

ЗАКОНОДАТЕЛЬНОЕ СОБРАНИЕ  
ИРКУТСКОЙ ОБЛАСТИ

## ПОСТАНОВЛЕНИЕ

Об обращении Белгородской областной Думы к Правительству Российской Федерации по вопросу включения заболевания спинальной мышечной атрофии (СМА) в перечень заболеваний, по которым осуществляется централизованная закупка лекарственных препаратов Министерством здравоохранения Российской Федерации

Рассмотрев обращение Белгородской областной Думы к Правительству Российской Федерации по вопросу включения заболевания спинальной мышечной атрофии (СМА) в перечень заболеваний, по которым осуществляется централизованная закупка лекарственных препаратов Министерством здравоохранения Российской Федерации, руководствуясь статьей 47 Устава Иркутской области, Законодательное Собрание Иркутской области

## ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Поддержать обращение Белгородской областной Думы к Правительству Российской Федерации по вопросу включения заболевания спинальной мышечной атрофии (СМА) в перечень заболеваний, по которым осуществляется централизованная закупка лекарственных препаратов Министерством здравоохранения Российской Федерации (прилагается).

2. Направить настоящее постановление Председателю Правительства Российской Федерации Мишустину М.В. и в Белгородскую областную Думу.

Председатель  
Законодательного Собрания  
Иркутской области

А.В. Ведерников

# ЗАКОНОДАТЕЛЬНОЕ СОБРАНИЕ ИРКУТСКОЙ ОБЛАСТИ

Комитет по здравоохранению и социальной защите

## РЕШЕНИЕ

20.07.2020

№ 05/239-р

г. Иркутск

Об обращении Белгородской областной Думы к Правительству Российской Федерации по вопросу включения заболевания спинальной мышечной атрофии (СМА) в перечень заболеваний, по которым осуществляется централизованная закупка лекарственных препаратов Министерством здравоохранения Российской Федерации

Рассмотрев обращение Белгородской областной Думы к Правительству Российской Федерации по вопросу включения заболевания спинальной мышечной атрофии (СМА) в перечень заболеваний, по которым осуществляется централизованная закупка лекарственных препаратов Министерством здравоохранения Российской Федерации, руководствуясь статьями 12, 13 Регламента Законодательного Собрания Иркутской области, комитет

### РЕШИЛ:

1. Внести на рассмотрение Законодательного Собрания Иркутской области указанное обращение.

2. Рекомендовать Законодательному Собранию Иркутской области поддержать обращение Белгородской областной Думы к Правительству Российской Федерации по вопросу включения заболевания спинальной мышечной атрофии (СМА) в перечень заболеваний, по которым осуществляется централизованная закупка лекарственных препаратов Министерством здравоохранения Российской Федерации.

Председатель комитета



А.Ю. Гаськов



## БЕЛГОРОДСКАЯ ОБЛАСТНАЯ ДУМА ПОСТАНОВЛЕНИЕ

Об обращении Белгородской областной Думы  
к Правительству Российской Федерации по вопросу  
включения заболевания спинальной мышечной атрофии  
(СМА) в перечень заболеваний, по которым осуществляется  
централизованная закупка лекарственных препаратов  
Министерством здравоохранения Российской Федерации

В соответствии с пунктом «о» статьи 26 Устава Белгородской области  
Белгородская областная Дума постановляет:

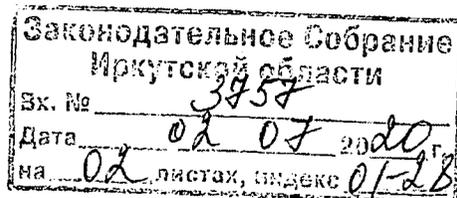
1. Принять обращение Белгородской областной Думы к Правительству Российской Федерации по вопросу включения заболевания спинальной мышечной атрофии (СМА) в перечень заболеваний, по которым осуществляется централизованная закупка лекарственных препаратов Министерством здравоохранения Российской Федерации (прилагается).
2. Обратиться к законодательным (представительным) органам государственной власти субъектов Российской Федерации с просьбой поддержать обращение Белгородской областной Думы.

Председатель  
Белгородской областной Думы



Н.В. Полуянова

г. Белгород  
10 июня 2020 года  
№ П/43-30-6



### Обращение

Белгородской областной Думы к Правительству Российской Федерации по  
вопросу включения заболевания спинальной мышечной атрофии (СМА) в  
перечень заболеваний, по которым осуществляется централизованная  
закупка лекарственных препаратов Министерством здравоохранения  
Российской Федерации

В адрес Белгородской областной Думы поступило обращение председателя Координационного Совета уполномоченных по правам ребёнка в субъектах Российской Федерации, входящих в состав ЦФО, М.Л. Крупина, выражающее высокую озабоченность вопросом обеспечения детей, страдающих редким заболеванием – спинальной мышечной атрофией (далее – СМА), жизненно необходимым лекарственным препаратом «Спинраза», который был включён в государственный реестр лекарственных средств 16 августа 2019 года (регистрационное удостоверение ЛП – 005730).

Препарат «Спинраза» является единственно возможным препаратом для лечения вышеуказанного заболевания у несовершеннолетних пациентов со СМА.

В настоящее время в субъектах Российской Федерации, входящих в состав Центрального федерального округа, заболеванием СМА страдает от 3 до 21 несовершеннолетних в каждом регионе.

В Белгородской области на сегодняшний день проживает 5 детей-инвалидов и 1 пациент трудоспособного возраста с установленной инвалидностью, страдающие заболеванием СМА.

Указанным пациентам клиниками федерального значения назначен к применению лекарственный препарат МНН: «Нусинерсен», имеющий торговое наименование «Спинраза».

Согласно рекомендованной схеме лечения потребность на одного пациента в лекарственном препарате «Спинраза» на первый год лечения составляет 6 флаконов при примерной стоимости одного флакона около 8 млн рублей, что определяет стоимость годового курса лечения одного пациента около 48 млн рублей. Во второй и последующие годы требуются поддерживающие дозы каждые 4 месяца, что составляет около 32 млн рублей в год.

Данный объём финансовых средств является весьма существенной нагрузкой для регионального бюджета.

Заболевание СМА не включено в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утверждённый постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403.

Согласно приложению № 1, утверждённому постановлением Правительства Российской Федерации от 30 июля 1994 года № 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшения обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения», при амбулаторном лечении инвалидов I группы, детей-инвалидов в возрасте до 18 лет все лекарственные средства отпускаются по рецептам врачей бесплатно. Органам исполнительной власти субъектов Российской Федерации необходимо своевременно обеспечивать оплату лекарственных средств и изделий медицинского назначения, отпускаемых в установленном порядке.

Таким образом, финансовая нагрузка по обеспечению пациентов с заболеванием СМА необходимыми лекарственными средствами ложится на субъекты Российской Федерации.

Органы государственной власти субъектов Российской Федерации принимают соответствующие меры по организации обеспечения пациентов лекарственными препаратами, однако высокая стоимость препарата «Спинраза», отсутствие необходимых денежных средств в бюджетах регионов препятствует своевременному и полноценному лекарственному обеспечению детей, страдающих СМА.

Депутаты Белгородской областной Думы всецело разделяют обеспокоенность председателя Координационного Совета уполномоченных по правам ребёнка в субъектах Российской Федерации.

На основании изложенного, учитывая высокую социальную значимость выше обозначенного вопроса, депутаты Белгородской областной Думы обращаются к Правительству Российской Федерации с просьбой не оставлять сложившуюся ситуацию без внимания, и рассмотреть возможность внесения соответствующих изменений в законодательство Российской Федерации, предусмотрев включение заболевания СМА (спинальная мышечная атрофия) в перечень заболеваний по которым Министерством здравоохранения Российской Федерации осуществляется централизованная закупка лекарственных препаратов.



**МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
ИРКУТСКОЙ ОБЛАСТИ**

664003, г. Иркутск, ул. Карла Маркса, 29  
телефон/факс: 24-05-86

[guzio@guzio.ru](mailto:guzio@guzio.ru)

от 17.07.20 № 02-54-16648/20  
на № \_\_\_\_\_ от \_\_\_\_\_

Законодательное Собрание  
Иркутской области

Председателю Комитета по  
здравоохранению и социальной  
защите

А.Ю. Гаськову

О предоставлении информации

Уважаемый Александр Юрьевич!

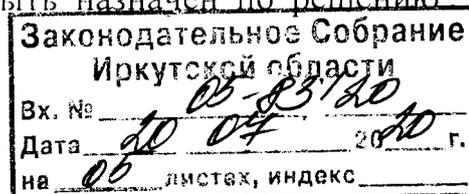
Министерство здравоохранения Иркутской области (далее – министерство) в соответствии с письмом от 14.07.2020 года № исх.05-86/20 «О заседании комитета», сообщает.

В медицинских организациях Иркутской области наблюдаются 13 детей с тяжелым наследственным нервно-мышечным заболеванием - спинальная мышечная атрофия (далее – СМА), причиной которого является генетический дефект в гене SMN1. Заболевание характеризуется прогрессирующим поражением мотонейронов спинного мозга. У двоих из 13 детей СМА II типа, у остальных 11 – СМА III типа. Дети с I типом СМА в Иркутской области в настоящее время не проживают.

Лекарственный препарат Нусинерсен (Спинраза) единственный препарат, зарегистрированный в Российской Федерации для лечения СМА (регистрационный № ЛП-005730 от 16.08.2019г.).

Согласно действующей инструкции по медицинскому применению лекарственного препарата Нусинерсен (Спинраза), размещенной на официальном сайте Министерства здравоохранения Российской Федерации Государственный реестр лекарственных средств (<https://grls.rosminzdrav.ru/grls.aspx>), указанный препарат должен вводиться интертекально посредством люмбальной пункции подготовленным врачом-специалистом, соответственно, только в стационарных условиях в рамках оказания специализированной медицинской помощи.

В стандарт специализированной медицинской помощи детям при спинальных мышечных атрофиях, утвержденный приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2012г. № 1691н, указанный лекарственный препарат не включен, но может быть назначен по решению



врачебной комиссии в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям).

В письме Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19.06.2020 года № 25-2/И/1-8668 также даны пояснения, что применение в лечении пациентов лекарственного препарата Нусинерсен (Спинраза) возможно в рамках оказания специализированной медицинской помощи. Включение заболевания – спинальная мышечная атрофия, в перечень высокочрезвычайно дорогостоящих нозологий, для лечения которых лекарственные препараты приобретаются за счет средств федерального бюджета, Министерством здравоохранения Российской Федерации не планируется (копия письма прилагается).

В целях оказания специализированной медицинской помощи детям с наследственными заболеваниями, в том числе со спинальными мышечными атрофиями, в Иркутской области за счет средств обязательного медицинского страхования, утверждена КСГ с соответствующим тарифом, размер которого не обеспечит покрытие расходов на применение дорогостоящего лекарственного препарата Нусинерсен (Спинраза). Стоимость лекарственного препарата составляет около 8000,0 тыс. рублей за флакон (одно введение).

В целях решения вопроса увеличения тарифа по КСГ при оказании специализированной медицинской помощи пациентам с наследственными заболеваниями министерством в адрес Территориального фонда обязательного медицинского страхования Иркутской области (далее – ТФОМС ИО) было направлено письмо от 09.07.2020г. № 02-54-15752/20.

В соответствии с полученным ответом (письмо от 16.07.2020г. № 02-2517/20-(20) ТФОМС ИО рекомендовано обратиться в Министерство здравоохранения Российской Федерации о рассмотрении возможности внесения дополнений и/или изменений в документы, регламентирующие способы оплаты медицинской помощи за счет средств обязательного медицинского страхования, в том числе возможности формирования новых КСГ или изменения коэффициентов затратоемкости лечения пациентов, которые включали бы в себя стоимость лекарственного препарата Нусинерсен (Спинраза).

В адрес Министерства здравоохранения Российской Федерации подготовлено письмо для рассмотрения вопросов, предложенных ТФОМС, а также решения вопроса лечения пациентов с диагнозом СМА лекарственным препаратом Нусинерсен (Спинраза) в рамках оказания высокотехнологичной медицинской помощи.

Кроме того, что лекарственный препарат Нусинерсен (Спинраза) может применяться только в стационарных условиях, обеспечение детей с СМА данным препаратом в амбулаторных условиях невозможно дополнительно по следующим причинам.

В связи с выраженным ограничением жизнедеятельности при данном заболевании детям устанавливается инвалидность. Согласно статье 6.2 Федерального закона от 17.07.1999г. № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи» (далее - Федеральный закон № 178-ФЗ) категории

граждан, указанные в статье 6.1 Федерального закона № 178-ФЗ (далее - федеральные льготополучатели), не отказавшиеся от набора социальных услуг в части льготного лекарственного обеспечения, имеют право на обеспечение в соответствии со стандартами медицинской помощи на амбулаторном этапе лечения необходимыми лекарственными препаратами для медицинского применения по рецептам на лекарственные препараты на основании утвержденных заявок медицинских организаций и, согласно рекомендациям лечащих врачей, а также в соответствии с утвержденным распоряжением Правительства Российской Федерации от 12.10.2019г. № 2406-р на 2020 год перечнем лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Приложение № 2, далее – Перечень ОНЛП).

В вышеуказанный Перечень ОНЛП лекарственный препарат Нусинерсен (Спинраза) не включен, в связи с чем обеспечение детей с диагнозом СМА в рамках льготного лекарственного обеспечения по программе ОНЛП не представляется возможным.

В рамках реализации Закона Иркутской области от 17 декабря 2008 года №106-оз «О социальной поддержке отдельных групп населения в оказании медицинской помощи в Иркутской области» (далее – Закон №106-оз) на территории Иркутской области осуществляется льготное лекарственное обеспечение отдельных групп населения. Включение в Закон № 106-оз дополнительной меры социальной поддержки по обеспечению пациентов с диагнозом СМА лекарственным препаратом Нусинерсен (Спинраза) невозможно, в связи с тем что в рамках данного закона не предусмотрено обеспечение лекарственными препаратами для стационарного лечения пациентов. Кроме того, лекарственный препарат Нусинерсен (Спинраза) не включен в Перечень лекарственных препаратов, отпускаемых населению бесплатно в соответствии с Законом №106-оз, так как данный препарат не включен в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (ЖНВЛП), утвержденный распоряжением Правительства Российской Федерации от 12.10.2019г. № 2406-р.

Приложение: на 2 л. в 1 экз.

Исполняющая обязанности министра  
здравоохранения Иркутской области



Н.П. Ледяева

МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

Уполномоченный  
при Президенте  
Российской Федерации  
по правам ребенка

№ 1-8946 от 17.06.2020

МИНИСТР

А.Ю. Кузнецовой

Рахмановский пер., д. 3/25, стр. 1, 2, 3, 4,  
Москва, ГСП-4, 127994,  
тел.: (495) 628-44-53, факс: (495) 628-50-58

19.06.2020 № 25-2/И/1-8668

На № \_\_\_\_\_ от \_\_\_\_\_

Уважаемая Анна Юрьевна!

Министерство здравоохранения Российской Федерации в соответствии с письмом от 19.02.2020 № А60-17-74, поступившим из Аппарата Правительства Российской Федерации об организации обеспечения детей, больных спинальной мышечной атрофией (далее – СМА), лекарственным препаратом с международным непатентованным наименованием Нусинерсен (торговое наименование «Спинраза») сообщает.

В настоящее время в Российской Федерации СМА не включена в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденный 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».

Подпунктом 21 пункта 2 статьи 14 Федерального закона № 323 - Ф3 «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (далее - Федеральный закон № 323 - Ф3) установлены полномочия Минздрава России по организации обеспечения 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 лекарственными препаратами.

Федеральным законом от 27.12.2019 № 452 - Ф3 «О внесении изменений в Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (далее - Закон) перечень заболеваний, для лечения которых организация закупки лекарственных препаратов осуществляется на федеральном уровне централизованно был расширен (апластическая анемия неуточненная,

ФЕДЕРАЛЬНОЕ КАЗЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«АППАРАТ ОБЩЕСТВЕННОЙ ПАЛАТЫ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ»  
1860 - 900

наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта - Прауэра).

В целях реализации норм Закона, регулирования правоотношений издано постановление Правительства Российской Федерации от 27.03.2020 № 344 «О внесении изменений в постановление Правительства Российской Федерации от 26 ноября 2018 г. № 1416».

В соответствии с Федеральным законом от 02.12.2019 № 380-ФЗ «О федеральном бюджете на 2020 год и на плановый период 2021 и 2022 годов» дальнейшее расширение перечня заболеваний, по которым обеспечение страдающих ими граждан лекарственными препаратами осуществляется за счет средств федерального бюджета, в 2020 г. не планируется. Вопрос дальнейшей передачи на федеральный уровень полномочий субъектов Российской Федерации по лекарственному обеспечению будет проработан с учетом результатов реализации переданных полномочий в 2019-2020 гг.

Дополнительно сообщаем, согласно официальной инструкции по применению, лекарственный препарат Нусинерсен вводится под наблюдением врача – специалиста интратекально в рамках оказания специализированной медицинской помощи.

В соответствии с приказом Минздрава России от 29.12.2012 № 1691 оказание медицинской помощи детям с СМА осуществляется в рамках оказания специализированной медицинской помощи.

Таким образом, организация бесплатного обеспечения детей с СМА указанным лекарственным препаратом осуществляется в рамках территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи.

В соответствии с Федеральным законом № 323 - ФЗ организация оказания медицинской помощи населению субъектов Российской Федерации, в том числе детям, организация обеспечения граждан лекарственными препаратами, осуществление контроля за качеством оказываемой медицинской помощи, определение условий по оказанию медицинской помощи несовершеннолетним относится к полномочиям органов государственной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья.

Бюджетам субъектов Российской Федерации ежегодно предоставляется финансовая помощь из федерального бюджета в виде дотации на выравнивание бюджетной обеспеченности, использование которой на полномочия в области лекарственного обеспечения жителей субъектов Российской Федерации не противоречит требованиям соглашения о предоставлении дотации на выравнивание бюджетной обеспеченности субъектов Российской Федерации из федерального бюджета бюджетам субъектов Российской Федерации, заключенного между Минфином России и субъектами Российской Федерации.

Подлинник электронного документа, подписанного М.А. Мурашко, хранится в системе электронного документооборота Министерства Здравоохранения Российской Федерации.

СВЕДЕНИЯ О СЕРТИФИКАТЕ ЭП