

## **ПРОБЛЕМЫ ОРГАНИЗАЦИИ ЛЕКАРСТВЕННОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НА УРОВНЕ СУБЪЕКТОВ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**Хмарская Татьяна Викторовна**<sup>1</sup> (SPIN-код: 4264-3988)

**Махова Ольга Александровна**<sup>1,2</sup> (SPIN-код: 6183-1457)

**Акулин Игорь Михайлович**<sup>1</sup> (SPIN-код: 9115-1178)

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный университет», г. Санкт-Петербург;

<sup>2</sup> Управление по организации работы фармацевтических учреждений и предприятий Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга.

**Аннотация:** *Статья посвящена актуальной проблеме лекарственного обеспечения пациентов с редкими (орфанными) заболеваниями в Российской Федерации. Несмотря на развитие диагностики и появление инновационных методов лечения, остаются ряд нерешенных вопросов, ключевым из которых является доступ к необходимой лекарственной терапии. Анализ нормативно-правовой базы выявил сложность и многоуровневость и полисубъектность организации лекарственного обеспечения, которая не всегда гарантирует доступ к бесплатному лечению пациентам в различных субъектах Российской Федерации. В качестве возможных путей совершенствования регулирования предлагается **разработка единых подходов к лекарственному обеспечению в амбулаторных условиях пациентов с различными орфанными заболеваниями и его централизация на федеральном уровне.***

**Ключевые слова:** *орфанные заболевания, лекарственное обеспечение, правовое регулирование, Фонд «Круг добра».*

## **PROBLEMS OF ORGANIZING DRUG PROVISION FOR PATIENTS WITH ORPHAN DISEASES AT THE LEVEL OF CONSTITUENT ENTITIES OF THE RUSSIAN FEDERATION**

**Khmarskaya T.V.**<sup>1</sup> (SPIN code: 4264-3988)

**Makhova O.A.**<sup>1,2</sup> (SPIN code: 6183-1457)

**Akulin I.M.**<sup>1</sup> (SPIN code: 9115-1178)

<sup>1</sup> Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Saint Petersburg State University», Saint Petersburg

<sup>2</sup> Department for the Organization of Pharmaceutical Institutions and Enterprises, Healthcare Committee of Saint Petersburg

**Abstract:** *This article addresses the pressing issue of drug provision for patients with rare (orphan) diseases in the Russian Federation. Despite advances in diagnostics and the emergence of innovative treatment methods, a number of unresolved issues remain, key among them access to essential drug therapy. An analysis of the regulatory framework revealed the complexity, multi-layered nature, and multi-faceted nature of drug provision, which does not always guarantee access to free treatment for patients across the Russian Federation. The development of unified approaches to outpatient drug provision for patients with various orphan diseases and its centralization at the federal level are proposed as potential ways to improve regulation.*

**Key words:** *Orphan diseases, drug provision, legal regulation, Circle of Kindness Foundation.*

Оказание медицинской помощи, в том числе лекарственное обеспечение пациентов с редкими (орфанными) заболеваниями, к которым относятся нозологии, имеющие распространённость не более 10 случаев на 100 тысяч населения<sup>1</sup>, в настоящее время является актуальной задачей во всем мире. В условиях совершенствования диагностики повышения возможностей инновационной лекарственной терапии остаются нерешенными проблемы своевременного выявления таких пациентов, их маршрутизации, организации мультидисциплинарного подхода при оказании медицинской помощи, обеспечения дорогостоящими препаратами на бесплатной основе лиц, нуждающихся в таргетной терапии [1][2].

В настоящее время в соответствии с утвержденным Минздравом России перечнем к орфанным отнесены 297 заболеваний<sup>2</sup>. Ряд из них являются тяжелыми, жизнеугрожающими, требуют проведения патогенетической терапии. В то же время система организации лекарственного обеспечения таких пациентов является в настоящее время сложной, многоуровневой, полисубъектной, не обеспечивава-

---

<sup>1</sup> Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». [Электронный ресурс]. – URL: <https://base.garant.ru/12191967/> (дата обращения: 29.01.2026).

<sup>2</sup> Перечень редких (орфанных) заболеваний. [Электронный ресурс]. – URL: <https://minzdrav.gov.ru/documents/9824-perechen-redkih-orfannyh-zabolevaniy> (дата обращения: 29.01.2026).

ющей доступ к бесплатной, зачастую дорогостоящей терапии всем нуждающимся гражданам.

Так, в соответствии с частью 3 статьи 44 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»<sup>3</sup> Правительством РФ утверждается перечень тех орфанных заболеваний, которые являются жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности. Лица, страдающие семнадцатью заболеваниями, включенными в настоящее время в данный перечень<sup>4</sup> обеспечиваются необходимой терапией бесплатно за счет средств бюджетов субъектов РФ.

Кроме того, в РФ на федеральном уровне эффективно функционируют программа высокочрезвычайных нозологий, включающая 14 заболеваний (состояний), одиннадцать из которых относятся к орфанным<sup>5</sup>, а также в последние годы Фонд поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том

<sup>3</sup> *Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»*. [Электронный ресурс]. – URL: <https://base.garant.ru/12191967/> (дата обращения: 29.01.2026).

<sup>4</sup> *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») [Электронный ресурс]. – URL: <https://base.garant.ru/70168888/> (дата обращения: 29.01.2026).

<sup>5</sup> *Постановление Правительства Российской Федерации от 26.11.2018 № 1416 «О порядке организации обеспечения лекарственными препаратами лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипотифарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемоликтико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также о признании утратившими силу некоторых актов Правительства Российской Федерации»*. [Электронный ресурс]. – URL: <https://base.garant.ru/72113444/> (дата обращения: 29.01.2026).

числе редкими (орфанными) заболеваниями «Круг добра»<sup>6</sup>. Большинство из 114 курируемых фондом заболеваний относятся к орфанным<sup>7</sup>. Так, в 2025 году в Санкт-Петербурге за счет средств фонда обеспечено более 600 пациентов по 40 нозологиям.

Ряд орфанных заболеваний включены в не обновлявшееся более двадцати лет Постановление 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»<sup>8</sup>, что соответственно предусматривает обеспечение за счет средств бюджетов субъектов РФ.

Организацию лекарственного обеспечения независимо от источника его финансирования осуществляют субъекты РФ.

Нужно отметить следующие основные проблемы организации лекарственного обеспечения лиц с орфанными заболеваниями, возникающие в субъектах РФ в условиях вышеперечисленной нормативной правовой базы.

Во-первых, целый ряд орфанных заболеваний не входят в вышеуказанные перечни, например, дефицит циклинзависимой киназы 5, тяжелое заболевание с выраженными ежедневными эпилептическими приступами, требующее постоянной генотип-ориентированной терапии. В этом и подобных случаях лица, страдающие орфанными заболеваниями, имеют право на обеспечение лекарственными препаратами если являются инвалидами или относятся к дру-

---

<sup>6</sup> Указ Президента РФ от 5 января 2021 г. № 16 «О создании Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра».

<sup>7</sup> Перечень тяжелых жизнеугрожающих и хронических заболеваний, в том числе редких (орфанных) заболеваний [Электронный ресурс]. – URL: <https://xn--80abfdb8athfre5ah.xn--p1ai/перечни/перечень-заболеваний/> (дата обращения: 29.01.2026).

<sup>8</sup> Постановление 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». [Электронный ресурс]. – URL: <https://ivo.garant.ru/#/document/101268/paragraph/17493/doclist/3814/1/0/0/890> постановление правительства: (дата обращения: 29.01.2026).

гим категориям так называемых «федеральных льготников», социальная помощь, в том числе бесплатное предоставление лекарственных препаратов для которых предусмотрено Федеральным законом от 17 июля 1999 г. № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи»<sup>9</sup>.

При этом выделяемые на лекарственное обеспечение «федеральных льготников» средства федерального бюджета, направляемые в субъекты РФ, в настоящее время составляют менее двадцати тысяч рублей в год на одного человека. В Санкт-Петербурге это, в среднем, только на 30% процентов покрывает расходы на лекарственное обеспечение таких пациентов.

Во-вторых, ограничения перечисленных федеральных программ не только по перечню заболеваний, но и перечнями лекарственных препаратов, предоставляемых для лечения каждого заболевания, а также в случае фонда «Круг добра» – возрастом подопечных (в настоящее время до 19 лет) приводят к существенным и ежегодно растущим расходам бюджетов субъектов РФ на лечение заболеваний, включенных в эти программы. Не все субъекты РФ могут в полном объеме обеспечить пациентов в рамках имеющихся ресурсов, что приводит к неравному доступу к терапии граждан, проживающих в различных регионах страны, например при лечении муковисцидоза и других заболеваний. При этом, некоторые заболевания, включенные в перечень фонда «Круг добра», например нейрофиброматоз требуют дорогостоящей терапии и после достижения девятнадцати лет, при этом, как правило, пациенты не инвалидизируются, что безусловно позитивно, но препятствует их дальнейшему лекарственному обеспечению в соответствии с действующей нормативной правовой базой.

Для каждого пациента в рамках федеральных программ одобряется та или иная терапия. В случае если назначенный врачебной комиссией медицинской организацией лекарственный препарат не одобрен, пациент как правило обеспечивается за счет средств бюджета региона, так как в существующем законодательстве четко

---

<sup>9</sup> *Федеральный закон от 17 июля 1999 г. № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи»*. [Электронный ресурс]. – URL: [https://ivo.garant.ru/#/document/180687/paragraph/24669/doclist/3666/1/0/0/178-фз:11\(дата обращения: 29.01.2026\)](https://ivo.garant.ru/#/document/180687/paragraph/24669/doclist/3666/1/0/0/178-фз:11(дата обращения: 29.01.2026)).

не определена граница гарантий государства по бесплатному предоставлению в амбулаторных условиях препарата, в том числе не входящего в перечень жизненно необходимых и важнейших, в утвержденные клинические рекомендации.

Перечисленные программы предусматривают ведение различных, не связанных между собой регистров пациентов и их сегментов. Условия и порядок получения препаратов для граждан по различным программам существенно отличается. Например, гражданину при переезде из одного субъекта РФ в другой для продолжения терапии по программе высокочрезвычайных нозологий нужна регистрация по месту пребывания на срок не менее 6 месяцев. Для «федеральных льготников» необходимы либо регистрация по месту жительства по новому адресу, перевод «пенсионного дела», либо ежегодная подача заявления по месту фактического проживания о включении в региональный сегмент федерального регистра. В условиях, когда один пациент обеспечивается одновременно из различных источников финансирования, по различным программам, такое разнообразие регистров и условий включения в различные регистры, получения препаратов, затрудняют доступ пациентов к необходимой терапии, обеспечение преемственности.

Расходы регионов на обеспечение лиц с орфанными заболеваниями, в том числе по упомянутым выше причинам, ежегодно растут. Так, в Санкт-Петербурге, с 2021 по 2025 год затраты на обеспечение пациентов в рамках постановления 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» с 1 млрд рублей увеличилось практически в 2,5 раза. Отмечается аналогичный рост расходов бюджета Санкт-Петербурга на обеспечение лиц с орфанными заболеваниями, не входящими в перечни заболеваний федеральных программ или непредусмотренными в данных перечнях лекарственными препаратами.

Важным шагом в совершенствовании нормативной правовой базы стало принятие Постановления Правительства Российской Федерации от 15.11.2025 № 1807, которым предусмотрен механизм документального подтверждения невозможности исполнения

субъектом Российской Федерации полномочий по обеспечению граждан зарегистрированными в установленном порядке на территории Российской Федерации ЛП для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности<sup>10</sup>.

В то же время, проведенный анализ нормативной базы по обеспечению лиц с орфанными заболеваниями лекарственными препаратами показал необходимость ее совершенствования. Разработка единых подходов к лекарственному обеспечению лиц с орфанными заболеваниями в амбулаторных условиях, его централизация на федеральном уровне приведет к снижению случаев госпитализации, повышению продолжительности жизни, повысит эффективность расходования ресурсов здравоохранения.

### Список литературы:

1. Некрасов, С. В. Разграничения полномочий в Российской Федерации: лекарственное обеспечение для больных орфанными заболеваниями / С. В. Некрасов, Н. В. Голованова // Актуальные вопросы современной экономики. – 2021. – № 12. – С. 1024-1032. URL: <https://xn--80aimpg.xn--80ae9b7b.xn--p1ai/> (дата обращения: 16.02.2026). DOI: 10.34755/irok.2021.73.15.013;

2. Шклянка, Г. А. Актуальные проблемы лекарственного обеспечения больных орфанными заболеваниями / Г. А. Шклянка // Медицинское право: теория и практика. – 2020. – Т. 6, № 2(12). – С. 150-155.



---

<sup>10</sup> *Постановление Правительства Российской Федерации от 15.11.2025 № 1807 «Об утверждении Правил подтверждения невозможности исполнения субъектом Российской Федерации полномочий по обеспечению граждан зарегистрированными в установленном порядке на территории Российской Федерации лекарственными препаратами для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности».* [Электронный ресурс]. – URL: <http://publication.pravo.gov.ru/document/0001202511180014> (дата обращения: 29.01.2026).