



ПРАВИТЕЛЬСТВО АРХАНГЕЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
АРХАНГЕЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ**

Троицкий просп., д. 49, г. Архангельск, 163004
Тел. 8(8182) 45-45-00, факс 21-57-10
E-mail: zdrav@dvinaland.ru
<http://www.minzdrav29.ru>

24.01.2023 № 01-01-14/д202

На № 02-09/378 от 22.12.2022
Об обеспечении пациентов с редкими
(орфанными) заболеваниями

Председателю комитета
по социальной политике
и здравоохранению
Архангельского областного
Собрания депутатов
седьмого созыва

Эммануилову С.Д.

Уважаемый Сергей Дмитриевич!

Во исполнение рекомендаций круглого стола на тему «Субъекты Российской Федерации о своевременности разработки комплексной Федеральной программы медицинской, социальной помощи и лекарственного обеспечения пациентов с редкими заболеваниями «Редкие 2020-2030», министерство здравоохранения Архангельской области (далее – министерство) сообщает следующее.

Оказание медицинской помощи жителям Архангельской области осуществляется в рамках ежегодно утверждаемой территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Архангельской области.

Оказание медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями осуществляется в экстренной, неотложной и плановой форме в условиях дневного, круглосуточного стационара и амбулаторно в соответствии с порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России 21.04.2022 №274н (далее – порядок). Во исполнение порядка постановлением Правительства Архангельской области от 19.12.2022 № 1083-пп утверждена региональная программа Архангельской области «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» (далее – программа), предусматривающая обследование новорожденных на 36 врожденных и (или) наследственных заболеваний, включая спинальную мышечную атрофию (СМА). Целью программы является реализация мероприятий по массовому обследованию новорожденных на наследственные заболевания в рамках проведения расширенного неонатального скрининга, что позволит как можно раньше выявить тяжелые жизнеугрожающие заболевания, начать своевременное лечение ребенка, снизить риск развития осложнений и улучшить качество жизни пациента.

Распоряжением министерства здравоохранения Архангельской области от 27.12.2022 №98-ро «О совершенствовании оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в Архангельской области» утвержден перечень государственных медицинских

организаций Архангельской области, осуществляющий забор крови на тест-бланки для проведения неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга, схема маршрутизации, обеспечивающая проведение неонатального и расширенного неонатального скрининга и алгоритм проведения неонатального и расширенного неонатального скрининга.

В Архангельской области подтверждающая диагностика у пациентов группы высокого риска по развитию фенилкетонурии осуществляется в соответствии с соглашением в ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова». При выявлении по результатам ДНК-диагностики пациентов, подходящих для терапии сапроптерином, необходимое исследование будет организовано и проведено в соответствии с клиническими рекомендациями.

Постановлением Правительства Российской Федерации 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» утвержден перечень 17 жизнеугрожающих редких (орфанных) заболеваний.

Организация обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения граждан с редкими (орфанными) заболеваниями в соответствии с пунктом 10 части 1 статьи 16 Федерального закона № 323-ФЗ относится к полномочиям органов государственной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья.

Порядок обеспечения граждан лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержден постановлением Правительства Архангельской области от 09.06.2018 № 259-пп.

В целях обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания граждан с редкими (орфанными) заболеваниями, осуществляется ведение Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

По состоянию на 31.12.2022 в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности включено 152 человека, из них детей – 79. За счет средств федерального и областного бюджетов обслужено рецептов на сумму 96,0 млн. рублей в рамках льготного обеспечения пациентов с редкими (орфанными) заболеваниями.

В 2023 году в целях обеспечения льготной категории граждан, в том числе взрослого и детского населения с редкими (орфанными) заболеваниями, лекарственными препаратами, медицинскими изделиями, специализированными

продуктами лечебного питания министерству выделено средств областного бюджета в размере 2 093,8 млн. рублей.

Также министерством осуществляется взаимодействие с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра» (далее – Фонд).

Алгоритм обеспечения детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями (далее – дети с орфанными заболеваниями), лекарственными препаратами, медицинскими изделиями, а также техническими средствами реабилитации при взаимодействии с Фондом, утвержден распоряжением министерства от 20.04.2022 № 22-рд.

Заседанием Экспертного совета Фонда регулярно расширяется перечень тяжелых жизнеугрожающих и хронических заболеваний, в том числе редких (орфанных) заболеваний, лекарственных препаратов и медицинских изделий для обеспечения несовершеннолетних пациентов за счет средств Фонда.

В рамках Фонда в регионе обеспечивается 35 детей (в 2021 г. – 10 человек, в 2022 г. – 25 человек), в том числе 4 ребенка со спинально-мышечной атрофией.

Всего за 2021 г. получено лекарственных препаратов на сумму более 130,0 млн. рублей, за 2022 г. – более 340 млн. рублей.

В соответствии с Указом Президента Российской Федерации с 2023 г. Фондом осуществляется обеспечение детей с редкими (орфанными) заболеваниями в течение одного года после достижения этими детьми 18 лет и в случае если ранее они обеспечивались в рамках деятельности Фонда.

Отмечаем, что с целью повышения информированности медицинского сообщества, в том числе о редких (орфанных) заболеваниях, главными внештатными специалистами министерства, сотрудниками клинических кафедр ФГБОУ ВО «Северный государственный медицинский университет» Минздрава России, специалистами перинатального центра ГБУЗ АО «Архангельская областная клиническая больница» и ГБУЗ АО «Архангельская областная детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова» проводятся семинары по вопросам диагностики, лечения и диспансерного наблюдения пациентов.

Дополнительно сообщаем, что по запросам федеральных органов министерство поддерживает предложения по вопросам расширения перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, а также обеспечения данных пациентов, в том числе пациентов со спинально-мышечной атрофией, в программу «14 нозологий».

Исполняющий обязанности
министра

Браун Александра Александровна
+7 (8182) 45-45-00 (доб. 761)

ДОКУМЕНТ ПОДПИСАН
ЭЛЕКТРОННОЙ ПОДПИСЬЮ

Сертификат 4011CA16D81FDBDBDF2806857D92A168
Владелец Русина Татьяна Валерьевна
Действителен с 25.04.2022 по 19.07.2023

Т.В. Русина