

# Вопросы экономики, права, этики, психологии

Оригинальная статья

УДК 614.2

doi:10.32687/1561-5936-2022-26-3-212-216

## Анализ доли бюджетных расходов на редкие заболевания в субъектах Российской Федерации

Илья Александрович Комаров<sup>1✉</sup>, Елена Юрьевна Красильникова<sup>2</sup>,  
Оксана Юрьевна Александрова<sup>3</sup>

<sup>1–3</sup>Национальный научно-исследовательский институт общественного здоровья имени Н. А. Семашко,  
г. Москва, Российская Федерация

<sup>1</sup>iliya\_komarov@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-1518-184X>

<sup>2</sup>eukrasilnikova@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-9813-7085>

<sup>3</sup>aou18@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0761-1838>

**Аннотация.** Проанализировано соотношение расходов на лекарственное обеспечение пациентов с жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (редкими жизнеугрожающими заболеваниями), к совокупному объёму расходов субъектов РФ на лекарственное обеспечение. Представлены доли расходов на редкие жизнеугрожающие заболевания в структуре региональных расходов на лекарственное обеспечение в 2019—2020 гг. и плановом 2021 г., проанализирована динамика данных расходов в денежном выражении. Последовательная федерализация лекарственного обеспечения пациентов с отдельными редкими жизнеугрожающими заболеваниями прежде всего перевела на федеральный уровень лекарственное обеспечение пациентов-детей с такими нозологиями. Для дальнейшей гармонизации системы и уравнивания доступности лекарственного обеспечения для взрослых и детей с редкими жизнеугрожающими заболеваниями представляется целесообразным предложить федерализацию наиболее «затратных» для регионов заболеваний с преимущественно взрослой когортой пациентов.

**Ключевые слова:** редкие болезни; орфанные лекарственные препараты; лекарственное обеспечение; здравоохранение; финансирование; федерализация; бюджет; регионы РФ

**Для цитирования:** Комаров И. А., Красильникова Е. Ю., Александрова О. Ю. Анализ доли бюджетных расходов на редкие заболевания в субъектах Российской Федерации // Ремедиум. 2022. Т. 26, № 3. С. 212—216. doi:10.32687/1561-5936-2022-26-3-212-216.

## Issues of economy, law, ethics, psychology

Original Article

### Analysis of the budget expenditure for rare diseases in the subjects of the Russian Federation

Ilya A. Komarov<sup>1\*</sup>, Elena Yu. Krasilnikova<sup>2</sup>, Oksana Yu. Aleksandrova<sup>3</sup>

N. A. Semashko National Research Institute of Public Health, Moscow, Russian Federation

<sup>1</sup>iliya\_komarov@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-1518-184X>

<sup>2</sup>eukrasilnikova@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-9813-7085>

<sup>3</sup>aou18@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0761-1838>

**Abstract.** This article analyzes the ratio of expenditures on drug provision for patients with rare life-threatening diseases to the total amount of expenses of the constituent entities of the Russian Federation on preferential drug provision. The share of expenditures on rare life-threatening diseases in the structure of regional expenditures on drug provision in 2019 and 2020 is presented. The dynamics of the budget for rare life-threatening diseases in monetary terms and the dynamics of regional spending on drug provision were also analyzed in comparison with 2019 and 2020. Finally, results were obtained regarding the share of expenditures on rare life-threatening diseases in the structure of regional expenditures on drug provision in the planned year 2021. Consistent federalization of drug provision for patients with certain rare life-threatening diseases, first of all, has transferred the drug provision of pediatric patients with such nosologies to the federal level. In order to further harmonize the system and equalize the availability of drug provision for adults and children with rare life-threatening diseases, it is necessary to think about the federalization of the most “costly” diseases for regions with a predominantly adult cohort of patients.

**Key words:** rare diseases; orphan drugs; drug supply; healthcare; financing; federalization; budget; regions of the Russian Federation

**For citation:** Komarov I. A., Krasilnikova E. Yu., Aleksandrova O. Yu. Analysis of the budget expenditure for rare diseases in the subjects of the Russian Federation. *Remedium*. 2022;26(3):212–216. (In Russ.). doi:10.32687/1561-5936-2022-26-3-212-216.

## Введение

Вопросы финансирования редких заболеваний из Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее — Перечень), сохраняют свои значимость и после федерализации финансирования 7 заболеваний из начального списка [1—4]. В настоящее время перечень редких жизнеугрожающих нозологий (РЖУЗ) включает 17 заболеваний, при которых лекарственное обеспечение (ЛО) пациентов осуществляется за счёт средств субъектов РФ:

- пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы—Микели) (D59.5);
- идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) (D69.3);
- дефект в системе комплемента (D84.1);
- преждевременная половая зрелость центрального происхождения (E22.8);
- нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) (E70.0, E70.1);
- тирозинемия (E70.2);
- болезнь «кленового сиропа» (E71.0);
- другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвлённой цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) (E71.1);
- нарушения обмена жирных кислот (E71.3);
- гомоцистинурия (E72.1);
- глутарикацидурия (E72.3);
- галактоземия (E74.2);
- другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри—Андерсона), Ниманна—Пика (E75.2);
- острая перемежающаяся (печёночная) порфирия (E80.2);
- нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) (E83.0);
- незавершённый остеогенез (Q78.0);
- лёгочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) (I27.0).

**Цель** исследования — актуализация необходимости дальнейшей федерализации ЛО пациентов, страдающих РЖУЗ, в том числе за счёт выбора наиболее затратных для бюджета болезней.

## Материалы и методы

Важным показателем устойчивости ситуации в сфере финансирования ЛО пациентов с РЖУЗ является доля расходов на эти цели в общем объёме расходов регионов на ЛО тех заболеваний и категорий граждан, соответствующие обязательства по которым возложены на субъекты РФ. За 2019—2020 гг. и плановый 2021 г. 73 региона предоставили информацию о суммарных расходах на ЛО пациентов с РЖУЗ (не учтены данные Амурской, Архангельской, Воронежской, Иркутской, Кировской, Новгородской, Тверской областей, республик Башкортостан, Калмыкия, Карачаево-Черкесская, Мордовия, Чеченская). Данные о расходах регионального бюд-

жета на ЛО пациентов с РЖУЗ с разбивкой на взрослых и детей предоставили 53 субъекта (не предоставили данные Амурская, Архангельская, Владимирская, Волгоградская, Вологодская, Воронежская, Иркутская, Калининградская, Кировская, Курганская, Новгородская, Новосибирская, Орловская, Сахалинская, Свердловская, Тверская, Тюменская области, республики Адыгея, Башкирская, Калмыкия, Карачаево-Черкесская, Коми, Крым, Марий Эл, Мордовия, Чеченская, Краснодарский, Красноярский, Пермский, Приморский, Хабаровский края, г. Севастополь).

## Результаты

Суммарный бюджет регионов, предоставивших информацию о расходах на ЛО пациентов с РЖУЗ, составил:

- выделенный бюджет 2019 г. — 12 274 168 130 руб.;
- выделенный бюджет 2020 г. — 13 591 265 796 руб.;
- плановый бюджет 2021 г. — 14 550 654 331 руб.

Несмотря на процессы федерализации ЛО пациентов с определёнными РЖУЗ отмечается ежегодный рост соответствующих совокупных расходов региональных бюджетов, который, вероятно, говорит о том, что ЛО получают и вновь диагностированные пациенты, и те, кто ранее не был обеспечен терапией.

Для наглядного представления полученной информации субъекты РФ были выделены в 2 группы: с наибольшим и наименьшим плановым бюджетом 2021 г. (табл. 1, 2).

На основании представленных результатов установили, что во Владимирской и Курганской областях в 2019—2021 гг. снизились расходы бюджета на ЛО пациентов с РЖУЗ. В ряде регионов даже при снижении расходов 2020 г. в сравнении с 2019 г. от-

Таблица 1

Расходы бюджетов субъектов РФ на ЛО пациентов с РЖУЗ в 2019—2021 гг. (20 субъектов с наибольшим плановым бюджетом 2021 г.) [5]

Субъект РФ	Выделенный бюджет 2019 г., руб.	Выделенный бюджет 2020 г., руб.	Плановый бюджет 2021 г., руб.
Москва	1 852 678 610	2 184 835 429	2 473 237 720
Московская область	873 151 001	1 308 452 917	1 323 417 000
Санкт-Петербург	1 153 782 480	1 227 098 996	1 232 239 100
Краснодарский край	666 031 112	788 577 187	788 577 187
Челябинская область	505 474 290	509 119 200	531 019 200
Свердловская область	461 062 353	436 127 191	476 683 164
Республика Саха (Якутия)	290 750 880	381 036 553	381 036 553
Пермский край	320 208 937	316 990 346	359 158 200
Ставропольский край	289 514 733	300 668 000	300 668 000
Ленинградская область	304 688 126	271 839 974	290 839 997
Новосибирская область	277 192 893	295 271 160	283 046 562
Республика Татарстан	193 222 944	209 289 170	279 769 496
Ханты-Мансийский автономный округ — Югра	197 247 519	192 836 058	267 577 538
Омская область	203 221 622	210 233 741	213 035 800
Ростовская область	129 922 692	166 442 171	211 100 000
Оренбургская область	177 716 365	176 922 225	184 500 000
Псковская область	115 781 427	125 160 679	181 056 053
Саратовская область	161 597 735	81 162 454	159 790 499
Томская область	117 494 084	132 074 776	156 911 387
Пензенская область	89 992 168	96 010 959	156 456 400

Таблица 2

**Расходы бюджетов субъектов РФ на ЛО пациентов с РЖУЗ в 2019—2021 гг. (20 субъектов с наименьшим плановым бюджетом 2021 г.) [5]**

Субъект РФ	Выделенный бюджет 2019 года, руб.	Выделенный бюджет 2020 года, руб.	Плановый бюджет 2021 года, руб.
Кемеровская область	47 801 468	66 687 570	66 687 570
Липецкая область	41 801 193	47 301 202	64 575 000
Курская область	62 313 726	50 338 942	55 967 815
Камчатский край	43 032 000	25 692 000	55 521 950
Республика Чувашия	42 339 339	41 791 311	53 919 626
Сахалинская область	15 296 006	25 418 644	43 374 867
Брянская область	44 811 436	37 483 920	39 870 000
Кабардино-Балкарская Республика	18 976 005	46 561 573	38 118 670
Рязанская область	112 343 712	36 429 924	36 882 007
Республика Ингушетия	4 808 377	35 935 818	35 935 818
Самарская область	33 624 419	32 259 781	32 259 781
Республика Адыгея	10 963 692	10 190 614	22 732 455
Магаданская область	17 527 410	17 527 410	17 527 410
Республика Марий Эл	10 518 000	10 554 500	17 361 200
Еврейская автономная область	3 458 300	4 046 956	14 800 000
Владимирская область	90 943 859	71 154 060	12 849 583
Севастополь	13 179 906	21 636 100	10 602 424
Курганская область	13 078 700	11 898 875	10 427 092
Чукотский автономный округ	1 865 229	1 663 900	4 738 200
Республика Алтай	4 303 954	3 955 061	4 070 000

мечался рост данного показателя на плановый 2021 г. Наконец, существуют регионы с последовательным ростом бюджета на протяжении 2019—2021 гг.

При этом важно отметить, что основное финансовое бремя по 17 изучаемым заболеваниям в целом создают взрослые пациенты: на их долю в 2019—2020 гг. приходилось 82% от общего объёма расходов на ЛО пациентов с РЖУЗ. Однако соотношение объёмов расходов на взрослых пациентов и детей «внутри» этой группы заболеваний сильно варьируется (табл. 3). Так, можно выделить 7 заболеваний, при которых расходы на лечение взрослых значительно превышают расходы на пациентов детского возраста и в 2019—2020 гг. составляют 91% общего

объёма затрат. Это пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы—Микели), идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса), дефект в системе комплемента, другие сфинголипидозы (болезни Фабри (Фабри—Андерсона), Ниманна—Пика), острая перемежающаяся (печёночная) порфирия, нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) и лёгочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная). Доля указанных 7 заболеваний в совокупных расходах на 17 РЖУЗ составила 80% в 2019 г. и 82% в 2020 г. Данные заболевания создавали наибольшую финансовую нагрузку на региональные бюджеты среди всех 17 нозологий, при этом наибольшая доля расходов на их лечение — это расходы на взрослых пациентов.

Остальные 10 из 17 заболеваний — это нозологии, при которых, напротив, основная часть расходов (74%) приходится на долю пациентов детского возраста. Это преждевременная половая зрелость центрального происхождения, нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии), тирозинемия, болезнь «кленового сиропа», другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвлённой цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия), нарушения обмена жирных кислот, гомоцистинурия, глутарикацидурия, галактоземия, незавершённый остеогенез. Однако бюджет на ЛО пациентов с этими заболеваниями составил лишь 20% от совокупных расходов регионов на РЖУЗ в 2019 г. и 18% в 2020 г. То есть расходы на ЛО пациентов детского возраста с перечисленными 10 заболеваниями в целом существенно превышают расходы на взрослых с РЖУЗ, но при этом доля самих заболеваний в общих объёмах расходов регионов на всех пациентов с РЖУЗ довольно незначительна. Приведённые данные го-

Таблица 3

**Совокупные расходы субъектов РФ на ЛО пациентов с РЖУЗ в 2019—2020 гг. с разбивкой на взрослых и детей (данные 53 субъектов РФ) [5]**

Заболевание	Бюджет 2019 г., руб.		Бюджет 2020 г., руб.	
	взрослые	дети	взрослые	дети
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы—Микели), D59.5	3 477 383 500	40 925 881	3 413 813 158	50 636 189
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса), D69.3	1 244 618 657	344 826 878	1 493 830 536	375 034 131
Дефект в системе комплемента, D84.1	394 719 276	28 329 745	519 832 590	41 813 651
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения, E22.8	1 243 457	30 533 489	4 085 871	32 966 315
Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии), E70.0, E70.1	292 015 137	660 770 927	234 873 989	762 998 040
Тирозинемия, E70.2	19 243 326	161 624 288	9 574 459	80 557 779
Болезнь «кленового сиропа», E71.0	82 852	8 457 181	56 883	7 502 986
Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвлённой цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия), E71.1	2 914 912	30 994 048	7 545 280	50 308 056
Нарушения обмена жирных кислот, E71.3	1 005 623	3 148 256	1 912 830	2 990 000
Гомоцистинурия, E72.1	483 597	8 799 607	3 446 073	9 516 746
Глутарикацидурия, E72.3	0	11 671 280	0	13 544 064
Галактоземия, E74.2	4 872	1 631 344	0	2 985 907
Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри—Андерсона), Ниманна—Пика, E75.2	630 237 801	121 249 042	720 871 206	130 504 255
Острая перемежающаяся (печёночная) порфирия, E80.2	3 868 444	1 535	5 641 562	0
Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона), E83.0	6 033 367	765 408	45 205 686	629 954
Незавершённый остеогенез, Q78.0	644 160	1 912 947	2 235 078	3 139 760
Лёгочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная), I27.0	662 994 696	118 298 244	912 290 274	118 738 934
<b>Итого по всем нозологиям</b>	<b>7 202 323 277</b>	<b>1 573 940 099</b>	<b>7 842 835 475</b>	<b>1 683 866 766</b>

Таблица 4

Отношение расходов на ЛО пациентов с РЖУЗ к совокупному объёму расходов субъектов РФ на ЛО в ТОП-20 регионах с наибольшей долей расходов на РЖУЗ в структуре РЛО в 2019—2020 гг. и в плановом 2021 г. [5]

Субъект РФ	Доля расходов на РЖУЗ в структуре РЛО в 2019 г., %	Доля расходов на РЖУЗ в структуре РЛО в 2020 г., %	Динамика бюджета на РЖУЗ в денежном выражении по сравнению с 2019 г.	Динамика бюджета РЛО в денежном выражении по сравнению с 2019 г.	Доля расходов на РЖУЗ в структуре РЛО в плановом 2021 г., %	Динамика бюджета на РЖУЗ в денежном выражении по сравнению с 2020 г.	Динамика бюджета РЛО в денежном выражении по сравнению с 2020 г.
Новосибирская область	36	35	Вырос	Вырос	55	Вырос	Вырос
Республика Тыва	67	44	Вырос	Вырос	46	Вырос	Вырос
Забайкальский край	12	38	Сократился	Сократился	40	Вырос	Вырос
Алтайский край	14	44	Вырос	Вырос	39	Сократился	Сократился
Чеченская Республика	36	29	Сократился	Сократился	39	Вырос	Вырос
Псковская область	19	16	Сократился	Вырос	33	Вырос	Сократился
Тамбовская область	22	40	Вырос	Вырос	32	Сократился	Вырос
Сахалинская область	32	30	Не изменился	Вырос	28	Не изменился	Вырос
Костромская область	27	26	Вырос	Вырос	26	Не изменился	Не изменился
Северная Осетия — Алания	25	23	Вырос	Вырос	26	Вырос	Сократился
Республика Татарстан	19	19	Вырос	Вырос	26	Вырос	Сократился
Хабаровский край	39	25	Сократился	Вырос	26	Не изменился	Сократился
Пермский край	24	18	Вырос	Вырос	24	Вырос	Сократился
Омская область	20	21	Вырос	Сократился	21	Вырос	Вырос
Приморский край	23	14	Не изменился	Вырос	21	Не изменился	Сократился
Свердловская область	27	20	Сократился	Вырос	21	Вырос	Вырос
Ставропольский край	27	19	Сократился	Вырос	21	Не изменился	Сократился
Челябинская область	25	16	Сократился	Вырос	21	Вырос	Сократился
Воронежская область	14	15	Вырос	Вырос	20	Вырос	Вырос
Кемеровская область	11	6	Вырос	Вырос	20	Вырос	Сократился

Таблица 5

Отношение расходов на ЛО пациентов с РЖУЗ к совокупному объёму расходов субъектов РФ на ЛО в ТОП-20 регионах с наименьшей долей расходов на РЖУЗ в структуре РЛО в 2019—2020 гг. и в плановом 2021 г. [5]

Субъект РФ	Доля расходов на РЖУЗ в структуре РЛО в 2019 г., %	Доля расходов на РЖУЗ в структуре РЛО в 2020 г., %	Динамика бюджета на РЖУЗ в денежном выражении по сравнению с 2019 г.	Динамика бюджета РЛО в денежном выражении по сравнению с 2019 г.	Доля расходов на РЖУЗ в структуре РЛО в плановом 2021 г., %	Динамика бюджета на РЖУЗ в денежном выражении по сравнению с 2020 г.	Динамика бюджета РЛО в денежном выражении по сравнению с 2020 г.
Калининградская область	17	16	Вырос	Вырос	11	Сократился	Вырос
Калужская область	12	8	Сократился	Вырос	11	Не изменился	Сократился
Камчатский край	7	5	Сократился	Вырос	10	Вырос	Сократился
Ростовская область	16	10	Сократился	Вырос	10	Вырос	Вырос
Санкт-Петербург	19	11	Вырос	Вырос	10	Сократился	Вырос
Кировская область	7	5	Сократился	Вырос	9	Вырос	Сократился
Тульская область	10	7	Сократился	Вырос	9	Вырос	Сократился
Мурманская область	10	8	Вырос	Вырос	8	Вырос	Сократился
Чукотский автономный округ	2	2	Вырос	Вырос	8	Вырос	Сократился
Владимирская область	9	6	Сократился	Вырос	7	Вырос	Сократился
Ямало-Ненецкий автономный округ	6	5	Сократился	Вырос	7	Вырос	Вырос
Республика Алтай	5	5	Сократился	Сократился	6	Вырос	Сократился
Красноярский край	8	7	Вырос	Вырос	6	Сократился	Сократился
Курская область	7	7	Вырос	Вырос	6	Вырос	Вырос
Москва	7	5	Сократился	Вырос	5	Вырос	Вырос
Самарская область	4	4	Сократился	Сократился	5	Не изменился	Сократился
Ярославская область	5	5	Сократился	Сократился	5	Вырос	Вырос
Брянская область	7	3	Сократился	Вырос	4	Вырос	Сократился
Рязанская область	15	4	Сократился	Вырос	4	Вырос	Сократился
Нижегородская область	5	5	Вырос	Вырос	3	Сократился	Сократился

ворят о том, что в настоящее время в рамках финансирования РЖУЗ наибольшую финансовую нагрузку для региональных бюджетов субъектов РФ представляют взрослые пациенты с отмеченными 7 заболеваниями.

Кроме того, были выделены отдельно ТОП-20 регионов с наибольшей и наименьшей долей расходов на РЖУЗ в структуре регионального ЛО (РЛО) в 2019—2020 гг., а также в плановом 2021 г. (табл. 4, 5).

Доля расходов на ЛО пациентов с РЖУЗ в совокупном объёме расходов на ЛО всех групп пациентов, обязательства по финансированию которых

возложены на субъекты РФ, зависит от разных факторов:

1) значительного для региона количества пациентов в региональных сегментах федерального регистра больных РЖУЗ: например, в Сахалинской области 32% средств в структуре РЛО израсходовано на ЛО 117 пациентов с РЖУЗ в 2019 г., 30% на 121 пациента в 2020 г., 28% на 120 пациентов в плановом 2021 г.;

2) значительного роста когорты больных РЖУЗ в определённые периоды:

- Новосибирская область — 36% средств в структуре РЛО израсходовано на ЛО 178 паци-

ентов с РЖУЗ в 2019 г., а в плановом 2021 г. — 55% на 226 пациентов;

- Псковская область — 19% средств в структуре РЛО израсходовано на ЛО 34 пациентов с РЖУЗ в 2019 г., а в плановом 2021 г. — 33% на 52 пациента;

3) динамики объёма бюджетов РЛО и ЛО пациентов с РЖУЗ:

- Забайкальский край — 12% средств в структуре РЛО израсходовано на ЛО пациентов с РЖУЗ в 2019 г., 38% в 2020 г. и 40% в плановом 2021 г. При этом объём РЛО в 2020 и 2021 гг. снизился по сравнению с объёмом 2019 г. в 3,8 раза, а объём расходов на РЖУЗ уменьшился на 1/5;
- Республика Тыва — 67% бюджета РЛО в 2019 г., 44% в 2020 г. и 46% в плановом 2021 г. составил бюджет на ЛО пациентов с РЖУЗ. При этом бюджет РЛО увеличился на 58% в 2020 г. по сравнению с 2019 г. и на 17% в плановом 2021 г. по сравнению с 2020 г., а бюджет на ЛО пациентов с РЖУЗ вырос на 5% в 2020 г. в сравнении с 2019 г. и на 22% в плановом 2021 г. по сравнению с 2020 г.

### Заключение

Доля расходов на ЛО пациентов с РЖУЗ в совокупных расходах регионов на льготное ЛО составляла 12,5% в 2019 г., 10% в 2020 г., 12% в плановом 2021 г. При этом для разных регионов это соотношение разное и требует детального изучения в каждом случае, поскольку зависит от ряда факторов: количества пациентов в региональных сегментах федерального регистра больных РЖУЗ, роста или снижения когорты таких больных, динамики объёма бюджетов РЛО и ЛО пациентов с РЖУЗ.

Кроме того, важно обратить внимание на то, что последовательная федерализация ЛО пациентов с

отдельными РЖУЗ прежде всего перевела на федеральный уровень ЛО пациентов-детей с такими нозологиями. Для дальнейшей гармонизации и уравнивания доступности ЛО для взрослых и детей с РЖУЗ следует подумать о федерализации наиболее «затратных» для регионов заболеваний с преимущественно взрослой когортой пациентов.

### СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Taruscio D., Vittozzi L., Stefanov R. National plans and strategies on rare diseases in Europe // *Adv. Exp. Med. Biol.* 2010. Т. 686. P. 475—491. DOI: 10.1007/978-90-481-9485-8\_26
2. Miller K. L., Lanthier M. Investigating the landscape of US orphan product approvals // *Orphanet J. Rare Dis.* 2018. Т. 13, № 1. С. 183. DOI: 10.1186/s13023-018-0930-3
3. Kulikov A. Yu., Komarov I. A., Pochuprina A. A. Budget impact analysis of belimumab in the treatment of patients with systemic lupus erythematosus in Russian Federation // *Value Health.* 2014. Vol. 17, N 7. P. A525—A526. DOI 10.1016/j.jval.2014.08.1656
4. Нагибин О. А., Манухина Е. В., Комаров И. А. Нормативно-правовое регулирование льготного лекарственного обеспечения в Российской Федерации // *Российский медико-биологический вестник имени академика И. П. Павлова.* 2019. Т. 27, № 4. С. 520—529. DOI: 10.23888/PAVLOVJ2019274520-529
5. Ежегодный бюллетень Экспертного совета по редким (орфанным) заболеваниям. М.; 2021. 244 с.

### REFERENCES

1. Taruscio D, Vittozzi L, Stefanov R. National plans and strategies on rare diseases in Europe. *Adv. Exp. Med. Biol.* 2010;686:475—491. DOI: 10.1007/978-90-481-9485-8\_26
2. Miller KL, Lanthier M. Investigating the landscape of US orphan product approvals. *Orphanet J. Rare Dis.* 2018;13(1):183. DOI: 10.1186/s13023-018-0930-3
3. Kulikov AYU, Komarov IA, Pochuprina AA. Budget impact analysis of belimumab in the treatment of patients with systemic lupus erythematosus in Russian Federation. *Value Health.* 2014;17(7):A525—A526. DOI 10.1016/j.jval.2014.08.1656
4. Nagibin OA, Manukhina EV, Komarov IA. Statutory regulation of subsidized pharmaceutical provision in Russian Federation. *Rossijskij mediko-biologičeskij vestnik imeni akademika I. P. Pavlova.* 2019;27(4):520—529. DOI: 10.23888/PAVLOVJ2019274520-529 (In Russ.)
5. Annual Bulletin of the Expert Council on Rare (Orphan) Diseases. Moscow; 2021. 244 p. (In Russ.)

**Вклад авторов:** все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Contribution of the authors:** the authors contributed equally to this article. The authors declare no conflicts of interests.

Статья поступила в редакцию 10.05.2022; одобрена после рецензирования 07.07.2022; принята к публикации 03.08.2022. The article was submitted 10.05.2022; approved after reviewing 07.07.2022; accepted for publication 03.08.2022.