7%, классов XIII и XVII (11 и 12) по 8,3% соответственно (табл.1).

Таблица 1. Данные о количестве пациентов с орфанными заболеваниями и применяемых ЛП по каждой отдельной нозологии

Нозология	Код МКБ-10	Количество пациентов	МНН	Код АТХ	Наличие в перечне

						е ЖН ВЛ П
КЛАСС VI Болезни нервной системы						
1. Спинальная мышечная атрофия	G12	598	103	Нусинерсен	M09AX07	Да
		441	9	Рисдиплам	M09AX10	Да
2. Мышечная дистрофия Дюшенна	G71.0	67+99+3=169		Аталурен	M09AX03	Нет
КЛАСС IV Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ						
3. Болезнь Помпе	E74.0	16		Алглюкозидаза альфа	A16AB07	Нет
4. Семейная средиземноморская лихорадка	E85.0	12		Канакинумаб	L04AC08	Да
5. Синдром, ассоциированный с рецептором фактора некроза опухолей	E85.0	5				
6. Синдром дефицита мевалонат-киназы	E88	5				
7. Мукополисахаридоз IVA типа	E76.2	35		Элосульфаза альфа	A16AB12	Нет
8. Гипофосфатизия	E83.39	12+3+12=27		Асфотаза альфа	A16AB13	Нет
9. Муковисцидоз	E84	46+79=125		Ивакафтор+Лумакафтор	R07AX30	Да
10. Дефицит лизосомной липазы	E75.5	25		Себелипаза альфа	A16AB14	Да
XIII Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани						
11. Криопирин-ассоциированный синдром	M04.2	9		Канакинумаб	L04AC08	Да
XVII Врожденные аномалии [пороки развития], деформации и хромосомные нарушения Q00-Q99						
12. Туберозный склероз	Q85.1	3		Эверолимус	L01EG02	Да
Итого:	12	1470		11	11	8- Да, 3- Нет

Примечание: количество пациентов, получающих ЛП Аталурен, Асфотаза альфа и Ивакафтор+Лумакафтор, варьирует в зависимости от назначаемой ЛФ

Согласно данным таблицы 1, общее количество пациентов, получивших помощь, составило 1470: 1039 из них (70,7%) были обеспечены ЛП для лечения СМА, 169 (11,5%) – для лечения мышечной дистрофии Дюшенна, 16 (1,1%) – ЛП для лечения болезни Помпе, 12 (0,8%) – ЛП для лечения семейной средиземноморской лихорадки, 5 (0,3%) – ЛП для лечения синдрома, ассоциированного с рецептором фактора некроза опухолей и синдрома дефицита мевалонат-киназы, 35 (2,4%) – ЛП для лечения мукополисахаридоза IVA типа, 27 (1,8%) – ЛП для лечения гипофосфатизии, 125 (8,5%) – ЛП для лечения муковисцидоза, 25 (1,7%) – ЛП для лечения дефицита лизосомной липазы, 9 (0,6%) – ЛП для лечения криопирин-ассоциированного синдрома, 3 (0,2%) – ЛП для лечения туберозного склероза. Таким образом, наибольшее количество пациентов было обеспечено ЛП в связи со СМА. Если анализировать пациентов по классам болезней согласно МКБ-10, будут получены следующие данные: пациенты с нозологиями класса VI (1 и 2) составили 82,2%, класса IV (3-10) составили 16,6%, класса XIII (11) составили 0,6% и класса XVII (12) – 0,2%.

Обеспечение проводилось ЛП, входящими в 11 групп АТХ классификации, количество МНН так же составило 11. 8 из них (72,7%) входят в перечень ЖНВЛП, 3 (27,3%) – в нём отсутствуют [1, 5, 14].

ЛП Аталурен и Асфотаза альфа пациенты были обеспечены в трёх ЛФ, Ивакафтор+Лумакафтор – в двух, всеми остальными – в одной (табл. 2).

Таблица 2. Количественные и стоимостные показатели по отдельным ЛФ для каждого МНН

МНН	ЛФ	Итого флаконов (упаковок)	Итого, руб.
Нусинерсен	раствор для интратекального введения, 2,4 мг/мл, 5 мл	2 934	13 511 910 755,35
Рисдиплам	порошок для приготовления раствора для приема внутрь, 0,75 мг/мл, 2 г	10 945	7 326 384 895,5
Аталурен	порошок для приема внутрь 125мг, пакеты-саше 500мг №30	1 229	475 869 475,95
	порошок для приема внутрь 250мг, пакеты-саше 1000мг №30	3 058	2 368 118 496,6
	порошок для приема внутрь 1000мг, пакеты-саше 4000мг №30	36	111 513 758,4
Алглюкозида за альфа	лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий, 50 мг	2 605	130 899 947, 5
Канакинумаб	лиофилизат для приготовления раствора для подкожного введения, 150 мг	252	139 812 750
Элосульфаза альфа	концентрат для приготовления раствора для инфузий, 1 мг/мл, 5 мл	12 476	1 164 368 112, 85
Асфотаза альфа	раствор для подкожного введения 40 мг/мл, 1 мл	1 254	310 278 097,80
	раствор для подкожного введения, 40 мг/мл, 0,7 мл	342	59 234 909,58
	раствор для подкожного введения, 100 мг/мл, 0,8 мл	1 644	813 552 141,60
Ивакафтор+Л умакафтор	таблетки, покрытые пленочной оболочкой 125мг + 100мг, №112	292	258 442 051,84
	таблетки, покрытые пленочной оболочкой 125мг + 200мг, №112	528	467 319 874,56
Себелипаза альфа	концентрат для приготовления раствора для инфузий 2 мг/мл, 10 мл	303	247 318 929,00
Эверолимус	таблетки диспергируемые 2мг №30	21	611 465,40
Общий итог:		43 794	30 954 696 407,91

Согласно таблице 2, всего было закуплено 43794 флаконов (упаковок) ЛП на сумму 30 954 696 407,91 млрд. рублей. В наибольшем количестве был закуплен ЛП Элосульфаза альфа – 12 476 флаконов, что составило 32,90% от общего количества. Наиболее затратными оказались закупки ЛП Нусинерсен на общую сумму – 13 511 910 755,35 млрд. рублей, что составило 49,34% от всех средств, затраченных на закупку ЛП ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России для Фонда «Круг Добра» (рис. 1.)



Рис.1. Анализ ЛП по объёму поставок и затратам на их закупку

Начальным этапом закупки ЛП выступает определение поставщика (подрядчика, исполнителя) [16]. Поставками ЛП Нусинерсен занимались: 1.) АО «Фармстандарт»: 45 контрактов на поставку 2 616 флаконов на сумму 12 023 720 302,05 млрд. рублей, 2.) ООО «Биотэк»: 1 контракт на поставку 24 флаконов на сумму 128 878 364,40 млрд. рублей, 3.) ООО «Компания Фармстор»: 8 контрактов на поставку 294 флаконов на сумму 1 359 312 088,9 млрд. рублей. Для ЛП Рисдиплам был единственным поставщик – ООО «ИРВИН», с которым было подписано 34 контракта на поставку 10 945 флаконов на сумму 7 326 384 895,5 млрд. рублей. Поставщиком ЛП Аталурен выступило АО «Фармимэкс»: было заключено 7 контрактов на поставку 1229 упаковок на сумму 475 869 475,95 млн. рублей (в ЛФ порошок для приема внутрь 125мг, пакеты-саше 500мг №30), 11 контрактов на поставку 3 058 упаковок на сумму 2 368 118 497 млн. рублей (в ЛФ порошок для приема внутрь 250 мг, пакеты-саше 1000мг №30) и 2 контракта на поставку 36 упаковок на сумму 111 513 758,4 млн. рублей (в ЛФ порошок для приема внутрь 1000мг, пакеты-саше 4000мг №30). Поставками ЛП Алглюкозидаза альфа занималось АО «Санофи Россия», с которым было заключено 2 контракта на поставку 2605 флаконов на сумму 130 899 947, 5 млн. рублей. Для ЛП Канакинумаб поставщиком выступило АО «Фармимэкс»: 4 контракта на поставку 252 флаконов на сумму 139 812 750 млн. рублей. Поставками ЛП Элосульфаза альфа так же занималось АО «Фармимэкс», с которым было заключено 9 контрактов на поставку 12 476 флаконов на сумму 1 164 368 112, 85 млрд. рублей. АО «Фармимэкс» выступило поставщиком и ЛП Асфотаза альфа: 6 контрактов на поставку 1 254 флаконов на сумму 310 278 097,80 млн. рублей (для ЛФ раствор для подкожного введения, 40 мг/мл, 1 мл), 3 контракта на поставку 342 флаконов на сумму 59 234 909,58 млн. рублей (для ЛФ раствор для подкожного введения, 40 мг/мл, 0,7 мл) и 4 контракта на поставку 1 644 на сумму 813 552 141,60 млн. рублей. Поставщиком ЛП Ивакафтор+Лумакафтор в ЛФ таблетки, покрытые пленочной оболочкой 125мг + 100мг, №112 выступили: 1.) АО «Санофи Россия»: 5 контрактов на поставку 286 упаковок на сумму 253 131 598,7 млн. руб., 2.) АО «Фармимэкс»: 1 контракт на поставку 6 упаковок на сумму 5 310 453,12 млн. руб. Для ЛП Ивакафтор+Лумакафтор в ЛФ таблетки, покрытые пленочной оболочкой 125мг + 200мг, №112 в качестве единственного поставщика выступило АО «Санофи Россия», с которым было заключено 6 контрактов на поставку 528 упаковок на сумму 467 319 874,56 млн. рублей. ЛП Себелипаза альфа поставлялся АО «Фармимэкс»: 2 контракта на поставку 303 флаконов на сумму 247 318 929,00 млн. рублей. Поставками ЛП Эверолимус так же занималось АО «Фармимэкс», с которым был подписан 1 контракт на поставку 21 упаковки на сумму 611 465,40 тыс. рублей.

Таким образом, в 2021 году был заключён 151 контракт на поставку ЛП. С АО «Фармимэкс» - 50 контрактов (33%), с АО «Фармстандарт» - 45 контрактов (30%), с ООО «ИРВИН» - 34 контракта

(22%), с АО «Санофи Россия» - 13 контрактов (9%), с ООО «Компания Фармстор» - 8 контрактов (5%) и с ООО «Биотэк» - 1 контракт (1%) (рис. 2).

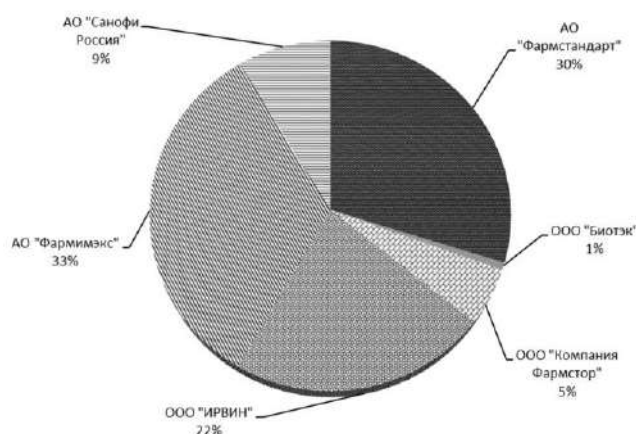


Рис. 2. Анализ поставщиков по количеству заключённых контрактов в рамках государственных закупок за 2021 год

Если проводить анализ по затратам поставщиков на закупку ЛП, то рейтинг поставщиков будет выглядеть следующим образом. 1 место – АО «Фармстандарт» (закупки на 12 023 720 302,05 млрд. руб., что составляет 46,08% от общей суммы), 2 место – ООО «ИРВИН» (закупки на 7 326 384 895,50 млрд. руб., что составило 28,08% от общей суммы), 3 место – АО «Фармимэкс» (закупки на 4 531 620 477,85 млрд. руб., что составило 17,37% от общей суммы. ООО «Компания Фармстор» произвела закупки на 1 359 312 088,9 млрд. рублей (5,21% от общей суммы), АО «Санофи Россия» – на 720 451 473,26 (2,77% от общей суммы), ООО «Биотэк» – на 128 878 364,40 млн. рублей (0,49% от общей суммы) (рис. 3).

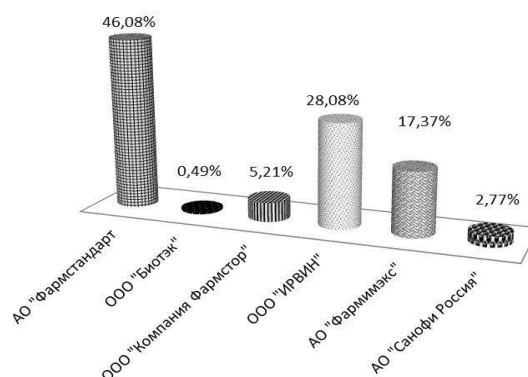


Рис 3. Анализ поставщиков по расходам на закупки в рамках государственных закупок за 2021 год

### Заключение

Результаты проведенных исследований показали, что по итогам государственных закупок за 2021 года ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России совместно с Фондом «Круг Добра» была оказана помощь больным с орфанными заболеваниями по 12 нозологиям, при этом наибольшее количество пациентов, получивших ЛП в рамках лекарственного обеспечения, страдает СМА. Наибольшее количество средств было потрачено так же на закупку ЛП, применяемого для лечения больных со СМА – Нусинерсен. Наибольшее количество договоров на поставку ЛП было заключено с АО «Фармимэкс», АО «Фармстандарт» и ООО «ИРВИН». Данные поставщики входят в тройку лидеров по общим затратам на закупку ЛП, применяемых для лечения детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими

(орфанными) заболеваниями. «Кругу Добра» удалось «перетянуть» на себя закупки препаратов, ранее закупаемые на местах, что способствовало экономии региональных бюджетов. Государственный фонд «Круг добра» уже в первый год работы принял на себя обязательства по лекарственному обеспечению детей, страдающих 44 редкими жизнеугрожающими заболеваниями и, по сути, стал первым в России опытом системной централизации закупок орфанных препаратов.

## Литература (references)

1. Государственный Реестр лекарственных средств. Электронная версия. – М. – 2010. URL:<http://grls.rosminzdrav.ru> [Gosudarstvennyj Reestr lekarstvennyh sredstv. Elektronnaya versiya. State Register of Medicines. Electronic version. – М. – 2010. URL:<http://grls.rosminzdrav.ru> (in Russian)]
2. Максимкина, Е.А. Государственная политика в области лекарственного обеспечения населения Российской Федерации / Е.А. Максимкина // Новая аптека. – 2014. – №6. – С. 13-14. [Maksimkina E.A. Novaya apteka. New pharmacy – 2014. – №6. – P. 13-14. (in Russian)]
3. Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) [Электронный ресурс]. – URL: <https://mkb-10.com/> [Mezhdunarodnaya klassifikaciya boleznej 10-go peresmotra (МКБ-10) [Elektronnyj resurs]. International classification of diseases of the 10th revision (ICD-10) [Electronic source] – URL: <https://mkb-10.com/> (in Russian)]
4. Официальный сайт ФКУ «ФЦПиЛО» Минздрава России [Электронный ресурс]. – <https://fcpilo.minzdrav.gov.ru/> [Oficial'nyj sajt FKU «FCPiLO» Minzdrava Rossii [Elektronnyj resurs]. Official site of FSFO "Federal Center for Planning and Organization of Medicine Provision of Citizens"[Electronic source] – URL: <https://fcpilo.minzdrav.gov.ru/> (in Russian)]
5. Перечни жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения. [Электронный ресурс] – URL: <https://base.garant.ru/72123048/> [Perechni zhiznenno neobhodimyh i vazhnejshih lekarstvennyh preparatov dlya medicinskogo primeneniya. [Elektronnyj resurs] Lists of vital and essential medicines for medical use. [Electronic source] – URL: <https://base.garant.ru/72123048/> (in Russian)]
6. Постановление Правительства Российской Федерации от 05.03.2021 № 327 "О предоставлении в 2021 году гранта в форме субсидии за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета Фонду поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, "Круг добра". [Postanovlenie Pravitel'stva Rossijskoj Federacii ot 05.03.2021 № 327 "O predostavlenii v 2021 godu granta v forme subsidii za schet byudzhetnyh assignovanij federal'nogo byudzhetna Fondu podderzhki detej s tyazhelymi zhizneugrozhayushchimi i hronicheskimi zabolevaniyami, v tom chisle redkimi (orfannymi) zabolevaniyami, "Krug dobra". Decree of the Government of the Russian Federation dated 05.03.2021 No. 327 "On the provision in 2021 of a grant in the form of a subsidy from the budgetary allocations of the federal budget to the Fund for Support of Children with Severe Life-threatening and Chronic Illnesses, Including Rare (Orphan) Diseases, "Krug Dobra ". (in Russian)]
7. Постановление Правительства Российской Федерации от 08.04.2021 № 555 "Об утверждении Правил ведения информационного ресурса, содержащего сведения о детях с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, включая информацию о закупке для таких детей лекарственных препаратов и медицинских изделий, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, и сведения о результатах лечения таких детей". [Postanovlenie Pravitel'stva Rossijskoj Federacii ot 08.04.2021 № 555 "Ob utverzhdenii Pravil vedeniya informacionnogo resursa, sodержashchego svedeniya o detyah s tyazhelymi zhizneugrozhayushchimi i hronicheskimi zabolevaniyami, v tom chisle redkimi (orfannymi) zabolevaniyami, vkluchaya informaciyu o zakupke dlya takih detej lekarstvennyh preparatov i medicinskih izdelij, v tom chisle ne zaregistrirovannyh v Rossijskoj Federacii, tekhnicheskikh sredstv rehabilitacii, i svedeniya o rezul'tatah lecheniya takih detej". Decree of the Government of the Russian Federation No. 555 dated 08.04.2021 "On approval of the Rules for maintaining an information resource containing information about children with severe life-threatening and chronic diseases, including rare (orphan) diseases, including information on the purchase of medicines for such children and medical devices, including those not registered in the Russian Federation, technical means of rehabilitation, and information on the results of treatment of such children. (in Russian)]
8. Постановление Правительства Российской Федерации от 21.05.2021 № 769 "Об утверждении Правил обеспечения оказания медицинской помощи (при необходимости за пределами Российской Федерации) конкретному ребенку с тяжелым жизнеугрожающим или хроническим заболеванием, в том числе редким (орфанным) заболеванием, либо группам таких детей". [Postanovlenie Pravitel'stva Rossijskoj Federacii ot 21.05.2021 № 769 "Ob utverzhdenii Pravil obespecheniya okazaniya medicinskoj pomoshchi (pri neobhodimosti za predelami Rossijskoj Federacii) konkretnomu rebenku s tyazhelym zhizneugrozhayushchim ili hronicheskim zabolevaniem, v tom chisle redkim (orfannym) zabolevaniem, libo gruppam takih detej". Decree of the Government of the Russian Federation of May 21, 2021 No. 769 "On approval of the Rules for ensuring the



- provision of medical care (if necessary outside the Russian Federation) to a specific child with a severe life-threatening or chronic disease, including a rare (orphan) disease, or groups of such children ". (in Russian)]
9. Постановление Правительства РФ от 06.04.2021 N 545 «О порядке приобретения лекарственных препаратов, медицинских изделий и технических средств реабилитации для конкретного ребёнка с тяжёлым жизнеугрожающим и хроническим заболеванием, в том числе редким (орфанным) заболеванием, либо для групп таких детей». [Postanovlenie Pravitel'stva RF ot 06.04.2021 N 545 «O poryadke priobreteniya lekarstvennyh preparatov, medicinskih izdelij i tekhnicheskikh sredstv rehabilitacii dlya konkretnogo rebyonka s tyazhyolym zhizneugrozhayushchim i hronicheskim zabolevaniem, v tom chisle redkim (orfannym) zabolevaniem, libo dlya grupp takih detej». Decree of the Government of the Russian Federation of April 6, 2021 N 545 "On the procedure for the acquisition of medicines, medical devices and technical means of rehabilitation for a particular child with a severe life-threatening and chronic disease, including a rare (orphan) disease, or for groups of such children.". (in Russian)]
  10. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 11 марта 2021 г. N 186 "Об утверждении Положения о Департаменте лекарственного обеспечения и регулирования обращения медицинских изделий Министерства здравоохранения Российской Федерации" [Prikaz Ministerstva zdravoohraneniya RF ot 11 marta 2021 g. N 186 "Ob utverzhenii Polozheniya o Departamente lekarstvennogo obespecheniya i regulirovaniya obrashcheniya medicinskih izdelij Ministerstva zdravoohraneniya Rossijskoj Federacii". Order of the Ministry of Health of the Russian Federation of March 11, 2021 N 186 "On approval of the Regulations on the Department of drug supply and regulation of the circulation of medical devices of the Ministry of Health of the Russian Federation". (in Russian)]
  11. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 февраля 2013 г. № 66 “Об утверждении Стратегии лекарственного обеспечения населения Российской Федерации на период до 2025 года и плана ее реализации” [Prikaz Ministerstva zdravoohraneniya RF ot 13 fevralya 2013 g. № 66 “Ob utverzhenii Strategii lekarstvennogo obespecheniya naseleniya Rossijskoj Federacii na period do 2025 goda i plana ee realizacii”. Order of the Ministry of Health of the Russian Federation dated February 13, 2013 No. 66 “On approval of the Strategy for drug provision of the population of the Russian Federation for the period up to 2025 and the plan for its implementation”. (in Russian)]
  12. Распоряжение Правительства РФ № 2798-р от 28.10.2020 «О создании федерального казенного учреждения «Федеральный центр планирования и организации лекарственного обеспечения граждан» [Rasporyazhenie Pravitel'stva RF № 2798-r ot 28.10.2020 «O sozdanii federal'nogo kazennogo uchrezhdeniya «Federal'nyj centr planirovaniya i organizacii lekarstvennogo obespecheniya grazhdan». Decree of the Government of the Russian Federation No. 2798-r dated October 28, 2020 “On the establishment of a federal state institution “Federal Center for Planning and Organization of Medicine Provision of Citizens”. (in Russian)]
  13. Редкий диагноз: что такое орфанные заболевания? // MedWeb: сайт. – М., 2018. – Режим доступа: <http://www.medweb.ru/articles/chto-takoe-orfannyezabolevaniya> (03.01.2018). [Redkij diagnoz: chto takoe orfannye zabolevaniya? [Elektronnyj resurs]. Rare diagnosis: what are orphan diseases? [Electronic source] – М., 2018. – URL: <http://www.medweb.ru/articles/chto-takoe-orfannyezabolevaniya> (in Russian)]
  14. Самощенко, И.Ф. Тимоневич А.В., Хомси Е.Х. Анализ регионального сегмента по программе 14 ВЗН в Орловской области //VI Международная научно-практическая конференция «Новые научные исследования». – Пенза, 2021. – С. 226-231 [Samoshhenkova I.F., Timonevich A.V., Homsy E.H. Analiz regional'nogo segmenta po programme 14 VZN v Orlovskoj oblasti. Analysis of the regional segment under the 14 VZN program in the Oryol region – Penza, 2021. – S. 226-231(in Russian)]
  15. Указ Президента Российской Федерации от 05.01.2021 № 16 "О создании Фонда поддержки детей с тяжёлыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, "Круг добра". [Ukaz Prezidenta Rossijskoj Federacii ot 05.01.2021 № 16 "O sozdanii Fonda podderzhki detej s tyazhelymi zhizneugrozhayushchimi i hronichesкими zabolevaniyami, v tom chisle redkimi (orfannymi) zabolevaniyami, "Krug dobra". Decree of the President of the Russian Federation of January 5, 2021 No. 16 "On the establishment of the Fund for Support of Children with Severe Life-threatening and Chronic Diseases, including Rare (Orphan) Diseases," Krug Dobra ". (in Russian)]
  16. Федеральный закон «О контрактной системе в сфере закупок товаров, работ, услуг для обеспечения государственных и муниципальных нужд» от 05.04.2013 N 44-ФЗ [Federal'nyj zakon «O kontraktnoj sisteme v sfere zakupok tovarov, rabot, uslug dlya obespecheniya gosudarstvennyh i municipal'nyh nuzhd» ot 05.04.2013 N 44-FZ. Federal Law "On the contract system in the field of procurement of goods, works, services to meet state and municipal needs" dated 05.04.2013 N 44-FZ. (in Russian)]
  17. Федеральный закон N 178-ФЗ от 17.07.1999 «О государственной социальной помощи». [Federal'nyj zakon N 178-FZ ot 17.07.1999 «O gosudarstvennoj social'noj pomoshchi». Federal Law N 178-FZ of 17.07.1999 "On State Social Assistance"]
  18. Федеральный закон N 323-ФЗ от 21.11.2011 «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». [Federal'nyj zakon N 323-FZ ot 21.11.2011 «Ob osnovah ohrany zdorov'ya grazhdan v Rossijskoj Federacii». (in Russian)]

- Federacii». Federal Law N 323-FZ of November 21, 2011 "On the basics of protecting the health of citizens in the Russian Federation." (in Russian)]
19. Федеральный закон №61-ФЗ от 12.04.2010 (ред. от 06.06.2019) «Об обращении лекарственных средств». [Federal'nyj zakon №61-FZ ot 12.04.2010 (red. ot 06.06.2019) «Ob obrashchenii lekarstvennyh sredstv». Federal Law No. 61-FZ of 12.04.2010 (as amended on 06.06.2019) "On the Circulation of Medicines". (in Russian)]
20. Финансирование лечения орфанных заболеваний — непомерное бремя для регионов // Всероссийское общество орфанных заболеваний: официальный сайт. — ВООЗ, 2012-2017. — Режим доступа: <http://www.rarediseases.ru/novosti/896-finansirovanie-lecheniya-orfannykh-zabolevanijnepomernoebremya-dlya-regionov> [Finansirovanie lecheniya orfannykh zabolevanij // Vserossijskoe obshchestvo orfannykh zabolevanij: [Elektronnyj resurs]. All-Russian Society of Orphan Diseases. [Electronic source] — URL: <http://www.rarediseases.ru/novosti/896-finansirovanie-lecheniya-orfannykh-zabolevanijnepomernoebremya-dlya-regionov> (in Russian)]

### Информация об авторах

*Самощенкова Ирина Федоровна* — кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры фармакологии, клинической фармакологии и фармации ФГБОУ ВО «Орловский государственный университет им. И.С. Тургенева». E-mail: [samoshchenkova.i@yandex.ru](mailto:samoshchenkova.i@yandex.ru)

*Гаранкина Римма Юрьевна* — кандидат фармацевтических наук, доцент кафедры регуляторных отношений обращения лекарственных средств и медицинских изделий ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет)». E-mail: [rimma-garankina@yandex.ru](mailto:rimma-garankina@yandex.ru)

*Снимщикова Ирина Анатольевна* — доктор медицинских наук, профессор кафедры иммунологии и специализированных клинических дисциплин ФГБОУ ВО «Орловский государственный университет им. И.С. Тургенева». E-mail: [snimshikova@mail.ru](mailto:snimshikova@mail.ru)

*Лебедев Александр Валерьевич* — кандидат биологических наук, доцент кафедры фармакологии, клинической фармакологии и фармации ФГБОУ ВО «Орловский государственный университет им. И.С. Тургенева». E-mail: [a1964v1@yandex.ru](mailto:a1964v1@yandex.ru)

*Кучерявенко Елена Николаевна* — студентка факультета педиатрии, стоматологии и фармации ФГБОУ ВО «Орловский государственный университет им. И.С. Тургенева». E-mail: [lena.maksi@lenta.ru](mailto:lena.maksi@lenta.ru)

*Омельченко Анна Александровна* — студентка лечебного факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова. E-mail: [klovas4@mail.ru](mailto:klovas4@mail.ru)

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.