



# МЕДИЦИНА

№4  
2013

## Оглавление

- Стародубов В. И., Леонов С. А.,  
Вайсман Д. Ш.  
Анализ основных тенденций  
изменения заболеваемости  
населения хроническими  
обструктивными болезнями легких  
и бронхоэктатической болезнью  
в Российской Федерации  
в 2005-2012 годах 1
- Александрова О. Ю., Нагибин О. А.,  
Кременков А. Р.  
Нормативно-правовое регулирование  
предоставления дополнительной  
бесплатной медицинской помощи,  
предусматривающей обеспечение  
необходимыми лекарственными  
средствами по рецептам врача 32
- Новиков П. В.  
Правовые аспекты  
редких (орфанных) заболеваний  
в России и в мире 53
- Датий А. В.  
Характеристика  
ВИЧ-инфицированных осужденных  
женщин, обратившихся за  
психологической помощью 74
- Плавинский С. Л.  
Являются ли препараты с одним  
международным непатентованным  
наименованием (МНН)  
взаимозаменяемыми? Анализ  
международного опыта на примере  
циклоспоринов 86
- Беликова К. М.  
К вопросу о правах incurable  
больных. Рецензия на монографию  
И. В. Понкина и А. А. Понкиной  
«Паллиативная медицинская  
помощь: Понятие и правовые  
основы» (М., 2014) 109

**БЕСПЛАТНОЕ РЕЦЕНЗИРУЕМОЕ НАУЧНОЕ  
ИНТЕРНЕТ-ИЗДАНИЕ С ОТКРЫТЫМ ДОСТУПОМ,  
ПУБЛИКУЮЩЕЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОРИГИНАЛЬНЫХ НАУЧНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ  
ВО ВСЕХ ОБЛАСТЯХ МЕДИЦИНЫ**

# Журнал «Медицина»

бесплатное рецензируемое научное интернет-издание  
с открытым доступом

**№ 4, 2013**

## Главный редактор

Данишевский К. Д., д. м. н., профессор

## Председатель Редакционного совета

Стародубов В. И., академик РАМН

## Редколлегия

Андрусенко А. А., к. м. н.

Барях Е. А., к. м. н.

Власов В. В., д. м. н., профессор

Немцов А. В., д. м. н., профессор

Плавинский С. Л., д. м. н., профессор

Савчук С. А., д. х. н.

Тетенова Е. Ю., к. м. н.

Шабашов А. Е., к. м. н.

## Редакционный совет

Боярский С. Г., к. м. н.

Гаспаришвили А. Т., к. ф. н.

Новиков Г. А., д. м. н., проф.

Фролов М. Ю., к. м. н.

## Ответственный секретарь редакции

Колгашкин А. Ю.

**Адрес издания в сети Интернет: fsmj.ru**

Свидетельство о регистрации средства массовой информации Эл № ФС77-52280  
от 25 декабря 2012 года выдано Федеральной службой по надзору в сфере связи,  
информационных технологий и массовых коммуникаций

© Журнал «Медицина», 2013

# Анализ основных тенденций изменения заболеваемости населения хроническими обструктивными болезнями легких и бронхоэктатической болезнью в Российской Федерации в 2005-2012 годах

**Стародубов В.И.**

*академик РАН, директор ФГБУ «ЦНИИОИЗ» Минздрава России*

**Леонов С.А.**

*д.м.н., профессор ФГБУ «ЦНИИОИЗ» Минздрава России*

**Вайсман Д.Ш.**

*директор ГУЗ ТО «Тульский областной медицинский информационно-аналитический центр»*

ХОБЛ является серьезной проблемой для здравоохранения. По данным ВОЗ, в течение ближайшего десятилетия предполагается значительное увеличение числа заболевших ХОБЛ и случаев летального исхода, связанных с этой нозологией. Авторами за период с 2005 по 2012 годы был проведен анализ общей и первичной заболеваемости населения Российской Федерации ХОБЛ по обращаемости по возрастным группам (взрослое население, дети 0-14 лет и 15-17 лет). В результате исследования получены следующие выводы: а) заболеваемость взрослого населения общая и первичная имеют тенденцию к росту, заболеваемость детей 0-14 лет общая и первичная снизилась, заболеваемость детей 15-17 лет общая снизилась, первичная выросла; б) показатели общей и первичной заболеваемости ХОБЛ взрослого и детского населения в различных субъектах Российской Федерации сильно различаются; в) в ряде субъектов Российской Федерации в отдельные годы случаи первичной заболеваемости ХОБЛ у детей не регистрируются вообще; г) в ряде регионов данные о заболеваемости ХОБЛ статистически недостоверны, прежде всего, за счет ошибок кодирования.

**Ключевые слова:** ХОБЛ, общая заболеваемость населения, первичная заболеваемость населения, общественное здоровье, дети, взрослые, свидетельство о смерти, ошибки заполнения

Заболеваемость населения – важнейший показатель состояния общественного здоровья, характеризующий распространенность, структуру и динамику зарегистрированных врачами болезней среди населения в целом или в отдельных его группах (возрастных, половых, территориальных, профессиональных и др.) и служащий одним из критериев оценки работы врача, медицинской организации, органа здравоохранения.

Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) широко распространена как в развитых, так и в развивающихся странах мира. ХОБЛ вызывает огромные потери общества в связи с заболеваемостью, сокращением продолжительности жизни, ограничением и утратой трудоспособности и высокой смертностью, а также значительным социальным и экономическим бременем, как для отдельного

индивидуума, так и для общества в целом. Высокая распространенность, прогрессирующее течение, инвалидизация, низкий уровень диагностики ХОБЛ определяют высокую медико-социальную значимость данного заболевания, колоссальный уровень прямых и непрямых затрат и экономические последствия для общества [5,9].

Основными факторами риска ХОБЛ являются загрязнение окружающей среды, табакокурение и повторяющиеся респираторные инфекционные заболевания. Приблизительно у 90% больных ХОБЛ основным фактором, приведшим к развитию заболевания, является табакокурение [7].

По прогнозам, распространенность ХОБЛ и ущерб от нее в ближайшие десятилетия будут увеличиваться, что обусловлено продолжающимся воздействием факторов риска ХОБЛ и изменением возрастной структуры населения мира (увеличение средней продолжительности жизни позволяет все большему числу людей достичь возраста, при котором обычно развивается хроническая обструктивная болезнь легких).

Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) приобретает во всем мире не только медицинское и научное, но и социально-экономическое значение, являясь причиной ранней инвалидизации и смертности населения, как в России [6,7], так и во всем мире [9,5,8]. ХОБЛ является серьезной проблемой для здравоохранения. По данным ВОЗ, в течение ближайшего десятилетия предполагается значительное увеличение числа заболевших ХОБЛ и случаев летального исхода, связанных с этой нозологией. Кроме широкой распространенности, чрезвычайно важной характеристикой ХОБЛ является ее неуклонно прогрессирующее и инвалидизирующее течение [8]. Отмеченный в последние десятилетия повсеместный рост смертности от ХОБЛ, вероятно, будет продолжаться.

За период с 2005 по 2012 годы проведен анализ общей и первичной заболеваемости населения Российской Федерации ХОБЛ по обращаемости по возрастным группам (взрослое население, дети 0-14 лет и 15-17 лет).

## **Динамика общей заболеваемости взрослого населения ХОБЛ**

Общая заболеваемость хроническими обструктивными болезнями легких (J44) и бронхоэктатической болезнью (J47) (далее – ХОБЛ) взрослого населения Российской Федерации увеличилась с 525,6 в 2005 году до 668,4 на 100 тыс. соответствующего населения. Темп прироста составил 27,2%. Такая же динамика роста общей заболеваемости наблюдается во всех федеральных округах

(Таблица 1). Самые высокие показатели общей заболеваемости ХОБЛ отмечаются в Алтайском крае (2005г. – 2753,4; 2012г. – 3093,6; темп прироста – 12,4%; превышение над показателем по Российской Федерации в 2012г. составило 4,6 раза), Чувашской Республике (2005г. – 1660,5; 2012г. – 1950,4; темп прироста – 17,5%) и Владимирской области (2005г. – 1463,2; 2012г. – 1386,9; темп убыли – 5,2%).

*Таблица 1. Динамика общей заболеваемости населения в возрасте старше 18 лет ХОБЛ в Российской Федерации (на 100 тыс. соответствующего населения)*

|                                       | 2005   | 2006   | 2007   | 2008   | 2009   | 2010   | 2011   | 2012   |
|---------------------------------------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|
| Российская Федерация                  | 525,6  | 570,8  | 602,1  | 609,4  | 634,9  | 677,2  | 671,0  | 668,4  |
| Центральный<br>Федеральный округ      | 414,2  | 436,8  | 444,4  | 436,3  | 445,9  | 497,9  | 519,1  | 503,6  |
| Белгородская область                  | 705,1  | 677,8  | 719,6  | 661,5  | 610,1  | 590,9  | 606,7  | 624,9  |
| Брянская область                      | 325,2  | 419,8  | 477,8  | 447,2  | 416,7  | 453,8  | 440,5  | 425,2  |
| Владимирская область                  | 1463,2 | 1521,5 | 1468,3 | 1477,7 | 1470,2 | 1512,9 | 1449,5 | 1386,9 |
| Воронежская область                   | 400,1  | 411,7  | 453,6  | 440,7  | 486,0  | 500,6  | 596,1  | 623,7  |
| Ивановская область                    | 644,8  | 686,2  | 652,2  | 668,4  | 772,6  | 1047,8 | 745,8  | 768,8  |
| Калужская область                     | 296,3  | 310,7  | 282,6  | 261,4  | 245,9  | 271,6  | 263,9  | 264,4  |
| Костромская область                   | 418,7  | 431,8  | 443,1  | 439,8  | 440,0  | 522,2  | 559,3  | 475,7  |
| Курская область                       | 382,0  | 484,2  | 482,4  | 476,4  | 500,2  | 532,9  | 560,3  | 503,1  |
| Липецкая область                      | 503,3  | 471,0  | 466,5  | 445,3  | 499,3  | 624,5  | 667,6  | 683,1  |
| Московская область                    | 155,7  | 170,4  | 183,5  | 192,5  | 209,7  | 238,7  | 253,7  | 273,1  |
| Орловская область                     | 629,6  | 602,6  | 607,5  | 688,4  | 655,0  | 688,7  | 789,2  | 804,8  |
| Рязанская область                     | 255,7  | 412,1  | 454,1  | 389,9  | 381,9  | 641,6  | 608,1  | 547,6  |
| Смоленская область                    | 497,6  | 579,3  | 534,1  | 527,6  | 592,6  | 698,8  | 791,1  | 806,2  |
| Тамбовская область                    | 603,1  | 632,5  | 760,7  | 696,3  | 643,0  | 626,6  | 587,5  | 548,0  |
| Тверская область                      | 739,0  | 691,5  | 711,1  | 664,3  | 695,3  | 617,0  | 637,4  | 609,9  |
| Тульская область                      | 788,6  | 882,0  | 902,2  | 959,6  | 918,9  | 883,8  | 907,3  | 874,9  |
| Ярославская область                   | 923,1  | 903,1  | 848,9  | 733,4  | 761,5  | 639,5  | 562,1  | 542,1  |
| г. Москва                             | 204,0  | 218,3  | 221,6  | 228,2  | 242,1  | 336,3  | 404,6  | 369,5  |
| Северо-Западный.<br>Федеральный округ | 362,5  | 407,6  | 447,0  | 466,9  | 496,4  | 612,3  | 521,2  | 534,5  |
| Республика Карелия                    | 537,0  | 695,8  | 849,4  | 812,8  | 832,4  | 929,8  | 998,6  | 933,7  |
| Республика Коми                       | 649,5  | 678,8  | 686,3  | 751,4  | 746,0  | 753,7  | 764,8  | 798,3  |
| Архангельская область                 | 492,5  | 491,2  | 492,6  | 494,3  | 534,7  | 580,9  | 587,4  | 634,7  |
| Ненецкий авт.округ                    | 237,5  | 379,0  | 322,0  | 359,2  | 332,8  | 338,6  | 316,7  | 337,9  |
| Вологодская область                   | 388,3  | 415,9  | 408,5  | 431,8  | 459,2  | 457,2  | 451,1  | 471,2  |
| Калининградская<br>область            | 211,8  | 168,6  | 195,4  | 194,4  | 240,7  | 264,4  | 283,4  | 308,5  |
| Ленинградская<br>область              | 149,7  | 230,3  | 288,6  | 383,7  | 389,9  | 390,1  | 411,7  | 406,0  |
| Мурманская область                    | 357,1  | 447,0  | 464,8  | 479,4  | 497,4  | 478,5  | 493,3  | 479,4  |
| Новгородская область                  | 845,8  | 786,7  | 824,3  | 826,7  | 852,2  | 934,1  | 898,5  | 964,5  |
| Псковская область                     | 282,3  | 307,0  | 363,2  | 346,3  | 451,1  | 456,5  | 483,8  | 590,7  |

|                                    |        |        |        |        |        |        |        |        |
|------------------------------------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|
| г. Санкт-Петербург                 | 292,9  | 358,4  | 408,5  | 419,2  | 453,0  | 734,0  | 465,7  | 468,5  |
| Южный Федеральный округ (с 2010г.) | 288,0  | 321,3  | 332,7  | 346,8  | 341,6  | 371,4  | 381,5  | 403,5  |
| Республика Адыгея                  | 278,6  | 253,7  | 296,7  | 330,6  | 333,9  | 411,1  | 459,9  | 480,6  |
| Республика Калмыкия                | 319,9  | 345,4  | 335,2  | 562,1  | 559,0  | 370,5  | 348,1  | 379,1  |
| Краснодарский край                 | 181,4  | 198,3  | 214,0  | 243,8  | 269,5  | 319,5  | 308,4  | 367,7  |
| Астраханская область               | 255,8  | 244,2  | 246,4  | 237,9  | 269,5  | 342,3  | 335,4  | 350,0  |
| Волгоградская область              | 325,4  | 357,0  | 363,5  | 366,3  | 361,6  | 367,9  | 420,3  | 471,4  |
| Ростовская область                 | 395,4  | 466,4  | 477,1  | 470,3  | 419,3  | 438,7  | 451,5  | 412,5  |
| Северокавказский Федеральный округ | 278,0  | 270,1  | 277,0  | 298,9  | 330,6  | 343,1  | 387,4  | 418,2  |
| Республика Дагестан                | 425,5  | 435,9  | 515,7  | 535,4  | 523,7  | 542,8  | 566,4  | 572,4  |
| Республика Ингушетия               | 302,2  | 428,8  | 514,4  | 528,6  | 747,6  | 816,1  | 789,4  | 765,1  |
| Кабардино-Балкарская Республика    | 330,7  | 349,3  | 317,6  | 511,8  | 483,4  | 382,9  | 398,5  | 505,1  |
| Карачаево-Черкесская Республика    | 215,7  | 329,7  | 302,8  | 406,8  | 663,0  | 495,3  | 612,2  | 732,4  |
| Республика Северная Осетия-Алания  | 130,1  | 145,9  | 178,3  | 181,3  | 232,0  | 261,5  | 257,9  | 273,9  |
| Чеченская Республика               | 523,6  | 246,6  | 54,5   | 43,2   | 75,3   | 130,3  | 253,0  | 389,8  |
| Ставропольский край                | 103,8  | 116,7  | 127,0  | 100,8  | 122,9  | 165,1  | 215,2  | 201,5  |
| Приволжский Федеральный округ      | 627,3  | 685,9  | 776,6  | 777,1  | 840,3  | 869,8  | 855,9  | 855,9  |
| Республика Башкортостан            | 615,1  | 828,9  | 907,1  | 979,3  | 1156,8 | 1325,1 | 1232,4 | 1281,9 |
| Республика Марий Эл                | 691,4  | 643,3  | 784,5  | 705,3  | 703,0  | 809,1  | 883,6  | 860,8  |
| Республика Мордовия                | 305,1  | 292,4  | 305,6  | 278,4  | 331,5  | 305,2  | 355,2  | 323,4  |
| Республика Татарстан               | 254,6  | 343,4  | 706,9  | 674,2  | 740,2  | 819,1  | 824,2  | 807,3  |
| Удмуртская Республика              | 876,9  | 829,9  | 812,0  | 884,9  | 894,6  | 927,3  | 855,8  | 862,1  |
| Чувашская Республика               | 1660,5 | 1773,6 | 2113,1 | 2178,8 | 2223,5 | 2183,6 | 1961,9 | 1950,4 |
| Пермский край                      | 991,6  | 1056,8 | 1067,8 | 1030,9 | 1025,0 | 1014,8 | 984,5  | 921,4  |
| Кировская область                  | 757,7  | 868,1  | 868,4  | 872,5  | 854,2  | 820,5  | 790,6  | 751,3  |
| Нижегородская область              | 499,2  | 553,5  | 517,5  | 556,1  | 629,7  | 600,3  | 612,1  | 601,7  |
| Оренбургская область               | 987,6  | 964,2  | 1148,2 | 988,5  | 1067,1 | 996,8  | 1049,5 | 999,7  |
| Пензенская область                 | 627,0  | 594,3  | 641,4  | 596,9  | 603,2  | 644,0  | 631,4  | 650,9  |
| Самарская область                  | 557,6  | 608,7  | 658,0  | 658,2  | 705,5  | 425,7  | 714,7  | 787,3  |
| Саратовская область                | 323,7  | 275,3  | 328,2  | 357,5  | 428,6  | 203,1  | 573,6  | 574,6  |
| Ульяновская область                | 403,8  | 378,6  | 334,3  | 340,1  | 428,4  | 5247,8 | 373,6  | 369,1  |
| Уральский Федеральный округ        | 537,4  | 571,3  | 590,7  | 590,4  | 596,6  | 61,2   | 594,0  | 589,8  |
| Курганская область                 | 898,9  | 1034,1 | 957,4  | 870,5  | 878,6  | 2338,0 | 826,9  | 836,2  |
| Свердловская                       | 427,8  | 444,0  | 481,9  | 444,7  | 502,2  | 358,5  | 489,8  | 468,7  |

|                                    |        |        |        |        |        |        |        |        |
|------------------------------------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|
| область                            |        |        |        |        |        |        |        |        |
| Тюменская область                  | 466,9  | 488,9  | 468,9  | 526,4  | 485,2  | 104,3  | 517,7  | 527,0  |
| Ханты-Мансийский авт. округ - Югра | 181,3  | 191,5  | 224,5  | 244,0  | 240,0  | 108,5  | 250,2  | 277,5  |
| Ямало-Ненецкий авт. округ          | 378,8  | 372,5  | 414,2  | 353,1  | 344,8  | 2170,2 | 359,2  | 356,2  |
| Челябинская область                | 638,4  | 678,9  | 739,0  | 756,5  | 743,1  | 733,2  | 735,6  | 737,8  |
| Сибирский Федеральный округ        | 1005,2 | 1105,7 | 1136,0 | 1176,0 | 1210,3 | 1260,1 | 1225,9 | 1188,9 |
| Республика Алтай                   | 1021,2 | 1261,0 | 1436,9 | 1293,5 | 1295,0 | 1847,0 | 2101,7 | 1986,1 |
| Республика Бурятия                 | 703,3  | 800,0  | 854,3  | 879,7  | 815,1  | 1404,1 | 988,1  | 1024,2 |
| Республика Тыва                    | 438,0  | 326,4  | 565,2  | 496,1  | 431,4  | 411,6  | 629,9  | 705,8  |
| Республика Хакасия                 | 599,9  | 800,7  | 797,2  | 791,7  | 875,3  | 815,7  | 835,8  | 715,0  |
| Алтайский край                     | 2753,4 | 2910,2 | 3083,8 | 3236,5 | 3261,0 | 3171,7 | 3081,6 | 3093,6 |
| Забайкальский край                 | 1265,2 | 1518,2 | 1575,0 | 1535,8 | 1585,8 | 1629,5 | 1818,3 | 1826,3 |
| Красноярский край                  | 844,2  | 923,8  | 925,6  | 982,8  | 1082,7 | 1088,8 | 1090,2 | 976,1  |
| Иркутская область                  | 671,6  | 847,6  | 784,7  | 761,9  | 870,8  | 739,4  | 679,8  | 659,6  |
| Кемеровская область                | 371,6  | 463,4  | 555,6  | 718,7  | 757,8  | 814,7  | 820,4  | 767,7  |
| Новосибирская область              | 842,6  | 877,4  | 891,8  | 851,1  | 686,1  | 839,2  | 815,8  | 748,4  |
| Омская область                     | 812,9  | 881,9  | 879,7  | 1043,3 | 1057,1 | 1185,6 | 1093,4 | 1112,9 |
| Томская область                    | 882,4  | 861,5  | 711,2  | 662,6  | 666,2  | 674,8  | 710,3  | 692,0  |
| Дальневосточный Федеральный округ  | 423,7  | 429,2  | 421,5  | 422,0  | 440,6  | 484,6  | 492,0  | 543,6  |
| Республика Саха (Якутия)           | 525,9  | 529,4  | 470,3  | 497,0  | 525,7  | 622,2  | 678,9  | 806,4  |
| Камчатский край                    | 152,8  | 165,7  | 146,5  | 174,2  | 131,2  | 283,4  | 358,8  | 320,5  |
| Приморский край                    | 440,9  | 452,7  | 489,8  | 450,3  | 481,4  | 558,4  | 534,6  | 564,9  |
| Хабаровский край                   | 316,5  | 315,1  | 273,5  | 322,0  | 300,1  | 298,9  | 290,4  | 359,3  |
| Амурская область                   | 605,0  | 580,9  | 561,6  | 513,2  | 559,5  | 536,0  | 597,8  | 682,7  |
| Магаданская область                | 88,4   | 117,5  | 162,2  | 175,9  | 213,9  | 245,1  | 249,9  | 312,5  |
| Сахалинская область                | 626,7  | 618,9  | 639,9  | 660,1  | 712,5  | 710,4  | 649,3  | 637,6  |
| Еврейская авт. область             | 42,9   | 70,3   | 66,2   | 73,9   | 133,7  | 121,5  | 188,6  | 191,3  |
| Чукотский авт. округ               | 289,6  | 601,4  | 224,8  | 410,2  | 245,9  | 413,5  | 404,7  | 290,0  |

Самые низкие показатели общей заболеваемости ХОБЛ отмечаются в Еврейской автономной области (2005г. – 42,9; 2012г. – 191,3; прирост – в 4,5 раза), Магаданской области (2005г. – 88,4; 2012г. – 312,5; прирост – в 3,5 раза) и в Ставропольском крае (2005г. – 103,8; 2012г. – 201,5; темп прироста – 94,1%).

Снижение общей заболеваемости ХОБЛ взрослого населения отмечено в 12 субъектах Российской Федерации (Белгородская, Владимирская, Калужская, Ярославская области, Чеченская Республика, Пермский край, Кировская, Ульяновская, Курганская, Иркутская, Новосибирская, Томская области). Во всех остальных субъектах Российской Федерации отмечается рост общей заболеваемости.

Резкие колебания показателей общей заболеваемости наблюдались в Чеченской Республике (2005г. – 523,6; 2007г. – 54,5), что свидетельствует о неправильном и недостоверном статистическом учете вследствие ошибок кодирования.

## Динамика первичной заболеваемости взрослого населения ХОБЛ

Первичная заболеваемость ХОБЛ взрослого населения Российской Федерации увеличилась с 47,1 в 2005 году до 59,9 на 100 тыс. соответствующего населения. Темп прироста составил 27,2%. Такая же динамика наблюдается во всех федеральных округах (Таблица 2).

Самые высокие показатели первичной заболеваемости ХОБЛ отмечаются в Алтайском крае (2005г. – 269,4; 2012г. – 254,8; темп убыли – 5,4%; превышение над показателем по Российской Федерации в 2012г. составило 4,3 раза) и Чеченской Республике (2005г. – 191,9; 2012г. – 98,3; темп убыли – 48,8%).

В 2012г. самые высокие показатели первичной заболеваемости ХОБЛ отмечены в Республике Алтай (346,7 на 100 тыс. населения, превышение над уровнем Российской Федерации – в 5,8 раза), Алтайском крае (254,8 на 100 тыс. населения, превышение над уровнем Российской Федерации – в 4,3 раза).

*Таблица 2. Динамика первичной заболеваемости населения ХОБЛ в возрасте старше 18 лет в Российской Федерации (на 100 тыс. соответствующего населения)*

|                               | 2005 | 2006  | 2007 | 2008 | 2009 | 2010 | 2011 | 2012 |
|-------------------------------|------|-------|------|------|------|------|------|------|
| Российская Федерация          | 47,1 | 53,0  | 52,6 | 52,6 | 53,3 | 63,8 | 57,6 | 59,9 |
| Центральный Федеральный округ | 32,3 | 39,6  | 35,5 | 33,7 | 32,8 | 37,5 | 39,5 | 35,7 |
| Белгородская область          | 97,2 | 113,0 | 88,9 | 82,5 | 85,8 | 72,0 | 78,3 | 66,9 |
| Брянская область              | 42,7 | 46,8  | 56,6 | 64,9 | 60,7 | 72,3 | 49,0 | 38,9 |
| Владимирская область          | 78,8 | 94,2  | 88,9 | 80,2 | 76,1 | 92,8 | 88,0 | 43,4 |
| Воронежская область           | 45,4 | 46,3  | 43,9 | 43,6 | 39,0 | 51,0 | 49,4 | 40,4 |
| Ивановская область            | 34,5 | 108,1 | 59,0 | 39,8 | 54,4 | 55,4 | 43,9 | 58,1 |
| Калужская область             | 28,1 | 25,8  | 20,4 | 18,4 | 18,1 | 21,6 | 19,5 | 19,0 |
| Костромская область           | 31,3 | 17,6  | 25,9 | 29,0 | 19,6 | 14,7 | 24,2 | 21,3 |

|                                       |       |      |      |      |      |      |      |       |
|---------------------------------------|-------|------|------|------|------|------|------|-------|
| Курская область                       | 22,3  | 53,7 | 31,8 | 21,4 | 34,5 | 36,8 | 24,5 | 19,6  |
| Липецкая область                      | 19,1  | 20,5 | 25,7 | 20,4 | 38,7 | 21,4 | 29,2 | 31,3  |
| Московская область                    | 13,2  | 18,6 | 24,2 | 21,7 | 23,6 | 27,7 | 36,6 | 36,9  |
| Орловская область                     | 57,4  | 55,2 | 41,5 | 60,4 | 46,3 | 52,4 | 62,0 | 102,8 |
| Рязанская область                     | 18,5  | 25,9 | 16,6 | 29,8 | 27,2 | 37,5 | 30,5 | 25,2  |
| Смоленская область                    | 50,1  | 46,5 | 34,6 | 39,0 | 44,4 | 42,7 | 45,1 | 38,0  |
| Тамбовская область                    | 31,4  | 50,9 | 41,3 | 39,1 | 44,4 | 35,2 | 31,9 | 27,7  |
| Тверская область                      | 70,4  | 53,4 | 58,3 | 48,6 | 48,5 | 47,9 | 52,4 | 53,9  |
| Тульская область                      | 40,1  | 84,2 | 87,1 | 87,8 | 49,6 | 48,1 | 57,0 | 37,3  |
| Ярославская область                   | 106,8 | 91,8 | 61,0 | 47,2 | 50,6 | 48,0 | 40,8 | 44,1  |
| г. Москва                             | 11,1  | 13,9 | 13,5 | 13,4 | 12,4 | 23,3 | 27,6 | 25,0  |
| Северо-Западный<br>Федеральный округ  | 29,4  | 33,7 | 35,4 | 33,6 | 34,9 | 63,1 | 35,8 | 39,2  |
| Республика Карелия                    | 25,0  | 50,0 | 52,3 | 52,3 | 48,6 | 56,3 | 62,3 | 65,7  |
| Республика Коми                       | 27,9  | 27,1 | 28,8 | 30,3 | 28,6 | 50,2 | 38,1 | 36,5  |
| Архангельская область                 | 42,1  | 36,9 | 38,6 | 34,8 | 42,4 | 57,2 | 41,3 | 53,4  |
| Ненецкий авт.округ                    | 6,5   | 12,8 | 9,6  | 28,6 | 34,9 | 47,5 | 15,8 | 47,4  |
| Вологодская область                   | 25,2  | 45,7 | 43,0 | 35,4 | 38,0 | 39,3 | 34,5 | 42,0  |
| Калининградская область               | 27,8  | 19,1 | 22,4 | 24,2 | 24,2 | 25,9 | 29,9 | 36,3  |
| Ленинградская область                 | 14,8  | 22,6 | 31,5 | 27,4 | 32,7 | 33,6 | 35,4 | 41,1  |
| Мурманская область                    | 27,8  | 30,3 | 37,6 | 33,6 | 38,5 | 36,9 | 36,8 | 43,7  |
| Новгородская область                  | 88,8  | 60,1 | 50,7 | 58,6 | 49,0 | 61,4 | 73,3 | 83,0  |
| Псковская область                     | 28,2  | 30,4 | 33,8 | 25,2 | 46,7 | 29,8 | 24,3 | 28,9  |
| г. Санкт-Петербург                    | 25,8  | 33,1 | 33,3 | 32,8 | 30,3 | 99,0 | 29,2 | 27,8  |
| Южный Федеральный округ (с<br>2010г.) | 33,6  | 34,6 | 32,2 | 35,0 | 30,1 | 42,6 | 41,8 | 55,4  |
| Республика Адыгея                     | 26,2  | 24,5 | 34,6 | 31,6 | 29,1 | 57,8 | 42,6 | 46,7  |
| Республика Калмыкия                   | 22,6  | 15,0 | 5,0  | 22,5 | 29,2 | 16,2 | 13,6 | 13,3  |
| Краснодарский край                    | 24,0  | 26,2 | 27,2 | 34,9 | 30,0 | 50,8 | 52,8 | 88,3  |
| Астраханская область                  | 25,7  | 32,8 | 31,4 | 23,7 | 34,1 | 38,5 | 44,5 | 31,3  |
| Волгоградская область                 | 23,3  | 29,6 | 23,1 | 20,1 | 19,2 | 25,2 | 28,6 | 30,8  |
| Ростовская область                    | 54,1  | 50,0 | 45,2 | 47,8 | 36,0 | 44,3 | 37,5 | 39,0  |
| Северокавказский<br>Федеральный округ | 58,9  | 42,5 | 44,2 | 46,5 | 55,6 | 50,5 | 60,1 | 64,5  |
| Республика Дагестан                   | 78,1  | 74,3 | 84,0 | 84,6 | 90,9 | 86,2 | 80,2 | 82,8  |
| Республика Ингушетия                  | 66,2  | 75,2 | 77,3 | 71,4 | 88,5 | 70,7 | 80,5 | 114,4 |
| Кабардино-Балкарская<br>Республика    | 28,7  | 21,0 | 25,9 | 31,1 | 28,0 | 24,6 | 31,4 | 36,1  |
| Карачаево-Черкесская<br>Республика    | 15,0  | 37,1 | 20,1 | 37,6 | 70,8 | 62,6 | 71,8 | 112,3 |
| Республика Северная Осетия-<br>Алания | 12,2  | 24,3 | 30,0 | 26,0 | 58,5 | 45,3 | 27,6 | 26,1  |
| Чеченская Республика                  | 191,9 | 33,9 | 4,1  | 8,6  | 12,3 | 13,5 | 56,2 | 98,3  |
| Ставропольский край                   | 26,7  | 26,6 | 32,5 | 34,4 | 40,4 | 36,1 | 55,4 | 38,9  |
| Приволжский Федеральный               | 50,6  | 51,5 | 60,8 | 57,8 | 56,6 | 58,8 | 59,8 | 70,3  |

|                                    |       |       |       |       |       |       |       |       |
|------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| округ                              |       |       |       |       |       |       |       |       |
| Республика Башкортостан            | 87,7  | 80,2  | 104,2 | 88,3  | 84,7  | 120,5 | 112,8 | 113,3 |
| Республика Марий Эл                | 32,2  | 51,9  | 39,6  | 34,5  | 42,9  | 50,7  | 45,7  | 48,4  |
| Республика Мордовия                | 27,0  | 23,1  | 23,4  | 20,0  | 16,0  | 16,5  | 17,9  | 21,3  |
| Республика Татарстан               | 32,1  | 39,5  | 95,2  | 69,4  | 61,4  | 69,0  | 67,2  | 60,6  |
| Удмуртская Республика              | 41,2  | 46,6  | 43,8  | 53,7  | 55,8  | 45,3  | 42,0  | 43,0  |
| Чувашская Республика               | 92,0  | 103,5 | 102,1 | 106,2 | 104,5 | 84,8  | 66,0  | 57,6  |
| Пермский край                      | 50,6  | 58,2  | 58,5  | 49,5  | 60,6  | 53,6  | 52,7  | 48,6  |
| Кировская область                  | 43,8  | 48,4  | 47,1  | 47,2  | 38,4  | 32,4  | 27,2  | 26,9  |
| Нижегородская область              | 52,2  | 59,2  | 49,6  | 67,5  | 58,7  | 51,3  | 56,0  | 54,0  |
| Оренбургская область               | 84,6  | 60,7  | 60,0  | 74,1  | 62,2  | 52,6  | 87,2  | 166,1 |
| Пензенская область                 | 53,1  | 42,8  | 44,3  | 45,3  | 43,2  | 64,0  | 43,7  | 50,5  |
| Самарская область                  | 42,0  | 46,1  | 54,2  | 47,5  | 57,0  | 18,2  | 55,3  | 115,3 |
| Саратовская область                | 21,8  | 17,3  | 18,8  | 22,0  | 23,7  | 10,0  | 37,2  | 30,1  |
| Ульяновская область                | 22,0  | 19,8  | 18,2  | 18,1  | 23,5  | 461,2 | 16,1  | 26,5  |
| Уральский Федеральный округ        | 45,4  | 51,2  | 49,3  | 53,0  | 56,5  | 7,3   | 53,9  | 54,5  |
| Курганская область                 | 77,5  | 82,1  | 94,7  | 77,6  | 110,3 | 243,7 | 70,7  | 71,0  |
| Свердловская область               | 43,6  | 40,4  | 35,5  | 43,8  | 53,5  | 32,0  | 57,0  | 57,0  |
| Тюменская область                  | 48,9  | 58,2  | 56,8  | 55,1  | 54,4  | 14,1  | 53,0  | 51,9  |
| Ханты-Мансийский авт. округ - Югра | 27,3  | 30,3  | 38,7  | 46,7  | 47,0  | 10,1  | 37,0  | 46,8  |
| Ямало-Ненецкий авт. округ          | 38,1  | 43,2  | 56,3  | 51,0  | 67,6  | 160,8 | 48,9  | 33,7  |
| Челябинская область                | 35,7  | 50,0  | 47,6  | 56,0  | 47,8  | 47,3  | 46,4  | 49,8  |
| Сибирский Федеральный округ        | 103,1 | 120,5 | 113,3 | 116,3 | 120,7 | 164,5 | 125,7 | 119,6 |
| Республика Алтай                   | 66,6  | 117,6 | 132,6 | 106,3 | 113,5 | 108,3 | 253,7 | 346,7 |
| Республика Бурятия                 | 77,2  | 88,5  | 88,8  | 63,2  | 59,4  | 870,8 | 76,5  | 61,7  |
| Республика Тыва                    | 112,0 | 46,0  | 58,4  | 28,5  | 20,1  | 27,0  | 48,5  | 32,3  |
| Республика Хакасия                 | 35,9  | 43,0  | 35,0  | 25,0  | 40,1  | 40,2  | 53,9  | 31,8  |
| Алтайский край                     | 269,4 | 275,1 | 282,8 | 290,9 | 272,8 | 271,0 | 267,3 | 254,8 |
| Забайкальский край                 | 129,6 | 192,0 | 162,0 | 147,6 | 139,7 | 151,1 | 200,7 | 200,6 |
| Красноярский край                  | 87,3  | 97,6  | 112,6 | 125,4 | 140,2 | 128,3 | 118,6 | 131,2 |
| Иркутская область                  | 65,8  | 95,2  | 81,8  | 77,0  | 89,2  | 109,9 | 103,3 | 90,2  |
| Кемеровская область                | 20,9  | 56,8  | 56,2  | 67,4  | 97,1  | 90,2  | 97,0  | 76,1  |
| Новосибирская область              | 95,6  | 105,7 | 82,0  | 81,2  | 83,3  | 72,0  | 65,6  | 73,6  |
| Омская область                     | 103,8 | 127,5 | 104,4 | 128,7 | 114,7 | 167,0 | 141,4 | 119,4 |
| Томская область                    | 105,9 | 79,9  | 60,4  | 47,5  | 52,6  | 67,7  | 69,8  | 72,1  |
| Дальневосточный Федеральный округ  | 33,7  | 37,7  | 33,3  | 40,5  | 43,3  | 36,7  | 41,6  | 42,0  |
| Республика Саха (Якутия)           | 61,9  | 62,0  | 53,8  | 73,2  | 61,5  | 73,0  | 89,6  | 78,3  |
| Камчатский край                    | 38,6  | 28,6  | 9,1   | 14,5  | 6,5   | 9,2   | 20,8  | 13,5  |

|                              |      |      |      |      |      |       |      |      |
|------------------------------|------|------|------|------|------|-------|------|------|
| Приморский край              | 26,5 | 41,5 | 37,5 | 47,3 | 59,3 | 30,1  | 38,9 | 38,3 |
| Хабаровский край             | 15,5 | 16,9 | 13,8 | 14,7 | 11,8 | 13,8  | 16,7 | 20,1 |
| Амурская область             | 40,0 | 40,6 | 38,2 | 41,8 | 38,6 | 39,9  | 41,5 | 55,4 |
| Магаданская область          | 13,9 | 24,4 | 14,2 | 16,7 | 25,4 | 17,2  | 21,4 | 25,8 |
| Сахалинская область          | 66,4 | 51,2 | 57,1 | 61,0 | 78,7 | 75,6  | 63,8 | 63,0 |
| Еврейская автономная область | 9,1  | 4,3  | 5,7  | 11,4 | 27,7 | 20,0  | 23,1 | 22,7 |
| Чукотский авт. округ         | 35,9 | 78,0 | 32,5 | 27,7 | 17,9 | 151,8 | 36,8 | 26,1 |

Самые низкие показатели первичной заболеваемости ХОБЛ отмечаются в Ненецком автономном округе (2005г. – 6,5; 2012г. – 47,4; прирост – в 7,3 раза), Еврейской автономной области (2005г. – 9,1; 2012г. – 22,7; прирост – в 2,5 раза).

Самый низкий уровень первичной заболеваемости в 2012г. отмечен в Республике Калмыкия (13,3) и в Камчатском крае (13,5 на 100 тыс. соответствующего населения).

Наибольшее снижение показателей первичной заболеваемости ХОБЛ отмечено в 12 из 18 субъектов Российской Федерации Центрального Федерального округа; в 6 из 12 субъектов Сибирского Федерального округа; в 5 из 14 субъектов Приволжского Федерального округа; в 3 из 9 субъектов Дальневосточного Федерального округа и в 1-2 субъектах остальных Федеральных округов. В подавляющем числе субъектов Российской Федерации отмечается рост первичной заболеваемости взрослого населения ХОБЛ.

Резкие колебания показателей первичной заболеваемости наблюдались в Чеченской Республике (2005г. – 191,9; через 1 год – в 2007г. – 4,1), что свидетельствует о неправильном и недостоверном статистическом учете вследствие ошибок кодирования. Это подтверждается также разными темпами убыли: общей заболеваемости – 25,6%, первичной заболеваемости – 48,8%.

## Динамика общей заболеваемости детей 0-14 лет ХОБЛ

Общая заболеваемость ХОБЛ детей 0-14 лет включительно в Российской Федерации снизилась с 86,9 в 2005 году до 77,2 на 100 тыс. соответствующего населения в 2012 году. Темп убыли составил 11,2%.

Снижение общей заболеваемости отмечается во всех Федеральных округах, кроме Северо-Западного Федерального округа, в котором произошел рост с 77,2 в

2005г. до 119,8 на 100 тыс. соответствующего населения в 2012г.; темп прироста составил 55,2% (Таблица 3).

*Таблица 3. Динамика общей заболеваемости ХОБЛ детей в возрасте 0-14 лет в Российской Федерации (на 100 тыс. соответствующего населения)*

|                                      | 2005  | 2006  | 2007  | 2008  | 2009  | 2010  | 2011  | 2012  |
|--------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Российская Федерация                 | 86,9  | 90,0  | 101,6 | 84,5  | 89,7  | 97,8  | 88,4  | 77,2  |
| Центральный<br>Федеральный округ     | 82,7  | 86,5  | 76,1  | 62,1  | 62,9  | 73,6  | 67,2  | 67,5  |
| Белгородская область                 | 178,3 | 200,5 | 220,7 | 150,0 | 124,2 | 104,9 | 46,2  | 43,1  |
| Брянская область                     | 242,0 | 238,7 | 261,0 | 261,5 | 187,8 | 307,3 | 256,4 | 286,1 |
| Владимирская область                 | 186,2 | 271,0 | 152,5 | 81,3  | 105,1 | 101,7 | 84,2  | 16,2  |
| Воронежская область                  | 39,5  | 45,8  | 64,6  | 50,0  | 53,7  | 51,6  | 24,9  | 17,5  |
| Ивановская область                   | 141,9 | 136,5 | 128,2 | 161,2 | 102,7 | 108,8 | 123,6 | 179,0 |
| Калужская область                    | 102,0 | 95,2  | 137,9 | 32,3  | 41,8  | 43,8  | 13,9  | 7,3   |
| Костромская область                  | 137,6 | 61,1  | 52,4  | 62,6  | 4,1   | 4,1   | 8,0   | 34,8  |
| Курская область                      | 42,6  | 82,2  | 23,5  | 31,9  | 32,6  | 56,4  | 61,7  | 31,6  |
| Липецкая область                     | 51,4  | 20,1  | 8,0   | 6,7   | 15,3  | 28,5  | 59,0  | 65,9  |
| Московская область                   | 62,4  | 67,4  | 52,6  | 56,2  | 60,5  | 76,2  | 86,4  | 83,0  |
| Орловская область                    | 179,7 | 174,3 | 286,8 | 106,3 | 122,5 | 116,3 | 131,6 | 94,5  |
| Рязанская область                    | 205,2 | 199,2 | 205,2 | 137,2 | 190,6 | 212,0 | 199,2 | 182,6 |
| Смоленская область                   | 269,9 | 373,2 | 180,8 | 182,9 | 219,6 | 200,6 | 176,6 | 190,2 |
| Тамбовская область                   | 70,5  | 62,0  | 74,0  | 82,0  | 49,2  | 51,0  | 46,2  | 24,9  |
| Тверская область                     | 138,0 | 124,8 | 136,7 | 145,6 | 209,4 | 270,5 | 290,8 | 331,8 |
| Тульская область                     | 37,3  | 46,1  | 37,6  | 39,5  | 48,5  | 34,7  | 22,0  | 40,6  |
| Ярославская область                  | 94,6  | 57,3  | 20,9  | 8,3   | 22,2  | 9,8   | 18,8  | 44,4  |
| г.Москва                             | 2,0   | 2,3   | 0,8   | 1,0   | 1,7   | 8,6   | 1,0   | 2,6   |
| Северо-Западный<br>Федеральный округ | 77,2  | 81,5  | 103,8 | 101,6 | 101,6 | 110,3 | 131,9 | 119,8 |
| Республика Карелия                   | 57,0  | 75,7  | 64,1  | 101,8 | 133,2 | 159,2 | 165,6 | 164,2 |
| Республика Коми                      | 114,8 | 107,1 | 74,3  | 80,0  | 68,6  | 102,4 | 109,7 | 58,6  |
| Архангельская область                | 30,0  | 23,0  | 22,2  | 15,3  | 32,0  | 19,7  | 68,4  | 81,8  |
| Ненецкий авт.округ                   |       | 11,7  | 23,5  |       | 22,6  | 22,3  | 0,0   | 10,9  |
| Вологодская область                  | 50,6  | 45,7  | 87,7  | 101,7 | 91,6  | 51,2  | 16,6  | 37,0  |
| Калининградская<br>область           | 65,7  | 87,4  | 255,7 | 216,9 | 256,9 | 148,2 | 254,9 | 353,1 |
| Ленинградская область                | 138,5 | 173,4 | 166,0 | 215,0 | 217,5 | 208,2 | 254,8 | 248,1 |
| Мурманская область                   | 40,4  | 25,5  | 19,3  | 6,7   | 8,3   | 10,8  | 16,4  | 4,9   |
| Новгородская область                 | 260,8 | 405,6 | 600,6 | 362,5 | 340,0 | 392,6 | 510,0 | 265,8 |
| Псковская область                    | 30,9  | 6,5   | 6,6   | 16,7  | 3,3   | 10,0  | 1,1   | 5,5   |
| г.Санкт-Петербург                    | 60,8  | 43,4  | 46,4  | 58,4  | 48,1  | 100,2 | 99,6  | 81,5  |
| Южный Федер. округ (с<br>2010г.)     | 76,6  | 60,9  | 65,5  | 53,4  | 81,9  | 69,9  | 57,9  | 59,4  |

|                                       |       |       |       |       |       |       |       |       |
|---------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Республика Адыгея                     | 2,7   | 70,8  | 75,6  | 58,7  | 23,6  | 9,6   | 1,4   | 1,3   |
| Республика Калмыкия                   | 15,4  | 67,6  | 69,2  | 27,5  | 14,7  | 23,7  | 27,0  | 37,6  |
| Краснодарский край                    | 75,2  | 49,8  | 52,1  | 30,2  | 84,3  | 81,1  | 40,8  | 32,5  |
| Астраханская область                  | 82,2  | 81,2  | 155,9 | 75,8  | 77,2  | 75,0  | 83,8  | 82,7  |
| Волгоградская область                 | 81,0  | 36,2  | 35,3  | 29,8  | 34,7  | 35,6  | 24,0  | 35,1  |
| Ростовская область                    | 88,4  | 83,1  | 76,3  | 94,2  | 122,4 | 86,6  | 104,8 | 113,7 |
| Северокавказский<br>Федеральный округ | 94,4  | 119,0 | 104,4 | 103,6 | 105,5 | 93,3  | 85,8  | 90,8  |
| Республика Дагестан                   | 187,0 | 193,6 | 196,9 | 182,2 | 158,4 | 157,3 | 131,9 | 133,8 |
| Республика Ингушетия                  | 9,7   | 14,4  | 14,0  | 11,6  | 50,9  | 4,9   | 5,6   | 4,7   |
| Кабардино-Балкарская<br>Республика    | 60,7  | 17,9  | 18,3  | 19,7  | 8,6   | 10,3  | 13,9  | 5,4   |
| Карачаево-Черкесская<br>Республика    | 11,5  | 96,7  | 54,5  | 56,1  | 36,0  | 64,1  | 52,6  | 55,9  |
| Республика Северная<br>Осетия-Алания  | 92,1  | 127,2 | 140,9 | 177,9 | 227,5 | 264,3 | 268,6 | 279,2 |
| Чеченская Республика                  | 49,8  | 168,2 | 80,3  | 88,4  | 114,6 | 49,0  | 49,2  | 89,1  |
| Ставропольский край                   | 38,7  | 29,3  | 30,4  | 31,8  | 38,9  | 39,9  | 47,1  | 31,0  |
| Приволжский<br>Федеральный округ      | 110,5 | 121,9 | 172,8 | 132,0 | 134,2 | 158,4 | 123,9 | 95,5  |
| Республика<br>Башкортостан            | 120,1 | 118,2 | 202,4 | 150,3 | 130,4 | 209,7 | 96,7  | 49,8  |
| Республика Марий Эл                   | 48,3  | 67,5  | 56,4  | 14,1  | 42,0  | 43,4  | 14,5  | 8,1   |
| Республика Мордовия                   | 142,7 | 181,1 | 186,6 | 135,5 | 153,3 | 271,6 | 202,7 | 230,3 |
| Республика Татарстан                  | 83,2  | 90,2  | 75,3  | 79,1  | 85,4  | 160,5 | 104,6 | 135,0 |
| Удмуртская<br>Республика              | 159,2 | 182,1 | 130,3 | 149,5 | 148,0 | 190,5 | 253,6 | 162,8 |
| Чувашская Республика                  | 55,3  | 146,8 | 145,2 | 143,8 | 41,1  | 8,2   | 37,8  | 10,5  |
| Пермский край                         | 308,5 | 386,8 | 829,5 | 485,8 | 557,6 | 570,2 | 444,8 | 265,1 |
| Кировская область                     | 43,8  | 51,4  | 26,7  | 22,9  | 21,7  | 22,0  | 16,5  | 15,4  |
| Нижегородская<br>область              | 12,1  | 1,3   | 0,9   | 0,2   | 0,2   | 0,4   | 0,7   | 2,0   |
| Оренбургская область                  | 153,8 | 164,9 | 161,8 | 160,7 | 191,4 | 144,0 | 147,6 | 127,1 |
| Пензенская область                    | 58,8  | 26,6  | 23,3  | 21,4  | 46,1  | 23,5  | 24,9  | 19,4  |
| Самарская область                     | 115,7 | 129,5 | 138,6 | 140,8 | 125,0 | 148,7 | 140,3 | 139,2 |
| Саратовская область                   | 73,5  | 28,1  | 48,0  | 51,3  | 48,7  | 29,3  | 35,1  | 31,0  |
| Ульяновская область                   | 65,0  | 67,3  | 73,3  | 71,5  | 53,0  | 60,1  | 54,6  | 50,9  |
| Уральский<br>Федеральный округ        | 78,8  | 66,5  | 71,0  | 68,2  | 59,5  | 97,0  | 76,2  | 64,2  |
| Курганская область                    | 190,2 | 120,4 | 87,2  | 117,6 | 59,8  | 76,3  | 26,6  | 22,9  |
| Свердловская область                  | 97,0  | 86,3  | 96,4  | 94,4  | 85,7  | 103,8 | 146,1 | 126,4 |
| Тюменская область                     | 75,9  | 67,8  | 84,8  | 72,0  | 55,2  | 55,3  | 59,0  | 45,3  |
| Ханты-Мансийский авт.<br>округ - Югра | 109,6 | 76,3  | 75,6  | 65,6  | 66,1  | 76,3  | 82,5  | 48,0  |
| Ямало-Ненецкий<br>авт.округ           | 71,0  | 100,7 | 135,7 | 54,8  | 65,4  | 72,2  | 70,4  | 99,9  |

|                                      |       |       |       |       |       |       |       |       |
|--------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Челябинская область                  | 29,6  | 26,9  | 20,4  | 19,2  | 32,9  | 143,2 | 25,2  | 22,2  |
| Сибирский<br>Федеральный округ       | 60,1  | 51,8  | 55,8  | 43,4  | 71,0  | 67,0  | 81,9  | 52,4  |
| Республика Алтай                     | 27,2  | 0,0   | 0,0   | 2,2   | 0,0   | 0,0   | 2,0   | 2,0   |
| Республика Бурятия                   | 23,9  | 17,7  | 8,3   | 4,9   | 2,1   | 11,9  | 59,7  | 44,0  |
| Республика Тыва                      | 173,0 | 41,6  | 122,1 | 100,5 | 78,2  | 80,8  | 74,2  | 22,9  |
| Республика Хакасия                   | 15,3  | 61,5  | 38,3  | 17,9  | 68,0  | 157,1 | 144,9 | 44,6  |
| Алтайский край                       | 6,1   | 5,7   | 5,0   | 4,7   | 5,1   | 4,0   | 3,7   | 2,3   |
| Забайкальский край                   | 48,4  | 18,9  | 30,5  | 20,4  | 15,5  | 34,0  | 38,4  | 24,8  |
| Красноярский край                    | 150,5 | 162,2 | 202,1 | 132,1 | 166,9 | 229,2 | 355,9 | 215,4 |
| Иркутская область                    | 72,4  | 64,6  | 54,0  | 40,7  | 96,0  | 31,7  | 47,5  | 36,0  |
| Кемеровская область                  | 34,2  | 17,6  | 17,9  | 22,6  | 27,9  | 16,4  | 15,2  | 9,0   |
| Новосибирская<br>область             | 44,0  | 20,9  | 18,4  | 28,8  | 9,3   | 12,8  | 21,7  | 22,1  |
| Омская область                       | 44,6  | 61,4  | 46,9  | 50,8  | 81,1  | 73,8  | 32,3  | 22,9  |
| Томская область                      | 66,8  | 53,5  | 55,7  | 38,1  | 305,1 | 175,3 | 82,0  | 84,6  |
| Дальневосточный<br>Федеральный округ | 137,2 | 138,9 | 168,2 | 131,9 | 100,6 | 90,9  | 68,2  | 78,8  |
| Республика Саха<br>(Якутия)          | 186,3 | 223,6 | 213,0 | 219,1 | 200,2 | 181,2 | 148,1 | 79,2  |
| Камчатский край                      | 206,1 | 263,4 | 353,0 | 311,7 | 327,2 | 157,4 | 113,0 | 89,7  |
| Приморский край                      | 210,7 | 187,1 | 254,3 | 181,4 | 103,0 | 81,4  | 61,5  | 61,7  |
| Хабаровский край                     | 80,3  | 73,9  | 71,4  | 31,5  | 34,8  | 14,6  | 13,5  | 6,9   |
| Амурская область                     | 45,4  | 26,6  | 88,2  | 44,9  | 17,0  | 55,8  | 39,2  | 34,8  |
| Магаданская область                  | 37,1  | 27,1  | 23,9  | 20,2  | 28,3  | 44,3  | 8,0   | 8,0   |
| Сахалинская область                  | 100,6 | 116,4 | 116,3 | 80,8  | 62,3  | 120,8 | 91,2  | 447,0 |
| Еврейская автономная<br>обл.         | 31,8  | 19,7  | 30,0  | 66,1  | 16,4  | 48,8  | 6,5   | 25,7  |
| Чукотский авт.округ                  | 29,1  | 47,9  | 28,3  | 55,7  | 9,3   | 150,4 | 18,8  | 18,8  |

Высокие показатели общей заболеваемости ХОБЛ отмечаются в 6 субъектах Российской Федерации. Так, в Пермском крае превышение над средним показателем по Российской Федерации в 2005г. составило 3,6 раза, в 2012г. – в 3,4 раза, в Новгородской области соответственно в 3,0 и в 3,4 раза, в Калининградской области в 2012г. в 4,6 раза, в Тверской области в 4,3 раза, в Брянской области в 3,7 раза, в Республике Северная Осетия-Алания в 3,6 раза).

Самый высокий показатель общей заболеваемости ХОБЛ зарегистрирован в 2012 году в Сахалинской области – 447,0. Однако он не может считаться достоверным, так как в 2011 году его размер составлял 91,2 на 100 тыс. соответствующего населения (рост за 1 год – в 4,9 раза). Такой рост обусловлен неправильным и недостоверным статистическим учетом вследствие ошибок кодирования.

В Ненецком национальном округе в 2005г., 2008г. и 2011г. случаи заболеваний ХОБЛ не регистрировались. В другие годы уровень составлял от 10,9 до 23,5 на

100 тыс. соответствующего населения. Сопоставление с уровнем первичной заболеваемости не выявило никакой корреляции. Так, в 2010г. уровень общей заболеваемости составлял 22,3, а в 2011г. – 0. Случаи первичной заболеваемости не регистрировались, пациенты не переходили в старшую возрастную группу (15-17 лет) и не умирали. Таким образом, в Ненецком автономном округе показатели заболеваемости ХОБЛ, как общей, так и первичной статистически недостоверны.

Низкие показатели общей заболеваемости ХОБЛ отмечаются в Республике Адыгея (2005г. – 2,7; 2012г. – 1,3); хотя в другие годы уровень общей заболеваемости составлял 70,8; 75,6; 23,6, что свидетельствует о недостоверности статистических данных).

Стабильная динамика низких показателей общей заболеваемости ХОБЛ детей 0-14 лет отмечается в Алтайском крае с тенденцией к снижению с 6,1 в 2005г. до 2,3 в 2012г.; в Республике Ингушетия – с 9,7 до 4,7; в Нижегородской области – с 12,1 до 2,0 соответственно.

В г. Москве в течение всего наблюдаемого периода отмечаются низкие показатели общей заболеваемости ХОБЛ (2005г. – 2,0; 2007г. – 0,8; 2009г. – 1,7; 2012г. – 2,6).

Значительное снижение общей заболеваемости отмечено во Владимирской (с 186,2 до 16,2), Калужской областях (с 102,0 до 7,3 и в Хабаровском крае (с 80,3 до 6,9). Такие резкие колебания показателей свидетельствуют о недостоверном статистическом учете.

Снижение общей заболеваемости детей 0-14 лет ХОБЛ зарегистрировано в 53 субъектах Российской Федерации, в 30 субъектах Российской Федерации отмечается рост общей заболеваемости.

## **Динамика первичной заболеваемости детей 0-14 лет ХОБЛ**

Первичная заболеваемость ХОБЛ детей 0-14 лет включительно в Российской Федерации снизилась с 39,2 в 2005 году до 36,5 на 100 тыс. соответствующего населения. Темп убыли составил 6,9%. Снижение общей заболеваемости отмечается во всех Федеральных округах, кроме Центрального Федерального и Северо-Западного Федерального округов, в котором произошел рост заболеваемости (Таблица 4).

Самые высокие показатели первичной заболеваемости ХОБЛ отмечаются в Камчатском крае (2005г. – 149,1; 2012г. – 61,1; темп убыли – 59,0%; превышение над показателем по Российской Федерации в 2005г. составило 3,8 раза, в 2012г. – в 1,7 раза); в Орловской области (2005г. – 140,1; 2012г. – 67,0; темп убыли – 52,2%; превышение над показателем по Российской Федерации в 2005г. составило 3,6 раза, в 2012г. – в 1,8 раза) и в Республике Тыва (2005г. – 134,6; 2012г. – 5,5; снижение в 24,5 раза; превышение над показателем по Российской Федерации в 2005г. составило 3,4 раза).

*Таблица 4. Динамика первичной заболеваемости ХОБЛ детей в возрасте 0-14 лет в Российской Федерации (на 100 тыс. соответствующего населения)*

|                                      | 2005  | 2006  | 2007  | 2008  | 2009  | 2010  | 2011  | 2012  |
|--------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Российская Федерация                 | 39,2  | 38,4  | 43,1  | 36,6  | 40,1  | 40,3  | 37,2  | 36,5  |
| Центральный<br>Федеральный округ     | 39,0  | 39,4  | 34,7  | 28,8  | 32,9  | 37,7  | 37,9  | 42,0  |
| Белгородская область                 | 93,0  | 77,5  | 76,6  | 74,0  | 55,3  | 42,9  | 12,5  | 17,9  |
| Брянская область                     | 99,7  | 90,1  | 109,5 | 128,6 | 125,0 | 156,1 | 122,5 | 150,9 |
| Владимирская область                 | 52,3  | 137,3 | 15,8  | 15,2  | 39,0  | 12,4  | 11,2  | 3,0   |
| Воронежская область                  | 11,2  | 14,1  | 10,6  | 25,2  | 14,1  | 9,4   | 6,6   | 0,7   |
| Ивановская область                   | 124,8 | 92,7  | 82,8  | 99,0  | 59,6  | 88,9  | 104,6 | 155,3 |
| Калужская область                    | 42,7  | 32,7  | 79,1  | 23,3  | 19,4  | 9,6   | 5,9   | 1,5   |
| Костромская область                  | 27,1  | 4,1   | 4,2   | 9,4   | 2,1   | 1,0   | 4,0   | 1,0   |
| Курская область                      | 10,2  | 67,8  | 5,1   | 8,3   | 8,3   | 19,2  | 25,5  | 13,9  |
| Липецкая область                     | 19,1  | 4,3   | 0,0   | 0,0   | 9,2   | 6,1   | 0,0   | 3,6   |
| Московская область                   | 39,5  | 34,1  | 33,3  | 34,0  | 36,0  | 46,3  | 62,6  | 63,3  |
| Орловская область                    | 140,1 | 145,0 | 235,0 | 64,2  | 98,6  | 94,2  | 113,2 | 67,0  |
| Рязанская область                    | 108,4 | 103,2 | 139,1 | 53,7  | 116,0 | 125,3 | 86,2  | 101,7 |
| Смоленская область                   | 93,9  | 117,8 | 64,9  | 74,9  | 92,9  | 95,2  | 59,4  | 76,1  |
| Тамбовская область                   | 39,8  | 43,3  | 44,5  | 50,8  | 20,4  | 12,0  | 12,1  | 14,2  |
| Тверская область                     | 64,8  | 36,4  | 36,4  | 33,1  | 115,1 | 203,8 | 229,1 | 270,6 |
| Тульская область                     | 3,0   | 6,2   | 14,1  | 12,1  | 13,2  | 6,3   | 6,3   | 18,7  |
| Ярославская область                  | 36,9  | 31,9  | 12,5  | 4,1   | 15,2  | 4,1   | 15,9  | 19,7  |
| г.Москва                             | 0,5   | 0,7   | 0,1   | 0,3   | 0,4   | 1,3   | 0,6   | 1,7   |
| Северо-Западный<br>Федеральный округ | 25,8  | 28,7  | 45,8  | 38,5  | 46,1  | 43,7  | 48,0  | 53,4  |
| Республика Карелия                   | 14,0  | 34,2  | 27,3  | 43,0  | 48,9  | 57,9  | 57,2  | 49,7  |
| Республика Коми                      | 29,5  | 24,0  | 25,2  | 25,3  | 32,6  | 37,9  | 33,7  | 21,7  |
| Архангельская область                | 6,6   | 11,5  | 9,0   | 3,2   | 7,3   | 10,9  | 19,5  | 32,7  |
| Ненецкий авт.округ                   | 0,0   | 0,0   | 23,5  | 0,0   | 22,6  | 0,0   | 0,0   | 0,0   |
| Вологодская область                  | 15,8  | 18,4  | 22,5  | 12,9  | 48,6  | 27,8  | 1,6   | 18,0  |
| Калининградская<br>область           | 30,3  | 43,7  | 199,5 | 149,1 | 158,6 | 61,9  | 157,8 | 266,6 |
| Ленинградская<br>область             | 53,3  | 56,7  | 56,1  | 43,4  | 48,3  | 50,4  | 110,3 | 126,7 |
| Мурманская область                   | 23,8  | 9,9   | 5,0   | 2,5   | 0,8   | 6,6   | 9,0   | 1,6   |

|                                    |       |       |       |       |       |       |       |       |
|------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Новгородская область               | 113,3 | 185,2 | 325,6 | 219,1 | 214,9 | 276,4 | 236,1 | 99,2  |
| Псковская область                  | 19,6  | 1,1   | 1,1   | 10,0  | 1,1   | 6,7   | 0,0   | 4,4   |
| г. Санкт-Петербург                 | 12,3  | 7,6   | 5,2   | 16,6  | 23,8  | 29,2  | 10,2  | 12,4  |
| Южный Федеральный округ (с 2010г.) | 38,5  | 29,6  | 30,5  | 31,7  | 43,1  | 43,5  | 31,9  | 32,9  |
| Республика Адыгея                  | 1,4   | 6,9   | 4,2   | 2,8   | 0,0   | 0,0   | 1,4   | 0,0   |
| Республика Калмыкия                | 6,9   | 12,5  | 18,2  | 20,2  | 0,0   | 16,4  | 10,8  | 0,0   |
| Краснодарский край                 | 30,0  | 27,6  | 26,8  | 18,6  | 54,1  | 58,4  | 22,3  | 16,8  |
| Астраханская область               | 33,2  | 29,1  | 20,7  | 27,3  | 30,0  | 28,4  | 23,2  | 28,1  |
| Волгоградская область              | 37,2  | 13,1  | 16,4  | 13,0  | 18,3  | 14,2  | 8,1   | 7,8   |
| Ростовская область                 | 58,8  | 46,7  | 50,7  | 66,3  | 56,5  | 53,8  | 67,9  | 78,9  |
| Северокавказский Федеральный округ | 41,4  | 42,5  | 32,9  | 31,2  | 34,9  | 23,6  | 18,2  | 19,0  |
| Республика Дагестан                | 86,0  | 52,8  | 57,9  | 52,7  | 46,3  | 36,4  | 28,0  | 24,8  |
| Республика Ингушетия               | 2,2   | 3,2   | 0,0   | 0,0   | 1,6   | 0,8   | 1,6   | 0,8   |
| Кабардино-Балкарская Республика    | 32,1  | 2,4   | 10,4  | 7,4   | 6,1   | 6,1   | 8,4   | 1,2   |
| Карачаево-Черкесская Республика    | 2,3   | 22,1  | 15,1  | 11,4  | 15,7  | 28,7  | 32,9  | 27,4  |
| Республика Северная Осетия-Алания  | 28,2  | 51,3  | 34,5  | 63,4  | 77,6  | 49,5  | 32,0  | 57,7  |
| Чеченская Республика               | 25,2  | 96,3  | 36,3  | 29,8  | 52,8  | 10,5  | 12,1  | 15,7  |
| Ставропольский край                | 10,7  | 9,5   | 10,1  | 9,0   | 11,0  | 18,5  | 9,1   | 11,4  |
| Приволжский Федеральный округ      | 43,5  | 47,3  | 61,4  | 55,1  | 55,6  | 61,2  | 48,0  | 41,8  |
| Республика Башкортостан            | 39,9  | 28,2  | 82,4  | 63,5  | 66,4  | 85,8  | 50,1  | 30,1  |
| Республика Марий Эл                | 12,5  | 28,7  | 1,9   | 0,0   | 2,8   | 4,6   | 0,9   | 0,9   |
| Республика Мордовия                | 112,4 | 120,8 | 119,5 | 81,5  | 93,6  | 234,1 | 167,0 | 183,9 |
| Республика Татарстан               | 35,5  | 47,4  | 40,9  | 40,7  | 42,1  | 66,2  | 44,5  | 58,1  |
| Удмуртская Республика              | 64,0  | 57,1  | 62,1  | 49,6  | 64,2  | 52,1  | 89,0  | 93,6  |
| Чувашская Республика               | 22,8  | 44,2  | 65,2  | 57,7  | 12,3  | 3,6   | 13,1  | 4,5   |
| Пермский край                      | 109,2 | 135,8 | 197,3 | 173,6 | 205,7 | 172,4 | 128,2 | 77,6  |
| Кировская область                  | 10,6  | 8,4   | 3,2   | 5,3   | 3,7   | 4,2   | 2,6   | 3,6   |
| Нижегородская область              | 8,2   | 0,2   | 0,2   | 0,2   | 0,0   | 0,2   | 0,0   | 1,3   |
| Оренбургская область               | 97,7  | 116,4 | 100,3 | 99,6  | 106,3 | 91,0  | 75,1  | 68,0  |
| Пензенская область                 | 15,0  | 13,8  | 2,2   | 3,8   | 15,9  | 9,3   | 7,6   | 11,8  |
| Самарская область                  | 38,0  | 42,8  | 60,8  | 56,7  | 42,0  | 54,2  | 51,2  | 54,9  |
| Саратовская область                | 12,8  | 11,0  | 11,8  | 19,2  | 5,4   | 5,6   | 7,6   | 3,9   |
| Ульяновская область                | 25,2  | 15,3  | 25,9  | 38,3  | 16,1  | 22,0  | 20,1  | 15,4  |
| Уральский Федеральный округ        | 32,3  | 23,2  | 25,8  | 21,9  | 25,3  | 23,1  | 33,4  | 24,4  |
| Курганская область                 | 55,8  | 56,7  | 10,7  | 67,4  | 19,9  | 19,8  | 3,5   | 2,1   |
| Свердловская область               | 46,3  | 33,1  | 46,0  | 25,8  | 36,9  | 31,9  | 70,7  | 46,1  |

|                                    |       |       |       |       |       |       |       |       |
|------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Тюменская область                  | 28,3  | 18,0  | 26,3  | 20,8  | 21,0  | 17,5  | 15,8  | 14,9  |
| Ханты-Мансийский авт. округ - Югра | 37,3  | 15,3  | 21,3  | 16,7  | 19,8  | 21,1  | 17,5  | 13,9  |
| Ямало-Ненецкий авт. округ          | 46,4  | 53,7  | 72,6  | 28,3  | 41,1  | 37,9  | 29,3  | 49,0  |
| Челябинская область                | 13,6  | 8,0   | 5,0   | 6,1   | 17,6  | 20,0  | 16,8  | 15,1  |
| Сибирский Федеральный округ        | 30,4  | 25,2  | 29,9  | 19,9  | 30,5  | 29,3  | 32,0  | 27,5  |
| Республика Алтай                   | 13,6  | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 2,0   | 0,0   |
| Республика Бурятия                 | 9,8   | 5,5   | 3,9   | 1,1   | 0,5   | 0,0   | 34,9  | 25,0  |
| Республика Тыва                    | 134,6 | 25,7  | 53,7  | 25,1  | 4,7   | 28,4  | 7,7   | 5,5   |
| Республика Хакасия                 | 3,3   | 29,1  | 15,8  | 10,0  | 45,0  | 50,6  | 25,2  | 7,3   |
| Алтайский край                     | 0,8   | 2,2   | 1,1   | 1,1   | 0,8   | 1,1   | 0,5   | 0,0   |
| Забайкальский край                 | 19,8  | 8,0   | 10,5  | 5,2   | 7,5   | 11,2  | 16,6  | 8,7   |
| Красноярский край                  | 80,5  | 75,6  | 114,6 | 64,4  | 98,2  | 109,0 | 122,1 | 118,7 |
| Иркутская область                  | 35,6  | 35,8  | 30,2  | 15,4  | 29,4  | 11,8  | 30,2  | 17,9  |
| Кемеровская область                | 22,0  | 8,9   | 8,7   | 14,4  | 19,9  | 9,7   | 6,2   | 1,5   |
| Новосибирская область              | 13,3  | 9,9   | 9,2   | 11,9  | 5,8   | 9,9   | 15,0  | 18,3  |
| Омская область                     | 14,6  | 25,6  | 20,1  | 23,5  | 28,0  | 32,4  | 11,4  | 6,1   |
| Томская область                    | 42,2  | 35,0  | 42,2  | 27,3  | 83,6  | 67,0  | 49,9  | 54,6  |
| Дальневосточный Федеральный округ  | 87,9  | 87,1  | 114,5 | 88,3  | 58,7  | 49,8  | 41,2  | 50,3  |
| Республика Саха (Якутия)           | 108,4 | 111,3 | 99,8  | 122,8 | 98,2  | 94,0  | 85,7  | 48,3  |
| Камчатский край                    | 149,1 | 236,8 | 306,7 | 288,4 | 304,1 | 63,3  | 107,2 | 61,1  |
| Приморский край                    | 177,3 | 146,1 | 205,2 | 139,7 | 66,9  | 59,2  | 43,2  | 50,2  |
| Хабаровский край                   | 15,8  | 28,3  | 35,5  | 12,2  | 10,6  | 3,5   | 5,5   | 2,0   |
| Амурская область                   | 14,2  | 7,0   | 68,3  | 32,1  | 7,1   | 26,1  | 18,9  | 23,0  |
| Магаданская область                | 26,0  | 23,2  | 23,9  | 16,1  | 24,2  | 20,1  | 4,0   | 0,0   |
| Сахалинская область                | 41,0  | 61,4  | 56,9  | 29,5  | 16,5  | 53,4  | 34,2  | 251,8 |
| Еврейская автономная область       | 6,4   | 3,3   | 16,7  | 16,5  | 0,0   | 42,3  | 0,0   | 25,7  |
| Чукотский авт. округ               | 19,4  | 19,2  | 9,4   | 18,6  | 9,3   | 112,8 | 18,8  | 9,4   |

Самые высокие показатели первичной заболеваемости ХОБЛ в 2012 году зарегистрированы в Тверской области – 270,6, в Калининградской области – 266,6 и в Сахалинской области – 251,8 на 100 тыс. соответствующего населения. В Сахалинской области в 2012 году показатель первичной заболеваемости ХОБЛ за один год вырос с 34,2 до 251,8, или в 7,4 раза, поэтому не может считаться статистически достоверным.

Если в 2005 году случаи первичной заболеваемости ХОБЛ не регистрировались только в Ненецком автономном округе, то в 2012 году, кроме Ненецкого

автономного округа они не отмечались еще в Республиках Адыгея, Калмыкия и Алтай, а также в Алтайском крае и Магаданской области.

Самые низкие показатели первичной заболеваемости ХОБЛ сложились в 2012 году в 13 субъектах Российской Федерации – Калужская, Костромская, Мурманская, Нижегородская, Курганская, Кемеровская области, г. Москве, Республиках Адыгея, Калмыкия, Ингушетия, Кабардино-Балкарская и Марий Эл и в Хабаровском крае. Во всех этих регионах, кроме г. Москвы, имеется тенденция снижения первичной заболеваемости в динамике, по сравнению с 2005 годом.

В г. Москве в течение всего наблюдаемого периода отмечаются низкие показатели первичной заболеваемости ХОБЛ (2005г. – 0,5; 2007г. – 0,1; 2009г. – 0,4; 2012г. – 1,7).

Значительное снижение первичной заболеваемости отмечено во Владимирской области (с 52,3 до 3,0), Калужской области (с 42,7 до 1,5), Курганской области (с 55,8 до 2,1), что свидетельствует о недостоверном статистическом учете.

Снижение первичной заболеваемости детей 0-14 лет ХОБЛ зарегистрировано в 52 субъектах Российской Федерации, в 31 субъекте Российской Федерации отмечается рост первичной заболеваемости.

## Динамика общей заболеваемости ХОБЛ детей 15-17 лет

Общая заболеваемость ХОБЛ детей 15-17 лет включительно в Российской Федерации снизилась незначительно с 54,6 в 2005 году до 54,5 на 100 тыс. соответствующего населения в 2012 году. Темп убыли составил 0,2%. Снижение общей заболеваемости отмечается в Приволжском и Уральском округах, во всех остальных Федеральных округах произошел рост (Таблица 5).

Самый высокий показатель общей заболеваемости ХОБЛ был отмечен в 2005 году в Чукотском автономном округе – 939,0, однако является статистически недостоверным, так как в следующем, 2006 году был равен нулю.

Высокие показатели общей заболеваемости отмечались в 2005 году в Курганской области (267,8), Оренбургской области (188,5), в Республике Башкортостан (142,9), Республике Саха (Якутия) (141,6) – при среднероссийском показателе 54,6.

Однако в динамике во всех перечисленных субъектах Российской Федерации произошло в различной степени снижение показателей общей заболеваемости. Наиболее резкое снижение произошло в Курганской области – с 267,8 в 2005 году до 7,9 в 2012 году (в 33,9 раза), что свидетельствует о недостоверности статистических данных.

Высокие показатели общей заболеваемости ХОБЛ в 2012г. наблюдались в Брянской области – 852,5 на 100000 соответствующего населения и где он превышал средние показатели по Российской Федерации в 15,6 раза, в Республике Бурятия соответственно – 691,5 и 12,7 раза, в Сахалинской области – 284,8 и 5,2 раза), в Приморском крае – 173,3 и 3,2 раза.

*Таблица 5. Динамика общей заболеваемости ХОБЛ детей в возрасте 15-17 лет в Российской Федерации (на 100 тыс. соответствующего населения)*

|                                      | 2005  | 2006  | 2007  | 2008  | 2009  | 2010  | 2011  | 2012  |
|--------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Российская Федерация                 | 54,6  | 50,5  | 49,9  | 52,5  | 59,5  | 56,1  | 52,5  | 54,5  |
| Центральный<br>Федеральный округ     | 36,4  | 33,8  | 31,6  | 41,8  | 58,5  | 59,4  | 57,0  | 54,6  |
| Белгородская область                 | 100,1 | 105,6 | 107,7 | 110,7 | 80,0  | 81,8  | 20,5  | 8,8   |
| Брянская область                     | 49,6  | 51,7  | 57,7  | 53,3  | 689,3 | 797,7 | 789,8 | 852,5 |
| Владимирская область                 | 67,9  | 64,1  | 44,2  | 48,0  | 42,5  | 46,0  | 48,5  | 64,5  |
| Воронежская область                  | 33,0  | 26,5  | 39,7  | 33,2  | 24,5  | 14,9  | 10,1  | 13,9  |
| Ивановская область                   | 46,9  | 47,1  | 17,7  | 19,9  | 14,1  | 12,7  | 10,4  | 18,7  |
| Калужская область                    | 47,7  | 22,2  | 14,6  | 146,1 | 21,8  | 20,2  | 42,7  | 7,5   |
| Костромская область                  | 91,6  | 49,4  | 11,2  | 30,1  | 14,3  | 0,0   | 15,8  | 16,4  |
| Курская область                      | 49,4  | 16,0  | 24,3  | 58,7  | 42,3  | 24,9  | 37,3  | 24,1  |
| Липецкая область                     | 27,4  | 27,6  | 0,0   | 14,2  | 10,3  | 5,4   | 8,5   | 39,1  |
| Московская область                   | 22,0  | 20,9  | 18,0  | 57,5  | 21,3  | 30,8  | 18,3  | 17,1  |
| Орловская область                    | 46,9  | 72,2  | 78,2  | 56,1  | 81,9  | 72,2  | 52,8  | 74,3  |
| Рязанская область                    | 75,6  | 56,1  | 78,8  | 97,5  | 78,8  | 17,4  | 15,5  | 38,9  |
| Смоленская область                   | 63,2  | 67,8  | 86,2  | 51,8  | 104,6 | 130,5 | 116,9 | 79,0  |
| Тамбовская область                   | 28,3  | 20,4  | 15,6  | 24,7  | 18,9  | 0,0   | 6,1   | 0,0   |
| Тверская область                     | 59,9  | 100,3 | 72,1  | 60,7  | 108,1 | 73,5  | 149,3 | 89,6  |
| Тульская область                     | 40,3  | 41,7  | 49,1  | 62,3  | 54,3  | 49,5  | 50,3  | 43,3  |
| Ярославская область                  | 32,2  | 33,1  | 44,5  | 11,5  | 12,9  | 0,0   | 5,9   | 9,0   |
| г.Москва                             | 9,3   | 7,4   | 5,9   | 3,6   | 4,9   | 6,6   | 8,9   | 3,7   |
| Северо-Западный<br>Федеральный округ | 58,1  | 42,4  | 45,6  | 47,4  | 56,6  | 90,8  | 80,4  | 70,4  |
| Республика Карелия                   | 49,3  | 26,4  | 42,1  | 66,6  | 113,8 | 266,2 | 242,8 | 155,0 |
| Республика Коми                      | 54,5  | 43,3  | 43,1  | 36,4  | 73,8  | 52,9  | 59,0  | 54,0  |
| Архангельская область                | 30,2  | 34,0  | 33,1  | 22,4  | 14,9  | 18,7  | 11,2  | 23,0  |
| Ненецкий авт.округ                   | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 0,0   |
| Вологодская область                  | 68,3  | 59,1  | 124,4 | 105,1 | 46,1  | 19,2  | 25,7  | 8,9   |
| Калининградская                      | 64,8  | 74,1  | 59,3  | 42,6  | 172,0 | 13,5  | 320,1 | 97,1  |

|                                    |       |       |       |       |       |       |       |       |
|------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| область                            |       |       |       |       |       |       |       |       |
| Ленинградская область              | 71,8  | 70,3  | 70,3  | 86,5  | 83,9  | 336,4 | 89,1  | 88,6  |
| Мурманская область                 | 26,8  | 32,5  | 21,5  | 21,4  | 24,3  | 196,0 | 22,4  | 9,1   |
| Новгородская область               | 75,0  | 41,2  | 61,6  | 93,6  | 91,2  | 43,9  | 149,7 | 125,6 |
| Псковская область                  | 8,7   | 12,3  | 10,0  | 15,2  | 4,5   | 77,1  | 0,0   | 0,0   |
| г. Санкт-Петербург                 | 72,7  | 32,4  | 23,9  | 28,4  | 31,0  | 1,6   | 49,5  | 96,5  |
| Южный Федеральный округ (с 2010г.) | 27,7  | 29,8  | 42,8  | 55,5  | 46,1  | 9,6   | 22,6  | 30,2  |
| Республика Адыгея                  | 13,9  | 38,4  | 40,0  | 53,6  | 23,3  | 18,7  | 19,5  | 20,1  |
| Республика Калмыкия                | 22,0  | 76,2  | 88,9  | 35,3  | 23,2  | 8,3   | 44,3  | 65,8  |
| Краснодарский край                 | 21,1  | 17,1  | 25,1  | 17,5  | 15,9  | 32,6  | 20,6  | 49,4  |
| Астраханская область               | 11,6  | 16,4  | 31,0  | 24,4  | 34,8  | 40,3  | 39,9  | 9,8   |
| Волгоградская область              | 36,0  | 32,3  | 47,4  | 15,9  | 24,9  | 24,2  | 26,0  | 20,0  |
| Ростовская область                 | 36,4  | 41,8  | 60,5  | 133,8 | 102,8 | 89,9  | 17,3  | 14,4  |
| Северокавказский Федеральный округ | 43,8  | 43,7  | 53,3  | 57,6  | 69,6  | 63,1  | 65,4  | 65,6  |
| Республика Дагестан                | 56,4  | 50,8  | 52,7  | 77,8  | 71,5  | 75,5  | 71,8  | 73,0  |
| Республика Ингушетия               | 52,0  | 69,5  | 73,1  | 106,2 | 82,6  | 86,4  | 88,7  | 70,6  |
| Кабардино-Балкарская Республика    | 51,4  | 23,0  | 23,9  | 0,0   | 0,0   | 2,7   | 19,8  | 5,9   |
| Карачаево-Черкесская Республика    | 4,0   | 40,7  | 58,3  | 54,1  | 54,9  | 0,0   | 5,4   | 67,7  |
| Республика Северная Осетия-Алания  | 58,6  | 71,5  | 85,9  | 76,4  | 112,2 | 110,6 | 73,3  | 101,0 |
| Чеченская Республика               | 75,6  | 94,6  | 140,3 | 122,3 | 208,2 | 139,7 | 119,9 | 99,6  |
| Ставропольский край                | 9,1   | 2,8   | 4,9   | 3,7   | 3,3   | 14,5  | 40,0  | 39,0  |
| Приволжский Федеральный округ      | 100,5 | 104,3 | 97,7  | 91,3  | 86,9  | 74,0  | 61,4  | 50,4  |
| Республика Башкортостан            | 142,9 | 167,0 | 169,7 | 205,0 | 124,8 | 122,3 | 58,0  | 49,0  |
| Республика Марий Эл                | 176,8 | 72,1  | 74,7  | 92,3  | 83,7  | 99,4  | 41,3  | 53,3  |
| Республика Мордовия                | 54,0  | 253,5 | 53,0  | 28,1  | 27,4  | 73,2  | 54,7  | 75,5  |
| Республика Татарстан               | 127,8 | 76,9  | 87,8  | 91,8  | 71,3  | 82,7  | 70,4  | 32,9  |
| Удмуртская Республика              | 110,9 | 112,8 | 112,3 | 81,6  | 87,6  | 62,0  | 59,7  | 55,7  |
| Чувашская Республика               | 139,0 | 319,9 | 217,6 | 126,5 | 110,8 | 36,6  | 59,9  | 22,5  |
| Пермский край                      | 119,3 | 117,5 | 117,1 | 130,8 | 195,4 | 130,0 | 132,8 | 90,7  |
| Кировская область                  | 42,7  | 36,0  | 48,4  | 49,3  | 47,8  | 51,1  | 45,8  | 36,7  |
| Нижегородская область              | 16,2  | 6,6   | 1,5   | 0,0   | 0,0   | 1,0   | 2,1   | 2,2   |
| Оренбургская область               | 188,5 | 133,8 | 92,4  | 64,3  | 134,7 | 97,9  | 44,6  | 39,6  |
| Пензенская область                 | 120,5 | 70,5  | 74,4  | 76,5  | 131,9 | 40,4  | 31,8  | 50,3  |
| Самарская область                  | 100,3 | 107,1 | 141,1 | 110,9 | 89,1  | 89,9  | 98,6  | 113,5 |
| Саратовская область                | 18,1  | 38,5  | 64,9  | 32,6  | 28,0  | 28,2  | 54,5  | 26,0  |
| Ульяновская область                | 34,6  | 53,0  | 29,4  | 29,4  | 26,3  | 38,1  | 56,2  | 80,1  |
| Уральский Федеральный округ        | 57,9  | 35,8  | 31,8  | 32,2  | 35,2  | 26,9  | 37,2  | 41,8  |
| Курганская область                 | 267,8 | 82,6  | 66,8  | 40,3  | 25,4  | 48,0  | 22,1  | 7,9   |

|                                   |       |      |      |       |       |       |       |       |
|-----------------------------------|-------|------|------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Свердловская область              | 48,1  | 35,6 | 23,0 | 31,0  | 47,2  | 37,6  | 59,6  | 63,1  |
| Тюменская область                 | 57,2  | 44,2 | 55,4 | 58,2  | 46,9  | 28,0  | 28,7  | 18,7  |
| Ханты-Мансийский АО               | 39,2  | 40,7 | 42,8 | 29,3  | 29,7  | 34,0  | 30,3  | 21,1  |
| Ямало-Ненецкий авт.округ          | 27,2  | 56,6 | 67,7 | 70,8  | 125,0 | 54,3  | 43,3  | 33,9  |
| Челябинская область               | 12,4  | 15,1 | 9,2  | 5,8   | 12,2  | 8,0   | 23,8  | 51,1  |
| Сибирский Федеральный округ       | 38,2  | 28,4 | 26,3 | 24,9  | 47,2  | 27,6  | 37,7  | 56,2  |
| Республика Алтай                  | 0,0   | 0,0  | 10,5 | 11,6  | 37,5  | 89,2  | 50,8  |       |
| Республика Бурятия                | 20,2  | 1,8  | 8,3  | 14,3  | 8,1   | 8,7   | 164,9 | 691,5 |
| Республика Тыва                   | 40,8  | 91,1 | 51,8 | 34,2  | 54,8  | 30,8  | 31,0  | 32,5  |
| Республика Хакасия                | 31,0  | 44,5 | 20,2 | 13,5  | 29,7  | 139,1 | 147,4 | 47,8  |
| Алтайский край                    | 30,3  | 31,3 | 21,7 | 25,4  | 11,1  | 6,7   | 10,0  | 1,5   |
| Забайкальский край                | 67,4  | 29,8 | 45,5 | 22,4  | 33,5  | 44,6  | 43,5  | 30,4  |
| Красноярский край                 | 61,0  | 56,2 | 61,2 | 58,9  | 67,5  | 36,3  | 56,5  | 40,9  |
| Иркутская область                 | 32,7  | 22,9 | 14,3 | 6,6   | 37,1  | 25,2  | 6,0   | 12,4  |
| Кемеровская область               | 19,6  | 19,7 | 13,8 | 29,8  | 46,6  | 21,4  | 23,7  | 10,0  |
| Новосибирская область             | 18,2  | 6,7  | 8,1  | 11,0  | 3,4   | 5,0   | 21,5  | 16,9  |
| Омская область                    | 71,8  | 32,0 | 29,8 | 18,1  | 36,3  | 35,5  | 31,6  | 15,0  |
| Томская область                   | 41,3  | 26,5 | 36,5 | 28,3  | 282,2 | 29,5  | 12,9  | 13,4  |
| Дальневосточный Федеральный округ | 57,5  | 48,6 | 42,2 | 40,2  | 32,3  | 36,5  | 47,6  | 89,4  |
| Республика Саха (Якутия)          | 141,6 | 92,5 | 75,4 | 101,0 | 87,4  | 71,7  | 72,2  | 55,9  |
| Камчатский край                   | 30,7  | 27,0 | 29,7 | 0,0   | 27,8  | 0,0   | 31,7  | 64,2  |
| Приморский край                   | 33,5  | 69,3 | 34,2 | 13,3  | 26,7  | 23,9  | 18,6  | 173,3 |
| Хабаровский край                  | 48,2  | 24,4 | 26,6 | 24,3  | 14,8  | 9,3   | 77,8  | 13,4  |
| Амурская область                  | 8,8   | 7,1  | 64,8 | 64,1  | 13,1  | 66,5  | 18,3  | 7,7   |
| Магаданская область               | 23,9  | 26,9 | 0,0  | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 44,2  | 22,8  |
| Сахалинская область               | 30,6  | 42,7 | 29,2 | 28,5  | 6,5   | 48,3  | 82,6  | 284,8 |
| Еврейская автономная область      | 0,0   | 21,4 | 11,7 | 40,0  | 15,0  | 15,9  | 33,3  | 17,7  |
| Чукотский авт.округ               | 939,0 | 0,0  | 0,0  | 0,0   | 0,0   | 52,1  | 50,1  | 0,0   |

В Ненецком национальном округе во все наблюдаемые периоды случаи заболеваний ХОБЛ не регистрировались. В 2012 году также отсутствовали случаи заболеваний ХОБЛ в Псковской области, Республике Алтай и Чукотском автономном округе.

Низкие показатели общей заболеваемости ХОБЛ отмечаются в Алтайском крае (2005г. – 30,3; 2012г. – 1,5); Нижегородской области (2005г. – 16,2; 2012г. – 2,2), г. Москве (2005г. – 9,3; 2012г. – 3,7).

Значительное снижение общей заболеваемости отмечено во Белгородской области (с 100,1 до 8,8), Курганской области (с 267,8 до 7,9), Чукотском автономном округе (с 939,0 до 0,0).

Снижение общей заболеваемости детей 15-17 лет ХОБЛ зарегистрировано в 50 субъектах Российской Федерации, в 33 субъектах Российской Федерации отмечается рост общей заболеваемости.

## Динамика первичной заболеваемости детей 15-17 лет ХОБЛ

Первичная заболеваемость ХОБЛ детей 15-17 лет включительно в Российской Федерации выросла с 13,3 в 2005 году до 22,3 на 100 тыс. соответствующего населения. Темп прироста составил 67,7%. Снижение первичной заболеваемости отмечается в Северокавказском и Приволжском Федеральных округах, в остальных Федеральных округах произошел рост заболеваемости (Таблица 6).

Самые высокие показатели первичной заболеваемости регистрировались в отдельные годы в следующих субъектах Российской Федерации: Брянская область (2008г. – 21,7; 2009г. – 277,4), Калининградская область (2009г. – 128,2; 2010г. – 3,4), Республика Мордовия (2005г. – 23,5; 2006г. – 225,6), Республика Бурятия (2010г. – 0,0; 2011г. – 65,9; 2012г. – 507,9), Приморский край (2011г. – 11,8; 2012г. – 169,7), Сахалинская область (2009г. – 0,0; 2010г. – 20,7; 2011г. – 27,5; 2012г. – 138,9) и Чукотский автономный округ (2005г. – 541,7; 2006г. – 0,0). Отличия в разы в динамике показателей свидетельствуют о недостоверности статистических данных.

*Таблица 6. Динамика первичной заболеваемости ХОБЛ детей в возрасте 15-17 лет в Российской Федерации (на 100 тыс. соответствующего населения)*

|                               | 2005 | 2006 | 2007 | 2008 | 2009  | 2010  | 2011  | 2012  |
|-------------------------------|------|------|------|------|-------|-------|-------|-------|
| Российская Федерация          | 13,3 | 15,0 | 14,5 | 14,5 | 16,2  | 14,5  | 14,3  | 22,3  |
| Центральный Федеральный округ | 8,8  | 8,4  | 10,3 | 15,7 | 20,1  | 21,5  | 19,8  | 19,4  |
| Белгородская область          | 16,5 | 29,3 | 19,0 | 41,5 | 20,5  | 21,4  | 8,2   | 0,0   |
| Брянская область              | 32,6 | 31,7 | 39,7 | 21,7 | 277,4 | 335,4 | 301,0 | 325,5 |
| Владимирская область          | 10,3 | 6,4  | 1,8  | 2,0  | 6,7   | 7,3   | 2,6   | 2,7   |
| Воронежская область           | 3,7  | 2,0  | 13,9 | 2,4  | 0,0   | 4,1   | 1,4   | 3,1   |
| Ивановская область            | 17,6 | 18,4 | 2,2  | 7,5  | 8,5   | 0,0   | 3,5   | 7,5   |
| Калужская область             | 4,1  | 6,7  | 7,3  | 19,3 | 9,3   | 3,4   | 42,7  | 7,5   |

|  |      |      |      |      |       |       |       |      |
|--|------|------|------|------|-------|-------|-------|------|
| Костромская область                      | 32,5 | 9,9  | 3,7  | 8,6  | 0,0   | 0,0   | 5,3   | 0,0  |
| Курская область                          | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 14,7 | 0,0   | 8,3   | 5,7   | 6,0  |
| Липецкая область                         | 7,3  | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 2,6   | 0,0   | 0,0   | 0,0  |
| Московская область                       | 7,7  | 6,9  | 8,4  | 41,8 | 9,1   | 13,3  | 10,8  | 11,6 |
| Орловская область                        | 13,0 | 19,4 | 57,2 | 36,3 | 57,0  | 26,6  | 12,2  | 35,0 |
| Рязанская область                        | 18,5 | 5,8  | 49,8 | 39,5 | 5,3   | 8,7   | 12,4  | 13,0 |
| Смоленская область                       | 14,3 | 15,3 | 4,8  | 10,9 | 52,3  | 30,1  | 0,0   | 7,5  |
| Тамбовская область                       | 15,1 | 18,3 | 8,9  | 14,8 | 10,8  | 0,0   | 3,0   | 0,0  |
| Тверская область                         | 18,4 | 13,4 | 22,2 | 20,9 | 35,2  | 22,8  | 53,3  | 47,6 |
| Тульская область                         | 4,3  | 12,4 | 5,1  | 3,8  | 2,1   | 11,3  | 7,2   | 0,0  |
| Ярославская область                      | 1,7  | 1,8  | 4,0  | 4,6  | 5,2   | 0,0   | 0,0   | 3,0  |
| г.Москва                                 | 1,9  | 2,4  | 2,3  | 0,6  | 1,0   | 1,1   | 2,2   | 1,5  |
| Северо-Западный<br>Федеральный округ     | 7,4  | 8,8  | 7,0  | 13,1 | 19,4  | 17,1  | 18,4  | 24,3 |
| Республика<br>Карелия                    | 2,9  | 0,0  | 7,7  | 26,7 | 39,6  | 161,8 | 118,7 | 60,9 |
| Республика Коми                          | 6,1  | 6,8  | 15,2 | 16,8 | 21,5  | 6,6   | 13,9  | 18,0 |
| Архангельская<br>область                 | 4,5  | 18,7 | 5,8  | 6,7  | 2,5   | 2,7   | 2,8   | 14,4 |
| Ненецкий авт.округ                       | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 0,0   | 0,0   | 0,0   | 0,0  |
| Вологодская<br>область                   | 9,8  | 14,3 | 8,0  | 18,3 | 7,7   | 2,7   | 8,6   | 3,0  |
| Калининградская<br>область               | 15,6 | 9,6  | 12,9 | 17,0 | 128,2 | 3,4   | 32,0  | 48,6 |
| Ленинградская<br>область                 | 10,6 | 14,7 | 6,5  | 18,4 | 12,3  | 13,2  | 20,6  | 28,0 |
| Мурманская<br>область                    | 4,9  | 5,4  | 12,3 | 14,2 | 4,0   | 47,9  | 4,5   | 0,0  |
| Новгородская<br>область                  | 28,1 | 20,6 | 30,8 | 49,0 | 35,5  | 22,0  | 63,3  | 53,8 |
| Псковская область                        | 2,9  | 3,1  | 0,0  | 3,8  | 0,0   | 25,7  | 0,0   | 0,0  |
| г.Санкт-Петербург                        | 3,6  | 3,2  | 0,6  | 4,0  | 4,5   | 0,8   | 6,1   | 26,7 |
| Южный<br>Федеральный округ<br>(с 2010г.) | 11,6 | 7,6  | 15,5 | 6,2  | 15,1  | 0,6   | 9,7   | 13,6 |
| Республика Адыгея                        | 4,6  | 0,0  | 0,0  | 10,7 | 0,0   | 0,0   | 6,5   | 6,7  |
| Республика<br>Калмыкия                   | 5,5  | 0,0  | 12,7 | 7,1  | 0,0   | 0,0   | 35,4  | 0,0  |
| Краснодарский край                       | 10,7 | 5,6  | 8,1  | 1,9  | 8,5   | 25,9  | 12,4  | 25,9 |
| Астраханская<br>область                  | 1,9  | 2,1  | 11,1 | 4,9  | 2,7   | 2,9   | 3,1   | 3,3  |
| Волгоградская<br>область                 | 11,2 | 5,9  | 33,7 | 4,0  | 7,6   | 1,2   | 0,0   | 0,0  |
| Ростовская область                       | 16,7 | 13,8 | 16,6 | 12,3 | 33,6  | 16,9  | 12,0  | 10,4 |

|  |      |       |       |      |      |      |      |      |
|--|------|-------|-------|------|------|------|------|------|
| Северокавказский<br>Федеральный округ    | 11,8 | 15,4  | 22,8  | 17,9 | 15,1 | 14,0 | 11,5 | 11,7 |
| Республика<br>Дагестан                   | 14,1 | 17,9  | 25,8  | 28,9 | 14,4 | 11,4 | 7,7  | 3,3  |
| Республика<br>Ингушетия                  | 0,0  | 26,5  | 0,0   | 0,0  | 4,1  | 4,3  | 0,0  | 0,0  |
| Кабардино-<br>Балкарская<br>Республика   | 24,8 | 9,6   | 8,0   | 0,0  | 0,0  | 2,7  | 8,5  | 0,0  |
| Карачаево-<br>Черкесская<br>Республика   | 0,0  | 8,1   | 8,3   | 9,0  | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 56,4 |
| Республика<br>Северная Осетия-<br>Алания | 14,0 | 8,6   | 32,6  | 6,4  | 20,4 | 20,7 | 10,5 | 36,1 |
| Чеченская<br>Республика                  | 21,8 | 42,9  | 70,8  | 49,5 | 57,6 | 36,8 | 45,2 | 32,2 |
| Ставропольский<br>край                   | 2,8  | 0,0   | 2,8   | 0,7  | 0,8  | 10,9 | 2,0  | 2,2  |
| Приволжский<br>Федеральный округ         | 23,3 | 32,8  | 24,7  | 22,5 | 20,9 | 14,7 | 12,2 | 16,9 |
| Республика<br>Башкортостан               | 37,2 | 39,5  | 35,5  | 58,3 | 27,0 | 11,2 | 8,3  | 10,1 |
| Республика Марий<br>Эл                   | 12,6 | 2,8   | 6,2   | 17,8 | 4,0  | 4,3  | 0,0  | 0,0  |
| Республика<br>Мордовия                   | 23,5 | 225,6 | 22,3  | 9,4  | 10,3 | 58,5 | 39,1 | 54,5 |
| Республика<br>Татарстан                  | 32,6 | 14,6  | 19,1  | 17,4 | 16,3 | 18,3 | 10,9 | 13,2 |
| Удмуртская<br>Республика                 | 8,6  | 10,9  | 18,2  | 10,2 | 24,2 | 10,0 | 8,5  | 8,9  |
| Чувашская<br>Республика                  | 20,1 | 129,8 | 112,2 | 24,9 | 4,3  | 4,6  | 4,8  | 0,0  |
| Пермский край                            | 24,4 | 32,6  | 26,6  | 38,6 | 77,1 | 20,9 | 18,3 | 18,9 |
| Кировская область                        | 2,9  | 4,9   | 9,3   | 0,0  | 9,6  | 2,6  | 0,0  | 2,8  |
| Нижегородская<br>область                 | 4,4  | 0,7   | 0,7   | 0,0  | 0,0  | 1,0  | 2,1  | 1,1  |
| Оренбургская<br>область                  | 68,9 | 63,0  | 34,4  | 31,0 | 30,1 | 30,8 | 23,8 | 23,7 |
| Пензенская область                       | 19,1 | 6,3   | 11,8  | 5,6  | 16,5 | 0,0  | 2,4  | 37,1 |
| Самарская область                        | 23,6 | 39,5  | 39,8  | 32,7 | 22,5 | 28,0 | 30,7 | 51,1 |
| Саратовская<br>область                   | 3,9  | 4,9   | 6,1   | 1,0  | 7,8  | 7,3  | 6,5  | 2,7  |
| Ульяновская<br>область                   | 7,2  | 9,4   | 3,5   | 5,9  | 2,2  | 11,9 | 12,8 | 30,4 |
| Уральский<br>Федеральный округ           | 12,2 | 8,8   | 8,7   | 6,7  | 10,0 | 5,1  | 16,4 | 22,2 |
| Курганская область                       | 18,4 | 13,8  | 36,0  | 0,0  | 22,3 | 6,9  | 7,4  | 3,9  |
| Свердловская<br>область                  | 18,7 | 12,6  | 6,9   | 10,3 | 17,2 | 7,7  | 24,1 | 24,4 |

|                                   |       |      |      |      |      |      |      |       |
|-----------------------------------|-------|------|------|------|------|------|------|-------|
| Тюменская область                 | 11,0  | 7,8  | 11,9 | 9,6  | 8,1  | 5,9  | 8,7  | 6,2   |
| Ханты-Мансийский АО               | 4,9   | 4,1  | 16,8 | 1,7  | 0,0  | 3,8  | 7,6  | 7,7   |
| Ямало-Ненецкий АО                 | 10,2  | 15,1 | 12,7 | 14,2 | 40,0 | 24,7 | 24,1 | 14,5  |
| Челябинская область               | 4,0   | 4,2  | 0,7  | 1,5  | 0,8  | 0,9  | 18,1 | 42,0  |
| Сибирский Федеральный округ       | 11,1  | 9,6  | 8,7  | 9,2  | 8,3  | 7,1  | 9,3  | 33,3  |
| Республика Алтай                  | 0,0   | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 25,5 | 0,0  |       |
| Республика Бурятия                | 3,4   | 0,0  | 0,0  | 9,6  | 2,7  | 0,0  | 65,9 | 507,9 |
| Республика Тыва                   | 13,6  | 33,5 | 15,5 | 0,0  | 6,1  | 18,5 | 12,4 | 6,5   |
| Республика Хакасия                | 3,4   | 3,7  | 4,0  | 0,0  | 0,0  | 5,3  | 17,0 | 23,9  |
| Алтайский край                    | 1,6   | 7,1  | 5,9  | 3,3  | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 1,5   |
| Забайкальский край                | 10,7  | 6,6  | 25,5 | 4,1  | 8,9  | 25,8 | 7,3  | 5,1   |
| Красноярский край                 | 23,9  | 27,8 | 21,7 | 32,0 | 24,1 | 10,4 | 17,4 | 13,6  |
| Иркутская область                 | 15,6  | 5,4  | 5,9  | 1,9  | 8,5  | 11,4 | 2,4  | 4,9   |
| Кемеровская область               | 2,9   | 4,7  | 0,9  | 11,5 | 3,2  | 2,3  | 3,6  | 0,0   |
| Новосибирская область             | 5,5   | 1,7  | 4,5  | 4,0  | 2,2  | 1,2  | 5,4  | 2,8   |
| Омская область                    | 18,4  | 11,3 | 6,6  | 6,0  | 4,0  | 3,0  | 1,6  | 1,7   |
| Томская область                   | 19,6  | 12,2 | 15,0 | 7,1  | 29,0 | 11,8 | 3,2  | 10,1  |
| Дальневосточный Федеральный округ | 19,0  | 19,4 | 13,1 | 15,9 | 8,2  | 13,4 | 16,5 | 66,4  |
| Республика Саха (Якутия)          | 37,1  | 22,7 | 31,3 | 33,7 | 17,1 | 20,2 | 30,3 | 14,6  |
| Камчатский край                   | 0,0   | 6,8  | 7,4  | 0,0  | 9,3  | 0,0  | 10,6 | 64,2  |
| Приморский край                   | 17,2  | 42,2 | 15,3 | 4,0  | 7,4  | 14,3 | 11,8 | 169,7 |
| Хабаровский край                  | 8,5   | 3,0  | 6,6  | 7,5  | 8,5  | 7,0  | 15,1 | 5,4   |
| Амурская область                  | 2,2   | 4,7  | 7,8  | 43,7 | 0,0  | 14,0 | 3,7  | 3,8   |
| Магаданская область               | 12,0  | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 44,2 | 0,0   |
| Сахалинская область               | 7,7   | 8,5  | 0,0  | 11,4 | 0,0  | 20,7 | 27,5 | 138,9 |
| Еврейская автономная область      | 0,0   | 21,4 | 0,0  | 0,0  | 15,0 | 0,0  | 0,0  | 17,7  |
| Чукотский авт. округ              | 541,7 | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 0,0  | 52,1 | 0,0  | 0,0   |

Превышение показателей первичной заболеваемости ХОБЛ над показателем по Российской Федерации в 2012 году составило: в Брянской области – в 14,6 раза, в Республике Бурятия – в 22,8 раза, в Приморском крае – в 7,6 раза, в Сахалинской области – в 6,2 раза.

Если в 2005 году случаи первичной заболеваемости ХОБЛ не регистрировались в 7 субъектах Российской Федерации, то в 2012 году, они не отмечались в 15 субъектах.

Самые низкие показатели первичной заболеваемости ХОБЛ сложились в 2012 году в следующих 10 субъектах Российской Федерации: Владимирская, Воронежская области, г. Москва, Вологодская область, Ставропольский край, Кировская, Нижегородская, Саратовская области, Алтайский край, Новосибирская, Омская области.

Во всех этих регионах имеется тенденция снижения первичной заболеваемости в динамике, по сравнению с 2005 годом.

Снижение первичной заболеваемости детей 15-17 лет ХОБЛ зарегистрировано в 47 субъектах Российской Федерации, в 36 субъектах Российской Федерации отмечается рост первичной заболеваемости.

## **Анализ базы данных жителей Тульской области, умерших от хронической обструктивной легочной болезни по первоначальной и множественным причинам смерти в 2011 году**

Всего умерших – 25945 чел. Умерло от ХОБЛ (J44 «Другая хроническая обструктивная легочная болезнь») – 441 человек, в т.ч. по первоначальной причине смерти – 355 человек, у остальных 86 человек диагноз «ХОБЛ» был выставлен в качестве сопутствующего состояния. Из 441 человек – 399 человек старше 60 лет.

## **Анализ заполнения свидетельств о смерти**

Из 441 свидетельства – 296 включают 2 строки (67,1%), 397 – 3 строки (90,0%). В части II свидетельств записано 164 состояния (14,8%), что крайне недостаточно (маловероятно, чтобы умершие в возрасте старше 60 лет не болели другими тяжелыми заболеваниями).

Включено 341 состояние, которое нельзя было включать в свидетельство в качестве причины смерти (сердечная, дыхательная недостаточности). Логическая последовательность патогенеза в большинстве свидетельств не построена (включает, как правило, дыхательную и сердечную недостаточности). В 17

свидетельствах указаны 2 и более нозологических единиц. Имеют место ошибки выбора первоначальной причины смерти, так, в 6 случаях тяжелые пневмонии были указаны как осложнения ХОБЛ и не выбраны в качестве первоначальной причины смерти.

## Пригодность базы данных для проведения анализа по МПС

Исходная база данных: коэффициент кратности множественных причин смерти (ККМПС) = 3,1 (д.б.  $\geq 2,6$ ), база пригодна для проведения анализа по множественным причинам смерти (МПС).

После верификации базы и исключения сердечной и дыхательной недостаточности – ККМПС = 2,1 (база непригодна для анализа по МПС).

### Вклад конкурирующих причин смерти

Конкурирующих причин (после верификации базы) – 412,

По рангу они распределяются так:

- болезни системы кровообращения – 178 (23,2%);
- прочие болезни органов дыхания – 96 (17,9%);
- новообразования – 14 (1,8%).

Наибольшую долю состояний из болезней системы кровообращения составляют ишемические болезни сердца – 87 случаев и цереброваскулярные болезни – 48 случаев. В основном, это хронические формы (острые ИБС – 13 случаев, острые нарушения мозгового кровообращения – 1 случай).

Из прочих болезней органов дыхания наибольшую долю составляют отек легкого и пневмосклероз (по 23 случая), эмфизема – 17 случаев и пневмонии – 12 случаев, из них в 4 случаях пневмония была выбрана правильно в качестве первоначальной причины смерти, в 2-х случаях – гипостатическая пневмония была правильно указана как осложнение других заболеваний, а еще в 6 случаях тяжелые пневмонии неправильно были указаны как осложнение ХОБЛ.

Во всех случаях сочетания со злокачественными новообразованиями первоначальной причиной смерти были правильно выбраны злокачественные новообразования.

*Таблица 7. Структура смертности умерших в 2011 году от ХОБЛ жителей Тульской области*

| Причины смерти                 | БД ХОБЛ (J44.0-J44.9) |       |                   |              |
|--------------------------------|-----------------------|-------|-------------------|--------------|
|                                | до верификации        |       | после верификации |              |
|                                | абс.                  | %     | абс.              | %            |
| Всего случаев                  | 441                   | -     |                   | -            |
| ППС (ХОБЛ)                     | 355                   | 32,0  | <b>355</b>        | <b>46,3</b>  |
| МПС всего, в т.ч.:             | 1108                  | 100,0 | <b>767</b>        | <b>100,0</b> |
| Новообразования                | 14                    | 1,3   | <b>14</b>         | <b>1,8</b>   |
| Болезни эндокринной системы    | 7                     | 0,6   | <b>7</b>          | <b>0,9</b>   |
| Болезни нервной системы        | 6                     | 0,5   | <b>6</b>          | <b>0,8</b>   |
| Болезни системы кровообращения | 480                   | 43,3  | <b>178</b>        | <b>23,2</b>  |
| Болезни органов дыхания        | 575                   | 51,9  | <b>536</b>        | <b>69,9</b>  |
| в т.ч.: по ППС (ХОБЛ)          | 355                   | 61,7  | <b>355</b>        | <b>66,2</b>  |
| ППС (прочие причины)           | 8                     | 1,4   | <b>8</b>          | <b>1,5</b>   |
| МПС (ХОБЛ, включая ППС)        | 440                   | 76,5  | <b>440</b>        | <b>82,1</b>  |
| МПС (прочие причины)           | 135                   | 23,5  | <b>96</b>         | <b>17,9</b>  |
| Болезни органов пищеварения    | 10                    | 0,9   | <b>10</b>         | <b>1,3</b>   |
| Болезни мочеполовой системы    | 2                     | 0,2   | <b>2</b>          | <b>0,3</b>   |
| Симптомы                       | 9                     | 0,8   | <b>9</b>          | <b>1,2</b>   |
| Прочие состояния               | 5                     | 0,5   | <b>5</b>          | <b>0,7</b>   |
| Исключенные состояния          | -                     | -     | <b>341</b>        | <b>30,8</b>  |
| ККМПС                          | 3,1                   | -     | <b>2,1</b>        | -            |

## Экспертная оценка базы данных до и после верификации

Свидетельства о смерти заполняются в большинстве случаев без соблюдения правил МКБ-10.

Имеют место следующие недостатки:

- ошибки отбора причин смерти для записи в свидетельства о смерти;

- запись в свидетельства сердечной и дыхательной недостаточности, которые не должны использоваться даже в качестве непосредственной причины смерти;
- запись в свидетельствах двух и более нозологических единиц вместо одной в части I;
- отсутствие логической последовательности патогенеза болезней или использование в качестве элемента патогенеза сердечной и дыхательной недостаточности;
- ошибки выбора первоначальной причины смерти при пневмониях, связанные с неправильным отбором причин смерти;
- недостаточное количество состояний в части II свидетельства, что не дает возможности анализа по МПС.

Проведенное в г. Красноярске исследование, основанное на оценке медико-демографических потерь населения от ХОБЛ вследствие смертности по методике DALY за период 2002-2010 гг. показало, что гендерные различия в показателях DALY от ХОБЛ выявляются во всех возрастных группах в сторону преобладания потерь среди мужского населения [5].

На протяжении всего анализируемого периода показатели DALY от ХОБЛ среди мужчин превышали потери среди женского населения в 2 и более раз. Максимальный разрыв в показателях DALY между мужским и женским населением отмечен в группе 45-49 лет. Наибольшие абсолютные потери DALY за рассматриваемый период наблюдались как для мужчин, так и для женщин в возрастном интервале 70-74 года, в то время как максимум относительных потерь отмечается в интервале 80-84 года. Это обусловлено тем, что численность населения возрастной группы 80-84 года намного ниже, чем численность населения возрастной группы 70-74 года (для мужчин численность населения сокращается в 4,3 раза, для женщин – в 2,5 раз).

За период с 2002г. по 2010г. из-за смертности населения г. Красноярска от ХОБЛ было потеряно в абсолютных числах 5319 единиц DALY, из которых на долю потерь среди мужского населения приходится 71% (3794 DALY), и 29 % (1525 DALY) – среди женщин.

Авторы считают, что проведенная оценка медико-демографических потерь по методике DALY не является полной. Полученные ими данные не позволяют оценить общую картину «глобального бремени болезней», ассоциированную с данной патологией. Это связано с тем, что в данном исследовании

анализировались потери, обусловленные только смертностью от ХОБЛ. Предметом дальнейших исследований и разработок является адаптация методики DALY к оценке потерь, обусловленных заболеваемостью, и исследование интегрального показателя DALY, складывающегося из потерь как от смертности, так и от заболеваемости ХОБЛ.

## Выводы

1. Заболеваемость взрослого населения общая и первичная имеют тенденцию к росту (темпы прироста – 27,2%); заболеваемость детей 0-14 лет общая и первичная снизилась (темпы прироста 11,2% и 6,9%); заболеваемость детей 15-17 лет: общая снизилась (темп убыли – 0,2%), первичная выросла (темп прироста – 67,7%).
2. Показатели общей и первичной заболеваемости ХОБЛ взрослого населения в некоторых субъектах Российской Федерации (Алтайский край, Республика Алтай, Чеченская Республика, Ненецкий автономный округ) превышают показатели по Российской Федерации в 4-7 раз; показатели общей и первичной заболеваемости ХОБЛ детского населения в ряде субъектов РФ (Сахалинская область, Чукотский автономный округ) превышают показатели по Российской Федерации в 3-23 раза.
3. В ряде субъектов Российской Федерации в отдельные годы случаи первичной заболеваемости ХОБЛ у детей не регистрируются вообще (Ненецкий автономный округ, Республики: Адыгея, Алтай, Ингушетия, Липецкая область, Магаданская область).
4. Резкие колебания показателей общей и первичной заболеваемости во всех возрастных группах (Чеченская Республика, Республика Адыгея, Владимирская, Калужская, Курганская, Белгородская области, Хабаровский край, Чукотский автономный округ, Брянская, Калининградская области, Республики: Мордовия, Бурятия, Приморский край, Сахалинская область) свидетельствуют о том, что данные о заболеваемости ХОБЛ в этих регионах статистически недостоверны, прежде всего, за счет ошибок кодирования. Это подтверждается также различными темпами прироста и убыли.

## Предложения

1. Необходимо проведение обучения врачей вопросам кодирования в рамках циклов повышения квалификации, а также медицинских статистиков по вопросам учета и отчетности.

2. Для уменьшения ошибок кодирования и статистического учета желательно внедрение медицинских автоматизированных систем.
3. В медицинских организациях должен быть налажен контроль за выдачей свидетельств, правильностью кодирования и выбора первоначальной причины смерти.

## Список литературы

1. Леонов С.А., Сон И.М., Моравская С.В. Заболеваемость населения: региональные особенности и проблемы. Часть 1. Общая заболеваемость населения. Тверь, ТГТ, 2012. - 432с.
2. Вайсман Д.Ш. Система анализа статистики смертности по данным «Медицинских свидетельств о смерти» и достоверность регистрации причин смерти. Журнал «Социальные аспекты здоровья населения» №2, 2013. <http://vestnik.mednet.ru>
3. Леонов С.А., Сон И.М., Моравская С.А. Заболеваемость населения: Региональные особенности и проблемы. Часть 2 Первичная заболеваемость населения. М., ФГБУ ЦНИИОИЗ, -2013, 160 стр.
4. Вайсман Д.Ш. Руководство по использованию международной классификации болезней в практике врача, том 1, 164 с.
5. Артюхов И.П., Шульмин А.В., Добрецова Е.А., Козлов В.В., Аршукова И.Л. Использование показателя DALY для оценки медико-демографических потерь населения г. Красноярска от смертности, обусловленной хронической обструктивной болезнью легких. Журнал «Социальные аспекты здоровья населения» №6, 2013. <http://vestnik.mednet.ru>
6. Авдеев С.Н. Хроническая обструктивная болезнь легких как системное заболевание. *Пульмонология* 2007; (2): 104-111.
7. Игнатъев В.А. Хроническая обструктивная болезнь легких: эпидемиология и экономический ущерб. *Вестник Санкт-Петербургского университета* 2007; (4): 37-46.
8. Масленникова Г.Я., Мартыничик С.А., Шальнова С.А., Деев А.Д., Оганов Р.Г. Медицинские и социально-экономические потери, обусловленные курением мужского населения России. *Профилактика заболеваний и укрепление здоровья* 2004; (3): 5-9.
9. Овчаренко С.И. Особенности хронической обструктивной болезни легких у женщин. *Consilium medicum* 2009; 11 (3): 5-13.

## Major trends in COPD and bronchiectasis induced morbidity in the Russian Federation in 2005-2012

**Starodubov V.I.**

*Academician, Director of Federal Research Institute for Health Organization and Informatics, Moscow*

**Leonov S.A.**

*MD, Professor, Federal Research Institute for Health Organization and Informatics, Moscow*

**Vaisman D.Sh.**

*Director, Regional Center for Medical Information and Analysis, city of Tula*

COPD is one of the major health problems. WHO expects a significant increase in the number of COPD cases and death cases associated with the nosology over the next decade. Authors analyze general and primary COPD morbidity in Russia in different age groups (0-14 years, 15-17 years, adults) over the period of 2005-2012. Conclusions are following: a) general and primary morbidity among adults has an upward trend, general and primary morbidity among 0-14 age group has declined, general morbidity for 15-17 years old has declined and primary is on the rise; b) indexes for general and primary COPD morbidity show great regional variations; c) in some years a number of regions doesn't register primary morbidity cases among children; d) in a number of regions COPD morbidity data are not statistically significant, primarily due to coding errors.

**Key words:** COPD, general morbidity, primary morbidity, public health, children, adults, death certificate, coding errors

## References

Artukhov, I.P, A.V Shulmin, E.A Dobretsova, V.V Kozlov, and I.L Arshukova. "Application of DALY index for the assessment of medico-demographic losses of Krasnoyarsk population due to mortality from chronic obstructive pulmonary disease." *Sotsialnye Aspekty Zdorovja Naselenya* 6 (2013): n.pag. Print.

Avdeev, S.N. "COPD as a systemic disease." *Pulmonologiya* 2 (2007): 104-111. Print.

Ignatiev, V.A, O.N Titova, and O.I Gultiaeva. "Chronic obstructive pulmonary disease: epidemiology and economic costs." *Vestnik Sankt-Peterburgskogo Universiteta* 4 (2007): 37-46. Print.

Leonov, S.A, I.M Son, and S.V Moravskaya. *Population Morbidity: Regional Trends and Problems. Part 1. General Morbidity.* Tver: TGT, 2012. Print.

Leonov, S.A, I.M Son, and S.V Moravskaya. *Population Morbidity: Regional Trends and Problems. Part 2. Primary Morbidity.* Moscow: TSNIIOZ, 2013. Print.

Maslennikova, G.Y, S.A Martynchik, S.A Shalnova, A.D Deev, and R.G Oganov. "Medical and socio-economical losses in Russia caused by male smoking." *Profilaktika zabolevanij i ukrepleniye zdorovja* 3 (2004): 5-9. Print.

Ovcharenko, S.I. "COPD features in women." *Consilium medicum* 3.11 (2009): 5-13. Print.

Vaisman, D.Sh. *ICD user manual for doctors.* Moscow: RIO TSNIIOIZ, 2013. Print.

Vaisman, D.Sh. "System for Death Record Analysis Based on Medical Death Records and the Accuracy of Death Cause Registrations." *Sotsialnye Aspekty Zdorovja Naselenya* 2 (2013): n. pag. Print.

# Нормативно-правовое регулирование предоставления дополнительной бесплатной медицинской помощи, предусматривающей обеспечение необходимыми лекарственными средствами по рецептам врача

**Александрова О. Ю.**

*д.м.н., профессор кафедры основ законодательства в здравоохранении Первого МГМУ им. И.М. Сеченова*

**Нагибин О. А.**

*главный врач МУЗ «Городская поликлиника N 2» г. Рязань, соискатель кафедры основ законодательства в здравоохранении Первого МГМУ им. И.М. Сеченова*

**Кременков А. Р.**

*аспирант кафедры основ законодательства в здравоохранении Первого МГМУ им. И.М. Сеченова*

В статье речь идет о нормативно-правовом регулировании предоставления дополнительной бесплатной медицинской помощи, предусматривающей обеспечение необходимыми лекарственными средствами по рецептам врача. Дан анализ НПА федерального и регионального уровня по дополнительному лекарственному обеспечению отдельных категорий граждан, выявлены проблемы нормативно-правового регулирования дополнительного лекарственного обеспечения.

**Ключевые слова:** нормативно-правовое регулирование, меры социальной поддержки, дополнительная бесплатная медицинская помощь, дополнительное лекарственное обеспечение.

Нормативно-правовое регулирование предоставления дополнительной бесплатной медицинской помощи, предусматривающей обеспечение необходимыми лекарственными средствами по рецептам врача, осуществляется на федеральном уровне, а также уровне субъектов Российской Федерации. Мы провели анализ нормативно-правовых актов (НПА), регулирующих лекарственное обеспечение отдельных категорий граждан в конкретном субъекте РФ – Рязанской области, но на двух уровнях правового регулирования (федеральном и субъекта РФ), с целью выявления проблем, возникающих при лекарственном обеспечении данных граждан при обращении за медицинской помощью в медицинскую организацию по месту жительства.

До 2005 г. нормативно-правовым актом, регулирующим льготное лекарственное обеспечение населения, было Постановление Правительства РФ от 30 июля 1994 г. N 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения».

В данном Постановлении Правительства РФ сказано, что в сложившихся экономических условиях, когда обеспечение лекарственными средствами населения и учреждений здравоохранения не улучшается, а работа отечественной фармацевтической промышленности не решает в полной мере стоящие перед ней задачи, Правительство Российской Федерации постановляет ежегодно утверждать Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных средств, вести ежегодный баланс их спроса и предложения; утвердить Перечень групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно, и Перечень групп населения, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства отпускаются по рецептам врачей с 50-процентной скидкой. Соответственно, все указанные Перечни были утверждены.

Органам исполнительной власти субъектов Российской Федерации в соответствии с данным Постановлением Правительства РФ предписано осуществлять меры по контролю за наличием в аптечных учреждениях независимо от форм собственности лекарственных, профилактических и диагностических средств и изделий медицинского назначения, вошедших в обязательный ассортиментный перечень. При отсутствии в аптечных учреждениях лекарственных, профилактических и диагностических средств и изделий медицинского назначения, входящих в обязательный ассортиментный перечень, принимать соответствующие меры; своевременно обеспечивать оплату лекарственных средств и изделий медицинского назначения, отпускаемых в установленном порядке населению по рецептам врачей бесплатно или со скидкой.

С 1 января 2005 г. вступил в силу Федеральный закон от 22 августа 2004 г. N 122-ФЗ «О внесении изменений в законодательные акты Российской Федерации и признании утратившими силу некоторых законодательных актов Российской Федерации в связи с принятием Федеральных законов "О внесении изменений и дополнений в Федеральный закон "Об общих принципах организации законодательных (представительных) и исполнительных органов государственной власти субъектов Российской Федерации" и "Об общих принципах организации местного самоуправления в Российской Федерации"». В соответствии с данным Законом при предоставлении гражданину мер социальной поддержки («льгот» ранее) ответственность делится между центром и регионами, а финансирование этих мер осуществляется из федерального бюджета и бюджетов субъектов Российской Федерации.

В соответствии с новым законодательством льготников России условно разделили на две категории:

федеральные – отнесенные к компетенции Российской Федерации, получают льготы (меры социальной поддержки) за счет федерального бюджета;

региональные – отнесенные к компетенции субъектов Российской Федерации, т.е. те, кто обеспечивается мерами социальной поддержки за счет бюджета региона, в котором они проживают.

Меры социальной поддержки, финансируемые за счет средств федерального бюджета, и категории граждан, относящихся соответственно к федеральным льготникам, определены в Федеральном законе от 17 июля 1999 г. N 178 «О государственной социальной помощи» (в ред. Федерального закона от 22.08.2004 N 122-ФЗ).

Право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг в соответствии со статьей 6.1 данного ФЗ имеют следующие категории граждан:

- 1) инвалиды войны;
- 2) участники Великой Отечественной войны;
- 3) ветераны боевых действий;
- 4) военнослужащие, проходившие военную службу в воинских частях, учреждениях, военно-учебных заведениях, не входивших в состав действующей армии, в период с 22 июня 1941 г. по 3 сентября 1945 г. не менее шести месяцев, военнослужащие, награжденные орденами или медалями СССР за службу в указанный период;
- 5) лица, награжденные знаком «Жителю блокадного Ленинграда»;
- 6) лица, работавшие в период Великой Отечественной войны на объектах противовоздушной обороны, местной противовоздушной обороны, на строительстве оборонительных сооружений, военно-морских баз, аэродромов и других военных объектов в пределах тыловых границ действующих фронтов, операционных зон действующих флотов, на прифронтовых участках железных и автомобильных дорог, а также члены экипажей судов транспортного флота, интернированных в начале Великой Отечественной войны в портах других государств;
- 7) члены семей погибших (умерших) инвалидов войны, участников Великой Отечественной войны и ветеранов боевых действий, члены семей погибших

в Великой Отечественной войне лиц из числа личного состава групп самозащиты объектовых и аварийных команд местной противовоздушной обороны, а также члены семей погибших работников госпиталей и больниц города Ленинграда;

8) инвалиды;

9) дети-инвалиды.

Это и есть так называемые отдельные категории граждан или федеральные льготники, которым предоставляются меры социальной поддержки в виде набора социальных услуг на федеральном уровне.

В состав предоставляемого гражданам из числа категорий, указанных в статье 6.1 Федерального закона «О государственной социальной помощи», набора социальных услуг включаются следующие социальные услуги:

1) дополнительная бесплатная медицинская помощь, в том числе предусматривающая обеспечение в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) необходимыми лекарственными средствами, изделиями медицинского назначения, а также специализированными продуктами лечебного питания для детей-инвалидов, предоставление при наличии медицинских показаний путевки на санаторно-курортное лечение, осуществляемые в соответствии с законодательством об обязательном социальном страховании;

2) бесплатный проезд на пригородном железнодорожном транспорте, а также на междугородном транспорте к месту лечения и обратно.

В соответствии со статьей 6.1 Федерального закона «О государственной социальной помощи» перечень лекарственных средств, в том числе перечень лекарственных средств, назначаемых по решению врачебных комиссий лечебно-профилактических учреждений, перечень изделий медицинского назначения, перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов и перечень санаторно-курортных учреждений, в которые предоставляются путевки, утверждаются федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим выработку государственной политики и нормативное правовое регулирование в сфере здравоохранения и социального развития (в настоящее время Министерством здравоохранения Российской Федерации).

Право отдельных категорий граждан на дополнительную бесплатную медицинскую помощь, предусматривающую обеспечение необходимыми лекарственными средствами по рецептам врача (фельдшера) при оказании

амбулаторной помощи в соответствии с Перечнем лекарственных средств, утверждаемым Минздравом России, принято называть Программой дополнительного лекарственного обеспечения – ДЛО.

Соответственно, и стоимость социального пакета разделена на две части:

1-я часть – расходы на оплату дополнительной бесплатной медицинской помощи, в том числе предусматривающей обеспечение необходимыми лекарственными средствами по рецептам врача (ДЛО), предоставление при наличии медицинских показаний путевки на санаторно-курортное лечение;

2-я часть – расходы на бесплатный проезд на пригородном железнодорожном транспорте, а также на междугородном транспорте к месту лечения и обратно.

Средства на финансовое обеспечение мер социальной поддержки федеральных льготников, проживающих в регионах, перечисляются из федерального бюджета в регионы в соответствии с расчетами потребности, произведенными при формировании территориальных программ государственных гарантий оказания гражданам бесплатной медицинской помощи. Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врачей (фельдшеров) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи, утверждается Министерством здравоохранения Российской Федерации (утверждается с 2005 г.).

За счет средств бюджетов субъектов РФ меры социальной поддержки должны предоставляться реабилитированным гражданам, лицам, признанным пострадавшими от политических репрессий, ветеранам Великой Отечественной войны из числа тружеников тыла, ветеранам труда и др. К компетенции субъектов РФ отнесено также установление порядка и объема мер социальной поддержки в оказании медико-социальной помощи и лекарственном обеспечении и другим группам населения, таким как беременные женщины, несовершеннолетние, граждане, страдающие социально значимыми заболеваниями, граждане, страдающие заболеваниями, представляющими опасность для окружающих, и другими заболеваниями.

Перечень региональных льготников устанавливается нормативно-правовыми актами субъекта РФ.

Таким образом, нормативно-правовое регулирование мер социальной поддержки по лекарственному обеспечению льготных категорий граждан осуществляется на федеральном уровне – для федеральных льготников и на региональном уровне – для региональных льготников.

Однако указанные граждане проживают в конкретных субъектах РФ, конкретных муниципальных образованиях и зачастую являются и федеральными, и региональными льготниками.

Необходимо отметить, что перечень отдельных категорий граждан, имеющих право на получение государственной социальной помощи (федеральных льготников), с 2005 г. не менялся, однако приказами Минздрава России периодически вносятся изменения в Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющих право на получение государственной социальной помощи (далее – перечень ДЛО).

В 2005 г. в начале Программы ДЛО состояние с финансированием позволило Минздравсоцразвития России расширить объем гарантий для граждан, имеющих право на получение государственной социальной помощи. На 2006 г. был расширен Перечень лекарственных средств, предоставляемых в рамках ДЛО, на 27% (12).

Однако отсутствие регулирования объемов выписки и потребления лекарственных средств, по сути, отсутствие ограничений на выписку лекарственных препаратов, привело к недостаточности финансовых средств в системе ДЛО.

В процессе нарастания кризиса федеральные органы власти и субъекты РФ предпринимали ряд мер по снижению напряжения в системе ДЛО: на федеральном уровне был сокращен список выписываемых препаратов, регионы стали устанавливать лимиты на объемы заявок ЛПУ на медикаменты. Таким образом, несмотря на декларируемое в начале действия Программы ДЛО отсутствие ограничений на выписку льготным категориям граждан лекарственных средств, на практике с 2007 г. уже фактически применялись ограничения объемов заявок ЛПУ на медикаменты для программы ДЛО.

Необходимо отметить, что широко распространенная практика ограничения объема заявок на поставку лекарственных препаратов, выписываемых в системе ДЛО, не имеет четкого правового регулирования и порождает риски возникновения конфликтов. Поэтому единственным легитимным на сегодняшний день путем регулирования объемов потребления лекарственных средств по программам ДЛО является внесение изменений в Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи.

Поэтому в этот Перечень и вносятся постоянные изменения, что требует отдельного анализа.

Изначально был издан Приказ Минздравсоцразвития РФ от 2 декабря 2004 г. N 296 «Об утверждении Перечня лекарственных средств». Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи (Перечень ДЛО), включает международные непатентованные названия (МНН) препаратов. Первоначальный Перечень ДЛО содержал 322 МНН препаратов, сгруппированных в 31 раздел. Он был изменен Приказом Минздравсоцразвития России от 24 декабря 2004 г. N 321 «О внесении изменений в Приказ Минздравсоцразвития России от 2 декабря 2004 г. N 296». С введением этого Приказа в Перечне ДЛО появился раздел XXXII «Средства, применяемые по решению врачебной комиссии, утвержденному главным врачом лечебно-профилактического учреждения», содержащий 40 наименований. В частности, в разделе содержались концентраты факторов свертывания крови, предназначенные для лечения больных гемофилией. Именно с данным Перечнем была начата реализация дополнительного лекарственного обеспечения.

Следующие изменения произошли с изданием Приказов Минздравсоцразвития России от 31 марта 2005 г. N 245 «О внесении изменений в Перечень лекарственных средств» и от 10 августа 2005 г. N 497 «О внесении изменений в Перечень лекарственных средств». В Перечень ДЛО с учетом предложений Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения и социального развития внесены изменения, которыми дополнительно включены 14 лекарственных форм препаратов, применяемых в онкологии, кардиологии, пульмонологии, лечении инфекционных заболеваний, что значительно повысило объем и качество оказания лекарственной помощи отдельным категориям граждан.

Следующий Приказ Минздравсоцразвития РФ от 28 сентября 2005 г. N 601 утвердил новый список льготных лекарств, вводимый с 1 января 2006 г. В целях «повышения эффективности лекарственного обеспечения граждан» в 2006 г. в Перечень лекарственных средств, действовавший в 2005 г., внесен ряд изменений. Так, устранены ограничения, связанные с назначением больным необходимых препаратов по индивидуальным показаниям. В перечне лекарств, разрешенных к отпуску отдельным категориям граждан, увеличилось количество новых высокоэффективных инновационных лекарственных препаратов. По сравнению с началом 2005 г. Перечень ДЛО как по МНН, так и по торговым наименованиям значительно вырос.

Дополнительно в новый Перечень ДЛО включено 83 международных непатентованных наименований и лекарственных форм, в том числе для оказания дорогостоящей медицинской помощи.

Вместе с тем в ходе подготовки Перечня лекарственных средств на 2006 г. были исключены 59 международных непатентованных наименований и лекарственных форм, фактически не производимых или не поставляемых для программы ДЛО в 2005 г. В целях рационального использования бюджетных средств, выделяемых на оказание государственной социальной помощи, а также с учетом того, что финансирование мероприятий по лечению лиц, инфицированных ВИЧ и больных СПИДом, осуществляется из иных источников, из перечня лекарственных средств исключены препараты для лечения указанных нозологий.

К сожалению, бюджет ДЛО на 2006 г. был сформирован с очень серьезным дефицитом. Все это привело к кризисной ситуации уже к середине 2006 г. Начались активные попытки сэкономить средства, и прежде всего прибегли к корректировке списка лекарств, выписываемых в рамках программы ДЛО. В экономических интересах пришлось пожертвовать импортными дорогостоящими препаратами.

Поставщики после сокращений Перечня лекарственных средств остались с нереализованным товаром и неоплаченными поставками. По мнению представителей дистрибьюторских компаний, доля исключенных лекарств на региональных складах доходила до 30%. Большая часть товара была потеряна из-за ограниченных сроков годности и сложной процедуры возврата товара на центральные склады. Дистрибьюторы стали поставлять лекарства только исходя из суммы квартальной заявки региона. Была предпринята попытка установления контроля над выпиской рецептов. В ряде регионов врачей негласно ограничили в количестве лекарств и предложили выписывать рецепты только при наличии лекарств в аптеках.

Однако на деле добиться соответствия выписки бюджету так и не удалось. В итоге 100% выделенных на ДЛО средств были израсходованы в течение первого полугодия 2006 г.

Перечень ДЛО был изменен Приказом Минздравсоцразвития РФ от 2 мая 2006 г. N 324 «О внесении изменений в Перечень лекарственных средств». Кроме задач по экономии бюджетных средств нельзя не отметить ряд положительных моментов. В целях эффективного лечения и профилактики вирусных заболеваний в раздел «Противовирусные средства» дополнительно включены 14 международных непатентованных наименований лекарственных средств. Кроме того, список был дополнен 24 лекарственными формами, характеризующимися лучшим фармакоэкономическим профилем.

Новый Перечень ДЛО был введен Приказом от 18 сентября 2006 г. N 665 «Об утверждении Перечня лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи». Этот Перечень ДЛО вступил в силу с 1 ноября 2006 г. В целях предотвращения двойного финансирования закупок одних и тех же лекарственных средств из Перечня выведен ряд препаратов, применяемых для лечения лиц, инфицированных ВИЧ, больных СПИДом и туберкулезом, оплата которых осуществляется в рамках Федеральной целевой программы «Предупреждение и борьба с заболеваниями социального характера (2002-2006 годы)», а также стартовавшего в 2006 г. приоритетного национального проекта в сфере здравоохранения «Здоровье», что позволило высвободить в программе ДЛО значительный объем средств и направить его на повышение качества лекарственной терапии льготников.

Рациональным моментом в этом Перечне ДЛО стало исключение ряда лекарственных форм, применяемых преимущественно в условиях стационара при непосредственном наблюдении со стороны медицинских работников.

Кроме того, выделение в Перечне раздела «Средства, применяемые по решению врачебной комиссии» и перевод в него части препаратов способствовали более рациональному назначению лекарственных средств пациентам с учетом ранее проводившейся медикаментозной терапии, а также индивидуального подхода к возможной непереносимости и восприимчивости к осуществляемому лечению.

Переработанный Перечень лекарственных средств (ДЛО) включал в себя 436 международных непатентованных наименования лекарственных средств и предоставил врачам возможность проводить адекватную амбулаторную терапию широко распространенных среди населения заболеваний, таких как артериальная гипертензия, ишемическая болезнь сердца, заболевания желудочно-кишечного тракта, сахарный диабет, бронхиальная астма, гемофилия, рассеянный склероз, глаукома и др.

Важным НПА, изменившим систему ДЛО, явился Приказ МЗ СР РФ от 9 марта 2007 г. N 159 «О мерах по обеспечению отдельных категорий граждан необходимыми лекарственными средствами», который дал начало так называемой программе «7 нозологий», в соответствии с которой наиболее затратные с точки зрения лекарственного обеспечения заболевания были выведены из программы ДЛО, основанной на принципе социального страхования, и переведены на непосредственное финансирование из федерального бюджета РФ.

Таким способом государство пыталось решить проблему нехватки денежных средств в программе ДЛО, которая остро встала в 2007 г. Нехватка денежных средств в программе ДЛО была связана помимо указанной выше проблемы отсутствия регулирования объемов выписки и потребления лекарственных средств еще и с тем, что с 2006 г. ежегодно происходит снижение числа граждан льготных категорий, получающих ДЛО, и рост количества граждан, получающих ежемесячную денежную выплату.

Дело в том, что законодательно установлено осуществление ДЛО по принципу социального страхования. Данный принцип предполагает социальное страхование всех граждан, входящих в законодательно закрепленные льготные категории, однако потребление социальных услуг не всеми этими гражданами, а только теми, которые имеют потребность в лекарственных средствах в связи с заболеванием. При этом за гражданами (федеральными льготниками) законодательно была закреплена возможность оформить отказ от набора социальных услуг в виде дополнительного лекарственного обеспечения и получить вместо ДЛО ежемесячную денежную выплату.

Уже в 2006 г. оформили отказ от набора социальных услуг (НСУ) и замену его на ежемесячную денежную выплату 46% граждан-получателей НСУ (12).

Из программы вышли люди, не нуждающиеся или наименее нуждающиеся в лекарственных средствах. Выход из программы ДЛО и замена лекарственных препаратов денежными компенсациями объясняются прежде всего проблемами с приобретением лекарственных средств. Вместе с тем ДЛО продолжали получать преимущественно граждане, страдающие тяжелыми заболеваниями, требующими постоянного дорогостоящего медикаментозного лечения. Таким образом, резервов для выравнивания финансовых рисков в ДЛО практически не осталось.

В вышеуказанном Приказе МЗСР РФ от 9 марта 2007 г. N 159 «О мерах по обеспечению отдельных категорий граждан необходимыми лекарственными средствами» был сформирован список больных с определенными нозологиями, для которых обеспечение лекарственными средствами происходит из средств федерального бюджета. В данный список вошли следующие нозологии: гемофилия, онкогематология, инсулинзависимый сахарный диабет, муковисцидоз, состояния после пересадки органов и тканей. В дальнейшем группа нозологий была изменена: исключен инсулинозависимый сахарный диабет, добавлены рассеянный склероз и болезнь Гоше.

Приказами Минздравсоцразвития РФ от 19 октября 2007 г. N 651 «О внесении изменений в Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецепту врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной

социальной помощи», от 27 сентября 2008 г. N 451н «О внесении изменений в Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецепту врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи», от 1 декабря 2008 г. N 690н «О внесении изменений в Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецепту врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи» и от 23 декабря 2008 г. N 760н «О внесении изменений в Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецепту врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи» из Перечня ДЛО были выведены дорогостоящие препараты для лечения этих семи наиболее высокочатотных нозологий.

Таким образом, изменения Перечня ДЛО с 2004 г. по первую половину 2006 г. были направлены на увеличение количества лекарственных средств. В дальнейшем произошло резкое сокращение лекарственных средств, направленных на обеспечение отдельных категорий граждан, что связано с трудностями в финансировании дополнительного лекарственного обеспечения. Каждый последующий Перечень после середины 2006 г. был сокращен. Сегодня Перечень включает 365 МНН лекарственных средств начиная от ацетилсалициловой кислоты за 18 руб. или таблеток фенобарбитала за 1 руб. и заканчивая ботулиническим токсином ценой более 12000 руб.

В Программах государственных гарантий оказания гражданам РФ бесплатной медицинской помощи на 2006, 2007, 2008 гг., ежегодно утверждаемых Правительством РФ, было определено, что за счет средств федерального бюджета предоставляется дополнительная бесплатная медицинская помощь, включающая обеспечение отдельных категорий граждан лекарственными средствами в соответствии с законодательством Российской Федерации (то, что изначально и называлось ДЛО).

В Программе государственных гарантий оказания гражданам РФ бесплатной медицинской помощи на 2009 г. изменена формулировка названия данных мер социальной поддержки в области лекарственного обеспечения. В Программах государственных гарантий оказания гражданам РФ бесплатной медицинской помощи на 2009, 2010, 2011 гг. определено: за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета, переданных в бюджеты субъектов Российской Федерации, предоставляется государственная социальная помощь отдельным категориям граждан в виде набора социальных услуг в части обеспечения необходимыми лекарственными средствами, изделиями медицинского назначения, а также специализированными продуктами лечебного питания для

детей-инвалидов. Поэтому сокращенное название программы изменилось с ДЛО на ОНЛС (обеспечение необходимыми лекарственными средствами).

Все вышеуказанное касается мер социальной поддержки, предоставляемых населению из федерального бюджета РФ.

Однако, как мы уже указывали ранее, меры социальной поддержки в конкретных субъектах РФ также предоставляются населению субъектов РФ за счет средств региональных бюджетов. В 2008 г. был принят Закон Рязанской области от 24 апреля 2008 г. N 49-ОЗ «О лекарственном обеспечении населения Рязанской области», который устанавливает правовые, организационные основы предоставления лекарственной помощи населению региона и дополнительные меры социальной поддержки отдельных категорий граждан Российской Федерации, постоянно проживающих на территории области, в части бесплатного лекарственного обеспечения.

В соответствии со статьей 5 «Бесплатное и льготное лекарственное обеспечение» данного Закона Рязанской области:

«1. Право на бесплатное получение лекарственных средств по рецепту врача на территории Рязанской области предоставляется следующим категориям граждан:

1) детям первых трех лет жизни, а также детям из многодетных семей в возрасте до 6 лет;

2) страдающим следующими видами заболеваний: детский церебральный паралич; гепатоцеребральная дистрофия и фенилкетонурия; острая перемежающаяся порфирия; СПИД, ВИЧ-инфекция; онкологические заболевания; гематологические заболевания, гемобластозы, цитопения, наследственные гемопатии; лучевая болезнь; лепра; туберкулез; тяжелая форма бруцеллеза; системные хронические тяжелые заболевания кожи; бронхиальная астма; ревматизм и ревматоидный артрит, системная (острая) красная волчанка, болезнь Бехтерева; инфаркт миокарда (первые шесть месяцев); состояние после операции по протезированию клапанов сердца; диабет; преждевременное половое развитие; миастения; миопатия; мозжечковая атаксия Мари; болезнь Паркинсона; хронические урологические заболевания; сифилис; глаукома, катаракта; Аддисонова болезнь; шизофрения и эпилепсия; муковисцидоз (больным детям); пересадка органов и тканей; рассеянный склероз; гипопитарный нанизм.

2. Право на льготное получение лекарственных средств по рецепту врача на территории Рязанской области устанавливается следующим категориям граждан:

- репрессированным по политическим мотивам и впоследствии реабилитированным, в порядке, установленном Федеральным законом от 18 октября 1991 г. N 1761-1 «О реабилитации жертв политических репрессий»;
- лицам, признанным пострадавшими от политических репрессий;
- лицам, проработавшим в тылу в период с 22 июня 1941 г. по 9 мая 1945 г. не менее 6 месяцев, исключая период работы на временно оккупированных территориях СССР, либо награжденным орденами и медалями СССР за самоотверженный труд в период Великой Отечественной войны.

Данные категории граждан имеют право на приобретение лекарственных средств по рецепту врача с 50-процентной скидкой».

Финансирование расходов по лекарственному обеспечению граждан, имеющих право на бесплатное и льготное получение лекарственных средств в соответствии с Законом Рязанской области от 24 апреля 2008 г. N 49-ОЗ «О лекарственном обеспечении населения Рязанской области», осуществляется за счет средств областного бюджета. То есть лица, страдающие заболеваниями, указанными в части 1 статьи 5, и лица, указанные в части 2 статьи 5 Закона Рязанской области от 24 апреля 2008 г. N 49-ОЗ «О лекарственном обеспечении населения Рязанской области», являются региональными льготниками в части лекарственного обеспечения.

Надо отметить, что необходимость принятия такого закона Рязанской области (как и принятие подобных законов в других субъектах РФ) была вызвана критической ситуацией в финансировании программы ДЛО из федерального бюджета, сложившейся в 2007 г.

Граждане, которые вышли из программы ДЛО и получившие взамен лекарственных препаратов денежные компенсации, остались по-прежнему федеральными льготниками, и многие из них не перестали страдать тяжелыми заболеваниями, требующими постоянного дорогостоящего медикаментозного лечения. При этом их законного права на ДЛО никто не отменял, и данные граждане требовали от медицинских организаций выписки лекарственных препаратов по программе ДЛО.

Принятие Закона Рязанской области от 24 апреля 2008 г. N 49-ОЗ «О лекарственном обеспечении населения Рязанской области» позволило в какой-то мере за счет областного бюджета продолжить лекарственное обеспечение пациентов, отказавшихся от ДЛО, но имеющих заболевание согласно перечню заболеваний, определенному законом Рязанской области. Граждане, страдающие данными заболеваниями, имеют право на бесплатное лекарственное обеспечение независимо от наличия группы инвалидности или отказа от социального пакета льгот. Финансирование расходов по лекарственному обеспечению граждан осуществляется за счет средств областного бюджета.

В Постановлении Правительства Рязанской области от 16 июня 2008 г. N 109 «О порядке и условиях лекарственного обеспечения льготной категории граждан на территории Рязанской области» (в ред. Постановления Правительства Рязанской области от 10 июня 2009 г. N 147) определено: «Выписка лекарственных средств гражданам, имеющим право на бесплатное лекарственное обеспечение, осуществляется в соответствии с Перечнем лекарственных средств, отпускаемых населению в соответствии с перечнем групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно, а также в соответствии с перечнем групп населения, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства отпускаются по рецептам врачей с 50-процентной скидкой со свободных цен, утвержденным Территориальной программой государственных гарантий оказания населению Рязанской области бесплатной медицинской помощи на соответствующий год».

Перечень лекарственных средств, отпускаемых населению в соответствии с перечнем групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых ЛС и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно, ежегодно утверждается Территориальной программой государственных гарантий оказания населению Рязанской области бесплатной медицинской помощи. Перечень содержит 390 наименований ЛС, сформированных в 30 групп по фармакологическому воздействию, и список из 110 препаратов, которые выписываются по решению врачебной комиссии ЛПУ. Данный перечень был изменен в 2009-2010 гг. с учетом потребности, заболеваемости и федерального перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных средств (ЖВНЛС).

Таким образом, в нормативно-правовых актах федерального и регионального уровня 2008-2009 гг. имело место дублирование мер социальной поддержки в части лекарственного обеспечения, предоставляемых федеральным льготникам, проживающим в Рязанской области, по ДЛО и финансируемым из федерального бюджета, и льгот по лекарственному обеспечению, предоставляемых на региональном уровне из бюджета субъекта РФ.

Обращает на себя внимание и тот факт, что также имело место совпадение нозологий, по которым предоставляется бесплатное лекарственное обеспечение по программе «7 нозологий» из федерального бюджета (т.е. как федеральная льгота), и по этим же нозологиям предоставляется бесплатное лекарственное обеспечение в соответствии с Законом Рязанской области (т.е. региональная льгота). Этими нозологиями являются: онкологические заболевания (включая онкогематологию); гематологические заболевания, гемобласты, цитопения, наследственные гемопатии; муковисцидоз (больным детям); пересадка органов и тканей; рассеянный склероз; гипофизарный нанизм.

По данным позициям также в 2008, 2009 гг. происходило дублирование финансирования из федерального и регионального бюджетов на основании действующих НПА. Однако дублирование было связано с региональными законодательными актами.

С 2010 г. в Программе государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи (Программа на 2010 г., утв. Постановлением Правительства РФ от 2 октября 2009 г. N 811; Программа государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи на 2011 г., утв. Постановлением Правительства РФ от 4 октября 2010 г. N 782) определено, что за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета предоставляются лекарственные препараты, предназначенные для лечения больных злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей, по Перечню лекарственных препаратов, утверждаемому Правительством Российской Федерации.

За счет бюджетных ассигнований федерального бюджета, переданных в бюджеты субъектов Российской Федерации, предоставляется государственная социальная помощь отдельным категориям граждан в виде набора социальных услуг в части обеспечения необходимыми лекарственными средствами (ОНЛС), изделиями медицинского назначения, а также специализированными продуктами лечебного питания для детей-инвалидов.

Однако в данных же Постановлениях Правительства РФ определено, что за счет бюджетных ассигнований бюджетов субъектов Российской Федерации предоставляются лекарственные препараты в соответствии:

- с перечнем групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные препараты и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно, включая

обеспечение граждан лекарственными препаратами, предназначенными для больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей, с учетом лекарственных препаратов, предусмотренных Перечнем, утверждаемым Правительством Российской Федерации;

- с перечнем групп населения, при амбулаторном лечении которых лекарственные препараты отпускаются по рецептам врачей с 50-процентной скидкой со свободных цен.

Таким образом, в одном НПА федерального уровня происходит дублирование правовых норм, определяющих финансирование лекарственных препаратов по программе «7 нозологий».

Хотелось бы, чтобы такое дублирование происходило в целях защиты граждан, реализации их прав независимо от финансовых возможностей того или иного регионального бюджета. Но предыдущий опыт формирования нормативно-правовой базы предоставления мер социальной поддержки указывает на тенденции к переносу ответственности за эти меры социальной поддержки на регионы.

Существует еще одна неопределенность в финансировании мер социальной поддержки по лекарственному обеспечению, связанная с несовершенством нормативно-правового регулирования.

Официально не было отменено Постановление Правительства РФ от 30 июля 1994 г. N 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения» (в ред. Постановлений Правительства РФ от 10.07.1995 N 685, от 27.12.1997 N 1629, от 03.08.1998 N 882, от 05.04.1999 N 374, от 21.09.2000 N 707, от 09.11.2001 N 782, от 14.02.2002 N 103), о котором мы говорили в самом начале.

Данным Постановлением Правительства РФ утверждены Перечень групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно, Перечень групп населения, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства отпускаются по рецептам врачей с 50-процентной скидкой.

Необходимо отметить, что данные перечни значительно превышают перечни федеральных льготников и перечни региональных льготников, сформированные после принятия Федерального закона от 22 августа 2004 г. N 122-ФЗ, который вступил в силу с 1 января 2005 г.

До разделения данным Законом полномочий между федеральными органами государственной власти, органами государственной власти субъектов РФ и органами местного самоуправления льготы по лекарственному обеспечению финансировались за счет бюджетов всех уровней. Поэтому местное самоуправление участвовало в финансировании льготников, проживающих на территории муниципальных образований по перечням, определенным Постановлением Правительства РФ от 30 июля 1994 г. N 890.

После принятия Федерального закона от 22.08.2004 N 122-ФЗ «О внесении изменений в законодательные акты Российской Федерации и признании утратившими силу некоторых законодательных актов Российской Федерации в связи с принятием федеральных законов "О внесении изменений и дополнений в Федеральный закон "Об общих принципах организации законодательных (представительных) и исполнительных органов государственной власти субъектов Российской Федерации" и "Об общих принципах организации местного самоуправления в Российской Федерации"»; Федерального закона от 29 декабря 2006 г. N 258-ФЗ «О внесении изменений в отдельные законодательные акты Российской Федерации в связи с совершенствованием разграничения полномочий»; Федерального закона от 18 октября 2007 г. N 230-ФЗ «О внесении изменений в отдельные законодательные акты Российской Федерации в связи с совершенствованием разграничения полномочий» и других федеральных нормативно-правовых актов, регулирующих полномочия в области охраны здоровья граждан, у органов местного самоуправления не осталось полномочий по финансированию данных мер социальной поддержки.

Программой государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи определено, что финансирование расходов по оплате лекарственных средств, отпускаемых населению в соответствии с перечнем групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно или с 50-процентной скидкой со свободных цен, осуществляется за счет средств бюджета субъекта РФ, т.е. предоставление мер социальной поддержки отдельным группам населения в части лекарственного обеспечения определено как государственное.

Наделение органов местного самоуправления отдельными государственными полномочиями субъектов Российской Федерации осуществляется законами субъектов Российской Федерации.

В 2008 г. в целях реализации федерального законодательства был принят Закон Рязанской области от 24 апреля 2008 г. N 50-ОЗ «О наделении органов местного самоуправления отдельными государственными полномочиями по социальной поддержке отдельных категорий граждан на территории Рязанской области в части бесплатного лекарственного обеспечения» (с изменениями от 30 октября 2008 г., 2 декабря 2009 г., 3 августа, 13 ноября, 21 декабря 2010 г.). Данный Закон Рязанской области наделил органы местного самоуправления муниципальных районов и городских округов Рязанской области отдельными государственными полномочиями по дополнительной социальной поддержке отдельных категорий граждан на территории Рязанской области в части бесплатного обеспечения лекарственными средствами.

В соответствии с данным Законом Рязанской области органы местного самоуправления наделяются государственными полномочиями по бесплатному лекарственному обеспечению отдельных категорий граждан, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства отпускаются по рецептам врачей бесплатно (за исключением бесплатного лекарственного обеспечения отдельных категорий граждан в государственных учреждениях здравоохранения Рязанской области).

Постановлением правительства Рязанской области в соответствии с данным Законом утвержден норматив годовых финансовых затрат на одного гражданина, имеющего право на получение лекарственных средств, отпускаемых по рецепту врача бесплатно, в размере 699 рублей 26 копеек (данная сумма не отменена и действует по настоящее время). Данные финансовые средства направляются из бюджета субъекта РФ – Рязанской области в бюджеты муниципальных районов и городских округов Рязанской области для финансирования лекарственного обеспечения льготных категорий граждан, проживающих на территории муниципальных образований.

Указанных финансовых средств не хватает для финансирования мер социальной поддержки в части лекарственного обеспечения в муниципальных образованиях.

Ранее (до принятия указанных федеральных законов и законов Рязанской области) органы местного самоуправления выделяли денежные средства из местных бюджетов для софинансирования обеспечения льготных категорий граждан. Однако с принятием Федерального закона от 18 октября 2007 г. N 230-ФЗ и Закона Рязанской области от 24 апреля 2008 г. N 49-ОЗ «О лекарственном обеспечении населения Рязанской области» муниципальные образования не участвуют в софинансировании обеспечения льготных категорий граждан лекарственными средствами из средств местных бюджетов.

Таким образом, проведенный анализ нормативно-правового регулирования мер социальной поддержки по лекарственному обеспечению льготных категорий граждан на федеральном и региональном уровнях показывает несовершенство этого регулирования. Несовершенство нормативно-правового регулирования приводит к еще большему дисбалансу в финансировании данных мер социальной поддержки.

## Список литературы

1. Федеральный закон от 22 августа 2004 г. N 122-ФЗ «О внесении изменений в законодательные акты Российской Федерации и признании утратившими силу некоторых законодательных актов Российской Федерации в связи с принятием Федеральных законов "О внесении изменений и дополнений в Федеральный закон "Об общих принципах организации законодательных (представительных) и исполнительных органов государственной власти субъектов Российской Федерации" и "Об общих принципах организации местного самоуправления в Российской Федерации"».
2. Федеральный закон от 29 декабря 2006 г. N 258-ФЗ «О внесении изменений в отдельные законодательные акты Российской Федерации в связи с совершенствованием разграничения полномочий».
3. Федеральный закон от 18 октября 2007 г. N 230-ФЗ «О внесении изменений в отдельные законодательные акты Российской Федерации в связи с совершенствованием разграничения полномочий».
4. Федеральный закон от 17 июля 1999 г. N 178-ФЗ «О государственной социальной помощи».
5. Постановление Правительства РФ от 30 июля 1994 г. N 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения».
6. Постановление Правительства РФ от 28 июля 2005 г. N 461 «О Программе государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи на 2006 год».
7. Постановление Правительства РФ от 30 декабря 2006 г. N 885 «О Программе государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи на 2007 год».
8. Постановление Правительства РФ от 15 мая 2007 г. N 286 «О Программе государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи на 2008 год».
9. Постановление Правительства РФ от 5 декабря 2008 г. N 913 «О Программе государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи на 2009 год».
10. Постановление Правительства РФ от 2 октября 2009 г. N 811 «О Программе государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи на 2010 год».

11. Постановление Правительства РФ 4 октября 2010 г. N 782 «О Программе государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи на 2011 год».

12. Рейхтман Т.В. О ходе реализации дополнительного лекарственного обеспечения отдельных категорий граждан // Здравоохранение. 2006. N 11. С. 14 - 18.

## Normative-law regulation of presentation of additional free medical assistance providing for necessary medicines under prescriptions of doctors

**Aleksandrova O.Yu.**

*MD, I.M. Sechenov First Moscow State University, Chair of Introduction to Health Care Law*

**Nagibin O.A.**

*PhD candidate, I.M. Sechenov First Moscow State University, Chair of Introduction to Health Care Law, Head Physician City Clinic No 2, Ryazan*

**Kremenkov A.R.**

*Postgraduate, I.M. Sechenov First Moscow State University, Chair of Introduction to Health Care Law*

The article focuses on the legal regulation of the provision of additional free medical care, which provides necessary medicines on prescription. The analysis of federal and regional regulation is done for an additional drug provision for the certain categories of citizens, the problems of legal regulation of additional drug provision are identified.

**Key words:** legal regulation, social support measures, the additional free medical care, additional drug provision.

## References

Federal Law of August 22, 2004 N 122-FZ "On Amendments to Legislative Acts of the Russian Federation and the Annulment of Certain Legislative Acts of the Russian Federation in connection with the adoption of the Federal Law" On Amendments and Additions to the Federal Law "On General Principles of Organization of Legislative (Representative) and Executive Bodies of State Power of subjects of the Russian Federation "and" On General Principles of local Self-Government in the Russian Federation ".

Federal Law of December 29, 2006 N 258-FZ "On Amendments to Certain Legislative Acts of the Russian Federation in connection with the improvement of separation of powers."

Federal Law of October 18, 2007 N 230-FZ "On Amendments to Certain Legislative Acts of the Russian Federation in connection with the improvement of separation of powers."

Federal Law of 17 July 1999 N 178-FZ "On state social help."

Government Decree of 30 July 1994 N 890 "On state support of the medical industry and improving the provision of population and public health with medications and medical products."

Government Decree of 28 July 2005 N 461 "On the Program of state guarantees for the provision of free health care services to the Russian Federation citizens in 2006."

Government Decree of December 30, 2006 N 885 "On the Program of state guarantees for the provision of free health care services to the Russian Federation citizens in 2007."

Government Decree of May 15, 2007 N 286 "On the Program of state guarantees for the provision of free health care services to the Russian Federation citizens in 2008."

Government Decree of December 5, 2008 N 913 "On the Program of state guarantees for the provision of free health care services to the Russian Federation citizens in 2009."

Government Decree of October 2, 2009 N 811 "On the Program of state guarantees for the provision of free health care services to the Russian Federation citizens in 2010."

Government Decree of October 4, 2010 N 782 "On the Program of state guarantees for the provision of free health care services to the Russian Federation citizens in 2011."

Reikhtman T.V "On the implementation of additional drug supply for certain categories of citizens." Zdravookhraneniye 11 (2006): 14-18. Print

# Правовые аспекты редких (орфанных) заболеваний в России и в мире

**Новиков П.В.**

*ФГБУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии» Минздрава России, Москва*

Представлены современные данные о редких (орфанных) наследственных и врожденных болезнях, даны дефиниции, рассмотрены подходы к оценке частоты и распространенности заболеваний, существующие проблемы диагностики и лечения редких заболеваний в мире и нашей стране. Приведены перечни наследственных болезней и синдромов, относящихся к категории редких. Рассмотрены наиболее актуальные проблемы редких болезней, требующих первоочередного решения.

**Ключевые слова:** редкие (орфанные) наследственные болезни, частота, распространенность редкого заболевания, клинический полиморфизм, генетическая гетерогенность, организация медицинской помощи.

Актуальность проблемы редких (орфанных) болезней в нашей стране настолько возросла, что привлекает внимание органов государственной власти, медицинской общественности, средств массовой информации, родителей больных детей и родительских ассоциаций.

Проблема редких (орфанных) болезней актуальна не только для нашей страны, но и для подавляющего большинства стран мира. За последние два года (2011-2012 гг) в Европе проведено более 20 рабочих совещаний, посвященных проблеме редких болезней.

Возросшая острота проблемы обусловлена прежде всего расширением возможностей ранней диагностики этой группы болезней и появлением эффективных способов лечения больных, страдающих орфанными заболеваниями. Внедрение высокотехнологических способов диагностики многих наследственных болезней (современные молекулярно-генетические методы, методы аналитической биохимии, энзимодиагностики и др.) дали возможность ранней верификации редкой (орфанной) патологии и включения высокоэффективных методов терапии ряда тяжелых орфанных болезней, от которых больные неизбежно погибали. Но до сих пор многие орфанные болезни остаются некурабельными. Кроме того, к «болезням-сиротам» привлечено внимание медиков различных специальностей в связи с тенденцией к увеличению их числа, отсутствием своевременной диагностики и лечения в региональных центрах. При этом очевидно, что фармацевтическим компаниям невыгодно вкладывать финансовые ресурсы в разработку лекарств, не имеющих в перспективе коммерческого успеха, в то же время эта патология представляет высокий уровень экономического и социального бремени для общества и государства.

Особенно актуальной проблема редких болезней является для педиатрии и клинической генетики детского возраста, так как по данным EURORDIS (Европейского союза организаций больных редкими заболеваниями) более 75% редких наследственных болезней манифестируют в раннем возрасте, в 65% случаев приводят к тяжелым инвалидизирующим расстройствам, часто имеют неблагоприятный прогноз. Кроме того, в 35% случаев они служат причиной смерти детей на первом году жизни. Почти половина больных детей с редкими наследственными болезнями страдает задержкой нервно-психического развития, нарушениями психомоторной активности или сопровождается сенсорной недостаточностью.

Орфанные болезни протекают часто под «маской» других, более распространенных заболеваний, что не позволяет врачу быстро заподозрить у больного редкое (орфанное) заболевание. Таким образом, среди факторов, препятствующих быстрому решению проблемы редких болезней, можно выделить следующие:

- редкость орфанных болезней и синдромов;
- трудности диагностики, отсутствие или недоступность верификации патологии;
- часто поздняя диагностика;
- часто ошибочная диагностика (более 40%);
- отсутствие методов эффективного лечения или его недоступность;
- тяжелые социальные последствия орфанных заболеваний;
- низкое качество оказания медицинской помощи;
- недостаток информации о редких болезнях.

Более 80% редких (орфанных) болезней имеют наследственную природу. Эти заболевания могут отличаться по типам мутаций, однако вся группа характеризуется достаточно жесткой генетической детерминацией развития болезни, и клиническая гетерогенность заболевания в большей степени определяется типами мутационных повреждений гена, чем факторами окружающей среды.

## Частота и распространенность редких (орфанных) болезней

На сайте Национального института здоровья США приведены сведения о 5768 редких болезнях. По данным общеевропейского сайта [www.orpha.net](http://www.orpha.net) [1] число зарегистрированных редких болезней на конец 2007 года составило около 6 тысяч (5857 нозологических форм). Оно постоянно увеличивается и к настоящему времени приближается к 7000 нозологическим формам. Растет количество научно-исследовательских и клинических лабораторий, в которых диагностируются редкие болезни (более 1500 редких болезней), сформировано 283 регистра, отмечено более 500 лекарств, имеющих показания для использования при орфанных наследственных заболеваниях. В Европе страдают редкими заболеваниями почти 30 миллионов человек, накапливается опыт их наблюдения и лечения, поэтому необходим обмен информацией и взаимообмен данными по диагностике, лечению и взаимодействию между больными, врачами, исследователями, представителями фарминдустрии, и правительственными учреждениями по проблеме редких болезней [2].

Редкие заболевания – это, как правило, патологические состояния, которые встречаются с определенной частотой, жизнеугрожающие или хронические прогрессирующие заболевания, без лечения приводящие к смерти или инвалидизации больного. Порог отнесения заболевания к редким широко варьирует по разным странам и колебания составляют от 1:1500 до 1:25 000 населения страны. В США редким считается заболевание, если им страдает менее 100 тыс. американцев, в Японии, если им страдает менее 50 тыс. японцев, в Австралии – если им страдает менее 2 тыс. австралийцев, в России по предложению Форумного комитета РАМН – 10 тысяч больных, в Европейском Союзе – если его встречаемость реже 5:10000, в Канаде – реже 1:2000 населения. Кроме абсолютного значения больных с редкими заболеваниями, в понятие редкого (орфанного) заболевания включается и фактор распространенности. (табл.1).

Таблица 1. Распространенность редких болезней ) [3] (McGabe С. и соавт, 2005)

| Страны                             | Количество больных | Распространенность (на 10 тыс. населения) |
|------------------------------------|--------------------|---|
| США                                | Менее 100 000      | 7,5                                       |
| Япония                             | Менее 50 000       | 4,0                                       |
| Австралия                          | Менее 2000         | 1,1                                       |
| Евросоюз (ЕС)                      | 215 000            | 5,0                                       |
| Великобритания («ультрасиротские») | 1000               | 0,18                                      |

Как видно из представленной в таблице 1 распространенности редких болезней по разным странам, абсолютные или частотные критерии остаются недостаточно обоснованными. Так, в США к категории редких относят заболевания, общая численность которых составляет менее 100 тысяч, в то время как в Австралии к этой же категории относятся показатели менее 2000. Широкой вариабельностью отличаются и показатели распространенности на 10 тыс. населения (McGabe С. и соавт, 2005)[3] (табл. 1).

В связи с тем, что существующие перечни редких болезней, составленные в странах Евросоюза, Соединенных Штатах Америки, Японии, Австралии, Великобритании и других включают главным образом (на 80%) наследственные и врожденные болезни, понятие «редкие болезни» часто объединяет преимущественно эти группы болезней.

При рассмотрении проблемы редких болезней выделяют два понятия – распространенность (**prevalence**) – количество больных с определенным заболеванием, живущих в данный момент времени (например, на начало текущего года, чаще на 100 тыс. населения) и частоты (**incidence** – коэффициент заболеваемости) – количество **впервые зарегистрированных** в определенный момент времени (например, за год).

Более значимым критерием, по-видимому, был бы показатель частоты редкого (орфанного) заболевания, который отражал бы первичную заболеваемость, однако определить частоту каждого орфанного заболевания довольно сложно, так как массовый неонатальный скрининг на орфанные заболевания не проводится и фактически частота «орфанных» (сиротских) болезней в подавляющем большинстве неизвестна. На практике пользуются расчетными показателями частоты или распространенности.

Европейским обществом по редким (орфанным) заболеваниям предлагаются следующие подходы к расчету распространенности: 1) если известна частота определенного заболевания и манифестация болезни наблюдается при рождении ребенка, то расчет показателя распространенности определяется как: частота при рождении  $\times$  (ожидаемая продолжительность жизни/ожидаемая общая продолжительность жизни в популяции); 2) для других редких болезней, как: частота заболевания  $\times$  среднюю продолжительность при данном редком заболевании; 3) в тех случаях, когда неизвестна ни частота, ни распространенность, то указывается суммарное число случаев редкого заболевания, описанных во всех доступных литературных источниках.

Однако остаются различными подходы к оценке частоты редких заболеваний, а также используемые критерии для включения тех или иных болезней в категорию редких. Нередко отнесение заболевания к группе редких не базируется на

объективных параметрах или в качестве критерия используется определенное абсолютное количество зарегистрированных заболеваний в той или иной стране. Трудности поиска критериев заключаются и в том, что в странах с малым числом жителей (малые популяции) с точки зрения статистической значимости трудно определить частоту заболевания и вполне может быть оправдан абсолютный показатель – общее количество зарегистрированных больных с редкими болезнями. Для стран с большой численностью популяций такой критерий мало приемлем и более целесообразным представляется использование в качестве критерия редкости болезней оценки частот заболевания, однако имеющиеся данные свидетельствуют о том, что некоторые страны с большим количеством населения тем не менее используют этот критерий для оценки распространенности «орфанных» болезней, при этом колебания частот заболеваний в разных странах также очень велики.

Если исходить из представленных во многих странах положений о частоте редких болезней, то к категории редких следует относить почти все наследственные болезни. При этом не учитываются как принятые в медицинской генетике понятия о частоте наследственных болезней, так и важнейшее свойство генетически обусловленных заболеваний, а именно их генетическая гетерогенность. С нашей точки зрения при определении частоты редких генных наследственных болезней необходимо исходить из частоты носительства патологического гена в популяции и использовать его в качестве критерия разделения болезней на редкие и частые наследственные болезни. В популяциях человека существует явление, которое в медицинской генетике определяется как наследственный балансированный полиморфизм, о котором говорят, если частота даже наиболее редкого аллеля составляет не менее 1%. Это явление широко распространено в популяциях человека. Системы генетического полиморфизма поддерживают беспредельную генетическую гетерогенность человеческих популяций и обеспечивают уникальную генотипическую индивидуальность [4,5,6,7].

При рецессивном типе наследования может длительно существовать скрытое гетерозиготное носительство мутационного гена, а рецессивное наследственное заболевание возникает в случае брака двух гетерозиготных носителей в результате образования гомозиготы по мутантному гену. Многие фенотипически здоровые люди являются скрытыми носителями рецессивных генов, передают их своим детям, а те, в свою очередь, унаследовав вредный рецессивный ген, остаются здоровыми, так как нормальный аллель нейтрализует действие мутантного. Вероятность встречи в браке двух носителей одинакового рецессивного гена невелика. Если, носительство данного рецессивного гена отмечается у 1% (0,01) населения, то вероятность вступления в брак двух его обладателей составляет  $(0,01)^2 = 0,0001$ , т.е. в среднем, лишь 0,01% всех браков заключаются между носителями данного рецессивного гена.

Вероятность вступления двух носителей одинакового рецессивного мутантного гена повышаются в десятки раз, если вступают в брак родственники (например, двоюродные брат и сестра), так как они могут унаследовать один и тот же рецессивный ген от своего общего предка.

В случае рецессивного заболевания 25% детей получают мутантный рецессивный аллель от обоих родителей и будут поражены наследственным рецессивным заболеванием.

При расчете частоты редкого заболевания следует также учитывать генетическую гетерогенность моногенных наследственных болезней, которая создает определенные сложности отнесения одной и той же нозологической формы к редким или частым наследственным болезням. Например, фенилкетонурия классическая, связанная с недостаточностью фенилаланингидроксилазы, встречается в популяции с частотой 1:7000 и должна быть отнесена к частым наследственным болезням, в то же время фенилкетонурия, связанная с недостатком тетрагидроптеринового комплекса, встречается с частотой 1:100 000 и, следовательно, должна быть отнесена к категории редких. Таким образом, введение объективного критерия позволяет четко разграничить редкие и частые наследственные болезни и создает определенные преимущества при верификации известных и вновь идентифицированных заболеваний и планировании практических мероприятий в отношении редких (орфанных) болезней, встречающихся в детском возрасте.

Ограничительными факторами при оценке частоты и распространенности орфанных болезней являются и технические трудности – достоверность данных, плохое ведение документации, трудности верификации патологии и ошибочные диагнозы, большие различия в показателях по разным регионам даже в пределах одного государства и др.

## Формирование нормативно-правовой базы редких (орфанных) болезней в мире и в России

Несмотря на то, что один из критериев редкости орфанного заболевания – показатель распространенности – широко варьирует в разных странах – от 1:1000 населения до 1:200 000, тем не менее, в настоящее время во многих странах пришли к выводу, что статус редкого заболевания следует закреплять законодательно и к редким болезням относят врожденные и наследственные заболевания, частота которых не превышает определенной цифры, установленной законодательными актами. Так, в США в 1983 году был принят закон, регламентирующий статус редкого заболевания и препарата сироты.

Согласно этому закону около 1600 известных к тому времени заболеваний (наследственных и ненаследственных) были признаны редкими, а около 300 лекарств были отнесены к сиротским препаратам.

Законодательные акты приняты и в других странах:

- В Сингапуре в 1991 году;
- В Японии в 1993 году;
- В Австралии – в 1997 году;
- В Южной Корее – в 1995 году;
- В Канаде – в 1995 году;
- В Европейском Союзе – в 1995 году.

Например, в странах Европейского Союза она составляет не более 5 случаев на 10000 пациентов (1 на 2000 человек). В России частотным критерием заболевания является показатель распространенности 10 на 100 000 населения, который был закреплен в Федеральном законе от 23 ноября 2012 г. №323 «Об охране здоровья граждан в Российской Федерации».

Принимая во внимание трудности формирования Перечня редких (орфанных) заболеваний членами Профильной комиссии по медицинской генетике Минздрава Российской Федерации было предложено сгруппировать редкие (орфанные) болезни в соответствии с Международной классификацией болезней 10-го пересмотра (МКБ-10). Было выделено 216 групп болезней, которые были опубликованы на сайте Минздрава России ([www.mizdrav.ru](http://www.mizdrav.ru)) [8].

Наиболее распространенные редкие (орфанные) болезни и их ожидаемая частота в российской популяции представлены в таблице 2.

*Таблица 2. Список наиболее распространенных редких (орфанных) наследственных болезней и хромосомных синдромов/аномалий (обобщенные данные на основе частот генов и типах наследования)*

| Нозологические формы                 | Популяционная частота | Типы наследования | Ожидаемое ежегодное количество больных в РФ (на 1,7 млн. новорожденных) |
|--------------------------------------|-----------------------|-------------------|---|
| <b>Лизосомные болезни накопления</b> |                       |                   |   |
| Мукополисахаридозы:                  |                       |                   |   |

|  |   |                             |       |
|--|---|-----------------------------|-------|
| I тип  | 1: 85 000                                       | AP                          | 20    |
| II   | 1:75 000  | X-сцепленный<br>рецессивный | 23    |
| III  | 1:70 000  | AP                          | 24    |
| IV   | 1:200 000                                       | AP                          | 9     |
| VI   | 1: 250 000-<br>1:300 000                        | AP                          | 5-7   |
| VII  | Более 30 случаев в<br>мире                      | AP                          | 1     |
| Болезнь Нимана-Пика А и В  | 1:30 000  | AP                          | 3     |
| Болезнь Нимана-Пика С  | 1:120 000                                       | AP                          | 15    |
| Болезнь Гоше   | 1:20000-1:40000                                 | AP                          | 43-85 |
| I тип  | 1:100 000                                       | AP                          | 17    |
| II тип   | 1:100 000                                       | AP                          | 17    |
| III тип  |   |                             |       |
| Фукозидоз  | Не установлена                                  | AP                          | 1     |
| Муколипидоз 2 типа(I-клеточная<br>болезнь)                         | Не установлена                                  | AP                          | 4     |
| Муколипидоз 3 типа   | Не установлена                                  | AP                          | 1     |
| GM1-Ганглиозидоз 1 типа<br>(болезнь Норманна-Ландинга)             | 1:100 000                                       | AP                          | 17    |
| GM1-Ганглиозидоз 2 типа<br>(болезнь Дери)                          | 1: 310 000                                      | AP                          | 5     |
| GM2-Ганглиозидоз 1 типа<br>(болезнь Тея-Сакса)                     | 1:11200   | AP                          | 152   |
| GM2-Ганглиозидоз 2 типа<br>(болезнь Сандхоффа)                     | Не установлена                                  | AP                          | 5     |
| Болезнь Фабри  | 1: 117 000<br>(среди мужчин 1: 40<br>000)       | X-сцепленный<br>рецессивный | 12    |
| <b>Наследственные болезни аминокислотного обмена</b>               |   |                             |       |
| Биоптерин-зависимая<br>гиперфенилаланинемия<br>(«кофакторная ФКУ») | 1: 50 000                                       | AP                          | 34    |
| Гомоцистинурия   | 1:50 000  | AP                          | 34    |
| Тирозинемия 1 типа   | 1:30 000  | AP                          | 57    |
| Тирозинемия 2 типа   | 1:100 000                                       | AP                          | 17    |
| цистиноз   | 1:100 000                                       | AP                          | 17    |
| <b>Митохондриальные болезни</b>                                    |   |                             |       |
| Синдром MELAS  | Не установлена;<br>описано более 300<br>случаев | Митохондриально<br>е        | 1-2   |
| Синдром MERRF  | Не установлена,<br>Описано более 80<br>случаев  | Митохондриально<br>е        | 1-2   |
| Трихополидистрофия Менкеса   | 1: 114 000-                                     | X-сцепленный                | 8     |

|  |                         |             |     |
|--|-------------------------|-------------|-----|
| (болезнь курчавых волос)   | 1: 250 000              | рецессивный |     |
| <b>Органические ацидурии</b>   |                         |             |     |
| Глутаровая ацидемия 1 типа   | 1:30 000                | AP          | 57  |
| Глутаровая ацидемия 2 типа   | 1: 50 000               | AP          | 34  |
| Метилмалоновая ацидемия  | 1: 50 000               | AP          | 34  |
| Изовалериановая ацидемия   | 1: 100 000              | AP          | 17  |
| Множественный дефицит карбоксилаз  | 1: 16 000               | AP          | 11  |
| Болезнь кленового сиропа   | 1:100 000-<br>1:150 000 | AP          | 17  |
| Некетотическая гиперглицинемия   | 1:100 000               | AP          | 17  |
| Гипераммониемия с дефицитом N-ацетилглутаматсинтетазы  | 1: 200 000              |             | 9   |
| Гипераммониемия с дефицитом орнитинкарбамоилтрансферазы  | 1: 50 000               | AP          | 34  |
| Цитруллинемия  | 1:100 000               | AP          | 17  |
| Аргининянтарная ацидемия   | 1:100 000               | AP          | 17  |
| Аргининемия  | 1:100 000               | AP          | 17  |
| Болезнь Хартнупа   | Не установлена          | AP          | 1   |
| <b>Наследственные болезни обмена липидов и жирных кислот</b>   |                         |             |     |
| Дефицит дегидрогеназ жирных кислот:<br>- Дефицит ацил-КоА дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеродной цепью | 1:50 000                | AP          | 34  |
| - Дефицит ацил-КоА дегидрогеназы жирных кислот с очень длинной углеродной цепью                                  | 1:50 000                | AP          | 34  |
| - Дефицит ацил-КоА дегидрогеназы жирных кислот с короткой углеродной цепью                                       | 1:50 000                | AP          | 34  |
| 3-Метилглутаконовая ацидемия   | 1: 50 000               | AP          | 34  |
| 3-Метилкротонилглицинурия  | 1:60 000                | AP          | 28  |
| 3-Гидрокси-3-метилглутаровая ацидемия  | 1:50 000                | AP          | 34  |
| Дефицит трифункционального белка   | 1:50 000                | AP          | 34  |
| Гиперлиппротеинемия 3 типа   | 1:5000                  | AP          | 330 |
| <b>Моногенные болезни углеводного обмена</b>   |                         |             |     |
| Галактоземия (дефицит галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы)  | 1:30 000                | AP          | 57  |
| Гликогенозы (всех типов)   | 1:20 000                | AP          | 32  |
| Гликогенозы (1а, 5,7 типов)  | 1: 60 000               | AP          | 28  |
| Непереносимость дисахаридов 1 типа   | 2: 10 000               | AP          | 124 |
| Врожденная лактазная   | 1: 10 000               | AP          | 170 |

|  |   |                          |       |
|--|---|--------------------------|-------|
| недостаточность  | (ориентировочные данные)                              |                          |       |
| Наследственная непереносимость фруктозы                      | Частота гетерозигот 1,3%, гомозигот – 0,02% (2:10000) | АР                       | 250   |
| Синдром мальабсорбции глюкозы-галактозы                      | Не установлена  | АР                       | 1-2   |
| Хлоридная диарея   | 1:30 000  | АР                       | 46    |
| Ренальная глюкозурия   | Не установлена  | АР                       | 1-2   |
| Фруктозурия  | неизвестна  | АР                       | 1     |
| <b>Моногенные болезни пуринового и пиримидинового обмена</b> |   |                          |       |
| Синдром Леша-Нихана  | 1:200 000 (в популяции)                               | X-сцепленный рецессивный | 9     |
| Дефицит пури-нуклеозидфосфорилазы                            | 1: 80 000   | АР                       | 8     |
| <b>Наследственные рахитоподобные заболевания</b>             |   |                          |       |
| X-сцепленный доминантный гипофосфатемический рахит           | 1:20 000  | X-сцепленный доминантный | 85    |
| Витамин D-зависимый рахит                                    | 1:30 000  | АР                       | 56    |
| Почечный канальцевый ацидоз                                  | 1:50 000  | АР                       | 34    |
| Болезнь де Тони-Дебре-Фанкони                                | 1:100 000   | АР                       | 17    |
| <b>Пероксисомные болезни</b>                                 |   |                          |       |
| Синдром Целльвегера  | 1: 25 000-1: 100 000                                  | АР                       | 68    |
| Болезнь Рефсума, инфантильная форма                          | 1: 500 000  | АР                       | 3     |
| Адренолейкодистрофия   | 1: 30 000 – 1: 50 000(среди мальчиков)                | X-сцепленный рецессивный | 17    |
| <b>Хромосомные синдромы</b>                                  |   |                          |       |
| Синдром трисомии 13  | 1: 7800   |                          |       |
| Синдром трисомии 18  | 0,14:1000   |                          |       |
| Синдром «кошачьего крика»                                    | 1: 45 000   |                          |       |
| Синдром ХУУ  | 1:840 (мальчиков)                                     |                          |       |
| <b>Наследственные болезни нервной системы</b>                |   |                          |       |
| Лейкодистрофия Краббе  | 1: 25 000-1:200 000 (1-2:100 000 в популяции)         | АР                       | 5-6   |
| Нейрональный липоидный липофуциноз                           | 0,4-0,7: 100 000-1: 130 000                           | АР                       | 15-17 |
| Лейкодистрофия метахроматическая                             | 1: 40 000   | АР                       | 46    |
| Пиридоксинзависимые судороги                                 | 1: 400 000  | АР                       | 1-2   |
| Миопатия дистальная наследственная                           | Не установлена  | АД                       | 1-2   |

|  |                             |                                  |                 |
|--|-----------------------------|----------------------------------|-----------------|
| Миопатия врожденная (тип Баттена-Турнера)  | Не установлена              |                                  |                 |
| Миотубулярная миопатия   | Не установлена              |                                  |                 |
| Нейрофиброматоз 1, 2 типа  | 1:3500-1: 40 000            | АД                               | 46              |
| Нейропатия наследственная сенсорная тип 1,2,4                                    | Не установлена              |                                  |                 |
| Дистрофия миотоническая  | 1: 8 000                    | АД                               | 156             |
| Параплегия спастическая наследственная   | Не установлена              | АД, АР, Х-сцепленный рецессивный | 1-2             |
| Туберозный склероз   | 1: 30 000                   | АД                               | 57              |
| Миотоническая дистрофия  | 1:25 000-1: 50 000          | АД                               | 45              |
| Гепатолентикулярная дегенерация  | 1: 33000-1: 50 000          | АР                               | 43              |
| <b>Другие редкие заболевания органов и систем организма</b>                      |                             |                                  |                 |
| Дефицит глюкозы–6-фосфат-дегидрогеназы   | Эндемичные по малярии зоны  | Х-сцепленный рецессивный         | Эндемичные зоны |
| Поликистоз почек, инфантильный тип   | 1,41: 100 000               | АР                               | 17              |
| Первичная цилиарная дискинезия   | 1: 20 000-1:30 000          | АР                               | 57- 82          |
| Первичная легочная гипертензия   | 1: 500 000-1:1000 000       | Семейный характер (6%)           | 1-2             |
| Пароксизмальная тахикардия   | 1: 25 000                   | АД (предположительно)            | 55              |
| Наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия( болезнь Минковского-Шоффара) | 22:100 000                  | АД                               | 150             |
| Болезнь Виллибранда  | 1: 20 000-1:150 000         | АД                               | 17-29           |
| Тромбоцитемия с отсутствием лучевой кости (ТАР-синдром)                          | Не установлена              | АР                               | 1-2             |
| Макроглобулинемия Вальденстрема  | Не установлена              | АД                               | 1-2             |
| Порфирия эритропоэтическая   | 1,3-100 000                 | АР                               | 1               |
| Порфирия интермиттирующая  | 1: 50 000                   | АД                               | 27              |
| Гемофилия В  | 13-14:100 000 мужчин        | Х-сцепленный рецессивный         | 17              |
| Телеангиэктазия геморрагическая наследственная                                   | 1: 39 000                   | АД                               | 37              |
| Адреногенитальный синдром  | 1: 10 000                   | АР                               | 154             |
| Синдром нечувствительности к андрогенам (тестикулярной феминизации синдром)      | 1:55000-1:65000 (мальчиков) | АД (предположительно)            | 33-43           |
| Синдром Прадера-Вилли  | 1:25 000                    | Сложный (делеции,                | 66              |

|   |   |  |         |
|---|---|--|---------|
|   |   | изодисомии)                            |         |
| Болезнь Аддисона  | 3,9-100 000                               | АР, АД, X-сцепленный рецессивный       | 27      |
| Синдром Каллмана  | 1: 20 000 –<br>1:30 000                   | АР, АД, X-сцепленный рецессивный       | 66-82   |
| Синдром Смита-Лемли-Опица                                 | 1:10 000-<br>1: 40 000                    | АР                                     | 122-256 |
| Карликовость пангипопитуитарная                           | 1: 10 000                                 | АР, X-сцепленный рецессивный           | 136     |
| Ахондроплазия   | 1: 100 000                                | АД                                     | 17      |
| Несовершенный остеогенез                                  | 1:10 000                                  | АД, АР                                 | 157     |
| Остеопетроз доминантный                                   | 1: 100 000                                | АД                                     | 17      |
| Билиарная атрезия   | 1: 16 000-<br>1:25 000                    | АР                                     | 80      |
| Ассоциация VACTERL (комбинированный порок)                | 1,6: 10000                                | Неизвестен                             | 136     |
| Синдром Швахмана-Даймонда                                 | 1-2:1000 000<br>Описано более 300 случаев | АР                                     | 1-2     |
| Эктодермальная дисплазия гидротическая(синдром Клоустона) | Не установлена                            | АД                                     | 1-2     |
| Буллезный эпидермолиз                                     | 1: 50 000-<br>1: 300 000                  | АД, АР                                 | 14-34   |
| Гипомеланоз Ито   | 1:8 000-1:10 000                          | АД; X/аутосомы транслокации; мозаицизм | 1-3     |
| Гиперкератоз ладонно-подошвенный и пародонтоз             | 1: 1 000 000                              | АР                                     | 2       |
| Альбинизм глазо-кожный, тип I                             | 1: 39 000                                 | АР                                     | 40      |
| Врожденный ихтиоз   | 1: 300 000                                | АР                                     | 14      |
| Трихо-рино-фалангеальный синдром 1,2 типа                 | Описано более 400 больных                 | АД                                     | 2       |
| Болезнь Хартнапа  | 1: 14 000                                 | АР                                     | 58      |
| Аплазия кожи локальная                                    | 1: 10 000-1:20 000                        | АД                                     | 56- 84  |

В соответствии с принятым Федеральным законом «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (2011) обеспечение лекарственными средствами для лечения больных с редкими (орфанными) заболеваниями возложено на региональные бюджеты субъектов Российской Федерации. Для решения практических проблем лечения больных с редкими (орфанными) заболеваниями было принято Постановление Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года №403, в котором определен Перечень редких (орфанных) наследственных заболеваний.

Список в соответствии с Постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403 представлен в таблице 3.

*Таблица 3. Перечень редких (орфанных) и наследственных заболеваний*

| №   | Заболевания  | Код МКБ-10  |
|-----|--|-------------|
| 1.  | Гемолитико-уремический синдром   | D59.3       |
| 2.  | Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (болезнь Маркиафавы-Микели)  | D59.5       |
| 3.  | Апластическая анемия неуточненная  | D61.9       |
| 4.  | Наследственный дефицит факторов (фибриногена)б(лабильного), (Стюарта-Прауэра)  | D68.2       |
| 5.  | Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура  | D69.3       |
| 6.  | Дефект в системе комплемента   | D84.1       |
| 7.  | Преждевременная половая зрелость центрального происхождения  | E22.8       |
| 8.  | Нарушения обмена ароматических аминокислот(классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)                                | E70.0,E70.1 |
| 9.  | Тирозинемия  | E70.2       |
| 10. | Болезнь «кленового сиропа»   | E71.0       |
| 11. | Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) | E71.1       |
| 12. | Нарушения обмена жирных кислот   | E71.3       |
| 13. | Гомоцистинурия   | E72.1       |
| 14. | Глютарикацидурия   | E72.3       |
| 15. | Галактоземия   | E74.2       |
| 16. | Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри, (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика   | E75.2       |
| 17. | Мукополисахаридоз, тип 1   | E76.0       |
| 18. | Мукополисахаридоз, тип 2   | E76.1       |
| 19. | Мукополисахаридоз, тип VI  | E76.2       |
| 20. | Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия  | E80.2       |
| 21. | Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)   | E83.0       |
| 22. | Незавершенный остеогенез   | Q78.0       |
| 23. | Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)   | I27.0       |
| 24. | Юношеский артрит с системным началом   | M08.2       |

Распространенность указанных в Постановлении Правительства нозологических форм по данным Европейского общества по редким болезням (8) представлена в таблице 4.

*Таблица 4. Показатели распространенности отдельных групп наследственных заболеваний (по данным Eurordis, 2012 с дополнениями) [9]*

| № | Заболевания | Показатель распространенности |
|---|-------------|-------------------------------|
|---|-------------|-------------------------------|

|     |  | (на 100 тыс. населения) |
|-----|--|-------------------------|
| 1.  | Гемолитико-уремический синдром   | 1,0                     |
| 2.  | Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (болезнь Маркиафавы-Микели)  | 0,55                    |
| 3.  | Апластическая анемия неуточненная  | 0,4                     |
| 4.  | Наследственный дефицит факторов (фибриногена), (лабильного), (Стюарта-Прауэра)   | 0,2                     |
| 5.  | Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура  | 24,6                    |
| 6.  | Дефект в системе комплемента   | 0,5                     |
| 7.  | Преждевременная половая зрелость центрального происхождения  | 4,0                     |
| 8.  | Нарушения обмена ароматических аминокислот(классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)  | 4,0                     |
| 9.  | Тирозинемия  | 0,05                    |
| 10. | Болезнь «кленового сиропа»   | 15,6                    |
| 11. | Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью:<br>- изовалериановая ацидемия,<br>- метилмалоновая ацидемия,<br>- пропионовая ацидемия | 1,0<br>2,0<br>3,75      |
| 12. | Нарушения обмена жирных кислот:<br>- среднецепочечных жирных кислот<br>- длинно-/ очень длинноцепочечных жирных кислот                                 | 10,0<br>2,0             |
| 13. | Гомоцистинурия   | 0,4                     |
| 14. | Глютарикацидурия   | 0,4                     |
| 15. | Галактоземия   | 6,6                     |
| 16. | Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри, (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика:<br>Болезнь Фабри<br>Болезнь Ниманна-Пика тип С                                   | 1,75<br>0,85            |
| 17. | Мукополисахаридоз, тип 1 (МПС1)  | 1,3                     |
| 18. | Мукополисахаридоз, тип 2 (МПС2)  | 0,6                     |
| 20. | Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия  | 10,1                    |
| 21. | Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)   | 5,84                    |
| 22. | Незавершенный остеогенез   | 6,5                     |
| 23. | Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)   | 0,4                     |
| 24. | Юношеский артрит с системным началом   | 4,2                     |

По представленным нозологическим формам разработаны стандарты, размещенные на сайте Минздрава РФ [8]([www.mizdrav.ru](http://www.mizdrav.ru)), и Федеральные клинические рекомендации (Протоколы) по диагностике и лечению редких (орфанных) заболеваний, которые размещены на сайте Всероссийского общества медицинских генетиков (сайт общества – [http://med-gen.ru/romg/romg\\_recommendation](http://med-gen.ru/romg/romg_recommendation) [10]).

## Статус орфанного средства и нормативно-правовые аспекты в решении проблемы лечения больных с редкими болезнями

Статус лекарственного средства для редкой патологии, или **«сиротского»** лекарственного средства, присваивается лекарству, которое используется для лечения жизнеугрожающего состояния, либо в случаях, когда больному грозит инвалидность. Некоторые страны определяют абсолютное число больных, которое может быть положено при определении статуса сиротского средства. Например, в США необходимо, чтобы такой патологией страдали не более 5-10 тыс. человек. Статус лекарственного сиротского средства должен быть также закреплен законодательно.

Впервые списки редких болезней и лекарств для их лечения, так называемых сиротских препаратов (orphan drugs), были определены в США в 1983 году, когда был принят закон, регламентирующий статус редкого заболевания и препарата-сироты. Согласно этому закону около 1600 известных к тому времени заболеваний были признаны редкими, а около 300 лекарств были отнесены к сиротским препаратам. Наряду со статусом редкого заболевания в законодательных актах, принятых в зарубежных странах (Япония, Сингапур, Австралия, Южная Корея, Канада и др.), одновременно определен статус редкого лекарственного средства. В Европейском Союзе, охватывающим тридцать четыре страны, Постановлением Комиссии Европейского Союза (2000) создан реестр лекарственных средств для лечения редких заболеваний, на основании которого статус «лекарств-сирот» был присвоен 450 препаратам.

Примеры орфанных лекарств представлены в таблице 5.

Таблица 5. Примеры «ультрасиротских» лекарств (McGabe С. и соавт, 2005) [3]

| Заболевание                              | Лекарство                  | Статус           | Расходы на 1 больного в год, англ. фунты |
|--|----------------------------|------------------|--|
| Врожденный дефицит сахаразы-изомальтазы  | Сакрозидаза (sacrosidasa)  | зарегистрировано | 3800                                     |
| Эссенциальная тромбоцитопения            | Анагрелид (Anagrelide)     | зарегистрировано | 4295                                     |
| Гастроинтестинальные стромальные опухоли | Иматиниб (Imatinib)        | зарегистрировано | 28500                                    |
| Болезнь Гоше                             | Миглустат (Miglustat)      | зарегистрировано | 58400                                    |
| Болезнь Гоше                             | Имиглюцераза (Imigucerasa) | зарегистрировано | 70 100                                   |

|                                |                                 |  |            |
|--------------------------------|---------------------------------|--|------------|
| Болезнь Фабри                  | Агалзидаза (Agalsidasa)         | зарегистрировано                       | 109 600    |
| Мукополисахаридоз, 1 типа      | Ларонидаза (Laronidasa)         | зарегистрировано                       | 311 000    |
| Наследственная тирозинемия (1) | Орфадин (Orphadin)              | зарегистрировано                       | неизвестно |
| Синдром Хантера                | Идурсульфатаза (Idurisulfatase) | зарегистрирован                        | неизвестно |
| Мукополисахаридоз, 6 типа      | Ариплаза (Aryplasa)             | зарегистрирован                        | неизвестно |
| Болезнь Ниманна-Пика           | OGT 923                         | Начальная стадия клинических испытаний | неизвестно |

Лекарство-сирота – это медицинский продукт, предназначенный для диагностики, профилактики и лечения редкого заболевания, не имеющий коммерческих перспектив, но отвечающий нуждам общественного здоровья. Орфанные (сиротские) лекарства предназначены для диагностики, предупреждения или лечения опасных для жизни и здоровья, редких заболеваний у небольшой части населения.

Учитывая инновационный характер и высокий уровень технологий, применяемых для разработки и производства биопрепаратов для лечения этих заболеваний, небольшое количество пациентов, и сравнительно небольшой объем производства, правительства ряда стран финансируют специальные программы, благодаря которым выпуск «невыгодных» или «сиротских» лекарств становится привлекательным для производства. Во многих странах приняты специальные законодательные акты, предоставляющие определенные льготы компаниям-разработчикам, стимулирующие интерес науки и бизнеса к инновационным биотехнологичным разработкам в этой области.

Во многих странах формируются списки орфанных лекарств. Так, в США за период с 1983 по 2007 год составлен список орфанных лекарственных средств из 1793 наименований, из которых к 2007 году только 322 получили одобрение федеральной службы лекарств (FDA) [11].

Одним из первопроходцев на рынке орфанных препаратов является шведская фармакологическая компания – Swedish Orphan International (основана в 1988 году), которая имеет широкий ассортимент – более чем 40 лекарств от более чем 20 производителей и имеет дочерние предприятия в 14 странах Европы. Целью работы компании заявляется «Предоставлять пациентам, медицинскому персоналу и фармацевтической промышленности всемирную сеть услуг, специализирующуюся на разработке, продаже и распространении орфанных лекарств для лечения редких заболеваний, а также препаратов и услуг для обеспечения соответствующих медицинских потребностей».

В Российской Федерации проблема редких болезней становится все более актуальной, однако практические врачи мало знают о редких (орфанных) болезнях, заболевания не диагностируются или поздно диагностируются, проблема орфанных болезней мало обсуждается в научной и медицинской печати. Расширение массового скрининга новорожденных в России до 5 нозологий – ФКУ, галактоземия, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз и адреногенитальный синдром – позволило диагностировать одно из редких болезней (галактоземию), в то время как другие редкие заболевания диагностируются только при появлении клинической симптоматики или проведении селективного скрининга.

Возможность системного подхода к лечению, в том числе и редких болезней, появилась в России с введением программы дополнительного лекарственного обеспечения. В перечень лекарств Распоряжением Правительства Российской Федерации были включены препараты для лечения семи заболеваний: гемофилия, муковисцидоз, гипопитарный нанизм, болезнь Гоше, миелолейкоз, рассеянный склероз, состояния после трансплантации органов и (или) тканей. В рамках так называемой программы «7 нозологий» лекарственные средства обеспечиваются на бесплатной основе

В настоящее время в России выявляются больные с такими редкими наследственными заболеваниями, как болезнь Гоше, МПС 2 (синдром Хантера), МПС 1 (синдром Гурлер), МПС, тип 6 (синдром Марото-Лами), болезнь Фабри, болезнь Ниманна-Пика, тип С, гомоцистинурия, органические ацидурии и др., для лечения которых за последние годы в России зарегистрированы патогенетически целенаправленные препараты – церезим, альдуразим, элапраза, наглазим и др.. Некоторые больные начали получать курс лечения. Однако, хотя в России на данный момент и зарегистрировано несколько орфанных препаратов, но до настоящего времени не определен их официальный статус.

Лечение больных с редкими (орфанными) заболеваниями относится к категории дорогостоящих. Так, по оценочным данным Европейского общества по редким болезням [1] при регистрации 10 тысяч больных стоимость составит 20 000 евро/1 больного год.

В соответствии с Постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. №403 и Постановлением Правительства РФ от 22 октября 2012 года №1074 «О программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2013 год и на плановый период 2014 и 2015 годов» предусмотрено решение финансовых затрат по редким болезням осуществлять за счет средств бюджетов субъектов РФ – обеспечение граждан 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 гражданина или его инвалидности (раздел IV. Источники финансирования обеспечения оказания медицинской помощи). Затраты на дорогостоящее лечение довольно велики. Так, если в 2008 г 20 тысячам россиян были необходимы дорогостоящие препараты, то в 2011 году зарегистрировано более 77 тысяч нуждающихся. В течение 2011 г и 2012 г на закупку лекарств потрачено почти 30 млрд. руб.

Для успешного решения проблем орфанных болезней и лекарственных средств для их лечения в Российской Федерации предстоит провести огромную работу по многим направлениям. Необходимо создание законодательной базы и установления статуса редкого заболевания и лекарственного «сиротского» средства. Специальное законодательство позволит создать базу для стимулирования исследований и осуществлять разработки орфанных лекарств.

Необходима особая патентная защита и создание эксклюзивных условий торговли, а также, при необходимости, ускоренный процесс регистрации орфанных лекарств на территории Российской Федерации. Крайне необходимы клинические исследования для регистрации лекарственных препаратов не только для взрослых, но прежде всего для детей. Подтверждением эффективности подобных мероприятий служит повышенное внимание к орфанным препаратам со стороны властей в США, которое привело к тому, что на данный момент существует 1400 наименований лекарственных средств, имеющих статус орфанных препаратов, из которых уже зарегистрированы 250, а также более 500 наименований лекарств в странах Европы, имеющих статус орфанных, из которых зарегистрированы только более 40.

С практической точки зрения при выборе тактики лечения больных с редкими (орфанными) заболеваниями целесообразно разделить всех групп больных с орфанными болезнями по оказанию специализированной помощи на 4 категории: больные нуждающиеся в систематическом лечении, для которых имеются разработанные и зарегистрированные для применения на территории Российской Федерации лекарственные средства (курабельные больные); больные, нуждающиеся в систематическом лечении, для которых в мире имеются разработанные, но не имеющие регистрации для применения на территории РФ лекарственные средства; больные, страдающие орфанными болезнями, для которых в мире отсутствуют разработанные средства лечения; больные, страдающие орфанными болезнями, нуждающиеся в паллиативной помощи. Такое разделение позволило бы определить этапность и первоочередность решения задач (сроки регистрации, статус лекарства, государственная поддержка и т.п.).

Несмотря на то, что внимание к редким заболеваниям в России за последние 3-4 года резко возросло, однако в этой области остается много **нерешенных проблем**. Наиболее значимыми среди них являются:

- 1) Определение клинических и исследовательских лабораторий, в которых диагностируются орфанные болезни; определение спектра заболеваний, диагностика которых возможна в указанных лабораториях;
- 2) Проведение отечественных научных разработок для создания научной базы решения проблем редких (орфанных) болезней;
- 3) Формирование учреждений, оказывающих лечебную, диагностическую, организационную и паллиативную помощь больным с орфанными заболеваниями;
- 4) Создание объективных критериев для формирования регистра орфанных болезней как первый шаг к решению вопросов редких наследственных заболеваний, встречающихся в детском возрасте. Поэтапное формирование генетических регистров по редким наследственным болезням;
- 5) Разработка мер по созданию отечественных лекарственных средств, технологий и медицинских изделий для лечения и реабилитации детей с редкими заболеваниями;
- 6) Определение порядка регистрации лекарственных средств и специальных лечебных продуктов для лечения детей с орфанными заболеваниями;
- 7) Порядок взаимодействия с фармацевтическими компаниями по стимулированию разработок и внедрения новых лекарственных средств для лечения и реабилитации больных с редкими наследственными заболеваниями (специальные законодательные акты, предоставляющие определенные льготы компаниям-разработчикам, стимулирующие интерес науки и бизнеса к инновационным биотехнологическим разработкам в этой области);
- 8) Взаимодействие с Международными орфанными организациями (NORD, EURORDIS, научные организации, фармацевтические компании и др.);
- 9) Взаимодействие с некоммерческими, негосударственными, добровольными организациями здравоохранения и объединениями пациентов страдающих редкими заболеваниями;

10) Разработка системы государственного страхования лиц, страдающих сиротскими (орфанными) болезнями.

Для решения проблемы редких (орфанных) болезней предлагаются общественные национальные программы, федеральное регулирование, политика поддержки создания лекарств для редких болезней, гранты, научных исследований, сокращение налогов и др.[11].

Несомненную пользу для России принесло бы создание государственных и региональных целевых программ, утверждение стандартов по лечению орфанных болезней, рассмотрение вопроса о государственном лекарственном страховании, рассмотрение целевых федеральных субвенций субъектам Российской Федерации и т.д.

Актуализация внимания к проблеме редких наследственных заболеваний в Российской Федерации и создание объективных критериев для формирования регистра данной группы заболеваний послужит первым шагом к решению вопросов редких наследственных заболеваний, встречающихся в детском возрасте и у взрослых.

## Список литературы

1. [www.orpha.net](http://www.orpha.net) – Европейский сайт по орфанным болезням
2. Stakisaitis D., Spokiene I., Juskevicius J. et al. Access to information supporting availability of medicines for patients suffering from rare diseases looking for possible treatment: the EuOrphan Service Medicicna(Kaunas), 2007, 43(6), 441-446
3. McGabe C., Claxton K., Tsuchiya A. Orphan drugs and the NHS: should we value rarity? BMJ, 2005, 331:1016-9
4. Ньюсбаум Р.Л.,Мак-Иннес Р.,Виллард Х.Ф. Медицинская генетика.М.:ГЭОТАР-Медиа,2010, 624 с.
5. Спицын В.А. Экологическая генетика человека, М. «Наука»,2008,503 с.
6. Гинтер Е.К. Медицинская генетика М. «Медицина», 2003, 448 с.
7. Бочков Н.П., Захаров А.Ф., Иванов В.И. Медицинская генетика, М. «Медицина»,1984, 368 с.
8. [www.minzdrav.ru](http://www.minzdrav.ru) сайт Минздрава России
9. [http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence\\_of\\_rare\\_diseases\\_by\\_alphabetical\\_list.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence_of_rare_diseases_by_alphabetical_list.pdf)
- 10 /[http://med-gen.ru/romg/romg\\_recommendation](http://med-gen.ru/romg/romg_recommendation)
11. Seoane-Vazquez E., Rodriguez-Monguio R, Szeinbach SL et al. Incentives for orphan drug research and development in the United States. Orphanet J Rare Dis, 2008, 3,33.

## Legal Issues Relating to Rare (Orphan) Diseases – Russian and International Experience

**Novikov P.V.**

*Moscow Research Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery*

The article presents modern data on rare (orphan) hereditary and congenital diseases, gives the definitions, considers approaches to assessing the incidence and prevalence of diseases, the existing problems in the diagnosis and treatment of rare diseases in the world and in our country. Introduced are lists of hereditary diseases and syndromes classified as rare. The most urgent problems of rare diseases requiring urgent solutions are addressed.

**Key words:** rare (orphan) hereditary diseases, frequency, prevalence of rare diseases, clinical polymorphism, genetic heterogeneity, health care organization

### References

[www.orpha.net](http://www.orpha.net).

Stakisaitis D., Spokiene I., Juskevicius J. et al. Access to information supporting availability of medicines for patients suffering from rare diseases looking for possible treatment: the EuOrphan Service Medicina (Kaunas), 2007, 43(6), 441-446.

McGabe C., Claxton K., Tsuchiya A. Orphan drugs and the NHS: should we value rarity? *BMJ*, 2005, 331:1016-9

Nussbaum R., McInnes R., Willard H. *Genetics in Medicine*. Moscow: GEOTAR-Media, 2010, Print.

Spitsyn V.A. *Environmental human genetics*. Moscow: Nauka, 2008, Print.

Ginter E.K. *Medical Genetics*. Moscow: Meditsina, 2003, Print.

Bochkov N.P., Zakharov A.F., Ivanov V.I. *Medical Genetics*. Moscow, Meditsina, 1984, Print.

[www.minzdrav.ru](http://www.minzdrav.ru)

[http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence\\_of\\_rare\\_diseases\\_by\\_alphabetical\\_list.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence_of_rare_diseases_by_alphabetical_list.pdf)

[http://med-gen.ru/romg/romg\\_recommendation](http://med-gen.ru/romg/romg_recommendation)

Seoane-Vazquez E., Rodriguez-Monguio R, Szeinbach SL et al. Incentives for orphan drug research and development in the United States. *Orphanet J Rare Dis*, 2008, 3, 33.

# Характеристика ВИЧ-инфицированных осужденных женщин, обратившихся за психологической помощью

**Датий Алексей Васильевич**

*д.м.н., профессор кафедры общественного здоровья и здравоохранения Рязанского государственного медицинского университета им. И.П. Павлова, 525252s@mail.ru*

В статье дается социально-демографическая характеристика ВИЧ-инфицированных осужденных женщин. Исследованы данные о распределении ВИЧ-инфицированных осужденных женщин по возрасту, семейному положению, образованию, роду занятий, гражданству и состоянию здоровья. Личность осужденных женщин тесно связана с их уголовно-правовой характеристикой. Исследованы свойства и качества женщин, отбывающих наказание, которые привели их в места лишения свободы. Проведен анализ категории совершенного женщинами преступления, числа судимостей, срока наказания, назначенного судом, вида учреждения, фактически отбытого срока наказания и неотбытого срока наказания в исправительном учреждении. Проведена оценка ВИЧ-инфицированных осужденных женщин в период пребывания в исправительном учреждении. Она показала, где и в каком учреждении отбывает наказание осужденный, как воздействует наказание на осужденного, как характеризуется его поведение, отношение к труду, учебе, другим осужденным, какова его общая характеристика по мнению администрации. Изучены социальные связи ВИЧ-инфицированных осужденных женщин. Оценены материализованные средства общения ВИЧ-инфицированных осужденных с родными и близкими, устойчивость личных контактов, проявления родными и близкими заботы об осужденном. Проведен анализ дисциплинарной практики ВИЧ-инфицированных осужденных женщин.

**Ключевые слова:** осужденный, исправительное учреждение, психологическая помощь, ВИЧ-инфекция, социально-демографическая характеристика, уголовно-правовая характеристика, уголовно-исполнительная характеристика, социальная помощь, семейное положение, возраст, образование, гражданство, состояние здоровья, срок, число судимостей, место отбывания наказания, социальные связи.

В 2003 году статья 12 Уголовно-исполнительного кодекса Российской Федерации была дополнена п. 6<sup>1</sup>, предоставившим право осужденным на психологическую помощь. Нами вопрос обращения осужденных за психологической помощью изучался при проведении специальной переписи осужденных. Полученные данные помогут в организации воспитательной и медико-психологической работы с этой категорией осужденных [13, 15, 23, 24].

Переписи подлежала каждая вторая осужденная к лишению свободы женщина. В представленной статье дана характеристика ВИЧ-инфицированных осужденных женщин, отбывающих наказание в виде лишения свободы на территории Российской Федерации, по материалам специальной переписи осужденных 2009 года [4, 5].

## Социально-демографическая характеристика

Исследованиями в последние годы были выявлены закономерности, позволяющие учитывать при работе по исправлению осужденных те или иные особенности граждан разного возраста, образовательного уровня, семейного положения. Эти характеристики могут быть использованы и в проводимой работе с ВИЧ-инфицированными осужденными женщинами [1, 2, 7, 14, 18].

В настоящей работе анализируются данные о распределении осужденных по возрасту, семейному положению, образованию, роду занятий, гражданству, состоянию здоровья.

**Возраст.** В исследованиях разных лет многими авторами отмечалось, какое влияние на личность осужденного, его интересы, возможность исправления и перевоспитания оказывает возраст [22, 25]. С увеличением возраста, естественно, происходят изменения личности: меняются ее социальные роли и функции, жизненный опыт, привычки и наклонности, мотивация поступков, реакция на различные жизненные ситуации. Все эти факторы оказывают существенное влияние на поведение человека.

Анализ данных показал, что ВИЧ-инфицированные осужденные женщины, содержащиеся в исправительных учреждениях, распределялись по возрастным группам следующим образом. В возрасте от 25 до 29 лет находится 34,3% осужденных, от 20 до 24 лет – 23,8% осужденных, от 30 до 39 лет – 29,1% осужденных. Доля остальных возрастных групп незначительна.

**Семейное положение.** Наличие семьи в большинстве случаев благоприятно воздействует на лиц, отбывающих наказание в исправительных учреждениях, облегчает их социальную адаптацию после освобождения. Учитывая важность поддержания осужденными социально полезных связей, в законодательстве предусмотрена возможность реализации осужденным права на вступление в брак. В связи с этим и нами при проведении исследования вопросу о семейном положении осужденных было уделено большое внимание.

Данные проведенного исследования показали, что 79,7% ВИЧ-инфицированных осужденных женщин в браке не состояли, состояли в браке и семья сохранилась у 8,4% осужденных, состояли в браке и семья распалась у 11,9% ВИЧ-инфицированных осужденных.

**Образование.** Ранее проведенные исследования свидетельствуют о важной роли образования как антикриминогенного фактора. Полученные данные

свидетельствуют, что образовательный уровень является существенной характеристикой личности человека в целом и осужденного в особенности. Образовательный уровень человека тесным образом связан с формированием его потребностей, интересов, ценностных ориентаций, мотивов и целей его деятельности, привычек, правил поведения, способов и форм реагирования на конкретные (в том числе неблагоприятные) жизненные ситуации.

Люди с более высоким уровнем образования легче адаптируются к жизни на свободе после освобождения из исправительных учреждений уголовно-исполнительной системы Российской Федерации.

В то же время известно, что образовательный уровень в значительной степени определяет творческие, интеллектуальные и трудовые возможности человека, его общественную значимость. Между тем пребывание осужденного в исправительном учреждении является временным, и одна из основных задач исполнения наказания сводится к подготовке осужденных к освобождению, причем к такой подготовке, при которой отбывшие наказание не только не совершали новых преступлений, но и были в состоянии принести максимум пользы обществу после освобождения из исправительного учреждения.

Проведенный нами анализ уровня образования ВИЧ-инфицированных осужденных показал, что среднее полное общее (среднее) образование имело 33,9%, основное общее (неполное среднее) – 27,1%, среднее профессиональное (среднее специальное и незаконченное высшее) – 17,3%, начальное общее (начальное) – 11,8%, высшее профессиональное (высшее) – 1,6%, не имеет образования – 8,3% осужденных.

Род занятий до осуждения. Многочисленные исследования разных лет показали, какое большое значение имеет трудовая деятельность в формировании мировоззрения человека и его нравственных взглядов.

Вместе с тем само по себе участие человека в трудовой деятельности еще не является гарантией его правопослушного поведения в обществе. Так, данные нашего исследования показывают, что подавляющее большинство осужденных были заняты до ареста общественно полезным трудом или учебой. Это, однако, не помешало им совершить преступление.

Без определенных занятий было 60,6% осужденных, 7,5% были домохозяйками, 2,2% получали пенсионное обеспечение, а 2,0% официально признаны безработными.

Рабочие составляли 14,9%, служащие – 4,5%, лица, занимающиеся предпринимательской деятельностью, – 2,3%, иной деятельностью занимались 3,0% осужденных. Доля остальных осужденных была незначительна.

Гражданство. Гражданами Российской Федерации являются 94,6% ВИЧ-инфицированных осужденных, иностранными гражданами 2,8% осужденных, лицами без гражданства 2,6% осужденных женщин.

Состояние здоровья. Данные ряда исследований показали важность изучения состояния здоровья и трудоспособности осужденных [3, 9, 10, 12, 21]. Проведенный нами анализ состояния здоровья и трудоспособности ВИЧ-инфицированных осужденных показал, что трудоспособными были 82,1% осужденных, ограниченно годны к физическому труду 15,7% осужденных, инвалидами были 2,2% осужденных.

Таковы основные показатели социально-демографической характеристики ВИЧ-инфицированных осужденных женщин, обратившихся за психологической помощью.

## Уголовно-правовая характеристика

Личность преступника нельзя изучать в отрыве от совершенного им преступления, поскольку антиобщественная направленность личности находит свое внешнее выражение именно в объективной стороне преступного посягательства, в конкретном характере действий преступника [6, 8, 11].

Важнейшие компоненты личности осужденных связаны с их уголовно-правовой характеристикой, то есть с теми свойствами и качествами лица, отбывающего наказание, которые привели его в места лишения свободы. К их числу отнесены: категория совершенного преступления, число судимостей, срок наказания, назначенный судом, вид учреждения, фактически отбытый срок наказания и неотбытый срок наказания.

Категория преступления, за которое лицо отбывает наказание. В процессе проведения переписи изучался вопрос о том, преступления какой категории в основном совершают ВИЧ-инфицированные женщины. У 55,4% осужденных преступление относится к особо тяжким, у 28,6% – к тяжким, у 13,9% – средней тяжести, а у 3,1% – небольшой тяжести.

Характеризуя осужденных, находящихся в исправительных учреждениях, можно отметить корреляцию возраста отбывающих наказание ВИЧ-инфицированных осужденных женщин и характера совершенного ими преступления.

Число судимостей является одним из важнейших показателей, характеризующих личность осужденного и его поведение. Оно дает возможность судить, насколько устойчивы у осужденного антисоциальные черты личности.

По нашим данным, распределение ВИЧ-инфицированных осужденных по числу судимостей выглядело следующим образом. У подавляющего большинства ВИЧ-инфицированных осужденных женщин (75,1%) это первая судимость, у 15,8% – вторая, у 4,9% – третья, у остальных – четыре и более судимостей.

Срок наказания, назначенный судом. С точки зрения организации исполнения наказания в отношении осужденных изучение срока назначенного наказания представляет интерес в двух отношениях. С одной стороны, срок наказания в определенной мере можно рассматривать как меру общественной опасности совершенного преступления и преступника, с другой – это время предстоящего пребывания в исправительном учреждении (разумеется, с учетом возможности досрочного освобождения) и, следовательно, период исправительного воздействия на осужденного.

Согласно результатам исследований, осужденные распределились в зависимости от срока лишения свободы следующим образом. Назначено наказание от 5 до 8 лет включительно – 35,3% осужденным, от 3 до 5 лет включительно – 21,2%, от 2 до 3 лет включительно – 13,7%, от 8 до 10 лет включительно – 12,2%, от 1 до 2 лет включительно – 8,8%, от 10 до 15 лет включительно – 5,2%, до 1 года включительно – 2,6% и более 15 лет – 0,9% осужденным.

Вид учреждения, в котором назначено отбывание наказания судом. Подавляющему большинству ВИЧ-инфицированных женщин (96,5%) назначено отбывание наказания в исправительной колонии (ИК) общего режима, 3,5% в колонии-поселении (КП).

Фактически отбытый срок наказания. На день исследования отбыли наказание от 1 года до 2 лет – 35,8%, до 1 года включительно – 19,3%, от 3 до 5 лет – 19,3%, от 2 до 3 лет включительно – 18,1%, от 5 до 8 лет включительно – 6,1%, более 8 лет – 1,3% осужденных. Иными словами, более половины ВИЧ-инфицированных осужденных женщин (55,1%) отбыли в местах лишения свободы до 2 лет.

Анализ неотбытого срока наказания показал, что предстоит отбывать наказание до 6 месяцев включительно – 8,7%, от 6 месяцев до 1 года включительно – 8,9%, от 1 года до 2 лет включительно – 20,2%, от 2 до 3 лет включительно – 19,5%, от 3 до 5 лет включительно – 20,5%, от 5 до 8 лет включительно – 18,5%, от 8 до 10 лет включительно – 2,3%, от 10 до 15 лет включительно – 1,2%, от 15 до 20 лет включительно – 0,1% осужденных.

Таковы основные показатели уголовно-правовой характеристики ВИЧ-инфицированных осужденных женщин, обратившихся за психологической помощью.

Важность **уголовно-исполнительной характеристики** осужденных определяется тем, что она позволяет судить о них в период пребывания в исправительном учреждении. Она показывает, где и в каком учреждении отбывает наказание осужденный, как воздействует наказание на осужденного, как характеризуется его поведение, отношение к труду, учебе, другим осужденным, какова его общая характеристика [16, 17, 19, 20, 26].

Место отбывания наказания. Данные о распределении осужденных по месту отбывания наказания показали, что 69,2% осужденных женщин отбывают наказание в пределах территории субъекта Российской Федерации по месту постоянного жительства, а 16,7% – даже в том населенном пункте (городе), где они проживали до ареста. В другом субъекте Российской Федерации по месту осуждения отбывали наказание 2,7% осужденных, в другом субъекте Российской Федерации не по месту жительства и не по месту осуждения – 26,4%, остальные осужденные не имели постоянного места жительства. Приведенные результаты необходимо учесть при решении вопроса о месте строительства новых исправительных учреждений или перепрофилировании уже имеющихся.

Условия отбывания наказания. Подавляющее большинство ВИЧ-инфицированных осужденных (65,3%) отбывают наказание на обычных условиях, на облегченных условиях – 34,5%, на строгих условиях – 0,2%.

Учреждение, в котором находился осужденный в момент переписи. Большинство ВИЧ-инфицированных осужденных на момент переписи находились в ИК – 75,5%, в КП – 5,2%, в лечебном исправительном учреждении (ЛИУ) – 6,4%, в лечебно-профилактическом учреждении (ЛПУ) – 6,6%, в следственном изоляторе – 6,3%.

Основание нахождения в исправительном учреждении (ИУ). Подавляющее большинство осужденных отбывают наказание по приговору суда – 89,4%, по постановлению судьи об отмене условного осуждения – 4,7%, по постановлению судьи о переводе из колонии общего режима в колонию-поселение – 2,3%, доля других оснований незначительна.

Социальные связи осужденных. Уголовно-исполнительным кодексом РФ (1997) был отменен ряд ограничений, в частности ограничения в переписке, увеличено число разрешенных осужденным свиданий, посылок, бандеролей и передач. Были сняты ограничения в расходовании денежных средств, заработанных в исправительном учреждении или полученных в виде пенсии, увеличен размер присылаемых осужденному денежных средств, которые он имеет право

расходовать для покупки в магазине исправительного учреждения продуктов питания и предметов первой необходимости. Рассмотрим, как ВИЧ-инфицированные осужденные женщины реализуют эти права.

Право на получение посылок, передач и бандеролей. Действующее уголовно-исполнительное законодательство Российской Федерации разрешает получать посылки, передачи и бандероли всем осужденным, независимо от отбытого срока наказания. Число посылок, передач и бандеролей зависит от вида режима учреждения и от тех условий отбывания наказания, в которых отбывает наказание ВИЧ-инфицированный осужденный.

Они выполняют функцию материализованных средств общения с родными и близкими, служат свидетельством устойчивости личных контактов, проявления родными и близкими заботы об осужденном. С помощью посылок, передач и бандеролей вносится разнообразие в ассортимент продуктов питания, удовлетворяются потребности осужденного в предметах туалета, белье, одежде, обуви.

Анализ результатов проведенного исследования показал, что правом на получение посылок и передач воспользовались 60,2% ВИЧ-инфицированных осужденных.

Право на свидания. Правом на краткосрочные свидания воспользовались 39,8% ВИЧ-инфицированных осужденных женщин, правом на длительные свидания – 13,4% осужденных. Отсутствие свиданий обостряет восприятие в исправительном учреждении факта социальных ограничений, субъективно удлиняет срок изоляции, существенно искажает восприятие и оценку режимных ограничений.

Право на телефонные переговоры. Достоинство телефонных переговоров для осужденных состоит в быстрой передаче информации, возможности сразу же решить какие-то проблемы. Важно и то, что разговор по телефону значительно дешевле приезда на свидание. Наконец, весьма существенен и фактор психологического общения.

К сожалению, этот вид контактов с родственниками пока еще должного развития не получил. Используют право на телефонные переговоры 77,9% осужденных, 17,9% ВИЧ-инфицированных осужденных женщин не изъявили желания воспользоваться этим правом.

Право на получение и отправку денежных переводов. 62,3% ВИЧ-инфицированных осужденных женщин не получали денежные переводы, а 95,8% осужденных не отправляли денежные переводы.

Число поощрений осужденных. 54,3% ВИЧ-инфицированных осужденных не имели поощрений, 25,4% – имели одно поощрение, 11,3% – два поощрения, 3,2% – три поощрения, остальные осужденные имели четыре и более поощрения.

Число взысканий осужденных. 81,8% ВИЧ-инфицированных осужденных не имели взысканий, 10,6% – имели одно взыскание, 4,2% – два взыскания, остальные осужденные имели три и более взыскания.

Характеристика отношения осужденных к труду, по мнению администрации учреждения. К работе относятся добросовестно 52,3% ВИЧ-инфицированных осужденных, недобросовестно – 5,5%, от работы отказываются – 4,6%, не работают по независящим от них или уважительным причинам – 32,4%, недостаточно изучены, поэтому нельзя сделать выводы о 5,2% осужденных.

Характеристика отношения осужденных к учебе, по мнению администрации учреждения. Не учатся по уважительным причинам 25,2% ВИЧ-инфицированных осужденных, из-за отсутствия школы – 1,7%, по неуважительным причинам – 2,4% осужденных. Учатся и к учебе относятся добросовестно 15,1% осужденных, недобросовестно относятся к учебе 1,6% осужденных.

Общая характеристика осужденных, по мнению администрации учреждения. Характеризуются положительно 52,2% ВИЧ-инфицированных осужденных, нейтрально 40,5% осужденных, отрицательно 6,4% осужденных и являются злостными нарушителями 0,9% осужденных.

Таковы основные показатели уголовно-исполнительной характеристики ВИЧ-инфицированных осужденных женщин, обратившихся за психологической помощью.

## Список литературы

1. Воронин Р.М., Датий А.В., Трубецкой В.Ф. Некоторые характеристики осужденных, больных наркоманией // Человек: преступление и наказание. 2012. № 3. С. 118-121.
2. Воронин Р.М., Датий А.В., Юсуфов Р.Ш. Уголовно-исполнительная характеристика ВИЧ-инфицированных осужденных женщин // Уголовно-исполнительное право. 2012. № 2. С. 79-80.
3. Датий А.В. Научно-методическое сопровождение эксперимента по совершенствованию медико-санитарного обеспечения осужденных // Ведомости уголовно-исполнительной системы. 2012. № 9. С. 16-21.
4. Датий А.В. Характеристика женщин, осужденных к лишению свободы (по материалам специальной переписи 2009 г.) // Прикладная юридическая психология. 2013. № 3. С. 68-75.
5. Датий А.В. Характеристика мужчин, осужденных к лишению свободы (по материалам специальной переписи 2009 г.) // Прикладная юридическая психология. 2013. № 4. С. 126-133.

6. Датий А.В., Бовин Б.Г. Анализ динамики умышленных убийств и численности осужденных за убийства в России // Прикладная юридическая психология. 2011. № 2. С. 23-29.
7. Датий А.В., Воронин Р.М. Некоторые особенности характеристик женщин инвалидов, содержащихся в местах лишения свободы // Человек: преступление и наказание. 2013. № 4. С. 61-63.
8. Датий А., Данилин Е., Макеев А. Система социальных лифтов в действии // Человек: преступление и наказание. 2011. № 9. С. 9.
9. Датий А.В., Данилин Е.М., Федосеев А.А. Характеристика осужденных, отбывающих наказание в воспитательных колониях // Вестник института: преступление, наказание, исправление. 2011. № 16. С. 24-28.
10. Датий А.В., Дикопольцев Д.Е., Федосеев А.А. Интернет-конференция «Преобразование воспитательных колоний в учреждения для содержания лиц, совершивших преступления в несовершеннолетнем возрасте» // Прикладная юридическая психология. 2011. № 3. С. 181-182.
11. Датий А.В., Дикопольцев Д.Е., Федосеев А.А. Некоторые характеристики осужденных, отбывающих наказание в воспитательных колониях в 2011 году // Прикладная юридическая психология. 2011. № 4. С. 121-124.
12. Датий А.В., Казберов П.Н. Рецензия на словарь по пенитенциарной психологии «Преступление и наказание от «А» до «Я» (под общей редакцией доктора психологических наук Д.В. Сочивко) // Прикладная юридическая психология. 2010. № 3. С. 193.
13. Датий А.В., Казберов П.Н. Создание базовых (типовых) психокоррекционных программ для работы с осужденными // Прикладная юридическая психология. 2011. № 1. С. 216-218.
14. Датий А.В., Кармовский В.В., Макаревич З.Б. Уголовно-исполнительная характеристика осужденных женщин, отбывающих наказание в исправительных учреждениях // Уголовно-исполнительное право. 2011. № 1. С. 43-45.
15. Датий А.В., Павленко А.А. К вопросу о совершенствовании действующего законодательства в области пенитенциарной медицины // Человек: преступление и наказание. 2011. № 1. С. 58-61.
16. Датий А.В., Павленко А.А., Шаталов Ю.Н. Интернет-конференция «Совершенствование медико-санитарного обеспечения в уголовно-исполнительной системе» // Прикладная юридическая психология. 2012. № 1. С. 178-179.
17. Датий А.В., Селиванов С.Б., Панфилов Н.В. Опыт создания информационно-аналитической базы социально-гигиенического мониторинга в системе Минюста России // Гигиена и санитария. 2004. № 5. С. 23.
18. Датий А., Тенета Е. Характеристика ВИЧ-инфицированных осужденных в учреждениях ФСИН России // Закон и право. 2006. № 12. С. 40-41.
19. Датий А.В., Трубецкой В.Ф., Селиванов Б.С. Интернет-конференция «Профилактика социально значимых заболеваний в учреждениях уголовно-исполнительной системы» // Прикладная юридическая психология. 2012. № 2. С. 151-152.
20. Датий А., Хохлов И. Проблема оказания противотуберкулезной помощи осужденным в учреждениях ФСИН России // Закон и право. 2006. № 11. С. 23-24.
21. Датий А.В., Юсуфов Р.Ш., Ермолаева Т.В. Роль клинико-диагностических лабораторных исследований в диагностике туберкулеза // Клиническая лабораторная диагностика. 2010. № 9. С. 35.

22. Дьяченко А.П., Датий А.В., Митропольская К.В. Характеристика ВИЧ-инфицированных осужденных мужчин, отбывающих наказание в исправительных учреждениях ФСИН России // Уголовно-исполнительное право. 2010. № 1. С. 71-74.
23. Климанов Г.Б., Датий А.В., Кокурин А.В. Опасность профессиональной деформации. Что это такое? // Человек: Преступление и наказание. 2011. № 3. С. 11.
24. Лапкин М.М., Казберов П.Н., Датий А.В. Медико-психологическое сопровождение граждан в районах пожаров // Прикладная юридическая психология. 2010. № 4. С. 158-163.
25. Смирнов Д.А., Селиванов Б.С., Датий А.В. Некоторые аспекты медико-санитарного обеспечения осужденных в колониях-поселениях // Уголовно-исполнительная система: право, экономика, управление. 2008. № 1. С. 20-21.
26. Тенета Е.Л., Датий А.В. Некоторые аспекты характеристики ВИЧ-инфицированных осужденных в учреждениях ФСИН России // Уголовно-исполнительная система: право, экономика, управление. 2007. № 2. С. 32-34.

## The characteristic of the HIV-infected condemned women who have asked for a psychological assistance

**Alexei V. Datiy**

*MD, professor of the department public health and health care I.P.Pavlov Ryazan State Medical University, 525252s@mail.ru*

The social and demographic characteristic of the HIV-infected condemned women are given in the article. Data on distribution of the HIV-infected condemned women on age, relationship status, education, occupation, nationality and state of health are investigated. The identity of the condemned women is closely connected with their criminal and legal characteristic. Specific properties and qualities of the women serving sentence bringing them into imprisonment places are investigated. The analysis of category of the crime committed by women, numbers of criminal records, term of the punishment appointed by court, a type of the establishment, actually served sentence of punishment and unexpired term of punishment in correctional facility is carried out. The assessment of the HIV-infected condemned women during stay in correctional facility is carried out. It showed where and in what establishment serves sentence condemned as influences on condemned as its characterized, the relation to work, study, another condemned, what its general characteristic according to administration. Social communications of the HIV-infected condemned women are studied. The materialized means of communication of HIV-infected condemned with the family, stability of personal contacts, manifestations by the family of care of the condemned are estimated. The analysis of disciplinary practice of the HIV-infected condemned women is carried out.

**Keywords:** condemned, correctional facility, a psychological assistance, HIV infection, the social and demographic characteristic, the criminal and legal characteristic, the criminal and executive characteristic, the social help, relationship status, age, education, nationality, a state of health, term, number of criminal records, a place of serving of punishment, social communications.

## References

- Voronin, R.M, A.V Datiy, and V.F Trubetsky "Some characteristics of drug addicted convicts." *Chelovek: Prestuplenie i Nakazanie* 3 (2012): 118-121. Print.
- Voronin, R.M, A.V Datiy, and R. Sh. Jusufov. "Penitentiary characteristics of HIV-infected female convicts." *Ugolovno-Iсполnitel'noye Pravo* 2 (2012): 79-80. Print.

Datiy, A.V, "Scientific and methodological support of the experiment to improve health care for convicts." *Vedomosty Uголовно-Iсполnitel'noy Sistemy* 9 (2012): 16-21. Print.

Datiy, A.V, "Characteristics of female convicts according to the 2009 specialized census data." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 3 (2013): 68-75. Print.

Datiy, A.V, "Characteristics of male convicts according to the 2009 specialized census data." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 4 (2013): 126-133. Print.

Datiy, A.V, B.G Bovin. "Dynamics of homicides and number of murder convicts in Russia – an analysis." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 2 (2011): 23-29. Print.

Datiy, A.V, R.M Voronin. "Some special characteristics of disabled female convicts." *Chelovek: Prestuplenie i Nakazanie* 4 (2013): 61-63. Print.

Datiy, A., E. Danilin, and A. Makeev. "System of social mobility in action." *Chelovek: Prestuplenie i Nakazanie* 9 (2011): 9. Print.

Datiy, A.V, E.M Danilin, and A.A Fedoseev. "Characteristics of convicts serving sentences in juvenile colonies." *Vestnik Instituta: Prestuplenie, Nakazanie, Ispravlenie* 16 (2011): 24-28. Print.

Datiy, A.V, D.E Dikopoltsev, and A.A Fedoseev. "Transformation of juvenile colonies into institutions for containment of underage offenders – an Internet conference." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 3 (2011): 181-182. Print.

Datiy, A.V, D.E Dikopoltsev, and A.A Fedoseev. "Some characteristics of convicts serving sentences in juvenile colonies." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 4 (2011): 121-124. Print.

Datiy, A.V, P.N Kazberov. "Review of a dictionary of penitentiary psychology "Crime and Punishment from A to Z" edited by Doctor of Psychology D.V Sochivko." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 3 (2010): 193. Print.

Datiy, A.V, P.N Kazberov. "Creating of basic (typical) psycho programs for convicts." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 1 (2011): 216-218. Print.

Datiy, A.V, V.V Karmovsky, and Z.B Makarevich. "Penitentiary characteristics of female convicts serving sentence in correctional institutions." *Uголовно-Iсполnitel'noye Pravo* 1 (2011): 43-45. Print.

Datiy, A.V, A.A Pavlenko. "On the issue of improving the existing legislation in the field of penitentiary medicine." *Chelovek: Prestuplenie i Nakazanie* 1 (2011): 58-61. Print.

Datiy, A.V, A.A Pavlenko and Y.N Shatalov. "Improving health-care provisions in the penal system – an Internet-conference." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 1 (2012): 178-179. Print.

Datiy, A.V, S.B Selivanov, and N.V Panfilov. "Experience of creation of socio-hygienic information-analytical database for Russian Justice Ministry." *Gigiena i Sanitariya* 5 (2004): 23. Print.

Datiy, A.V, E. Teneta. "Characteristics of HIV-infected convicts in Federal Penitentiary Service institutions." *Zakon i Pravo* 12 (2006): 40-41. Print

Datiy, A.V, V.F Trubetskoy, and B.S Selivanov. "Prevention of socially significant diseases in the penal system – an Internet-conference." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 2 (2012): 151-152. Print.

Datiy, A.V, I. Khokhlov. "The problem of tuberculosis care for convicts in Federal Penitentiary Service institutions." *Zakon i Pravo* 11 (2006): 23-24. Print.

Datiy, A.V, R. Sh. Jusufov, and T.V Jermolaeva. "On the role of clinical diagnostic laboratory tests in the diagnosis of tuberculosis." *Klinicheskaya laboratornaya diagnostika* 9 (2010): 35. Print.

Djachenko, A.P., A.V. Datiy, and K.V. Mitropolskaya. "Characteristics of HIV-infected male convicts serving sentence in Federal Penitentiary Service institutions." *Ugolovno-Iсполnitelnoye Pravo* 1 (2010): 71-74. Print.

Klimanov, G.B., A.V. Datiy, and A.V. Kokurin. "Danger of professional deformation – what is it?" *Chelovek: Prestuplenie i Nakazanie* 3 (2011): 11. Print.

Lapkin, M.M., P.N. Kazberov, and A.V. Datiy. "Medical and psychological support to citizens in the areas of fires." *Prikladnaya Juridicheskaya Psikhologiya* 4 (2010): 158-163. Print.

Smirnov, D.A., B.S. Selivanov, and A.V. Datiy. "Certain aspects of health care for the convicts in penal colonies." *Ugolovno-Iсполnitelnaya sistema: pravo, ekonomika, upravleniye* 1 (2008): 20-21. Print.

Teneta, E.L., A.V. Datiy. "Certain characteristics aspects of HIV-infected convicts serving sentence in Federal Penitentiary Service institutions." *Ugolovno-Iсполnitelnaya sistema: pravo, ekonomika, upravleniye* 2 (2007): 32-34. Print.

# Являются ли препараты с одним международным непатентованным наименованием (МНН) взаимозаменяемыми? Анализ международного опыта на примере циклоспоринов

Плавинский С. Л.

ГБОУ ВПО Северо-западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, Россия

Проведен анализ отношения к заменяемости препаратов по международному непатентованному наименованию (МНН) в различных странах на примере циклоспоринов. Показано, что нормативное регулирование такой замены варьирует от одной страны к другой, однако в большинстве стран решение о замене предоставляется врачу. Профессиональные ассоциации возражают против автоматической замены циклоспоринов по МНН, даже несмотря на то, что европейские регуляторы предъявляют более жесткие, чем обычно, требования к биоэквивалентности этих препаратов.

**Ключевые слова:** воспроизведенные лекарственные средства, биоэквивалентность, циклоспорин, правовое регулирование обращения лекарственных средств

В последнее время в Российской Федерации было принято несколько нормативно-правовых актов, направленных на стимулирование замены оригинальных препаратов на их воспроизведенные аналоги. В их числе можно упомянуть внесенные в 2012 году поправки в Федеральный закон от 21.07.2005 N 94-ФЗ «О размещении заказов на поставки товаров, выполнение работ, оказание услуг для государственных и муниципальных нужд», которые установили требования к указанию в документации об аукционе международных непатентованных наименований (МНН); аналогичные положения вступающего в силу с 1 января 2014 года Федерального закона N 44-ФЗ «О контрактной системе в сфере закупок товаров, работ, услуг для обеспечения государственных и муниципальных нужд», а также Приказ Минздрава России от 20.12.2012 N 1175н «Об утверждении порядка назначения и выписывания лекарственных препаратов, а также форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, порядка оформления указанных бланков, их учета и хранения». При этом в отношении лекарственных средств с одним и тем же МНН имеется множество недопониманий. Хотя специалистам очевидно, что, например, препараты длительного высвобождения, содержащие вещество «нитроглицерин» принципиально отличаются по характеру применения от сублингвальных капсул с нитроглицерином, правоприменителям это не всегда понятно. Как отмечается в определении Ленинградского областного суда от 13.12.2012 N 33-5415/2012 *«все зарегистрированные в Российской Федерации лекарственные средства, имеющие одно МНН, имеют одинаковую химическую структуру, состав,*

лекарственную форму и технические характеристики. Таким образом, все зарегистрированные в РФ лекарственные средства, имеющие определенный МНН, являются взаимозаменяемыми, то есть могут применяться по одним и тем же показаниям на одной группе больных с одинаковым терапевтическим эффектом». По этой причине важно представлять себе, как решается проблема заменяемости препаратов в других странах, прежде всего препаратов с узким терапевтическим диапазоном, что будет проиллюстрировано на примере циклоспоринов.

Вопрос взаимозаменяемости лекарственных средств является важным компонентом лекарственного обеспечения населения страны. Одно лекарство можно заменять, без вреда для пациента, на другое, если оно является терапевтическим аналогом. С общетеоретической точки зрения все лекарственные средства (ЛС) должны отвечать требованиям качества, безопасности и эффективности. Как отмечает В.Л. Дорофеев в «Российской газете» (20/12/2011<sup>1</sup>), «категория "качество" является чисто фармацевтической проблемой и отражает соответствие лекарственного средства требованиям нормативной документации по показателям идентичности содержимого упаковки, по содержанию примесей и по содержанию действующего вещества (или веществ – если препарат комбинированный)», тогда как критерии безопасности и эффективности являются медико-биологическими. Для того, чтобы препарат был качественным он должен соответствовать фармакопейной статье, и производиться по стандартам Качественной Производственной Практики (Good Manufacturing Practice, GMP), которая будет гарантировать воспроизводимость состава ЛС от серии к серии. Соответственно, если в постоянстве состава препарата можно быть уверенным, то при изучении возможности замены одного препарата на другой возникает вопрос о соответствии показателей эффективности и безопасности. В настоящий момент существует несколько подходов к определению соответствия показателей эффективности и безопасности:

1. Признание наличия эквивалентности препаратов на основании клинических испытаний качественных препаратов с использованием критериев эффективности и безопасности;
2. Признание наличия эквивалентности препаратов на основании клинических испытаний качественных препаратов с изучением создаваемых в месте действия препарата концентраций фармакологической субстанции (исследования биоэквивалентности) на основе предположения о том, что в таком случае терапевтическая эквивалентность с обязательностью вытекает из биоэквивалентности;

<sup>1</sup> <http://www.rg.ru/2011/12/20/farm.html>

3. Признание наличия эквивалентности препаратов на основании лабораторных исследований профилей растворимости качественных препаратов на основе предположения о том, что в таком случае биоэквивалентность с обязательностью вытекает из одинаковых профилей растворимости, а терапевтическая эквивалентность с обязательностью вытекает из биоэквивалентности.

Очевидно, что кроме (1) остальные способы доказательства терапевтической эквивалентности базируются на допущениях и именно их нарушение и подрывает, в ряде случаев, возможность осуществления замены препаратов. Поэтому решение вопроса о взаимозаменяемости циклоспоринов зависит от того, можно ли их считать легко взаимозаменяемыми или нет.

При этом, обсуждая вопрос взаимозаменяемости препаратов, в особенности в условиях государственных закупок, необходимо указать на то, что закупка по МНН<sup>2</sup> (как альтернатива закупке по торговому наименованию), означает, что один и тот же пациент (в частности, после пересадки органа) может в один период времени принимать один препарат, а в другой период времени – другой. Подобная особенность организации лекарственного обеспечения носит название генерического замещения. Задачей генерического замещения является обеспечение пациента наиболее дешевым в настоящий момент из имеющихся препаратов (экономия бюджетных средств/средств страховщика), однако такое замещение не должно приводить к ухудшению качества лечения.

При анализе проблем, возникающих при использовании генерического замещения, и, тем более, замещения по МНН, возникает ряд проблем, часть из которых решена в других странах путем создания списков для генерического замещения, а часть так и ожидает своего решения. Все проблемы можно условно разделить на несколько групп:

- проблемы, связанные с активными компонентами (производство и контроль качества);
- проблемы, связанные с определением биоэквивалентности (ширина приемлемого диапазона различий, при котором препараты считаются эквивалентными; показатели, которые учитываются при определении эквивалентности);
- проблемы, связанные с «неактивными» компонентами лекарственного вещества;
- отсутствие терапевтической эквивалентности (взаимозаменяемости).

---

<sup>2</sup> Или по спискам взаимозаменяемости

## Проблемы, связанные с активными компонентами

На этой проблеме длительно останавливаться не приходится ввиду принципиальных различий в этом отношении между Российской Федерацией и развитыми странами, которые активно используют генерическое замещение. Все развитые страны требуют, чтобы препараты, находящиеся в гражданском обороте на их территории были выпущены в соответствии со стандартами GMP. В Российской Федерации эти стандарты официально должны вступить в действие с 1 января 2014 года, однако пока не совсем понятно, как будет контролироваться соблюдение правил GMP. Как отметил в интервью «Фармацевтическому вестнику» 03/10/2013 директор Департамента химикотехнологического комплекса и биоинженерных технологий Минпромторга России Сергей Цыб, «все предприятия, которые имеют лицензию на производство лекарственных средств, будут проверяться в плановом порядке. С 1 января 2014 года наличие лицензии будет означать, что предприятие, в том числе, должно работать по правилам GMP». При этом в РФ имеются два стандарта по GMP (оба рекомендательные<sup>3</sup>), и при этом предложения по введению внешнего инспектората Мипромторг пока только готовит<sup>4</sup>.

Однако даже в США наблюдаются проблемы с заменяемыми лекарственными средствами. В 2012 году FDA запретила поставлять в США препараты, сделанные на заводах Paonta Sahib и Dewas в Индии для компании Ranbaxy, а в сентябре 2013 года аналогичное решение было принято в отношении завода в Mohali, также в Индии<sup>5</sup>. Причиной явилось нарушение правил GMP, что приводило к значительной вариабельности качества производимой продукции, причем ранее фирма призналась, что, зная о нарушениях GMP и выявленных проблемах с качеством лекарства (не был пройден тест растворимости), препарат продолжал поставляться<sup>6</sup>. При этом для производства использовалась субстанция с завода, не прошедшего сертификацию по GMP, а для сокрытия проблем данные исследований подделывались и записи подменялись<sup>7</sup>. В другом случае инспекция завода в городе Chikalhana (Индия), принадлежащем компании Wockhardt Ltd в 2013 году, также обнаружила значимые проблемы с производством качественных лекарств, включавшие значительный грибковый рост в помещениях для хранения исходных материалов, нарушение температурного режима хранения субстанций и готовых лекарственных форм, отсутствие тестирования образцов, а также тот факт, что в ряде случаев сотрудники не записывали полученные при измерениях результаты, а полагались на память<sup>8</sup>.

<sup>3</sup> <http://www.rg.ru/2013/02/28/standarty.html>

<sup>4</sup> <http://www.minpromtorg.gov.ru/press/publications/121>

<sup>5</sup> <http://www.fda.gov/newsevents/newsroom/pressannouncements/ucm368445.htm>

<sup>6</sup> <http://www.justice.gov/opa/pr/2013/May/13-civ-542.html>

<sup>7</sup> <http://www.drugregulations.org/2013/06/another-ranbaxy-plant-in-trouble-over.html>

<sup>8</sup> <http://www.bloomberg.com/news/2013-09-27/urine-spills-staining-image-of-wockhardt-s-generic-drugs.html>

В условиях отсутствия качественного, стабильного от партии к партии, производства ЛС говорить о предсказуемости эффекта сложно, поскольку клинический результат, полученный на одной партии лекарства, может оказаться отличным от результата на другой. Замещение препарата, производимого на основании стандартов GMP на препараты, производимые вне этих стандартов, производиться не может, поскольку результат в таком случае будет просто непредсказуемым.

## Проблемы, связанные с тестированием биоэквивалентности

Теоретически концепция биоэквивалентности является достаточно привлекательной. Если в адекватно организованных исследованиях было показано, что воспроизведенное ЛС обеспечивает такую же концентрацию фармацевтически активной субстанции в месте ее действия, как и оригинальный продукт, то сомневаться в одинаковом терапевтическом действии вряд ли приходится. Чаще всего для оценки концентрации активной субстанции используются два показателя – площадь под кривой время-концентрация (AUC), которая дает исследователям информацию об общем количестве вещества, поступившем в организм и  $C_{max}$ , максимальная концентрация препарата в среде (крови, сыворотке, плазме), достигнутая после однократного введения препарата. Использование этих двух показателей базируется на наиболее распространенной фармакокинетической модели, согласно которой этих двух параметров достаточно, чтобы описать всю кинетику всасывания, распределения и выведения препарата из организма. Основные проблемы связаны с:

1. Определением численных показателей, которые скрываются за описательным показателем «такая же концентрация», т.е. с определением пределов возможных различий в концентрации;
2. Ситуацией, когда кинетика не подчиняется простой модели.

## Определение возможных различий в концентрации

Обычно под словами «такая же концентрация» скрывается статистическая оценка результатов клинического испытания, когда истинное (популяционное) значение с 90% вероятностью (определяемое по доверительному интервалу) находится в пределах от 80% до 125% ( $1/80\%=125\%$ ). Здесь следует обратить внимание на следующее. Доверительный интервал является 90%, соответственно, по определению, 10% не биоэквивалентных воспроизведенных лекарственных

средств будут признаны биоэквивалентными. Далее, большинство стран требуют сравнения с оригинальным препаратом, соответственно, на рынок могут попасть средства, эффективная концентрация которых составляет 80% от оригинального препарата и те, у которых концентрация составляет 125% от оригинального препарата. Соответственно, один воспроизведенный препарат будет отличаться от другого воспроизведенного препарата по концентрации на 56%, нарушая все принципы биоэквивалентности. Отсюда следует важное правило, что воспроизведенные препараты являются биоэквивалентными оригинальному, но не друг другу. Хотя обычно утверждается, что различия в реальности очень малы, это не всегда справедливо. Так, например, если разрешенный в Великобритании препарат Capimune<sup>9</sup> имел коэффициент для  $C_{max}$  101,9% и для AUC 95,8%, Capsorin – 101,9% и 95,8%, то в одном исследовании Deximune для  $C_{max}$  отношение составляло 113% (с доверительным интервалом 105-122%), а в другом – 85% (с доверительным интервалом 76-96%), а для AUC отношения составляли 106% и 93%<sup>10</sup>. Фактически получалось, что последний препарат может давать разброс по  $C_{max}$  в 33%. Опубликованные протоколы FDA<sup>11</sup> показывают, что при проверке биоэквивалентности циклоспорина фирмы Eon были установлены следующие значения показателей биоэквивалентности – для AUC (log-трансформированной) доверительный интервал составил 84,5%-96,1%, для  $C_{max}$ : 80,0-94,4%. Поскольку диапазон укладывался в рамки 80%-125% был сделан вывод о биоэквивалентности воспроизведенного препарата оригинальному, произведенному фирмой Новартис и в первом квартале 2000 года фирма получила разрешение производить АВ-копию препарата Neoral. При этом почти 40% пациентов, получавших воспроизведенный препарат имели значения ниже 80% для  $C_{max}$  и два индивида имели концентрацию, составлявшую менее, чем 40% от концентрации оригинального препарата [1].

По этой причине, например, ряд агентств (табл. 1) устанавливает для препаратов с узким терапевтическим диапазоном иные границы приемлемости данных исследований биоэквивалентности, нежели 80-125%.

**Таблица 1. Критерии биоэквивалентности**

| Агентство              | Обычные критерии биоэквивалентности  | Рекомендованные критерии биоэквивалентности для ЛС «критической дозы»  | Лекарственные средства, рассматриваемые как ЛС с узким терапевтическим диапазоном (ЛСУТД) |
|------------------------|--|--|---|
| Канада – Health Canada | AUC – 90% доверительный интервал (ДИ) для отношения воспроизведенный препарат/ | Как для AUC, так и для $C_{max}$ – 90% ДИ для T/R находится в пределах:<br>AUC: 90-112%<br>$C_{max}$ : 80-125% | Циклоспорин, Дигоксин, Флекаинид, Литий, Фенитоин, Сиролимус, Теофиллин, Варфарин         |

<sup>9</sup> Для пример приводятся не тощачковые значения

<sup>10</sup> [http://www.ema.europa.eu/docs/en\\_GB/document\\_library/Scientific\\_guideline/2009/09/WC500003593.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/Scientific_guideline/2009/09/WC500003593.pdf)

<sup>11</sup> [http://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda\\_docs/nda/2000/65017a\\_Cyclosporine\\_bioeqr.pdf](http://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/nda/2000/65017a_Cyclosporine_bioeqr.pdf)

|                        |   |  |  |
|------------------------|---|--|--|
|                        | референсный препарат (T/R) должен находиться в пределах 80-125%                               |  |  |
| Европейский Союз – ЕМА | Как для AUC, так и для C <sub>max</sub> – 90% ДИ для T/R находятся в диапазоне 80-125%        | 90% ДИ для T/R находятся в пределах:<br>AUC: 90.00-111.11%<br>C <sub>max</sub> : 90.00-111.11%<br>Требование использовать суженный интервал для C <sub>max</sub> применяется, если C <sub>max</sub> особенно значимо для безопасности, эффективности или мониторинга концентрации ЛС   | Списка нет, индивидуальное принятие решения для каждого конкретного ЛС   |
| Япония – NHIS          | Как для AUC, так и для C <sub>max</sub> – 90% ДИ для T/R должны находиться в пределах 80-125% | Критерии приемлимости для AUC и C <sub>max</sub> не меняются; однако, если не эквивалентны профили растворимости ЛС с более низким содержанием фармацевтической субстанции или ЛС относится к группе модифицированного высвобождения, необходимо выполнять исследования <i>in vivo</i> | В списке 26 препаратов: Апринди́н, Кармазепин, Клиндамицин, Клоназепам, Клонидин, Циклоспорин, Дигитоксин, Дигоксин, Дизопирамид, Этинил эстрадиол, Этосуксимид, Гуанетидин, Изопреналин, Литий, Метотрексат, Фенобарбитал, Фенитоин, Празосин, Примидон, Прокаинамид, Хинидин, Антидиабетические средства группы сульфонилмочевины (ацетогексамид, глибенкламид, гликлазид, гликопирамид, толазамид, толбутамид), Такролимус, Производные теofilлина (амиофиллин, теофиллин холин, дипрофиллин, проксифиллин, теофиллин), Вальпроевая кислота, Варфарин, Зонисамид, Глибузол, |

Согласно американскому законодательству (21 CFR 320.33(c)) лекарства с узким терапевтическим диапазоном (ЛСУТД) определяются следующим образом:

- имеется менее, чем двукратное различие в медианной летальной дозе (LD<sub>50</sub>) и медианной эффективной дозе (ED<sub>50</sub>) или;
- имеется менее, чем двухкратные различия между минимальной токсической дозой и минимальной эффективной концентрацией в крови;

- безопасное и эффективное использование лекарственного средства требует тщательного титрования и мониторинга пациента.

При этом в США нет федерального списка ЛСУТД, также как нет и иных границ биоэквивалентности. Однако, понимая некоторую ограниченность такого подхода, специалисты FDA предлагают изменить определение ЛСУТД вместе с подходами определения биоэквивалентности, так, чтобы гармонизировать их с имеющимися в Европе. Предлагается под ЛСУТД понимать ЛС, для которых небольшие различия в дозе или концентрации в крови могут привести к дозо- и концентрационно- зависимым серьезным нарушениям терапевтической эффективности или другим нежелательным явлениям. Под серьезными явлениями понимаются длительно существующие или необратимые, или медленно обратимые, или жизнеугрожающие явления, возможно приводящие к госпитализации, инвалидности или смерти.

ЛСУТД обычно имеют следующие характеристики:

- Крутой градиент связи доза-эффект в пределах обычного диапазона доз или небольшой промежуток между эффективной концентрацией ЛС и концентрацией, связанной с выраженной токсичностью;
- Требуют терапевтического мониторинга концентрации ЛС на основе фармакокинетических или фармакодинамических показателей для обеспечения безопасного и эффективного использования ЛС;
- Имеют малую внутрисубъектную вариабельность концентрации.

Рекомендованные пределы для биоэквивалентности ЛСУТД:

- пределы биоэквивалентности будут меняться в зависимости от внутрисубъектной вариабельности референтного продукта («reference-scaled ABE»))
- если референтная вариабельность  $\leq 10\%$ , тогда пределы биоэквивалентности масштабируются по референтному препарату и оказываются уже, чем 90-111.11%
- если референтная вариабельность  $> 10\%$ , тогда пределы биоэквивалентности масштабируются по референтному препарату и оказываются шире, чем 90-111.11%, но не могут превышать 80-125%

- данное предложение способствует разработке ЛС с низкой вариабельностью

## Возможность того, что кинетика не подчиняется простой модели

Регуляторные агентства, в частности Европейское агентство по разрешению лекарственных средств (ЕМА) опираются на относительно простые фармакокинетические модели при аргументировании возможности замены препаратов на основании сформулированных ими критериев. Вот, например, как обосновывается возможность замены признанных биоэквивалентными генериков циклоспорина: *«Поскольку принятое во всем мире определение ЛСУТД отсутствует, Европейское агентство по разрешению лекарственных средств (ЕМА) выдает разрешения на основании индивидуального анализа конкретного случая. Критерии приемлемости для воспроизведенных иммуносупрессантов<sup>12</sup>, таких как циклоспорин, составляет для  $AUC$  и  $C_{max}$  90-111%. Ввиду того, что микроэмульсионная форма препарата Neoral, которая обеспечила значимое увеличение предсказуемости абсорбции и уменьшила зависимость от приема пищи в сравнении с предшествующим препаратом Sandimmune, биоэквивалентность должна быть продемонстрирована в тощачковом состоянии и при приеме пищи. Часто высказываемое неправильное допущение заключается в том, что, хотя  $AUC$  и  $C_{max}$  воспроизведенного и оригинального иммуносупрессивного ЛС могут быть одинаковыми, могут наблюдаться определенные критические различия в кривой концентрация-время. Этот аргумент использовался в дебатах вокруг циклоспорина, для мониторинга и коррекции дозы которого используются концентрации через два часа после приема ( $C_2$ ) перед приемом новой дозы ( $C_{trough}$ ) [2]. Однако, для препаратов с немедленным высвобождением, таких, как циклоспорин, фармакокинетика после первоначального всасывания из желудочно-кишечного тракта определяется только свойствами фармакологически активной субстанции. Поскольку эта субстанция идентична для оригинального и воспроизведенного ЛС, различия в  $C_2$  или  $C_{trough}$ , несмотря на сравнимые  $AUC$  и  $C_{max}$ , продемонстрированные при проверке биоэквивалентности, представляются крайне маловероятными [3]»*. Кроме того, отмечается, что действие большинства фармацевтических субстанций базируется на законе действующих масс и, поскольку в таком случае система является нелинейной, изменение концентрации в пределах 80-125% означает, что если исходно веществом были заняты 50% рецепторов, то изменения занятости рецепторов составит всего лишь

12 European Medicines Agency. Questions & Answers: positions on specific questions addressed to the pharmacokinetics working party. 2013. Адрес в Интернет: [http://www.ema.europa.eu/docs/en\\_GB/document\\_library/Scientific\\_guideline/2009/09/WC500002963.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/Scientific_guideline/2009/09/WC500002963.pdf)

± 6%, тогда как если терапевтическая доза приводит к занятости 90% рецепторов реальные изменения занятости составят всего лишь 2%<sup>13</sup>.

В реальности эта точка зрения базируется на принятии того, что эффекты препарата в организме описываются относительно простой фармакокинетической моделью, которая использовалась для принятия решения об отборе показателей для исследований биоэквивалентности, а также что она одинакова у здоровых добровольцев, которых использовали для тестирования биоэквивалентности (однодозовом) и пациентов после пересадки, например почек. Если данная аксиома ставится под сомнение, вся аргументация рассыпается. Ведь вполне можно предположить, что фармакокинетические параметры в определенных группах пациентов будут отличаться от таковых у здоровых добровольцев, что может привести к различиям в фармакокинетике оригинального и воспроизведенного препаратов при реальном использовании лекарств. Al Wakeel и соавт. сравнили биоэквивалентность препаратов Neoral и Sigmasporin Microral на 42 пациентах после пересадки почек и пришли к выводу, что они биоэквивалентны [4]. Roza и соавт. [5] сравнили фармакокинетические параметры у 50 пациентов после трансплантации почек, получавших циклоспорин А в виде препарата Neoral и в виде биоэквивалентного ему препарата Gengraf. Они не нашли статистически достоверных различий между двумя препаратами (точнее, между Neoral на 14 дне и Gengraf на 28 дне). Однако их данные показывают, что перевод пациентов с препарата Neoral на Gengraf приводил к более низкой концентрации препарата в крови –  $C_{max}$  составило 0,91 (90%ДИ=0,85-0,97), а AUC – 0,96 (90%ДИ= 0,92-0,99). Хотя формально доверительные интервалы находились в пределах биоэквивалентности легко заметить, что перевод с оригинального препарата на воспроизведенный сопровождался 5-10% снижением фармакокинетических параметров. В 1998 году на основании испытаний биоэквивалентности на здоровых добровольцах на рынок США был допущен препарат SangCyа, являвшийся аналогом препарата Neoral. Однако позже выяснилось, что здоровые добровольцы, которые запивали воспроизведенный препарат яблочным соком, абсорбировали на 20-30% меньше лекарственного средства, а вот абсорбция препарата Neoral в условиях применения яблочного сока не страдала [6]. По этой причине препарат был отозван с рынка, как не имеющий биоэквивалентности. Аналогичным образом не было найдено биоэквивалентности между препаратом Neoral и другим препаратом циклоспорина А (Cicloral [7]). В 2006 году Qazy и соавт. [8] проанализировали эффект от перевода 73 пациентов с препарата Neoral на Gengraf. 13 пациентам ((18%) потребовалось изменение дозировки препарата на второй неделе терапии, поскольку  $C_{max}$  у них достоверно повысилось (289 нг/мл в сравнении с 234 нг/мл). После корректировки дозы различия были устранены. Соответственно, имеющиеся в литературе данные о возможности однозначного

13 [http://www.patientenanwalt.com/fileadmin/dokumente/04\\_publicationen/expertenletter/patient/Generika\\_Baumgaertel\\_Expertenletter\\_Patient.pdf](http://www.patientenanwalt.com/fileadmin/dokumente/04_publicationen/expertenletter/patient/Generika_Baumgaertel_Expertenletter_Patient.pdf)

переноса данных со здоровых добровольцев на пациентов после пересадки органов являются конфликтующими. При возникновении таких дебатов важно иметь экспериментальные данные по терапевтической эквивалентности разных препаратов. Первые данные, которые, однако, неоднократно критиковались за методологию сбора, относятся к оценке ретроспективных результатов изучения данных о пересадки почек в рамках Collaborative Transplant Study. Этот анализ показал, что лица, получавшие воспроизведенный циклоспорин могут иметь сниженную 1-годичную выживаемость в сравнении с теми, кто получал оригинальный препарат. Из 17 198 пациентов после пересадки трупной почки в 1998-2000 годах, выживаемость трансплантата составила примерно 90% у 16 801 пациентов, получавших оригинальный препарат в сравнении с 80% у 397 пациентов, получавших воспроизведенный. Стратификация по географическому региону для снижения вероятности систематической ошибки продемонстрировала тенденцию к неблагоприятным результатам для воспроизведенного препарата во всех изученных регионах.

Со своей стороны, пытаясь ответить на вопрос о терапевтической эквивалентности Carnahan и Cooper [9] проанализировали результаты перевода 41 пациента с препарата Neoral на Gengraf и не нашли принципиальных различий в фармакокинетических параметрах, а также частоте отторжения трансплантата или побочных эффектах за 18 недель наблюдения. Не было замечено различий по клиническим исходам между пациентами на воспроизведенном препарате и препарате Neoral в исследовании, выполненном на 37 пациентах в Индии [10]. С другой стороны, на значительно большей группе пациентов – 188 человек – Taber и соавт. [11] показали, что пациенты, которые были переведены на препарат Gengraf со значительно большей частотой имели доказанную биопсией острую реакцию отторжения (39% против 25%), с большей вероятности у них отмечалась повторная реакция отторжения (13% против 4%) и у них была отмечена большая вариабельность пиковой концентрации циклоспорина. Таким образом, однозначно утверждать, что биоэквивалентность воспроизведенного препарата равноценна терапевтической эквивалентности, нельзя. Не случайно, поэтому, Helderman и соавт. [12] проанализировав все расходы системы здравоохранения на лечение пациентов оригинальным и воспроизведенными препаратами циклоспорина обнаружили противоположные ожидаемым регуляторами и страховщиками различия. Всего были проанализированы расходы на лечение 227 случаев трансплантации почки между 1996 и 2004 годами, из которых 183 получали оригинальный препарат, а 44 – воспроизведенный. В результате было установлено, что расходы на лечение пациентов воспроизведенным препаратом были значимо выше, причем основным источником повышенных расходов были расходы на дополнительную иммуносупрессивную терапию.

## Проблемы, связанные с неактивными компонентами

«Неактивные» компоненты лекарственного средства обеспечивают его доставку до места связывания, стабилизируют активное вещество и, достаточно часто, регулируют скорость высвобождения. Как отмечалось выше, считается, что если проведены исследования биоэквивалентности, которые показали, что фармакокинетика оригинального продукта и воспроизведенного не отличаются, то эффективность и безопасность двух препаратов также является аналогичной. Однако это не обязательно будет так, например, если компонентом одного препарата является лактоза, тогда как в другом его нет, то профиль безопасности, ввиду возможного наличия непереносимости лактозы у пациента, будет различным.

Как известно, МНН не отражает лекарственную форму, в которой представлено действующее вещество. Соответственно, иногда препараты, одинаковые по МНН, могут быть представлены в таких лекарственных формах, что их фармакокинетический профиль сильно отличаться, что будет проявляться в разном лечебном действии. Так, например, циклоспорин А может входить в состав лекарственного средства, представляющего собой масляный раствор (оригинальное наименование Sandimmune) или микроэмульсию (оригинальное наименование Neoral). Первое отличается значительной вариабельностью всасывания как от пациента к пациенту, так и у одного пациента, ввиду того, что всасывание зависит от участия собственных желчных кислот пациента. Второй препарат отличается значительно меньшей вариабельностью абсорбции. Ввиду различий в характеристиках абсорбции эти препараты не рассматриваются как взаимозаменяемые – по данным мета-анализа [13] биодоступность Sandimmune в сравнении с Neoral составила 76%. Очевидно, что препараты с МНН циклоспорин, но представленные как масляный раствор или микроэмульсия не являются заменяемыми.

Аналогичным образом, используемый для внутривенных инъекций препарат Sandimmune для растворения крайне гидрофобного циклоспорина должен использовать эмульгатор, которым обычно является Cremophor EL (новое наименование Kolliphor EL, зарегистрированная торговая марка полиэтоксильированного касторового масла, производимого компанией BASF). Это же вещество используется и в ряде других инъекционных препаратов, например пропופоле, паклитакселе, диазепаме, нельфинавире и других. Однако, как отмечают Ehinger и соавт. [14], данное вещество не является инертным, и имеется достаточное количество сообщений о нежелательных явлениях, возникающих в ответ именно на это вещество. Вместе с тем, использование другого эмульгатора может оказаться как более безопасным, так и менее

безопасным. Данный пример просто показывает, что расхождения в составе неактивных компонентов сбрасывать со счетов нельзя, поэтому два препарата, использующие разные неактивные компоненты не могут считаться эквивалентными по параметрам безопасности.

Учитывая все вышесказанное, становится понятной точка зрения Европейского общества трансплантологов (European Society for Organ Transplantation [2]):

- Воспроизведенные препараты, которые не соответствуют строгим критериям биоэквивалентности не должны использоваться, назначение воспроизведенных средств, которые поступили на рынок до введения ЕМА более строгих критериев биоэквивалентности необходимо избегать до тех пор, пока не будет продемонстрирована биоэквивалентность по новым критериям;
- Замена оригинального препарата на воспроизведенный может быть инициирована только врачом-трансплантологом для того, чтобы обеспечить адекватный мониторинг содержания лекарства в крови после замены, провизоры и представители страховщика должны воздерживаться от навязывания замены на воспроизведенный препарат. Это делается для того, чтобы избежать ситуации, когда лекарственное воздействие не контролируется, поскольку лицо, назначившее препарата не знает о замене, что приводит к риску недостаточной или избыточной концентрации;
- Повторные (последовательные) замены различных воспроизведенных препаратов с одним МНН необходимо избегать. Часто лица, назначающие лечения не знают о факте такой замены, а изменения в концентрации препарата могут быть более выраженными, чем в случае замены оригинального препарата на воспроизведенный. Более того, повторная замена различных воспроизведенных лекарственных средств может запутывать пациентов, что будет приводить к ошибкам в дозировании;
- Пациентов необходимо информировать о замене на воспроизведенные ЛС и обучить как идентифицировать различные ЛС с одним и тем же МНН и они должны сообщать врачу-трансплантологу, если произошла неконтролируемая замена. Данное руководство подчеркивает активную роль провизора как в информировании пациента о назначении нового варианта препарата, если замена на воспроизведенное ЛС была инициирована врачом, осуществляющим назначения, так и в защите пациента от дальнейших замен;
- Одновременного использования разных препаратов с одним МНН у одного и того же пациента необходимо избегать, поскольку это может путать

пациента и приводит к непредсказуемой фармакокинетике и растущей variability концентрации препарата.

И вообще, большинство профессиональных ассоциаций придерживаются точки зрения о невозможности генерической замены циклоспорина [15].

В реальности, во многих странах решение о возможности замены на воспроизведенные препараты либо запрещено для отдельных групп препаратов, либо отдано на профессиональное суждение врача.

## Подходы к вопросу о замещении в разных странах

### США

Основным условием генерического замещения является наличие терапевтической эквивалентности. В США для воспроизведенных препаратов эквивалентность терапевтического действия презюмируется на основе данных об аналогичности состава оригинального и воспроизведенных препаратов. Вот как определяется терапевтическая эквивалентность Управлением по контролю качества лекарственных и пищевых продуктов (FDA):

«FDA классифицирует как терапевтически эквивалентные продукты, удовлетворяющие следующим критериям:

(1) они разрешены к использованию по критериям безопасности и эффективности;

(2) они фармацевтически эквивалентны, под чем понимается, что они

(а) содержат одинаковые количества одной и той же активной фармацевтической субстанции и

(б) соответствуют фармакопейным или иным стандартам качества, чистоты и концентрации;

(3) они являются биоэквивалентными в том, что они

(а) не имеют известных или потенциальных проблем биоэквивалентности и соответствуют принятым стандартам при тестировании *in vitro* или

(б) если у них теоретическая или существующая проблема с биоэквивалентностью, они продемонстрировали наличие биоэквивалентности (в эксперименте);

(4) у них соответствующая маркировка;

(5) они производятся в соответствии со стандартами GMP.

Концепция терапевтической эквивалентности, использовавшаяся для разработки документа под названием «Разрешенные к применению лекарственные препараты с указанием их терапевтической эквивалентности» («Оранжевой книги»), применяется только по отношению к лекарственным продуктам, содержащим одну и ту же активную фармацевтическую субстанцию и не предполагает сравнения различных лекарственных средств, используемых для лечения одного и того же состояния».

Соответственно, Управление не считает эквивалентными, например, масляные растворы для инъекций, если только не совпадают все компоненты препарата, включая активное вещество, его концентрацию и тип используемого масла. Аналогично не считаются эквивалентными формы с замедленным высвобождением<sup>14</sup>, отсроченным высвобождением<sup>15</sup>, продукты используемые ингаляционным путем, свечи и клизмы с лекарственными веществами, продукты для местного использования и т.д. Соответственно, лекарственное средство, имеющее одно и то же активное вещество (МНН) и созданное в форме таблеток с отсроченным высвобождением не будет признаваться аналогичным и терапевтически эквивалентным, пока не будут выполнены исследования биоэквивалентности этих двух продуктов *in vivo*. Иными словами, в большом числе случаев, до выполнения исследований биоэквивалентности *in vivo*, препараты с одинаковым МНН, отвечающие требованиям качества (т.е. производящиеся в высокопроизводимых условиях, обеспечиваемых стандартом GMP) и имеющие одинаковую лекарственную форму, не рассматриваются как генерически эквивалентные или взаимозаменяемые. По этой причине американское FDA создало список взаимозаменяемых, или терапевтически эквивалентных препаратов. В этом списке, который носит название «Оранжевая книга» для каждого МНН перечислены разрешенные к применению на территории США лекарственные препараты с указанием кодов, указывающих на взаимозаменяемость. Для препаратов, содержащих циклоспорин, большинство кодов относятся к группе АВ, что означает наличие теоретических или доказанных проблем биоэквивалентности, отсутствие которых

<sup>14</sup> Более чем двукратное снижение частоты использования в сравнении с обычной формой препарата

<sup>15</sup> Лекарственное вещество высвобождается не сразу после применения лекарственного средства

внутри подгруппы было доказано в клинических испытаниях. Соответственно, обычно кодов группы АВ несколько, препараты с одним кодом рассматриваются как имеющие терапевтическую эквивалентность, и, соответственно, как взаимозаменяемые. Препараты с разными кодами не являются взаимозаменяемыми. Как видно из этой таблицы, FDA разделяет препараты с МНН «циклоспорин» на пять групп взаимозаменяемости: АВ1, АВ2, АР<sup>16</sup>, ВХ<sup>17</sup> и препарат, для которого кода взаимозаменяемости нет (эмульсия для закапывания в глаза). Необходимо отметить, что коды не соответствуют лекарственным формам, а были определены на основании сравнительных исследований биоэквивалентности. При этом в группе АВ предусмотрены два кода (см табл. 2) – АВ1 и АВ2.

**Таблица 2. 27 лекарственных препаратов с МНН циклоспорин, перечисленных в «Оранжевой книге» FDA<sup>18</sup>**

| Номер   | Код | Является ли оригинальным препаратом? | Лекарственная форма, путь введения | Дозировка | Торговое наименование | Компания-владелец разрешения |
|---------|-----|--------------------------------------|------------------------------------|-----------|-----------------------|------------------------------|
| A065003 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 100 мг    | Gengraf               | ABBVIE                       |
| A065003 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 25 мг     | Gengraf               | ABBVIE                       |
| A065003 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 50 мг     | Gengraf               | ABBVIE                       |
| A065110 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 100 мг    | Cyclosporine          | IVAX SUB TEVA PHARMS         |
| A065110 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 25 мг     | Cyclosporine          | IVAX SUB TEVA PHARMS         |
| A065110 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 50 мг     | Cyclosporine          | IVAX SUB TEVA PHARMS         |
| N050715 | AB1 | Да                                   | Капсулы; перорально                | 100 мг    | Neoral                | NOVARTIS                     |
| N050715 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 25 мг     | Neoral                | NOVARTIS                     |
| A065017 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 100 мг    | Cyclosporine          | SANDOZ                       |
| A065017 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 25 мг     | Cyclosporine          | SANDOZ                       |
| A065044 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 100 мг    | Cyclosporine          | WATSON LABS INC              |
| A065044 | AB1 | Нет                                  | Капсулы; перорально                | 25 мг     | Cyclosporine          | WATSON LABS INC              |

<sup>16</sup> Код означает отсутствие доказанных или предполагаемых проблем с биоэквивалентностью, дополнительные исследования внутри группы для препаратов, производимых по требованиям GMP, не нужны

<sup>17</sup> Код означает недостаточность данных для указания терапевтической эквивалентности и лекарственное средство рассматривается как неэквивалентное другим средствам с аналогичным МНН.

<sup>18</sup> <http://www.accessdata.fda.gov/scripts/cder/ob/docs/tempai.cfm> поиск по активному веществу «cyclosporine» выполнен 08/10/2013

|         |     |     |   |           |              |                      |
|---------|-----|-----|---|-----------|--------------|----------------------|
| A065025 | AB1 | Нет | Раствор;<br>перорально                  | 100 мг/мл | Cyclosporine | ABBVIE               |
| A065078 | AB1 | Нет | Раствор;<br>перорально                  | 100 мг/мл | Cyclosporine | IVAX SUB TEVA PHARMS |
| N050716 | AB1 | Да  | Раствор;<br>перорально                  | 100 мг/мл | Neoral       | NOVARTIS             |
| A065054 | AB1 | Нет | Раствор;<br>перорально                  | 100 мг/мл | Cyclosporine | WATSON LABS          |
| A065040 | AB2 | Нет | Капсулы;<br>перорально                  | 100 мг    | Cyclosporine | APOTEX               |
| A065040 | AB2 | Нет | Капсулы;<br>перорально                  | 25 мг     | Cyclosporine | APOTEX               |
| N050625 | AB2 | Да  | Капсулы;<br>перорально                  | 100 мг    | Sandimmune   | NOVARTIS             |
| N050625 | AB2 | Нет | Капсулы;<br>перорально                  | 25 мг     | Sandimmune   | NOVARTIS             |
| N050574 | AB2 | Да  | Раствор;<br>перорально                  | 100 мг/мл | Sandimmune   | NOVARTIS             |
| A065133 | AB2 | Нет | Раствор;<br>перорально                  | 100 мг/мл | Cyclosporine | WOCKHARDT            |
| A065004 | AP  | Нет | Для инъекций;<br>Инъекционно            | 50 мг/мл  | Cyclosporine | BEDFORD              |
| A065151 | AP  | Нет | Для инъекций;<br>Инъекционно            | 50 мг/мл  | Cyclosporine | LUITPOLD             |
| N050573 | AP  | Да  | Для инъекций;<br>Инъекционно            | 50 мг/мл  | Sandimmune   | NOVARTIS             |
| N050625 | BX  | Нет | Капсулы;<br>перорально                  | 50 мг     | Sandimmune   | NOVARTIS             |
| N050790 |     | Да  | Эмульсия; для<br>закапывания в<br>глаза | 0.05%     | Restasis     | ALLERGAN             |

Надо заметить, что препараты являются заменяемыми только по разрешенным показаниям (on label) и в исследованных дозировках. Как отмечает Управление, *«иногда могут возникать ситуации, когда изменения в продукте после его разрешения (например, изменение интервала приема препарата) может оказать воздействие на заменяемость уже разрешенного воспроизведенного препарат. Если подобные изменения по мнению Управления окажут значительное воздействие на терапевтическую эквивалентность, оно изменит коды эквивалентности для других продуктов, если их производители не предоставят дополнительную информацию об эквивалентности при изменившихся условиях»*. Однако решение о возможности замены обычно принимает врач вместе с пациентом (ввиду наличия соплатежей).

Согласно точке зрения Американской Медицинской Ассоциации<sup>19</sup>, в соответствии с резолюцией H-125.984(1) решение о том, можно ли проводить замену ЛСУТД на

<sup>19</sup> <http://www.ama-assn.org/resources/doc/csaph/csaph2a07-fulltext.pdf>

воспроизведенный препарат или нет, должен принимать лечащий врач. Более того, как указывается в решении H-115.994(4), при получении повторных доз препарата (например, у пациента с хроническим заболеванием), смены производителя препарата следует избегать, настолько, насколько это возможно, чтобы не запутывать пациента. Для многих ЛС, в особенности ЛСУТД, необходимо определение концентрации лекарства или фармакодинамический мониторинг для того, чтобы достичь необходимого клинического результата. Такой мониторинг необходим вне зависимости от того, является препарат оригинальным или воспроизведенным. Кроме того, пациенты должны получать адекватную информацию для того, чтобы полностью понимать природу и правильный прием назначенных им средств.

В США на рецепте врач может указать, что замена не разрешена (DAW – Dispense As Written), и тогда замена производится не будет. Если DAW не указано, то

- 36 штатов разрешают замену на воспроизведенные ЛС;
- 14 штатов требуют проводить замену;
- На Гавайях: антиконвульсанты только по торговому наименованию
- Северная Каролина: то, что выписано в рецепте для ЛСТУД (вне зависимости от DAW)

Таким образом, наличие DAW гарантирует получения препарата по торговому наименованию, отсутствие может привести к замене, но только в определенных случаях. При этом подчеркнем, что замена возможна только в пределах одного кода.

## Великобритания

Рекомендации Британского национального формуляра (British National Formulary): «Пациентов надо стабилизировать на пероральном препарате циклоспорина одной торговой марки, поскольку замена препаратов без постоянного мониторинга может привести к клинически важным изменениям биодоступности. Назначение и выдача циклоспорина должна проводиться по торговому наименованию для того, чтобы избежать случайной замены. Если необходимо перевести пациента, стабилизированного на одной торговой марке циклоспорина на другую, пациента надо постоянно мониторировать на возникновение возможных нежелательных явлений, концентрацию циклоспорина в крови и функцию транспланта»

## Германия

В Германии на рецепте имеется специальное поле, обозначенное Aut-idem («или аналогичный»). Если врач это поле не зачеркнул, то в аптеке производится замена на воспроизведенный препарат. Если поле зачеркнуто, тогда замена препарата не разрешается. Объединение больничных касс (страховщиков) Германии (GKV) длительное время выступало против дополнительного создания списков препаратов, для которых замена не разрешается, даже если Aut-idem не вычеркнуто, считая, что достаточно профессиональных знаний врача<sup>20</sup>. С другой стороны, объединение аптек (DAV) просило о создании такого списка, и даже создало его и теперь начался процесс согласования, в котором участвуют ведущие политики, оказывающие давление на аптеки и кассы<sup>21</sup>. В созданном списке, который запретит замену даже в случае отсутствия вычеркивания Aut-idem, из иммуносупрессантов присутствуют микофеноловая кислота, сиролимус, эверолимус, белатацепт, базиликсимаб, **циклоспорин** и такролимус.

## Дания

В Дании существует генерическая замена, однако с 25 июля 2011 возможность такой замены для циклоспорина и такролимуса была отменена. Как указывается на сайте датского агентства по лекарственным средствам (Sundhedsstyrelsen), эти препараты относятся к ЛСУТД и используются для профилактики отторжения, соответственно проблемы с эквивалентностью могут иметь крайне серьезные последствия для пациентов. Более частый мониторинг означает взятия значительных количеств крови и, если после смены препарата необходим более тщательный мониторинг, то такая необходимость не совместима с определением генерической замены<sup>22</sup>. При этом следует отметить, что для других ЛСУТД, для которых замена еще разрешения, результаты испытаний биоэквивалентности должны указывать на наличие совпадения в пределах 90-111%, причем агенство считает, что биоэквивалентные препараты должны включать в предел доверительного интервала 100%<sup>23</sup>.

## Португалия

---

<sup>20</sup> Фактически ответственность за наступление осложнений в случае генерической замены при условии не вычеркнутого указания aut-idem ложиться на врача (см., например, решение Федерального суда BGH - Beschluss vom 29. März 2012 - Az. GSSt 2/11)

<sup>21</sup> <http://www.aerzteblatt.de/nachrichten/55288/Aut-idem-Verhandlungen-zwischen-Kassen-und-Apotheken-gescheitert>

<sup>22</sup> <http://laegemiddelstyrelsen.dk/en/topics/authorisation-and-supervision/licensing-of-medicines/news/generic-substitution-terminated-for-oral-tacrolimus>

<sup>23</sup> <http://laegemiddelstyrelsen.dk/en/topics/authorisation-and-supervision/licensing-of-medicines/marketing-authorisation/application-for-marketing-authorisation/bioequivalence-and-labelling-of-medicine--bstitution>

В Португалии, в рамках нового распоряжения, с 1 июня 2012 года, врачи обязаны назначать препараты по МНН, однако сохраняется возможность назначать по торговым наименованиям в двух случаях:

1. На рынке нет альтернативных препаратов
2. Техническая необходимость замены, характер которой должен быть указан на рецепте:
  - лекарства с узким терапевтическим диапазоном – на настоящий момент таких препаратов только три: циклоспорин, такролимус и натрия левотироксин
  - предшествующие нежелательные явления, которые возникали при приеме лекарства с аналогичным МНН, но другим торговым наименованием
  - длительность лечения – необходимо продолжать лечение препаратом, который принимается больше 28 дней

## Италия

После вступления в силу закона 135/2012, с 15 августа 2012 года итальянские врачи обязаны выписывать рецепты для национальной службы здравоохранения с указанием активного вещества (МНН). Однако закон предусматривает, что врач может указать торговое наименование и обосновать невозможность замены препарата на рецепте, в соответствии с законом 1/2012 (короткое обоснование является требованием<sup>24</sup>).

В целом, подводя итог, можно отметить, что циклоспорин относится к группе препаратов с узким терапевтическим диапазоном, сильно зависящим от состава неактивных компонентов, критичным для ведения пациентов и поэтому, глядя на опыт других развитых стран, он должен назначаться по торговому наименованию без возможности использования генерической замены иначе, как с согласия лечащего врача.

## Список литературы

1. Johnston, A. Equivalence and interchangeability of narrow therapeutic index drugs in organ transplantation / A. Johnston // *European Journal of Hospital Pharmacy: Science and Practice*. — 2013. — Vol. 20, no. 5. — Pp. 302–307.

<sup>24</sup> [http://www.quotidianosanita.it/governo-e-parlamento/articolo.php?articolo\\_id=10995](http://www.quotidianosanita.it/governo-e-parlamento/articolo.php?articolo_id=10995)

2. European Society for Organ Transplantation Advisory Committee recommendations on generic substitution of immunosuppressive drugs / T. van Gelder, A. Asberg, B. Barrou et al. // *Transpl. Int.* — 2011. — Vol. 24, no. 12. — Pp. 1135–1141.
3. *Maliepaard, M.* Equivalence of generic medicines in general and immunosuppressants in particular – a regulatory opinion on switching of cyclosporin, tacrolimus and mycophenolate mofetil / M. Maliepaard, Y. Yu, H. G. Leufkens // *Generics and Biosimilars Initiative Journal.* — 2013. — Vol. 2.
4. Therapeutic equivalence and mg:mg switch ability of a generic cyclosporine microemulsion formulation (Sigmasporin Microral) in stable renal transplant patients maintained on Sandimmun Neoral / J. S. Al Wakeel, F. A. Shaheen, M. C. Mathew et al. // *Transplant. Proc.* — 2008. — Vol. 40, no. 7. — Pp. 2252–2257.
5. Conversion of stable renal allograft recipients to a bioequivalent cyclosporine formulation / A. Roza, S. Tomlanovich, R. Merion et al. // *Transplantation.* — 2002. — Vol. 74, no. 7. — Pp. 1013–1017.
6. Administration diluents differentiate Neoral from a generic cyclosporine oral solution / J. M. Kovarik, D. Barilla, L. McMahon et al. // *Clin Transplant.* — 2002. — Vol. 16, no. 4. — Pp. 306–309.
7. Cicloral versus neoral: a bioequivalence study in healthy volunteers on the influence of a fat-rich meal on the bioavailability of cicloral / F. Kees, G. Mair, M. Dittmar, M. Bucher // *Transplant. Proc.* — 2004. — Vol. 36, no. 10. — Pp. 3234–3238.
8. The clinical impact of 1:1 conversion from Neoral to a generic cyclosporine (Gengraf) in renal transplant recipients with stable graft function / Y. A. Qazi, A. Forrest, K. Tornatore, R. C. Venuto // *Clin Transplant.* — 2006. — Vol. 20, no. 3. — Pp. 313–317.
9. *Carnahan, W.* Neoral-to-Gengraf conversion in renal transplant recipients / W. Carnahan, T. Y. Cooper // *Transplant. Proc.* — 2003. — Vol. 35, no. 4. — Pp. 1308–1313.
10. Comparison of generic cyclosporine microemulsion versus neoral in de novo renal transplant recipients managed by 2-hour postdose monitoring / A. Sharma, C. Shekhar, M. Heer, M. Minz // *Transplant. Proc.* — 2006. — Vol. 38, no. 7. — Pp. 2051–2053.
11. Does bioequivalence between modified cyclosporine formulations translate into equal outcomes? / D. J. Taber, G. M. Baillie, E. E. Ashcraft et al. // *Transplantation.* — 2005. — Vol. 80, no. 11. — Pp. 1633–1635.
12. Healthcare costs in renal transplant recipients using branded versus generic cyclosporin / J. Helderma, N. Kang, A. Legorreta, J. Chen // *Applied Health Economics and Health Policy.* — 2010. — Vol. 8, no. 1. — Pp. 61–68.
13. *Colombo, D.* Bioavailability of Sandimmun® versus Sandimmun Neoral®: a meta-analysis of published studies / D. Colombo, C. G. Egan // *Int J Immunopathol Pharmacol.* — 2010. — Vol. 23, no. 4. — Pp. 1177–1183.
14. Bioequivalence and tolerability assessment of a novel intravenous cyclosporin lipid emulsion compared to branded cyclosporin in Cremophor® EL / K. H. Ehinger, M. J. Hansson, F. Sjoval, E. Elmer // *Clin Drug Investig.* — 2013. — Vol. 33, no. 1. — Pp. 25–34.
15. Követőkészítmények alkalmazásának lehetőségei a transzplantáció immunszuppresszív terápiájában / A. Rempert, D. Danko, Z. Gerlei et al. // *Orv Hetil.* — 2012. — Vol. 153, no. 34. — Pp. 1341–1349.

## Are drugs with the same International Non-proprietary Name (INN) substitutable? Analysis of international experience with cyclosporine.

**S. L. Plavinski**

*North-West State Medical University named after I. I. Mechnikov, Russia*

The analysis of policy related to International Non-proprietary Name (INN) substitution in different countries is undertaken with cyclosporine as example. It is shown that regulatory policy is different in different countries with majority leaving decision on substitution to physician. Professional associations are opposing to INN substitution for cyclosporine without physician knowledge and agreement despite the fact that European regulatory agency place higher demands demonstration of bioequivalence.

**Key words:** generics, bioequivalence, cyclosporine, regulatory policy regarding drugs

### References

- AlWakeel, JS, FA Shaheen, and MC Mathew. "Therapeutic Equivalence and Mg:mg Switch Ability of a Generic Cyclosporine Microemulsion Formulation (Sigmasporin Microral) in Stable Renal Transplant Patients Maintained on Sandimmun Neoral." *Transplant. Proc.* 40.7 (2008): 1013-017. Print.
- Carnahan, W., and T.Y Cooper. "Neoral-to-gengraf Conversion in Renal Transplant Recipients." *Transplantation Proceedings* 35.4 (2003): 1308-313. Print.
- Colombo, D., and C. G Egan. "Bioavailability of Sandimmun® versus Sandimmun Neoral®: A Meta-analysis of Published Studies." *Int J Immunopathol Pharmacol* 23.4 (2010): 1177-183. Print.
- Ehinger, Karl Henrik Johannes, Magnus Joakim Hansson, Fredrik Sjövall, and Eskil Elmér. "Bioequivalence and Tolerability Assessment of a Novel Intravenous Cyclosporin Lipid Emulsion Compared to Branded Cyclosporin in Cremophor® EL." *Clinical Drug Investigation* 33.1 (2013): 25-34. Print.
- Gelder, Teun Van, Anders Asberg, and Benoit Barrou. "European Society for Organ Transplantation Advisory Committee Recommendations on Generic Substitution of Immunosuppressive Drugs." *Transplant International* 24.12 (2011): 1135-141. Print.
- Helderman, J. Harold, Ning Kang, Antonio P. Legorreta, and Judy Y. Chen. "Healthcare Costs in Renal Transplant Recipients Using Branded versus Generic Cyclosporin." *Applied Health Economics and Health Policy* 8.1 (2010): 61-68. Print.
- Johnston, A. "Equivalence and Interchangeability of Narrow Therapeutic Index Drugs in Organ Transplantation." *European Journal of Hospital Pharmacy: Science and Practice* 20.5 (2013): 302-07. Print.
- Kees, F., G. Mair, M. Dittmar, and M. Bucher. "Cicloral versus Neoral: A Bioequivalence Study in Healthy Volunteers on the Influence of a Fat-rich Meal on the Bioavailability of Cicloral." *Transplantation Proceedings* 36.10 (2004): 3234-238. Print.
- Kovarik, John M., Denise Barilla, Louis McMahon, Yibin Wang, James Kisicki, and Robert Schmouder. "Administration Diluents Differentiate Neoral from a Generic Cyclosporine Oral Solution." *Clinical Transplantation* 16.4 (2002): 306-09. Print.
- Maliepaard, Marc. "Equivalence of Generic Medicines in General and Immunosuppressants in Particular – a Regulatory Opinion on Switching of Cyclosporin, Tacrolimus and Mycophenolate Mofetil." *Generics and Biosimilars Initiative Journal* 2.2 (2013): 86-90. Print.

Qazi, Yasir A., Alan Forrest, Kathleen Tornatore, and Rocco C. Venuto. "The Clinical Impact of 1:1 Conversion from Neoral to a Generic Cyclosporine (Gengraf) in Renal Transplant Recipients with Stable Graft Function." *Clinical Transplantation* 20.3 (2006): 313-17. Print.

Rempert, Ádám, Dávid Dankó, Zsuzsa Gerlei, Krisztina Czebe, and István Kiss. "Követőképzítmények Alkalmazásának Lehetőségei a Transzplantáció Immunszuppresszív Terápiájában." *Orvosi Hetilap* 153.34 (2012): 1341-349. Print.

Roza, Allan, Stephen Tomlanovich, Robert Merion, Raymond Pollak, Francis Wright, P. Rajagopalan, Timothy Pruett, John Scandling, Joan Ryan, Walid Awni, Sarah Schweitzer, Renee Greco, Wayne Lam, Azmi Nabulsi, and Rebecca Hoffman. "Conversion of Stable Renal Allograft Recipients to a Bioequivalent Cyclosporine Formulation." *Transplantation* 74.7 (2002): 1013-017. Print.

Sharma, A., C. Shekhar, M. Heer, and M. Minz. "Comparison of Generic Cyclosporine Microemulsion versus Neoral in De Novo Renal Transplant Recipients Managed By 2-Hour Postdose Monitoring." *Transplantation Proceedings* 38.7 (2006): 2051-053. Print.

Taber, D.J, G.M Baillie, and E. E Ashcraft. "Does Bioequivalence between Modified Cyclosporine Formulations Translate into Equal Outcomes?" *Transplantation* 80.11 (2005): 1633-635. Print

# К вопросу о правах инкурабельных больных. Рецензия на монографию И.В. Понкина и А.А. Понкиной «Паллиативная медицинская помощь: Понятие и правовые основы» (М., 2014)

**Беликова К.М.**

*доктор юридических наук, доцент кафедры гражданского и трудового права юридического факультета Российского университета дружбы народов, доцент.  
BelikovaKsenia@yandex.ru*

Статья представляет собой научную рецензию на монографию И.В. Понкина и А.А. Понкиной «Паллиативная медицинская помощь: Понятие и правовые основы» (М., 2014).

**Ключевые слова:** паллиативная медицинская помощь, боль, смерть, инкурабельный больной, терминальная стадия заболевания, хосписная помощь.

В начале 2014 года увидело свет научное издание «Паллиативная медицинская помощь: Понятие и правовые основы», подготовленное супругами д.ю.н., проф. И.В. Понкиным и к.ю.н. А.А. Понкиной. Издание было выпущено в приложении к журналу «ГлавВрач» (№ 1 за 2004 год). Книга не слишком объемная, хотя и не малая, учитывая ее формат А4 и достаточно мелкий шрифт.

Структурно монография состоит из служебных разделов (введения и заключения) и 11 тематических разделов: 1) «Законодательство Российской Федерации о паллиативной медицинской помощи»; 2) «Понятие и природа паллиативной медицинской помощи»; 3) «Международные документы и документы международных организаций о паллиативной медицинской помощи»; 4) «Право на получение паллиативной медицинской помощи»; 5) «Право пациента на купирование или облегчение боли и связанных с ее претерпеванием страданий»; 6) «Особенности организации и оказания паллиативной медицинской помощи детям»; 7) «Особенности организации и оказания паллиативной медицинской помощи родственникам пациента»; 8) «Право пациента на его посещение священнослужителем (религиозным служителем) в структуре права на паллиативную медицинскую помощь»; 9) «Паллиативная медицинская помощь как оппозиция и исключительная альтернатива эвтаназии»; 10) «Особенности организации и оказания паллиативной медицинской помощи лицам пожилого возраста»; 11) «Некоторые проблемы в области предоставления паллиативной помощи», и заключения. Монография основана на впечатляющей своими объемами нормативной (длинный ряд референтных исследуемой теме иностранных законов) и иной источниковой базе, содержит значительное число

отсылки к современным научным исследованиям на многих языках мира, и это определяет в немалой степени ее высокое научное качество.

На этом формальную описательную часть позволим себе завершить и перейти к части содержательной.

Большой научный и практический интерес к освещаемой в рецензируемой монографии тематике определяется объективными обстоятельствами, связанными с современными проблемами российской системы здравоохранения, когда в России, согласно приведенным в монографии данным, в целом паллиативной помощью охвачены всего 7-9% нуждающихся в ней, а детские хосписные учреждения – это вообще целая проблема. С другой стороны, не менее важным фактором актуализации этой темы выступает прогрессирующее развитие биоэтики и, как ее части, медицинской этики, когда вопрос управления болью – это давно уже не теоретизирование, а самая что ни на есть практика сегодняшнего дня.

Интернет заполнен материалами на тему паллиативной медицинской помощи, но все это краткие рассказы, преимущественно, перефразирующие друг друга. Встречающиеся научно-статейные материалы, опять же, преимущественно написаны не юристами, затрагивают иные аспекты этого комплекса проблем. В этом смысле, книга получилась весьма достойная, поскольку рецензируемая монография на сегодня обеспечивает гораздо более всеобъемлющий анализ понятия, ценностных оснований и природы, онтологии паллиативной медицинской помощи.

Авторы и за счет глубокого знания исследуемой предметно-объектной области, и за счет скрупулезности разбора каждого важного момента проникают в самую суть этого вида медицинской помощи, дают его фундаментальный научный анализ.

Надо подчеркнуть высокую нравственность рецензируемой монографии. Читать эту монографию в эмоциональном смысле довольно тяжело, хотя и написана она сухим юридическим языком. «Дети не должны умирать, но, к сожалению, так случается...», – приводятся в монографии слова Энн Армстронг-Дэйли. Раздел, посвященный паллиативной медицинской помощи детям читать без слез сопереживания невозможно. Как этот раздел сумели написать авторы остается загадкой, но раздел очень глубокий по содержанию, охватывает самый широкий спектр проблем.

Международно-правовой аспект регулирования паллиативной медицинской помощи, вопросы особенностей оказания паллиативной помощи пожилым людям, вопросы капелланств в медицинских организациях, вопросы чрезвычайной важности семейной поддержки инкурабельных пациентов в терминальных стадиях

заболеваний и управления болью таких пациентов, многие другие важнейшие содержательные моменты, позволяющие глубоко осознать суть этого чрезвычайно важного сегодня вида медицинской помощи затрагиваются и осмысливаются в рецензируемой монографии.

Дополнительно следует отметить высокое научное качество и актуальность темы противостояния (оппонирования) деонтологии паллиативной медицинской помощи в отношении идеологии эвтанази. Это очень важный раздел именно для сегодняшнего дня, когда пропаганда эвтаназии весьма активна, а потенциал системы паллиативной помощи, полярно противоположной по своим подходам, явно недооценен.

Монография И.В. Понкина и А.А. Понкиной, вне всяких сомнений будет полезна не только как добротное научное издание на актуальную тему, но и поможет хоть немного, но продвинуть систему паллиативной медицинской помощи в России, добившись придания ей должного значения.

## Список литературы

1. Понкин И.В., Понкина А.А. Паллиативная медицинская помощь: Понятие и правовые основы. – М.: Изд. ред. журнала «ГлавВрач», 2014. – 75 с. (Приложение к журналу «ГлавВрач» № 1/2014).

## On the question of the rights of incurable patients. Review of the monograph of I.V. Ponkin and A.A. Ponkina «Palliative care: The concept and legal foundations» (Moscow, 2014)

**Belikova K.M.**

*doctor of science (Law), Associate Professor of the Department of Civil and Labour Law at the Russian Peoples Friendship University, Associate Professor*

The article is a review of the monograph of I.V. Ponkin and A.A. Ponkina «Palliative care: The concept and legal foundations» (Moscow, 2014)

**Keywords:** palliative care, pain, death, incurable patients, terminal illness, hospice care.

## References

- Ponkin I.V., Ponkina A.A. Palliative care: The concept and legal foundations. Moscow, 2014. Print.