

# **Федерализация 2020: перспективы и проблемы**

# Федеральный закон от 27.12.2019 N 452-ФЗ

С 1 января 2020 года Федеральная программа «высокозатратных нозологий» расширена за счет двух редких заболеваний из регионального перечня жизнеугрожающих редких заболеваний:

- ✓ апластическая анемия неуточненная
- ✓ наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного) X (Стюарта-Прауэра)

Соотношение пациентов с редкими жизнеугрожающими заболеваниями в рамках Федерального регистра (май 2019)



# Апластическая анемия неуточненная

- **1 259 пациентов** в Федеральном регистре (**168 из их дети**) – **6,5%**
- **Рост регистра 2014-2018 гг. – 64%**, в течение 2019 года - **4%**
- **Инвалидизация – 54%**, **второе заболевание по летальности** из жизнеугрожающих
- **Обеспеченность** (из числа всех пациентов в регистре) – **49%**, у детей – **60%**

## Топ 10 регионов (число пациентов)

Пермский край – 63  
г. Санкт-Петербург - 63  
Челябинская обл.- 62  
Новосибирская обл. – 51  
ХМАО-Югра – 49  
Московская обл. - 48  
Тюменская обл. – 43  
Г. Москва – 43  
Самарская область – 41  
Республика Татарстан - 36

## Рейтинг округов (число пациентов)

Приволжский ФО – 254  
Центральный ФО - 235  
Северо-Западный ФО – 193  
Уральский ФО - 191  
Сибирский ФО - 185  
Южный ФО – 78  
Дальневосточный ФО - 77  
Северо-Кавказский ФО – 46

## 100% инвалидизация

Воронежская обл.  
Ивановская обл.  
Камчатский край  
Карачаево-Черкесская Респ.  
Липецкая обл.  
Магаданская область  
Марий Эл Республика  
Тыва Республика  
Ульяновская обл.  
Чувашская Республика

- **Нет пациентов с такой патологией** в Астраханской, Костромской, Новгородской, Смоленской, областях; Ненецком и Чукотском АО; Еврейской автономной области, Республиках Адыгея, Калмыкия и Удмуртской (всего 10 субъектов)
- **Наибольший рост числа пациентов в течение 2019 года** в Республике Карелия (+4), Ленинградской области (+4), Оренбургской области (+4), Пермском крае (+4), Красноярском крае (+4), Новосибирской области (+5), ХМАО-Югра (+6)

# Наследственный дефицит факторов II, VII, X

- **268 пациентов** в Федеральном регистре (**101 из их ребенок**) – **37,6%**
- **Рост регистра 2014-2018 гг. – 70%**, в течение 2019 года - **7%**
- **Инвалидизация – 25%**
- **Обеспеченность** (из числа всех пациентов в регистре) – **37%**, у детей – **47%**

## Топ 10 регионов (число пациентов)

г. Санкт-Петербург - 100

г. Москва – 22

Московская обл. – 21

Татарстан Респ. – 15

ХМАО-Югра – 8

Саха (Якутия) – 8

Дагестан – 8

Псковская обл. – 6

Пермский край – 6

Вологодская, Калининградская,  
Челябинская - 5

## Рейтинг округов (число пациентов)

Северо-Западный ФО – 123

Центральный ФО – 54

Приволжский ФО – 38

Сибирский ФО - 20

Дальневосточный ФО - 17

Уральский ФО - 15

Северо-Кавказский ФО – 12

Южный ФО – 9

## 100% инвалидизация

Алтай Респ.

Астраханска обл.

Башкортостан Респ.

Марий Эл Респ.

Мордовия Респ.

Самарская обл.

Северная Осетия Алания Респ.

Томская обл.

Чеченская Респ.

- **Нет пациентов с такой патологией** в Архангельской, Белгородской, Воронежской, Ивановской, Калужской, Костромской, Курганская, Магаданская, Новгородской, Орловской, Саратовская, Смоленской, Тамбовской, Тульской, Тюменская, Ярославской областях; Республиках Адыгея, Бурятия, Ингушетия, Кабардино-Балкарской, Калмыкия, Карачаево-Черкесской, Карелия, Коми, Крым, Тыва, Чувашская; Ненецком АО, Ямало-Ненецком АО, Еврейской АО; гг. Севастополь и Байконур; Забайкальском, Хабаровском, Камчатском краях (всего 35 субъектов)
- **Наибольший рост числа пациентов в течение 2019 года** в г. Санкт-Петербург (+9)

## Лекарственная терапия при апластической анемии неуточненной

За счет федерального бюджета с 2020 года :

- Циклоспорин, капсулы и/или капсулы мягкие, 25/50/100 мг
- Циклоспорин, раствор для приема внутрь 100 мг/мл, 50 мл

На практике:

**1 линия:** Антитимоцитарный глобулин лошадиный (АТГ) + **Циклоспорин (ЦсА)**

или Антитимоцитарный глобулин лошадиный (АТГ) + **Циклоспорин (ЦсА)** + Элтромбопаг

## Лекарственная терапия при наследственном дефиците факторов II, VII, X

За счет федерального бюджета с 2020 года:

- Эптаког альфа (активированный), лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения, 1-1,2 мг (50-60 КЕД/50-60 тыс. МЕ)/2-2,4 мг (100-120 КЕД/100-120 тыс. МЕ)/4,8-5,0 мг (240-250 КЕД/240-250 тыс. МЕ)

На практике:

- **Эптаког альфа (фактор свертывания крови VII рекомбинантный)**
- Факторы свертывания крови II, VII, IX, X (протромбиновый комплекс)
- Факторы свертывания крови II, IX, X
- Фактор свертывания крови VII (плазматический)

**! Необходимо разъяснить порядок и обязательства по лекарственному обеспечению лиц, страдающих апластической анемией неуточненной и наследственными дефицитами факторов II, VII, X,**

**Спасибо**

**[eukrasilnikova@gmail.com](mailto:eukrasilnikova@gmail.com)**