

# ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ И ПРАВОВЫЕ ОСНОВЫ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ В РОССИИ

\*Витковская И. П.<sup>1,2,3</sup>, Стародубов В. И.<sup>1</sup>, Жуков А. Е.<sup>4,5,6</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» МЗ РФ

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ

<sup>3</sup>«НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ»

<sup>4</sup>ООО «Юридическое бюро А.Е. Жукова»

<sup>5</sup>ЧАУ ДПО «Институт профессиональной подготовки кадров»

<sup>6</sup>Ярославская региональная общественная организация «Ассоциация медицинских работников»

## КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:

- орфанные заболевания
- клинические рекомендации
- стандарты оказания медицинской помощи
- профилактика
- скрининг
- диагностика
- лечение
- регистры
- финансирование
- качество оказания медицинской помощи

## АННОТАЦИЯ:

В статье показаны актуальные проблемы организации оказания медицинской помощи пациентам с орфанными заболеваниями в профилактике, диагностике и лечении. Рассмотрена роль клинических рекомендаций и стандартов оказания медицинской помощи для организации помощи пациентам с орфанными заболеваниями. Представлены примеры правовых коллизий, влияющих на качество оказания медицинской помощи в сфере орфанных заболеваний.

**Цель:** изучить основные аспекты организации оказания помощи и ее качества для пациентов с орфанными заболеваниями в Российской Федерации в рамках нормативно-правового регулирования.

**Материал и методы:** для реализации указанной цели были изучены наиболее актуальные литературные источники и нормативно-правовые документы, регулирующие сферу медицинской помощи орфанных заболеваний и орфанных лекарственных препаратов в Российской Федерации.

**Результаты:** в настоящий момент времени в Российской Федерации оказание медицинской помощи осуществляется на основании клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи. Однако, даже для редких заболеваний, входящих в официальные регистры, отсутствуют клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, что не позволяет качественно оказывать медицинскую помощь.

**Заключение:** Наличие юридических коллизий, существующих в вопросах диагностики, включая легальность проведения современных методов исследования, их интерпретацию и использование при назначении лечения, определения качества оказания медицинской помощи и его критериев, заставляет задуматься о совершенствовании законодательства как в области орфанных заболеваний, так и в целом по отрасли.

**Для цитирования.** Витковская И.П., Стародубов В.И., Жуков А.Е. «ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ И ПРАВОВЫЕ ОСНОВЫ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ В РОССИИ». Ж. ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ И ИНТЕРВЕНЦИОННАЯ РАДИОЛОГИЯ. 2024; 18(5): 46–57.

# ORGANIZATIONAL AND LEGAL BASIS FOR PROVIDING MEDICAL CARE TO PATIENTS WITH ORPHAN DISEASES IN THE RUSSIAN FEDERATION

\*Vitkovskaya I.P.<sup>1,2,3</sup>, Starodubov V.I.<sup>1</sup>, Zhukov A.E.<sup>4,5,6</sup>

<sup>1</sup>Russian Research Institute of Health

<sup>2</sup>Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov

<sup>3</sup>Scientific-practical center of special medical care for children

<sup>4</sup>LLC «Legal Bureau of A.E. Zhukov»

<sup>5</sup>Institute of professional training of personnel

<sup>6</sup>Yaroslavl regional public organization «Association of medical workers»

## KEY-WORDS:

- orphan diseases
- clinical guidelines
- standards of medical care
- prevention
- screening
- diagnostics
- treatment
- registries
- financing
- quality of medical care

## АННОТАЦИЯ:

The article shows current problems of organizing the provision of medical care to patients with orphan diseases in the prevention, diagnosis, and treatment. The role of clinical guidelines and standards of medical care for organizing care for patients with orphan diseases is considered. Examples of legal conflicts affecting the quality of medical care in the field of orphan diseases are presented.

**Aim:** was to study the main aspects of organizing care and its quality for patients with orphan diseases in the Russian Federation within the framework of legal regulation.

**Material and methods:** to achieve this goal, the most relevant literary sources and legal documents regulating the field of medical care for orphan diseases and orphan drugs in the Russian Federation were studied.

**Results:** at present, in the Russian Federation, medical care is provided on the basis of clinical guidelines and standards of medical care. However, even for rare diseases included in official registers, there are no clinical guidelines and standards of medical care, which does not allow for high-quality medical care.

**Conclusion:** the presence of legal conflicts that exist in diagnostic issues, including the legality of modern research methods, their interpretation and use in prescribing treatment, determining the quality of medical care, and its criteria, makes us think about improving legislation both in the field of orphan diseases and in the industry as a whole.

## Введение

Проблема организации оказания медицинской помощи существует для различных нозологий, не является исключением и для орфанных заболеваний.

Сложности в организации оказания медицинской помощи пациентам с орфанными заболеваниями связаны: с низкой распространенностью [1-4]; прогрессирующим течением заболевания, приносящим прямую угрозу для жизни пациента, если он не получает надлежащего лечения [4,5]; отсутствием возможности проведения ранней или своевременной высокотехнологической диагностики [6-9]; получением специфической терапии [5,6,7,10]; отсутствием квалифицированных кадров (врачей и среднего медицинского персонала) в регионах [2-4,6,7,10]; и колоссальными финансовыми затратами [2-4,6,7,10].

С 2012 года в России стали уделять особое внимание орфанным заболеваниям, причиной всему появление в федеральном законе отдельной статьи, посвященной этой группе пациентов.

Новым этапом в истории орфанных заболеваний стало создание дополнительного механизма, обеспечения детей лекарственными препаратами и медицинскими изделиями - фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра» [11].

Поэтапный переход медицинских организаций к оказанию медицинской помощи на основе клинических рекомендаций регламентирован в конце 2021 года [12]. Медицинские организации сегодня, обязаны обеспечивать оказание медицинскими работниками медицинской помощи на основе клинических рекомендаций, а также создавать условия, обеспечивающие соответствие оказываемой медицинской помощи критериям ее качества [13]. С января 2023 года в стране расширена программа массового неонатального скрининга, направленная на раннее выявление детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями [14]. Все вышеперечисленные изменения в России говорят о меняющемся отношении к орфанным заболеваниям, что требует создания модели организации оказания медицинской помощи с учетом существующего нормативно-правового регулирования в условиях технического, фармакологического и генетического прогресса.

## Материал и методы

Для реализации указанной цели изучены наиболее актуальные литературные источники и нормативно-правовые документы, регулирующие сферу медицинской помощи орфанных заболеваний в Российской Федерации.

## Результаты и обсуждение

Приступая к организации оказания медицинской помощи пациентам с орфанными заболеваниями, необходимо уточнить основные термины и понятия, обратившись к документам различной юридической силы.

В Федеральном законе № 323-ФЗ используются два понятия: «медицинская помощь» и «медицинская услуга» [1].

Оба термина представляют собой разные, но во многом пересекающиеся понятия [15]. Специалистам, занимающимся процессом организации медицинской помощи, необходимо понимать конституционно-правовые и организационные основы терминов «медицинская помощь» и «медицинская услуга» [15].

С точки зрения законодательства, «медицинская услуга» - это одно или несколько вмешательств, которые имеют законченное значение. В науке «медицинская услуга» рассматривается как действие, но не его материальный результат [15]. Со стороны врача, «медицинская услуга», это определенное действие или работа, которое он совершает. Количество услуг, которые совершает врач по отношению к пациенту, складываются в совокупность, т.е. целый комплекс, а это уже «медицинская помощь» [16].

Термин «медицинская помощь» является «концентрирующим» в себе понятием различных «медицинских услуг», в чем и заключается их различие.

Термин «профилактика» известен из произведений Гиппократов, говорившего о том, что легче болезнь предупредить, чем вылечить.

Авторы Бочков Н.П., Пузырев В.П., Гинтер Е.К. распределили 4 уровня профилактики орфанных заболеваний по видам профилактики (первичная, вторичная и третичная) и показали основные подходы, используемые на каждом уровне в соответствии с поставленной целью [17,18].

Причины использования только некоторых подходов профилактики орфанных заболеваний в России сопряжены с рядом причин [2,3,6,8,9,19]:

государственные - отсутствует упрощенная процедура регистрации приборов и тест-систем, позволяющая проводить скрининг и подтверждающую диагностику в медицинских организациях регионального уровня (в настоящее время отсутствуют регистрационные удостоверения на тест-системы, что позволяет их использование только в рамках научных исследований), регистрация оборудования и программного обеспечения для него требуется государственное (политическое) решение;

финансовые - необходимость непрерывности процесса приводит к ежегодным финансовым затратам, финансовые затраты необходимы на закупку оборудования, его обслуживания, программного обеспечения, сопровождения, оплату труда сотрудникам;

кадровые - нехватка специалистов в области лабора-

торной диагностики, генетики, биоинформатики, организаторов здравоохранения и специалистов, оказывающих медицинскую помощь при постановке диагноза;

образовательные - необходимо создание в высших учебных заведениях отдельной дисциплины по орфанным заболеваниям;

материально-технические - отсутствие необходимого оборудования для проведения исследований и/или тест систем для диагностики заболеваний.

Несмотря на разнообразие методов современной лабораторной диагностики орфанных заболеваний, вопрос диагностики редких заболеваний остается важной медико-социальной и экономической проблемой, требующей комплексного подхода [6-9].

В законодательстве РФ есть определение понятия диагностика, у которой есть цель (распознавание состояний или установление факта наличия либо отсутствия заболеваний) и способы ее достижения (посредством сбора и анализа жалоб пациента, данных его анамнеза и осмотра, проведения лабораторных, инструментальных, патологоанатомических и иных исследований) [1].

Сегодня не обойтись без диагностики при решении вопросов назначения, применения и оценки эффективности инновационной терапии для пациентов с орфанными заболеваниями. Применение новых методов терапии (фермент-заместительная, болезнь-модифицирующая, моноклональные антитела, экзон-скиппинг терапия, генно-заместительная терапия и пр.) [18,20] требует особого контроля ее применения, который связан с изменениями, происходящими на биохимическом и генетическом уровне.

Применение диагностических исследований прописано в различных разделах (диагностика заболевания или состояния, лечение, диспансерное наблюдение и пр.) клинических рекомендаций (КР) [1,12].

В стандартах медицинской помощи [1,13,21] также есть разделы: медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния и медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением.

Мы понимаем, что методы диагностики заболевания и контроля лечения в клинических рекомендациях должны совпадать с услугами, указанными в стандартах медицинской помощи, чтобы медицинская организация регионального уровня могла качественно и эффективно оказывать медицинскую помощь, а органы управления здравоохранением [1] ее организовать и предусмотреть необходимые расходные материалы оборудование, финансирование и пр.

С другой стороны, очевидно, что сегодня КР утверждаются раньше, чем стандарты медицинской помощи. Разработанные и утвержденные клинические рекомендации применяются не сразу в день опубликования, а, согласно нормативным документам, существует переходный период, срок которого составляет

не менее 6 месяцев в зависимости от периода их разработки [1]. КР, размещенные на официальном сайте Министерства здравоохранения РФ, учитываются при формировании программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи [22] на определенный год. Возникает вопрос, если есть переходный временной интервал, то почему стандарты медицинской помощи не разрабатываются и не утверждаются в этот период, ведь именно на их основании можно рассчитать потребности при формировании программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи [22]?

Говоря об орфанных заболеваниях, это имеет особенно важное значение, потому что диагностика заболевания, назначение препаратов, контроль применения препаратов осуществляются на основании диагностических данных, т.е. определенных методов и методик, которые должны быть использованы в клинической практике и, соответственно, прописаны в стандартах оказания медицинской помощи [1], а затем учтены в программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи [22].

Например, известная всем нозология - кистозный фиброз (муковисцидоз), МКБ-10 E84. Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз)» ID: 372, год утверждения – 2021 г.; пересмотр не позднее - 2023 г.; применение: с 01 января 2023 г.

В КР «Кистозный фиброз (муковисцидоз)» некоторые из указанных методов подбора патогенетической терапии (ивакафтор + лумакафтор) отсутствуют в стандартах оказания медицинской помощи [23,24] (форсколиновый тест на кишечных органоидах, полученных от пациента в результате биопсии прямой кишки с целью определения показаний к таргетной терапии), а некоторая, молекулярно-генетическая диагностика [21] (A27.05.036 Молекулярно-генетическое исследование мутаций в гене CFTR (муковисцидоз) в крови) указана, но не предоставляется пациентам в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи [22] (далее - ПГГ). Более того в ПГГ нет полного списка услуг (номенклатуры услуг), которые предоставляются пациенту, но есть отдельные разделы, которые указывают на возможность/не возможность их проведения. В нашем случае, оба исследования не входят в ПГГ. Возникает вопрос, как регион решает эту проблему? Самостоятельно вносит исследование в территориальную ПГГ совместно с территориальным фондом обязательного медицинского страхования [1,22,25] или разрабатывает отдельные программы в регионе? Чаще ситуация для пациента складывается благополучно, исследование проводится бесплатно, поэтому пациенты не пишут жалоб и обращений. Оплату и организацию процесса берет на себя фармацевтическая компания, закрывая обязательства региона, который не организовал проведение исследований в законодательных

рамках. Такая ситуация с исследованиями не редкость в орфанных заболеваниях.

«Золотым стандартом» диагностики муковисцидоза является потовая проба (A12.01.009), она согласно клиническим рекомендациям, проводится еще и при оценке эффективности терапии. Однако, согласно стандартам оказания медицинской помощи [1,24], потовая проба указана в разделе «диагностики заболевания», а в разделе «лечения заболевания, состояния и контроля за лечением» она не используется. Таким образом, не прописанная услуга [24] в стандартах оказания медицинской помощи, но существующая в клинических рекомендациях приводит к неверным расчетам затрат на медицинскую помощь, а значит к нарушению организационного процесса, и, как следствие, к ухудшению качества оказания медицинской помощи [21].

К качеству оказания медицинской помощи и его оценке мы еще вернемся после рассмотрения процесса лечения, который неразрывно с ним связан.

Бесспорно, лечение всегда направлено на устранение или облегчение проявлений заболевания или заболеваний либо состояний пациента, восстановление или улучшение его здоровья, трудоспособности и качества жизни [1,13].

Лечение различных наследственных болезней может включать в себя как традиционные в медицине подходы (лекарственные препараты, специфические диеты, хирургическую коррекцию и др.), так и воздействия на наследственные структуры, «повинные» в развитии болезни [1,26].

Выбор подхода к терапии пациента часто зависит от его состояния и условий, в которых он находится. Например, многие наследственные болезни обмена (далее - НБО) характеризуются острой манифестацией и кризовым течением [1,5,7,26]. Пациенты, страдающие заболеваниями из группы НБО, часто нуждаются в незамедлительном назначении патогенетической терапии (как медикаментозной, так и диетотерапии). А учитывая, что метаболический криз может быть первым симптомом заболевания, соответствующая патогенетическая терапия, в том числе специализированным продуктом лечебного питания (СПЛП) должны быть доступны в медицинском учреждении, в котором находится ребенок [5]. Любое промедление в назначении терапии снижает шансы пациента с НБО на положительный исход.

Сложность организации помощи пациентам с НБО заключается в том, что СПЛП для орфанных заболеваний не покупаются в стационары и этому есть логическое объяснение. Низкая распространенность орфанных заболеваний (не более 10 случаев заболевания на 100 тысяч населения) [1,26], обширность класса НБО (22 подкласса в зависимости от пораженного метаболического пути) [26] с суммарной частотой реальных значений этого показателя 1:600 - 1:1000 живых ново-

рожденных [26] говорит о том, что плановая закупка СПЛП для НБО при отсутствии пациентов не обоснована [27].

Закупки лекарственных препаратов (ЛП) и СПЛП медицинская организация осуществляет в плановом порядке (расчет объема ЛП и СПЛП осуществляется, как правило, на календарный год) и экстренном порядке, если состояние пациентов этого требует [27].

Процесс процедуры закупки четко регламентирован и требует соблюдения строгих правил [27]. Сроки проведения закупочных процедур также регламентированы законом. В случае плановой ситуации процедура закупки составляет от 30 до 90 дней, при экстренной ситуации она составляет от 7 до 30 дней. Однако, даже эти сроки при острой манифестации и кризовым течении НБО могут оказаться фатальными для пациента.

Российская Федерация - социальное государство, политика которого направлена на создание условий, обеспечивающих достойную жизнь и свободное развитие человека [28].

Орфанное заболевание - это заболевание хроническое, относящееся к IV или V группам здоровья [29], приводящее к физическим, психическим, интеллектуальным ограничениям, которые ведут к ограничению возможностей (самообслуживания, передвижения, работы, общения и др.) и требуют специальных условий и социальной защиты. Такие пациенты направляются на проведение медико-социальной экспертизы [30,31].

Проводится медико-социальная экспертиза только на основании заявления о ее проведении, поданного гражданином (его законным или уполномоченным представителем) и при наличии направления на медико-социальную экспертизу, поступившего из медицинской организации. Значит, если нет согласия законного или уполномоченного представителя, то медико-социальная экспертиза не проводится и пациенту с орфанным заболеванием, не присваивается группа/категория инвалидности и пациент не будет иметь право на «набор социальных услуг» [6,7,16,31]. Часто законные представители детей, не считая серьезными у ребенка ограничения самообслуживания, передвижения, работы, общения и др. не хотят проходить медико-социальную экспертизу, а значит получать «набор социальных услуг».

Бесспорно, наличие поддержки со стороны государства – это важно, но надо понимать, что путь до ее получения долгий, иногда тернистый и может занимать более 30 дней [6,7,16,30,32] с учетом подготовки документов в медицинской организации до подачи их на медико-социальную экспертизу. Получается, что помощь нужна сегодня, а время ее «законного наступления» не раньше, чем через 30 дней. Затем процедура закупки, и только после этого пациент получает необходимый ЛП или СПЛП.

Социальное государство [28] предусмотрело и эту

ситуацию. Учитывая низкую распространенность орфанных заболеваний и высокую потребность в обеспечении/получении ЛП или СПЛП, Правительство Российской Федерации утвердило:

два федеральных регистра (федеральный регистр лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (ФР ЖУЗ) [1,33,34] и Федеральный регистр лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного) X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей (ФР ВЗН) [1,34,35];

источники финансирования к каждому из вышеуказанных регистров (региональный и федеральный) [1];

перечень лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей [36];

перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов [37].

В Российской Федерации существуют критерии, которые используются при оценке качества оказания медицинской помощи [13].

Оценить качество оказания медицинской помощи для пациентов с орфанными заболеваниями в 90% случаев невозможно, так как прописанные критерии в КР, не входят в номенклатуру медицинских услуг.

Растущий интерес к клиническим рекомендациям обусловлен многими факторами, в числе которых - необходимость сокращения расходов и создание новых механизмов предоставления и финансирования медицинских услуг [1].

Единая структура и форма создания КР преследуют цель распределения процессов в определенном порядке и последовательности, образуя четкую систему, удобную для пользования. Таким образом в КР прослеживается применение метода унификации, а это значит, что ко всем КР можно применить единый подход интерпретации, обработки и учета данных.

Ярким примером унификации в КР является раздел XII

«Критерии оценки качества медицинской помощи», который соответствует информации по вопросам профилактики, диагностики, лечения и медицинской реабилитации, диспансерного наблюдения и организации медицинской помощи пациентам при заболевании или состоянии (группе заболеваний или состояний) [1].

С одной стороны, критерии оценки качества медицинской помощи, прописанные в КР, являются основой при проведении контроля качества медицинской помощи, с другой стороны, качество медицинской помощи – это совокупность характеристик, отражающих своевременность оказания медицинской помощи, правильность выбора методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации при оказании медицинской помощи, степень достижения запланированного результата [12].

Как видим, представленное в законодательстве об охране здоровья граждан определение качества оказания медицинской помощи не содержит ссылку на обязательность применения порядков оказания медицинской помощи и клинических рекомендаций.

Примером качественного оказания медицинской помощи с отклонением от порядка ее оказания и клинических рекомендаций являются действия врача в условиях обоснованного риска и крайней необходимости, которые чаще всего проводятся при оказании медицинской помощи больным с орфанными заболеваниями, например, при постановке вопроса о назначении препаратов офф-лейбл.

Вместе с тем, сложившаяся в России судебная практика по искам к медицинским организациям в связи с некачественным оказанием медицинской помощи основывается на необходимости строго выполнения порядков и действующих КР. Данные обстоятельства, на наш взгляд, подчеркивают не только необходимость систематического пересмотра указанных документов, как ранее отмечалось в данной статье, а также совершенствование подходов к определению качества оказания медицинской помощи на законодательном уровне.

Также представляется интересным тот факт, что помощь пациенту в медицинской организации будет оказана качественно (в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи), если ответ на каждый критерий в КР будет - «да». Вспоминая, что медицинская помощь в РФ организуется и оказывается на основе КР, опять следует задать вопрос: «Все ли диагностические исследования оплачиваются в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи?». А ведь без проведения некоторых исследований невозможно поставить правильный диагноз, назначить таргетную терапию и осуществлять контроль за лечением.

Полагаем, что необходим ежегодный пересмотр перечня диагностических исследований, входящих в программу государственных гарантий бесплатного

оказания гражданам медицинской помощи.

В разделе V «Финансовое обеспечение Программы» Постановления Правительства РФ от 29 декабря 2022 г. № 2497 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2023 год и на плановый период 2024 и 2025 годов» и в Постановлении Правительства РФ от 28 декабря 2023 г. № 2353 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2024 год и на плановый период 2025 и 2026 годов» [22] есть упоминание о проведении медико-генетических исследований. Однако нет четкого указания, какие это медико-генетические исследования, и кто за них платит (федеральный или региональный бюджет).

Так, в Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи за счет бюджетных ассигнований бюджетов субъектов Российской Федерации осуществляются: пренатальная (дородовая) диагностика нарушений развития ребенка у беременных женщин, неонатальный скрининг на 5 наследственных и врожденных заболеваний в части исследований и консультаций, осуществляемых медико-генетическими центрами (консультациями), а также медико-генетических исследований в соответствующих структурных подразделениях медицинских организаций [22].

Изучив данный раздел, можно сделать вывод, что субъект оплачивает медико-генетические исследования, которые проводятся в соответствующих структурных подразделениях медицинских организаций, при этом без указания, какого подчинения эти организации (субъекту федерации или Министерству здравоохранения РФ); осуществляющие медицинскую деятельность или научную.

Проведение лабораторных исследований осуществляется по утвержденным правилам проведения лабораторных, инструментальных, патологоанатомических и иных видов диагностических исследований [12].

Виды клинических лабораторных исследований, которые проводятся в медицинских организациях или иных организациях, осуществляющих медицинскую деятельность (далее – медицинская организация) на основании лицензии, предусматривающей выполнение работ (услуг) по клинической лабораторной диагностике и (или) лабораторной генетике и (или) лабораторной диагностике [38]: химико-микроскопические; гематологические; цитологические; биохимические; коагулологические; иммунологические; молекулярно-генетические; химико-токсикологические.

При проведении клинических лабораторных исследований аналитический этап включает проведение клинических лабораторных исследований с использованием аналитических методик, реагентов и оборудования, имеющих регистрационное удостоверение и разрешенных для их применения на террито-

рии Российской Федерации [38], с выполнением ежедневного контроля качества лабораторных исследований и регулярного участия в межлабораторных сравнительных (сличительных) испытаниях.

Удивительный факт заключается в том, что приказ Минздрава России от 18 мая 2021 г. № 464н (ред. от 23 ноября 2021 г.) «Об утверждении Правил проведения лабораторных исследований» [38] не распространяется на организацию и проведение лабораторных генетических исследований для пациентов с наличием (подозрением) врожденных и (или) наследственных заболеваний, у которых лабораторные генетические исследования осуществляются в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом от 21 апреля 2022 г. № 274н [39].

По новому порядку оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, все медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь, стали разделены на три группы и кроме организаций субъекта федерации появились медицинские организации, подведомственные федеральным органам исполнительной власти [39], которые в качестве основного (уставного) вида деятельности имеют не медицинскую деятельность, а образовательную и подчиняются не Министерству здравоохранения Российской Федерации, а Министерству науки и высшего образования Российской Федерации.

Таким образом, получается, что порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями увеличены сроки по оказанию медицинской помощи пациентам, которые связаны с ограниченным числом лабораторий и логистикой доставки биологического материала.

Лабораторные исследования для подтверждающей диагностики проводятся только в ФГБНУ «МГНЦ». Доставка биологического материала осуществляется со всех учреждений России. Мы, конечно, понимаем, что для проведения исследования необходим правильный сбор материала, его хранение и конечно скорость доставки. Для некоторых исследований, срок доставки составляет 24 часа, что осуществить в отдаленных районах крайне сложно.

Например, для подтверждения первичных иммунодефицитов необходимо провести иммуно-фенотипирование лейкоцитов в периферической крови (метод проточной цитометрии). Проведение исследования возможно в течение 24 часов. Методика исследования существует во многих регионах. Стоимость реактивов для проведения исследования достаточно высока. Потребность на вышеуказанное исследование в регионах есть и это связано не только со скринингом, но и наличием отделений онкологии и гематологии, где находятся пациенты с подозрением диагноза первичные иммунодефициты.

Таким образом, получается, что методика есть, сложности логистики и высокая стоимость реактивов есть, но несмотря на все это, региону легче отправить биологический материал в ФГБНУ «МГНЦ», тем более это прописано в порядке.

В ФГБНУ «МГНЦ» проводятся лабораторные исследования, которые для пациента являются как бесплатными, так и нет.

Наличие в Российской Федерации только одной лаборатории, проводящей генетические исследования, ограничивает работу по оказанию медицинской помощи пациентам, так как не позволяет своевременно выполнить все необходимые исследования для постановки диагноза и назначить лечение согласно КР.

Опираясь на юридические основы организации оказания медицинской помощи, можно сделать вывод, что мы не можем в рамках нормативного регулирования выполнить критерии качества, указанные в КР в рамках ПГГ и провести в установленные сроки диагностику редких орфанных заболеваний.

## Выводы

1. Присвоение орфанным заболеваниям юридического статуса стало своевременным достижением в здравоохранении Российской Федерации.
2. В Российской Федерации существует законодательство, позволяющее организовать оказание медицинской помощи пациентам с орфанными заболеваниями на уровне любого субъекта.
3. Появление фонда «Круг добра» (дополнительного источника финансирования), позволило снизить финансовую нагрузку в субъектах РФ на обеспечение пациентов с орфанными заболеваниями лекарственными препаратами, но не решило полностью проблемы с диагностикой и лечением орфанных заболеваний.
4. Отсутствие клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи по орфанным заболеваниям, лечение по которым гарантировано государством (количество которых известно с 2012 года благодаря данным федеральных регистров), свидетельствует, в первую очередь, об отсутствии коллегиальности среди медицинских профессиональных некоммерческих организаций.
5. Наличие юридических коллизий, существующих в вопросах диагностики, включая легальность проведения современных методов исследования, их интерпретацию и использование при назначении лечения, определения качества оказания юридической помощи и его критериев, заставляет задуматься о совершенствовании законодательства как в области орфанных заболеваний, так и в целом по отрасли.
6. В Российской Федерации возрастает потребность проведения генетических исследований, в связи с чем необходимо развивать новые технологии в регионах, в частности, в существующих сегодня региональных медико-генетических центрах.

## Заключение

Вопросы диагностики и лечения редких заболеваний являются важной медико-социальной и экономической проблемой, требующей комплексного подхода как со стороны федеральных и региональных органов законодательной и исполнительной власти, так и со стороны научного сообщества, общественных организаций пациентов, благотворительных организаций и социально ответственного бизнеса.

## Список литературы/References

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации: федеральный закон от 21 ноября 2011 г. №323-ФЗ (с изменениями и дополнениями).

On the Fundamentals of Health Protection of Citizens in the Russian Federation: Federal Law of November 21, 2011 № 323-FZ (as amended and supplemented) [In Russ].  
<https://base.garant.ru/12191967/>

2. Косякова Н.В., Гаврилина Н.И. Орфанные заболевания - история вопроса и современный взгляд на проблему. *Современные проблемы науки и образования*. 2015; 2(2).

Kosyakova NV, Gavrilina NI. Orphan diseases - history of the issue and modern view of the problem. *Modern problems of science and education*. 2015; 2(2) [In Russ].

3. Кравчук Ж.П., Румянцева О.А. Орфанные заболевания: определение, проблемы, перспективы. *Проблемы здоровья и экологии*. 2013; 4: 7-11.

Kravchuk ZhP, Romyantseva OA. Orphan diseases: definition, problems, prospects. *Problems of health and ecology*. 2013; 4: 7-11 [In Russ].

4. Лебедев А.А. Редкие заболевания: проблемы и перспективы их решения. *Вестник общественного здоровья и здравоохранения Дальнего Востока России*. 2012; 1: 1-11.

Lebedev AA. Rare diseases: problems and prospects for their solution. *Bulletin of public health and public health care of the Far East of Russia*. 2012; 1: 1-11 [In Russ].

5. Осипов А.А., Россина А.Л., Корсунский А.А. и др. Недостаточность биотинидазы: успешное лечение ребенка в критическом состоянии. Специальный выпуск: Материалы XIX международного конгресса «Здоровье и образование в XXI веке» 18-20 декабря 2017, г. Москва. 2017; 19(12): 217-219.

Osipov AA, Rossina AL, Korsunsky AA, et al. Biotinidase insufficiency: successful treatment of a child in critical condition. Special issue: Proceedings of the XIX International Congress «Health and Education in the XXI Century» December 18-20, 2017, Moscow. 2017; 19(12): 217-219 [In Russ].

6. Косякова Н.В. Научное обоснование и разработка методических основ системы управления лекарствен-

Медицинская помощь пациентам с орфанными заболеваниями будет улучшаться, благодаря новаторским и развивающимся технологиям, таким как искусственный интеллект, машинное обучение и расширенная реальность. В свою очередь, законодателью придется вносить изменения в нормативно-правовое регулирование, поддерживая равновесие между качеством, эффективностью и безопасностью медицинской помощи. ■

ным обеспечением пациентов с орфанными заболеваниями на территориальном уровне: на примере ЮФО: дис. д-ра мед. наук. Ростов-на-Дону. 2019; 461.

Kosyakova NV. Scientific substantiation and development of methodological foundations of the system of management of drug supply for patients with orphan diseases at the territorial level: the example of the Southern Federal District: Ph. D. Sci. Rostov-on-Don. 2019; 461 [In Russ].

7. Ежегодный бюллетень экспертного совета по редким (орфанным) заболеваниям. Комитета Государственной Думы по охране здоровья. Москва. 2020. Annual bulletin of the expert council on rare (orphan) diseases. State Duma Committee on Health Protection. Moscow. 2020 [In Russ].

<http://komitet2-2.km.duma.gov.ru/Ekspertnye-Sovety/RAbota/Orfany/item/19232971/?ysclid=m1932ou611238868930>

8. Гайдук А.Я., Власов Я.В., Смирнова Д.А. Применение современных технологий в программах ранней диагностики орфанных болезней в России и за рубежом. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2022; 122(6): 30-39.

Gaiduk AY, Vlasov YaV, Smirnova DA. Application of modern technologies in programs of early diagnosis of orphan diseases in Russia and abroad. *Journal of neurology and psychiatry named after S.S. Korsakov*. 2022; 122(6): 30-39 [In Russ].

9. Благосклонов Н.А., Кобринский Б.А. Разработка основанной на знаниях системы диагностики орфанных заболеваний. *Врач и инновационные технологии*. 2019; 4: 72-78.

Blagosklonov NA, Kobrinsky BA. Development of knowledge-based system of diagnostics of orphan diseases. *Physician and innovative technologies*. 2019; 4: 72-78 [In Russ].

10. Имею право! Правовой путь «редкого пациента»: возможности, проблемы и их преодоление. Куляева К.С. редактор Санкт-Петербург: ИТЦ Символ, 2021; 68.

I have the right! The legal path of the «rare patient»: opportunities, problems and their overcoming. Kuliaeva K.S. Editor St. Petersburg: ITC Symbol, 2021; 68 [In Russ].

11. О создании Фонда поддержки детей с тяжелыми

жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра» (с изменениями и дополнениями: Указ Президента Российской Федерации от 05 января 2021 г. № 16 (с изменениями и дополнениями).

On the establishment of the Circle of Goodness Foundation to support children with severe life-threatening and chronic diseases, including rare (orphan) diseases (as amended and supplemented: Decree of the President of the Russian Federation of January 05, 2021, N 16 (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://base.garant.ru/400168476/>

12. Об утверждении Правил поэтапного перехода медицинских организаций к оказанию медицинской помощи на основе клинических рекомендаций, разработанных и утвержденных в соответствии с частями 3, 4, 6 - 9 и 11 статьи 37 Федерального закона «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»: постановление Правительства РФ от 17 ноября 2021 г. № 1968.

On Approval of the Rules of phased transition of medical organizations to the provision of medical care on the basis of clinical recommendations developed and approved in accordance with parts 3, 4, 6 - 9 and 11 of Article 37 of the Federal Law «On the Fundamentals of Health Protection of Citizens in the Russian Federation»: Resolution of the Government of the Russian Federation of November 17, 2021 № 1968 [In Russ].

<https://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/402984864/>

13. Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи: приказ Минздрава России от 10 мая 2017 г. № 203н (с изменениями и дополнениями).

On approval of criteria for assessing the quality of medical care: order of the Ministry of Health of Russia from May 10, 2017 № 203n (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/71575880/>

14. Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями: приказ Минздрава России от 21 апреля 2022 г. № 274н (с изменениями и дополнениями).

On approval of the Procedure for the provision of medical care to patients with congenital and (or) hereditary diseases: order of the Ministry of Health of Russia from April 21, 2022 № 274n (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://base.garant.ru/404987183/>

15. Тимофеев И.В. О понятиях «медицинская помощь» и «медицинская услуга». Медицинское знание и медицинская практика как предпосылка для нормативного регулирования отношений медицинской помощи. *Медицинское право*. 2021; 1: 3-11.

Timofeev IV. On the concepts of «medical care» and «medical service». Medical knowledge and medical practice as a prerequisite for the normative regulation of med-

ical care relations. *Medical Law*. 2021; 1: 3-11 [In Russ].

16. Саверский А.В. Права пациентов на бумаге и в жизни: [судебные случаи и практические советы от Лиги защиты пациентов]. Москва: Эксмо, 2009. - 543.

Saversky AV. Patients' rights on paper and in life: [court cases and practical advice from the League for the Protection of Patients]. Moscow: Eksmo, 2009. - 543 [In Russ].

17. Бочков Н.П., Гинтер Е.К. Наследственные болезни: национальное руководство. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2013.

Bochkov NP, Ginter EK. Hereditary diseases: national guide. Moscow: GEOTAR-Media; 2013 [In Russ].

18. Бочков Н.П., Пузырев В.П., Смирнихина С.А. Клиническая генетика: учебник. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 592.

Bochkov NP, Puzyrev VP, Smirnikhina SA. Clinical genetics: textbook. Moscow: GEOTAR-Media, 2015. - 592 [In Russ].

19. Благодосклонов Н.А., Кобринский Б.А. Разработка основанной на знаниях системы диагностики орфанных заболеваний. *Врач и инновационные технологии*. 2019; 4: 72-78.

Blagosklonov NA, Kobrinsky BA. Development of knowledge-based system of diagnostics of orphan diseases. *Physician and innovative technologies*. 2019; 4: 72-78 [In Russ].

20. Weisz G, Cambrosio A, Keating P, et al. The Emergence of Clinical Practice Guidelines. *Milbank Q*. 2007; 85(4): 691-727.

21. Об утверждении номенклатуры медицинских услуг: приказ Минздрава России от 13 октября 2017 г. № 804н (с изменениями и дополнениями).

On approval of the nomenclature of medical services: order of the Ministry of Health of Russia from October 13, 2017 № 804n (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://base.garant.ru/71805302/>

22. О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2024 год и на плановый период 2025 и 2026 годов: постановление Правительства РФ от 28 декабря 2023 г. № 2353 (с изменениями и дополнениями).

On the Program of state guarantees of free medical care for citizens for 2024 and for the planning period of 2025 and 2026 years: Resolution of the Government of the Russian Federation of December 28, 2023 № 2353 (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://base.garant.ru/408323431/>

23. Кистозный фиброз (муковисцидоз): клинические рекомендации (утв. Министерством здравоохранения РФ, 2020 г.

Cystic fibrosis (cystic fibrosis): clinical recommendations (approved by the Ministry of Health of the Russian Federation, 2020) [In Russ].

<https://base.garant.ru/74641738/?ysclid=m1kokadyr4837153859>

24. Об утверждении стандарта медицинской помо-

щи детям при кистозном фиброзе (муковисцидозе) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение): приказ Минздрава России от 06 августа 2021 г. № 835н (с изменениями и дополнениями).

On approval of the standard of medical care for children with cystic fibrosis (cystic fibrosis) (diagnosis, treatment and dispensary monitoring): order of the Ministry of Health of Russia from August 06, 2021 № 835n (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://base.garant.ru/402701237/>

25. Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации: федеральный закон от 29 ноября 2010 г. № 326-ФЗ (с изменениями и дополнениями).

On Mandatory Medical Insurance in the Russian Federation: Federal Law of November 29, 2010 № 326-FZ (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://base.garant.ru/12180688/>

26. Захарова Е.Ю. Оценка относительных частот и оптимизация методов биохимической и молекулярно-генетической диагностики наследственных болезней обмена веществ: дис. д-ра мед. наук. Москва. 2019; 461.

Zakharova EYu. Estimation of relative frequencies and optimization of methods of biochemical and molecular-genetic diagnostics of hereditary metabolic diseases: Cand. Moscow. 2019; 461 [In Russ].

<https://www.dissercat.com/content/otsenka-otnositelnykh-chastot-i-optimizatsiya-metodov-biokhimicheskoi-i-molekulyarno-geneticheskoy-diyagnostiki-nasledstvennykh-bolezney-obmena-veshchestv>

27. О контрактной системе в сфере закупок товаров, работ, услуг для обеспечения государственных и муниципальных нужд: федеральный закон от 5 апреля 2013 г. № 44-ФЗ (с изменениями и дополнениями).

On the contract system in the sphere of procurement of goods, works, services for state and municipal needs: Federal Law of April 5, 2013 № 44-FZ (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://base.garant.ru/70353464/>

28. Конституция Российской Федерации (принята всенародным голосованием 12 декабря 1993 г. с изменениями, одобренными в ходе общероссийского голосования 1 июля 2020 г.).

Constitution of the Russian Federation (adopted by popular vote on December 12, 1993 with amendments approved in a nationwide vote on July 1, 2020) [In Russ].

<https://base.garant.ru/10103000/>

29. О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних: приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 августа 2017 г. № 514н.

On the order of preventive medical examinations of minors: order of the Ministry of Health of the Russian Federation from August 10, 2017 № 514n [In Russ].

<https://base.garant.ru/71748018/>

30. О социальной защите инвалидов в Российской Федерации: федеральный закон от 24 ноября 1995 г. № 181-ФЗ (с изменениями и дополнениями).

On Social Protection of Disabled Persons in the Russian Federation: Federal Law No. 181-FZ of November 24, 1995 (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://base.garant.ru/10164504/>

31. О государственной социальной помощи: федеральный закон от 17 июля 1999 г. № 178-ФЗ (с изменениями и дополнениями).

On State Social Assistance: Federal Law No. 178-FZ of July 17, 1999 (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://base.garant.ru/180687/>

32. Об утверждении Порядка организации и деятельности федеральных учреждений медико-социальной экспертизы: приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 30 декабря 2020 г. № 979н (с изменениями и дополнениями).

On Approval of the Order of Organization and Activities of Federal Institutions of Medical and Social Expert Assessment: Order of the Ministry of Labor and Social Protection of the Russian Federation from December 30, 2020 № 979n (as amended and supplemented) [In Russ].

<https://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/400751882/>

33. О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента: постановление Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 403 (с изменениями и дополнениями).

On the procedure for maintaining the Federal Register of persons suffering from life-threatening and chronic progressive rare (orphan) diseases, leading to reduced life expectancy of citizens or their disability, and its regional segment: Resolution of the Government of the Russian Federation of April 26, 2012 № 403 (as amended and supplemented) [In Russ].

[https://base.garant.ru/70168888/#block\\_2000](https://base.garant.ru/70168888/#block_2000)

34. Витковская И.П., Печатникова Н.Л., Кекеева Т.Н. и др. Правила и порядок ведения регистров пациентов с редкими заболеваниями. Методические рекомендации № 9-22/Москва, 2022.

Vitkovskaya IP, Pechatnikova NL, Kekeeva TN, et al. Rules and procedure for maintaining registers of patients with rare diseases. Methodological Recommendations № 9-22/Moscow, 2022 [In Russ].

35. О порядке организации обеспечения лекарственными препаратами лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также о признании

утратившими силу некоторых актов Правительства Российской Федерации: постановление Правительства РФ от 26 ноября 2018 г. № 1416 (с изменениями и дополнениями).

On the procedure for organizing the provision of medicines to persons with hemophilia, cystic fibrosis, pituitary nanism, Gaucher disease, malignant neoplasms of lymphoid, hematopoietic and related tissues, multiple sclerosis, hemolytic-uremic syndrome, juvenile arthritis with systemic onset, mucopolysaccharidosis types I, II and VI, persons after organ and (or) tissue transplantation, as well as on the invalidation of certain acts of the Government of the Russian Federation: Resolution of the Government of the Russian Federation of November 26, 2018 № 1416 (as amended and supplemented) [In Russ].

[https://base.garant.ru/72113444/#block\\_1000](https://base.garant.ru/72113444/#block_1000)

36. Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи: распоряжение Правительства РФ от 12 октября 2019 г. № 2406-р.

Concerning the Approval of the List of Vital and Essential Medicinal Products for Medical Use for 2020, the List of Medicinal Products for Medical Use, including medicinal products for medical use prescribed by decision of medical commissions of medical organizations, the List of Medici-

nal Products intended for the provision of persons suffering from haemophilia, cystic fibrosis, hypophysial nanism and Gaucher's disease, as well as the minimum assortment of drugs required for the provision of medical care: Russian Government Order № 2406-r of October 12, 2019 [In Russ].

<http://government.ru/docs/all/124156/>

37. Об утверждении перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов на 2024 год: распоряжение Правительства РФ от 11 декабря 2023 г. № 3551-р.

On approval of the list of specialized therapeutic food products for children with disabilities for 2024: RF Government Order № 3551-r dated December 11, 2023 [In Russ].

<https://base.garant.ru/408173561/>

38. Об утверждении Правил проведения лабораторных исследований: приказ Минздрава России от 18 мая 2021 г. № 464н.

On approval of the Rules of laboratory research: order of the Ministry of Health of Russia from May 18, 2021 № 464n [In Russ].

<https://base.garant.ru/400839855/?ysclid=m1kq2bf5gr714635>

39. Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями: приказ Министерства здравоохранения РФ от 21 апреля 2022 г. № 274н.

On approval of the Procedure for the provision of medical care to patients with congenital and (or) hereditary diseases: order of the Ministry of Health of the Russian Federation from April 21, 2022 № 274n [In Russ].

<https://base.garant.ru/404987183/?ysclid=m1kq9t5qh5702978732>

**ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:**

---

**ВИТКОВСКАЯ ИРИНА ПЕТРОВНА - [ORCID: 0000-0002-0740-1558]**к.м.н., научный сотрудник отделения клинико-экономической  
оценки технологий здравоохранения,

ФГБУ «ЦНИИОИЗ» МЗ РФ,

*127254 Российская Федерация, г. Москва, ул. Добролюбова, 11;*

доцент кафедры Управления, экономики здравоохранения и медицинского страхования,

ФДПО ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ,

*117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Островитянова, 1;*

врач-методист,

ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ»

*119620 Российская Федерация, г. Москва, ул. Авиаторов, 38;***СТАРОДУБОВ ВЛАДИМИР ИВАНОВИЧ - [ORCID: 0000-0002-3625-4278]**

д.м.н., профессор, академик РАН,

научный руководитель,

ФГБУ «ЦНИИОИЗ» МЗ РФ,

*127254 Российская Федерация, г. Москва, ул. Добролюбова, 11;***ЖУКОВ АНТОН ЕВГЕНЬЕВИЧ - [ORCID: 0009-0003-1624-9273]**

генеральный директор,

ООО «Юридическое бюро А.Е. Жукова»,

*150049 Российская Федерация, г. Ярославль, Мышкинский пр-д, 10 пом. 72;*

ректор,

ЧАУ ДПО «Институт профессиональной подготовки кадров»,

*150049 Российская Федерация, г. Ярославль, Мышкинский пр-д, 10 пом. 44;*

эксперт по правовым вопросам,

Ярославская региональная общественная организация

«Ассоциация медицинских работников»,

*150042 Российская Федерация, г. Ярославль, Тутаевское ш., 31.*

---

**Конфликт интересов, информация о клинической базе и финансировании**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

---