



# **ЗАКОНОДАТЕЛЬНОЕ СОБРАНИЕ ГОРОДА СЕВАСТОПОЛЯ**

**II созыва**

## **ПОСТАНОВЛЕНИЕ**

**II сессия**

**26 мая 2020 года**

**№ 188**

**г. Севастополь**

**Об обращении Законодательного Собрания города Севастополя  
к Председателю Правительства Российской Федерации М.В.Мишустину,  
Председателю Государственной Думы Федерального Собрания  
Российской Федерации В.В.Володину  
по вопросу финансового обеспечения лечения редкого (орфанного)  
заболевания «детская спинальная мышечная атрофия, I тип  
(Верднига-Гоффмана)»**

В соответствии со статьей 20 Устава города Севастополя, статьей 9 Закона города Севастополя от 10 июля 2014 года № 35-ЗС «О Законодательном Собрании города Севастополя», Законом города Севастополя от 29 сентября 2015 года № 185-ЗС «О правовых актах города Севастополя» с целью совершенствования механизма обеспечения граждан лекарственными препаратами для лечения редкого (орфанного) заболевания «детская спинальная мышечная атрофия, I тип (Верднига-Гоффмана)», включенного в перечень редких (орфанных) заболеваний, Законодательное Собрание города Севастополя

### **ПОСТАНОВЛЯЕТ:**

1. Принять обращение Законодательного Собрания города Севастополя к Председателю Правительства Российской Федерации М.В.Мишустину, Председателю Государственной Думы Федерального Собрания Российской Федерации В.В.Володину по вопросу финансового обеспечения лечения редкого (орфанного) заболевания «детская спинальная мышечная атрофия, I тип (Верднига-Гоффмана)» согласно приложению к настоящему Постановлению.

2. Направить настоящее Постановление Председателю Правительства Российской Федерации М.В.Мишустину, Председателю Государственной Думы Федерального Собрания Российской Федерации В.В.Володину.

3. Обратиться к законодательным (представительным) органам государственной власти субъектов Российской Федерации с просьбой поддержать обращение, указанное в пункте 1 настоящего Постановления.

4. Настоящее Постановление вступает в силу со дня его принятия.

Председатель  
Законодательного Собрания  
города Севастополя



В.В.Немцев

**Обращение  
Законодательного Собрания города Севастополя  
к Председателю Правительства Российской Федерации М.В.Мишустину,  
Председателю Государственной Думы Федерального Собрания  
Российской Федерации В.В.Володину по вопросу финансового  
обеспечения лечения редкого (орфанного) заболевания  
«детская спинальная мышечная атрофия, I тип (Верднига-Гоффмана)»**

**Уважаемый Михаил Владимирович!  
Уважаемый Вячеслав Викторович!**

Одним из важнейших конституционных прав граждан является право на охрану здоровья и медицинскую помощь.

Отношения, возникающие в сфере охраны здоровья граждан в Российской Федерации, регулирует Федеральный закон от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (далее – Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»).

В соответствии с Федеральным законом «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» заболевание «детская спинальная мышечная атрофия, I тип (Верднига-Гоффмана)» включено Министерством здравоохранения Российской Федерации в перечень редких (орфанных) заболеваний.

Спинальная мышечная атрофия (СМА) – это генетическое заболевание, при котором происходит нарушение функции нервных клеток спинного мозга, приводящее к прогрессирующему развитию слабости мышц, их атрофии, и в итоге, обездвиживанию пациента. Заболевание начинается с мышц ног и доходит до органов дыхания и глотания. При этом интеллект больных спинальной мышечной атрофией остаётся сохранным. Есть несколько типов СМА: от нулевого до четвертого. При нулевом типе дети погибают при рождении, четвертый тип проявляется во взрослом возрасте.

В настоящее время единственным зарегистрированным на территории Российской Федерации лекарственным препаратом, предназначенным для патогенетического лечения СМА, является лекарственное средство «Нусинерсен» («Спинраза»).

Лекарственный препарат «Нусинерсен» («Спинраза») не входит в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов

(далее – ЖНВЛП), утвержденный распоряжением Правительства Российской Федерации от 12 октября 2019 года № 2406-р. При этом, согласно пункту 2 части 3 статьи 80 Федерального закона «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», предусмотрена возможность бесплатного обеспечения препаратами, назначенными пациенту по решению врачебной комиссии (при индивидуальной непереносимости либо по жизненным показаниям), независимо от присутствия таких препаратов в перечне ЖНВЛП.

Обеспечение граждан зарегистрированными 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 (за исключением заболеваний, указанных в пункте 21 части 2 статьи 14 Федерального закона «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»), осуществляется за счет средств бюджетов субъектов Российской Федерации.

Начальный курс лечения составляет четыре инъекции интратекально по схеме: 0-14-28-63 день, затем повторные инъекции каждые четыре месяца. Необходимое количество упаковок на одного пациента в первый год составляет шесть флаконов, в дальнейшем – четыре флакона в год.

В связи с отсутствием предельной отпускной цены производителя на лекарственный препарат «Нусинерсен» («Спинраза») в Государственном реестре лекарственных средств для определения его стоимости за единицу использована информация, размещенная в открытом доступе в Единой информационной системе в сфере закупок. По данным Единой информационной системы в сфере закупок средняя стоимость единицы препарата составляет 7,9 млн. руб. (стоимость общего курса лечения в 2020 году составляет 47,4 млн. руб.).

По состоянию на 18 мая 2020 года в городе Севастополе на учете у профильного специалиста состоят 8 пациентов с диагнозом «СМА», из них: 5 пациентов в возрасте до 18 лет.

Средства на закупку лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, предназначенных для лечения жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, предусмотрены в бюджете города Севастополя в объеме:

- на 2018 год – 17 664, 5 тыс. руб.;
- на 2019 год – 14 460,6 тыс. руб.;
- планируемые затраты на 2020 год – 21 777,5 тыс. руб.

Без федеральной государственной поддержки в части финансирования лекарственного обеспечения больных, страдающих редким (орфанным) заболеванием СМА, обеспечение их дорогостоящими лекарственными препаратами и оперативное решение вопросов лекарственного обеспечения

только за счет средств бюджета города Севастополя является крайне затруднительным.

Практика показала, что многие субъекты Российской Федерации в настоящее время испытывают сложности по финансированию расходов на закупку в полном объеме лекарственных препаратов, необходимых для лечения редких (орфанных) заболеваний, что влечет тяжелые и даже необратимые последствия для больных и их семей.

Принимая во внимание вышеизложенное, Законодательное Собрание города Севастополя просит рассмотреть вопрос о возможности включения заболевания «детская спинальная мышечная атрофия, I тип (Верднига-Гоффмана)» в число заболеваний, определенных в пункте 21 части 2 статьи 14 Федерального закона «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», для лечения которых лекарственные препараты закупаются Министерством здравоохранения Российской Федерации за счет средств федерального бюджета.

Председатель  
Законодательного Собрания  
города Севастополя



В.В.Немцев