

**КОМИТЕТ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ДУМЫ  
ПО ОХРАНЕ ЗДОРОВЬЯ**

---

**ПРОТОКОЛ**

заседания Экспертного совета  
по охране здоровья по редким (орфанным) заболеваниям

Казань, пл. Свободы, д.1,  
Малый зал

25 октября 2019 года  
15.00

**Председательствовал:** Председатель Комитета Государственной Думы по охране здоровья, Руководитель Экспертного совета по редким (орфанным) заболеваниям  
**МОРОЗОВ Дмитрий Анатольевич**

**Присутствовали:**

- |   |   |  |
|---|---|--|
| <b>АБАШЕВ</b><br>Альмир Рашидович       | - | Первый заместитель Министра здравоохранения Республики Татарстан;  |
| <b>АБДУЛГАНИЕВА</b><br>Диана Эльдаровна | - | Главный терапевт Министерства здравоохранения Республики Татарстан;  |
| <b>АПАЗОВ</b><br>Александр Дмитриевич   | - | Президент ПАО «Фармимэкс»;   |
| <b>АФЛЯТУМОВА</b><br>Гульфия Нагимовна  | - | Главный внештатный детский специалист ревматолог Министерства здравоохранения Республики Татарстан;  |
| <b>АХМАДУЛЛИН</b><br>Фарит Равилович    | - | Координатор организации Центр помощи пациентам «Геном» по Приволжскому федеральному округу;  |
| <b>АХМЕТЗЯНОВА</b><br>Елена Федоровна   | - | Начальник Управления лечебной и профилактической помощью Министерства здравоохранения Республики Татарстан;  |
| <b>АХМЕТШИНА</b><br>Гульнара Назиповна  | - | Эксперт Всероссийского общества редких (орфанных) заболеваний;   |
| <b>БАСАНОВА</b><br>Лилия Игоревна       | - | Заместитель Главного врача по медицинской части ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница» Министерства здравоохранения Республики Татарстан; |
| <b>БАШКИРОВА</b><br>Ольга Аркадьевна    | - | Эксперт Всероссийского общества редких (орфанных) заболеваний;   |

- БЕЗБОЖНАЯ**  
Елена Викторовна - Председатель правления МОО «Общество пациентов с наследственным ангионевротическим отеком»;
- БИРКАЯ**  
Евгения Алексеевна - Генеральный директор АНО «Ветер надежд»;
- БУДНИКОВА**  
Лидия Ильдаровна - Представитель Общественной организации помощи больным целиакией Республики Татарстан;
- БУЛАЕВ**  
Константин Юрьевич - Советник Уполномоченного Президента Российской Федерации по правам ребенка;
- ВАФИНА**  
Зульфия Ильсуровна - Главный внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Татарстан;
- ВИНОГРАДОВА**  
Ирина Валерьевна - Первый заместитель Министра здравоохранения Чувашской Республики;
- ВИТКОВСКАЯ**  
Ирина Петровна - Заведующий организационно-методического отдела по педиатрии Департамента здравоохранения г. Москвы;
- ВОЛГИНА**  
Светлана Яковлевна - Член Совета экспертов по редким болезням;
- ГАЙНУЛЛИНА**  
Эльмира Равилевна - Ведущий советник отдела регулирования в сфере обращения лекарственных средств Управления по фармации Министерства здравоохранения Республики Татарстан;
- ГЕРМАНЕНКО**  
Ольга Юрьевна - Директор благотворительного фонда «Семья СМА», Руководитель Ассоциации пациентов со спинальной мышечной атрофией;
- ЕЛЫКОМОВ**  
Валерий Анатольевич - Член Комитета Государственной Думы по охране здоровья;
- ЕРМОЛАЕВА**  
Ирина Юрьевна - Начальник отдела регулирования в сфере обращения лекарственных средств Управления по фармации Министерства здравоохранения Республики Татарстан;
- ЗАКИРОВА**  
Гузель Накиповна - Аллерголог-иммунолог ГАУЗ «Городская клиническая больница № 7»;
- ЗАРИПОВ**  
Линар Равильевич - Заместитель Министра здравоохранения Ульяновской области;

- ЗАХАРОВА**  
Екатерина Юрьевна
- ЗАХАРОВА**  
Светлана Михайловна
- ЗИАТДИНОВ**  
Айрат Ильгизарович
- ИГНАШИНА**  
Елена Германовна
- ИСАЕВА**  
Ирина Вячеславовна
- КАРИМОВА**  
Светлана Игоревна
- КИМ**  
Зульфия Фаритовна
- КИСЛОВ**  
Александр Иванович
- КОННОВ**  
Юрий Геннадьевич
- КОРОЛЕВА**  
Татьяна Евгеньевна
- КОСЕНКО**  
Александр Васильевич
- КОСМАЧЕВ**  
Вячеслав Владимирович
- КРАСИЛЬНИКОВА**  
Елена Юрьевна
- КРЮЧКОВ**  
Дмитрий Ильич
- Председатель Экспертного Совета Всероссийского общества редких (орфанных) заболеваний;
  - Председатель Комитета Государственного совета Республики Татарстан по социальной политике;
  - Главный врач ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан»;
  - Начальник отдела организации медицинской помощи детям и службы родовспоможения Управления лечебной и профилактической помощью Министерства здравоохранения Республики Татарстан;
  - Эксперт Всероссийского общества редких (орфанных) заболеваний;
  - Президент Национальной Ассоциации организаций больных редкими заболеваниями «ГЕНЕТИКА»;
  - Главный внештатный специалист кардиолог Министерства здравоохранения Республики Татарстан;
  - Ректор Пензенского института усовершенствования врачей – филиала РМАНПО;
  - Главный врач «Краснослободской межрайонной больницы» Республики Мордовия;
  - Заместитель Министра здравоохранения Республики Марий Эл;
  - Президент МРБООИ «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»;
  - Главный врач ГБУЗ «Пензенская областная клиническая больница» им. Н.Н.Бурденко;
  - Руководитель проектного офиса «Редкие (орфанные) болезни» ФГБНУ «Научно-исследовательский институт Общественного здоровья им.Н.А.Семашко»;
  - Эксперт Всероссийского общества редких (орфанных) заболеваний;

- КУНСТ**  
Михаил Александрович - Главный внештатный специалист гематолог  
Министерства здравоохранения Республики  
Татарстан;
- КУСАЙКО**  
Татьяна Алексеевна - Член Комитета Совета Федерации  
по социальной политике;
- МАРКИН**  
Олег Валентинович - Министр здравоохранения Республики Мордовия;
- МЕНДЕЛЕВИЧ**  
Борис Давыдович - Член Комитета Государственной Думы  
по охране здоровья;
- МИРОНОВ**  
Роман Сергеевич - Менеджер по связям с общественностью  
«Биомарин Интернэшнл (Москва)»;
- МУРЗА**  
Рамиль Фагимович - Региональный представитель МОО «Доверие»;
- МЯСНИКОВА**  
Ирина Владимировна - Председатель правления Всероссийского общества  
редких (орфанных) заболеваний;
- НИКИШИН**  
Александр Викторович - Министр здравоохранения Пензенской области;
- НИМАЗОВА**  
Раиля Альбертовна - Заведующая отделением диагностики ГАУЗ  
«Детская республиканская клиническая больница  
Министерства здравоохранения Республики  
Татарстан»;
- ОЛЬХИНА**  
Евгения Дмитриевна - Региональный представитель МОО «Помощь  
больным муковисцидозом»  
в Республике Татарстан;
- ОСИПОВА**  
Ильсия Вагизовна - Главный внештатный детский специалист  
гематолог Министерства здравоохранения  
Республики Татарстан;
- ПАВЛОВА**  
Ольга Владимировна - Президент Российской Ассоциации больных  
с Порфирией;
- ПАНОВА**  
Мария Владимировна - Заведующий клинико-диагностическим отделом  
ГБУЗ «Республиканский медико-генетический  
центр»;
- ПЕТРОВ**  
Анатолий Ильич - Член Комитета Государственной Думы  
по охране здоровья;
- ПЕЧАТНИКОВА**  
Наталья Леонидовна - Руководитель Центра орфанных и других редких  
заболеваний ГБУЗ «Морозовская ДГКБ»  
Департамента здравоохранения г. Москвы;

- ПОЛАДОВА**  
Людмила Вадимовна
- Заведующая нефрологическим отделением ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан»;
- ПОЛОГОВ**  
Артур Олегович
- Начальник Управления по фармации Министерства здравоохранения Республики Татарстан;
- САДЫКОВ**  
Марат Наилевич
- Министр здравоохранения Республики Татарстан;
- САДЫКОВА**  
Динара Ильгизаровна
- Главный внештатный детский специалист кардиолог Министерства Здравоохранения Республики Татарстан;
- САЙФУТДИНОВ**  
Рафик Галимзянович
- Главный внештатный специалист гастроэнтеролог Министерства здравоохранения Республики Татарстан;
- САМОЙЛОВА**  
Алла Владимировна
- Начальник Управления контроля за реализацией государственных программ в сфере здравоохранения Росздравнадзора;
- САНИНА**  
Наталья Петровна
- Первый заместитель Председателя Комитета Государственной Думы по охране здоровья, Заместитель руководителя Экспертного совета по редким (орфанным) заболеваниям;
- СЕНЕК**  
Светлана Александровна
- Заместитель главного врача по лечебной части ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан»;
- СИБГАТУЛЛИНА**  
Фарида Рустемовна
- Врач аллерголог-иммунолог ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан»;
- СИГИТОВА**  
Ольга Николаевна
- Главный внештатный специалист нефролог Министерства здравоохранения Республики Татарстан;
- СМИРНОВА**  
Наталья Сергеевна
- Член Национального Совета экспертов по редким заболеваниям;
- СОЛОМАТИНА**  
Татьяна Васильевна
- Член Комитета Государственной Думы по охране здоровья;

- ТАТАРНИКОВА**  
Анастасия Александровна - Председатель правления АНО Центр экспертной помощи по вопросам, связанным с редкими заболеваниями «Дом Редких»;
- ТЕРЕХОВА**  
Марина Давидовна - Председатель правления Межрегиональной общественной организации «Содействие инвалидам с болезнью Гоше и их семьям»;
- ТИМУЦА**  
Ольга Вадимовна - Учредитель АНО «Ассоциация содействия больным синдромом Ретта»;
- УДАЧИНА**  
Гузель Любисовна - Уполномоченный по правам ребенка в Республике Татарстан;
- УШАНКОВ**  
Илья Владимирович - Старший преподаватель Высшей школы правоведения ИГСУ РАНХиГС при Президенте Российской Федерации;
- ФАЗЛЕЕВА**  
Лейла Ринатовна - Заместитель Премьер-министра Республики Татарстан;
- ФРОЛОВА**  
Надежда Илариевна - Начальник отдела охраны материнства и детства Министерства здравоохранения Республики Марий Эл;
- ФРОЛОВА**  
Тамара Ивановна - Член Комитета Государственной Думы по охране здоровья;
- ХАРЕВСКИЙ**  
Андрей Александрович - Генеральный директор «Биомарин Интернэшнл (Москва)»;
- ХВОСТИКОВА**  
Елена Аркадьевна - Директор АНО «Центр помощи пациентам «Геном»;
- ЦЫБИЗОВА**  
Татьяна Игоревна - Член Комитета Государственной Думы по охране здоровья;
- ЧЕМИДРОНОВА**  
Ольга Ирековна - Заместитель директора Департамента организации государственных закупок – начальник отдела организации обеспечения лекарственными препаратами и медицинскими изделиями Министерства здравоохранения Ульяновской области;
- ШАВАЛИЕВ**  
Рафаэль Фирнаялович - Главный врач ГАУЗ «Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан»;
- ШАЙДУЛЛИНА**  
Мария Рустемовна - Главный внештатный детский специалист эндокринолог Министерства здравоохранения Республики Татарстан;

- ШАЙХУТДИНОВА**  
Любовь Николаевна - Руководитель Территориального органа  
Росздравнадзора по Республике Татарстан;
- ШАРАФУТДИНОВ**  
Евгений Рямисович - Заместитель председателя пациентского комитета  
Благотворительного Фонда «ПОДСОЛНУХ»;
- ШАШУРИНА**  
Татьяна Игоревна - Председатель Межрегиональной общественной  
организации поддержки пациентов  
с воспалительными заболеваниями кишечника  
и синдромом короткой кишки «Доверие»;
- ШЕЙПАК**  
Дмитрий Борисович - Эксперт Всероссийского Общества Редких  
(Орфанных) заболеваний;
- ШУВАЛОВ**  
Станислав Сергеевич - Первый заместитель Министра здравоохранения  
Саратовской области;
- ЮМАШЕВА**  
Инга Альбертовна - Член Комитета Государственной Думы  
по международным делам;
- ЯКУПОВА**  
Светлана Петровна - Главный внештатный специалист ревматолог  
Министерства здравоохранения  
Республики Татарстан;
- ЯРКАЕВА**  
Фарида Фатыховна - Заместитель Министра здравоохранения  
Республики Татарстан;
- ЯРУЛЛИНА**  
Лилия Фоатовна - Руководитель общественной организации  
«Ассоциация больных редкими заболеваниями –  
Легочная Артериальная гипертензия  
«Спасти и сохранить».

**По первому вопросу:** «Об организации оказания медицинской помощи гражданам, страдающим редкими заболеваниями, на территории Приволжского федерального округа»:

**Слушали:**

1. Заместителя Министра здравоохранения Республики Татарстан Ф.Ф.ЯРКАЕВУ.
2. Министра здравоохранения Республики Мордовия О.В.МАРКИНА.
3. Первого заместителя Министра здравоохранения Саратовской области С.С.ШУВАЛОВА.
4. Первого заместителя Министра здравоохранения Чувашской Республики И.В.ВИНОГРАДОВУ.
5. Заместителя Министра здравоохранения Ульяновской области Л.Р.ЗАРИПОВА.
6. Руководителя проектного офиса «Редкие (орфанные) болезни» ФГБНУ «НИИ общественного здоровья им.Н.А.Семашко» Е.Ю.КРАСИЛЬНИКОВУ.
7. Старшего преподавателя Высшей школы правоведения ИГСУ РАНХиГС при Президенте Российской Федерации И.В.УЩАНКОВА.

**Отметили:**

Сохранение качественной и доступной медицинской помощи гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, в Приволжском федеральном округе находится на контроле в органах управления здравоохранением. Нормативно-правовое регулирование на региональном уровне в Приволжском федеральном округе достаточное для организации медицинской помощи пациентам с редкими (орфанными) заболеваниями.

Доля пациентов-детей в региональном сегменте Федерального регистра больных жизнеугрожающими редкими заболеваниями в Приволжском округе в 2018 году составила 54%, что немного выше, чем средний показатель по Российской Федерации (50,8%). Рост доли детей в региональном сегменте регистра в период с 2013 по 2018 гг. произошел в Республике Чувашия (57%-72%), Нижегородской области (67%-69%), Саратовской области (49%-55%). Максимальное уменьшение доли детей в региональном сегменте регистра в этот период в Ульяновской области (-15%), Пермском крае (-13%), Республиках Марий Эл и Удмуртия (-9%).

Наиболее распространенными редкими (орфанными) заболеваниями в Приволжском федеральном округе являются:

1. нарушения обмена ароматических аминокислот;
2. идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура;
3. юношеский артрит с системным началом;
4. преждевременная половая зрелость центрального происхождения;
5. апластическая анемия неуточненная;
6. нарушения обмена меди (болезнь Вильсона);
7. незавершенный остеогенез.

Совокупный дефицит субъектов Приволжского федерального округа на лекарственное обеспечение пациентов с жизнеугрожающими редкими заболеваниями в 2017 году составил около 1,75 млрд. руб. (42% от потребности в финансировании), из которых почти половина пришлась на долю Республики Татарстан. О максимальном дефиците финансирования лекарственного обеспечения пациентов с жизнеугрожающими редкими заболеваниями в Приволжском федеральном округе сообщают: Республики Удмуртия (84% от потребности), Татарстан (76%), Башкортостан (62%). Республики Марий Эл, Мордовия, Нижегородская область и Пермский край в 2017 году полностью удовлетворили потребность в лекарственном обеспечении пациентов с жизнеугрожающими редкими заболеваниями.

Совокупный плановый бюджет субъектов Приволжского федерального округа на 2018 год составил почти 2,5 млрд. руб. (по данным на 1 сентября 2018 года), а запланированный дефицит 1,8 млрд. руб. (42% от потребности).

Принятие в 2018 году Федерального закона от 3 августа 2019 года № 299-ФЗ «О внесении изменений в Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» существенно снизило финансовую нагрузку на бюджеты регионов, входящих в состав Приволжского



федерального округа. Вместе с тем остаются сложности с финансированием следующих нозологий: пароксизмальная ночная гемоглобинурия, тирозинемия, фенилкетонурия, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, болезнь Фабри, апластическая анемия неуточненная и наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра).

Общественные организации отметили проблемы с финансовым обеспечением и организацией медицинского обеспечения следующих заболеваний: спинальная мышечная атрофия, дефицит лизосомной кислой липазы, мукополисахаридоз тип 4А, болезнь Помпе.

Также отмечено, что при диагностике возникают проблемы с выбором тактики лечения и установлением целесообразности начала лекарственного обеспечения граждан, страдающих орфанными заболеваниями, с учетом возраста, стадии развития заболевания, наличия необратимых осложнений.

Вместе с тем участниками поддержана необходимость определить и установить должностные обязанности медицинского работника, отвечающего за диагностику и лечение редких (орфанных) заболеваний. Участниками отмечено, что возникают проблемы при лечении редких (орфанных) заболеваний в условиях отсутствия понятия «жизненные показания».

#### **Приняты решения:**

1. Рекомендовать Министерству здравоохранения Российской Федерации:
  - рассмотреть целесообразность разработки единых критериев включения и регулярного пересмотра заболеваний в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, а также Перечень орфанных заболеваний, обеспечиваемых лекарственными препаратами в соответствии с пунктом 21 части 2 статьи 14 Федерального закона от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
2. Экспертному совету продолжить работу по совершенствованию организации медицинского обеспечения лечения редких (орфанных) заболеваний.

**По второму вопросу:** «Социальная защита детей, страдающих фенилкетонурией. Проблема снятия инвалидности у детей до 18 лет при положительной динамике лечения»:

#### **Слушали:**

1. Члена Комитета Государственной Думы по международным делам И.А.ЮМАШЕВУ.
2. Президента Национальной Ассоциации организаций больных редкими заболеваниями «Генетика» С.И.КАРИМОВУ.

**Отметили:**

Одна из основных проблем медицинской помощи больным, страдающим фенилкетонурией, заключается в организации обеспечением специализированным лечебным питанием только детей-инвалидов, которые лишаются указанного статуса при положительной динамике лечения.

Кроме того, по достижению 18 лет граждане перестают получать дорогостоящее лечебное питание.

Докладчики обратили внимание на то, что в целях совершенствования организации лечения лиц, страдающих фенилкетонурией, необходимо рассмотреть вопрос о продлении статуса ребенка-инвалида до достижения им 18 лет или рассмотреть вопрос о возможности организации обеспечения лечения больных фенилкетонурией за счет средств федерального бюджета вне зависимости от наличия статуса ребенка-инвалида или инвалида.

С.И.Каримова отметила, что имеется необходимость включения в программу неонатального скрининга ДНК-диагностику, перин-диагностику и тест-пробу на кофактор ВН4 в качестве дифференциальной диагностики фенилкетонурии и в случае положительного решения необходима разработка Методических рекомендаций для проведения неонатального скрининга, в том числе на фенилкетонурию.

Кроме того, принимая во внимание, что 2019 год является годом пересмотра клинических рекомендаций для диагностики и лечения детей и взрослых, страдающих фенилкетонурией, необходимо ускорить подготовку новых клинических рекомендаций.

**Принято решение:**

1. Рекомендовать Министерству здравоохранения Российской Федерации совместно с Министерством финансов Российской Федерации, а также Министерством труда и социальной защиты Российской Федерации и ФГБУ «Федеральное бюро медико-социальной экспертизы» Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации рассмотреть целесообразность предложений, обозначенных докладчиками.

2. Рекомендовать Министерству здравоохранения Российской Федерации ускорить подготовку клинических рекомендаций для диагностики и лечения детей и взрослых, страдающих фенилкетонурией.

**По третьему вопросу:** «Лекарственное обеспечение пациентов, страдающих орфанными заболеваниями:

- Проблемы использования незарегистрированных лекарственных препаратов и продуктов лечебного питания.

- Целесообразность централизации обеспечения лекарственными препаратами орфанных пациентов и создание на базе имеющихся перечней Единой государственной программы орфанного обеспечения»:

**Слушали:**

1. Директора благотворительного фонда «Семья СМА» О.Ю.ГЕРМАНЕНКО.
2. Председателя экспертного Совета Всероссийского общества орфанных заболеваний Е.Ю.ЗАХАРОВУ.
3. Генерального директора «Биомарин Интернэшнл (Москва)» А.А.ХАРЕВСКОГО.
4. Президента Союза пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям А.В.КОСЕНКО.

**Отметили:**

О.Ю.Германенко подчеркнула, что препарат для патогенетического лечения спинальной мышечной атрофии зарегистрирован в России 16 августа 2019 года (регистрационный номер ЛП-005730) года и является единственным орфанным препаратом, действие которого и направлено на механизм развития заболевания и предназначенным исключительно для патогенетического лечения спинальной мышечной атрофии. 42 пациента начали получать лечение в дорегистрационный период за счет компании-производителя (гуманитарная программа на 1 год) и им необходимо продолжение терапии с середины 2020 года.

Основной проблемой на сегодняшний день является отсутствие механизма лекарственного обеспечения пациентов, страдающих спинальной мышечной атрофией, и вопрос лекарственного обеспечения и маршрутизации больных спинальной мышечной атрофией во всех субъектах Российской Федерации нуждается в комплексной проработке.

Необходимо выявить и внести в регистры больных спинальной мышечной атрофией, сформировать потребность в лекарственной терапии и просчитать финансовое обременение.

Отмечено, что обеспечение лекарственными препаратами для лечения спинальной мышечной атрофии относится к полномочиям субъектов Российской Федерации и является существенной нагрузкой на их бюджеты, согласно расчетам, в субъектах с 10 и более пациентов со спинальной мышечной атрофией на обеспечение будет уходить значительная часть всего бюджета региона на льготное лекарственное обеспечение указанной группы пациентов.

Е.Ю.Захарова отметила необходимость разработки памятки для родителей о способах получения незарегистрированных в России препаратов, которые не покупаются за счет средств федерального бюджета, и в которых нуждаются пациенты по жизненным показаниям.

Ситуацию по лекарственному обеспечению незарегистрированными лекарственными препаратами в субъектах Российской Федерации позволило бы улучшить разъяснительное письмо в органы управления здравоохранением субъектов Российской Федерации

о финансировании закупок незарегистрированных лекарственных препаратов по жизненным показаниям.

Докладчиками отмечено, что положительным эффектом стала бы разработка порядка организации обеспечения незарегистрированными на территории Российской Федерации лекарственными препаратами при участии Министерства промышленности и торговли Российской Федерации.

Стоит вопрос о внесении изменений в приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28 февраля 2019 года №103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации», предоставляющих возможность включать в клинические рекомендации информацию о незарегистрированных лекарственных препаратах и незарегистрированных специализированных продуктах лечебного питания. Кроме того, необходимо разработать порядок ввоза незарегистрированных специализированных продуктов лечебного питания при участии Министерства промышленности и торговли Российской Федерации, Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека.

В целях совершенствования отечественной фармацевтической продукции следует подготовить перечень продуктов специализированного лечебного питания, которые должны производиться на территории Российской Федерации.

**Принято решение:**

Рекомендовать Министерству здравоохранения Российской Федерации:

- рассмотреть вопрос внесения изменений в приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28 февраля 2019 года №103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации», предоставляющих возможность включать в клинические рекомендации информацию о незарегистрированных лекарственных препаратах и незарегистрированных специализированных продуктах лечебного питания;
- совместно с Министерством промышленности и торговли Российской Федерации, Федеральной службой по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека, а также Федеральной службой по надзору в сфере здравоохранения разработать порядок ввоза незарегистрированных специализированных продуктов лечебного питания;
- совместно с Министерством промышленности и торговли Российской Федерации подготовить перечень продуктов специализированного лечебного питания, которые должны производиться на территории Российской Федерации.

**По четвертому вопросу:** «Референсные центры по группам редких (орфанных) заболеваний в субъектах Российской Федерации. Исследование Экспертного совета»:

**Слушали:**

1. Руководителя Центра орфанных и других редких заболеваний ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» Департамента здравоохранения г. Москвы, Члена Экспертной группы Общественного Совета партийного проекта «Здоровое будущее» Н.Л.ПЕЧАТНИКОВУ.

2. Члена Экспертной группы Общественного Совета партийного проекта «Здоровое будущее» И.П.ВИТКОВСКУЮ.

3. Председателя правления Всероссийского общества редких (орфанных) заболеваний И.В.МЯСНИКОВУ.

4. Председателя правления Межрегиональной общественной организации «Содействие инвалидам с болезнью Гоше и их семьям» М.Д.ТЕРЕХОВУ

5. Председателя правления АНО Центр экспертной помощи по вопросам, связанным с редкими заболеваниями «Дом Редких» А.А.ТАТАРНИКОВУ.

**Отметили:**

Н.Л.Печатникова и И.П.Витковская в своем докладе раскрыли особенности организации медицинской помощи лицам, страдающим орфанными заболеваниями, в городе Москве. При работе с орфанными заболеваниями в Морозовской больнице руководствуются подготовленными Департаментом здравоохранения города Москвы алгоритмом предоставления сведений о пациенте с редким (орфанным) заболеванием в региональный сегмент федерального регистра и предложить органам управления здравоохранением субъектов Российской Федерации.

Участниками отмечен положительный опыт г. Москвы при организации медицинской помощи лицам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями.

М.Д.Терехова подчеркнула необходимость создания референсных центров по лечению лиц, страдающих болезнью Гоше.

В докладах обозначена необходимость комплексного и системного подхода к совершенствованию организации медицинской помощи гражданам, страдающими редкими (орфанными) заболеваниями и создания программы по редким заболеваниям в Российской Федерации, включающей в себя этапы диагностики, профилактики редких заболеваний, организации медицинской помощи и лекарственного обеспечения пациентов с редкими заболеваниями.

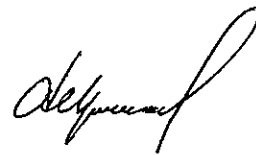
**Принято решение:**

1. Разместить Методические рекомендации Департамента здравоохранения г. Москвы по алгоритму предоставления сведений о пациенте с редким (орфанным) заболеванием в региональный сегмент федерального

регистра на официальном сайте Комитета Государственной Думы по охране здоровья и предложить органам управления здравоохранением субъектов Российской Федерации использовать их в работе.

2. Поддержать инициативу ФГБНУ «Научно-исследовательский институт Общественного здоровья им.Н.А.Семашко» по подготовке «дорожной карты» по редким заболеваниям в Российской Федерации, включающей в себя этапы диагностики, профилактики редких заболеваний, организации медицинской помощи и лекарственного обеспечения пациентов с редкими заболеваниями и предложить информировать о результатах работы на заседаниях Экспертного совета.

**Председатель  
Комитета Государственной Думы  
по охране здоровья**



**Д.А.Морозов**