

ГЕМ 1-2 (20) 2006 информ



ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕСТВА БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

МОНЕТИЗАЦИЯ

ЛЬГОТ -

НОВЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ



**Научно-практическая конференция
"Медико-социальная помощь больным гемо-
филией Пермской области"
г. Пермь, 17 марта 2005 года**



17 марта 2005 года в МУ Санаторий-профилакторий "Стрелец" состоялась научно-практическая конференция "Медико-социальная помощь больным гемофилией Пермской области". Мероприятие проводилось Всероссийским обществом гемофилии, Департаментом социального развития Пермской области, Управлением здравоохранения Пермской области, Пермской государственной медицинской академией и городской управой г.Кунгура при участии более чем 50 ведущих специалистов Пермской области. Положительный опыт социального партнерства Пермской региональной организации ВОГ с органами государственной власти, лечебно-профилактическими учреждениями и привлечение научного потенциала Пермской области заинтересовал видных ученых, практиков, руководителей региональных организаций Всероссийского общества гемофилии из г. Москвы, а также Кирова, Ижевска и других городов Приволжского федерального округа. Приняли участие в работе конференции и представители фирм "Байер", "Бакстер", "Биотест", "Ново Нордиск".

Вели конференцию Л. А. Некрутенко, д.м.н., профессор Пермской государственной медицинской академии, и И. В. Царегородцев, президент Пермской региональной организации "Всероссийское общество гемофилии".

Конференция прошла под патронатом заместителя губернатора В. А. Сухих.

В ходе работы конференции было принято решение об открытии Центра реабилитации больных гемофилией на базе МУ Санаторий-профилакторий "Стрелец". Планируется, что там будут проходить санаторно-курортное лечение и реабилитацию дети и взрослые инвалиды из разных регионов Российской Федерации.

В рамках конференции 16 марта 2005 года в Администрации Пермской области состоялся круглый стол при участии заместителя губернатора В. А. Сухих, исполнительного директора Пермского областного фонда обязательного медицинского страхования А. Ю. Зубарева, заместителя начальника Управления здравоохранения Пермской области Н. П. Коробейникова, а также делегатов конференции из г. Москвы, Кирова, Ижевска и Перми. Также 16 марта 2005 года

врачами-гематологами из г.Москвы и Кирова были проведены консультации для 18 больных гемофилией Пермской области.

Не оставили без внимания деятельность Научно-практической конференции "Медико-социальная помощь больным гемофилией Пермской области" СМИ: телевидение - "Уралинформ ТВ", "Т7", "Кунгур-ТВ"; радио - "Т7", "Радио Прикамья", "Европа Плюс", "Эхо Москвы" в Перми. По итогам научно-практической конференции на "Радио Прикамья" 24 марта 2005 года прошел прямой эфир с президентом Пермской региональной организации "Всероссийское общество гемофилии" И. В. Царегородцевым.

**Научно-практический семинар
"Современные методы лечения гемофилии",
г. Великий Новгород, 6 апреля 2005 года**

6 апреля 2005 года на базе Новгородской областной детской клинической больницы состоялся научно-практический семинар "Современные методы лечения гемофилии". Слушателями его были терапевты и педиатры из 18 районов Новгородской области. Мероприятие проводилось Всероссийским обществом гемофилии и областным Комитетом по охране здоровья.



Представители республиканского центра лечения гемофилии г. Санкт-Петербурга выступили с докладами по медицинским аспектам проблемы гемофилии, президент Всероссийского общества гемофилии Ю.А. Жулев - с докладом "Основные задачи Всероссийского общества гемофилии". Выступали также Л.П. Политенко-ва - главный гематолог области, заведующая гематологическим отделением Областной клинической больницы, В.А. Сухов - главный детский гематолог области, заместитель главного врача по лечебной части Детской областной клинической больницы (доклад "Организация лечения больных гемофилией в Новгородской области"), представители фирм "Байер", "Бакстер", "Биотест", "Ново Нордиск", "Евросервис".

Семинар прошел под патронажем первого заместителя председателя Областного комитета по охране здоровья Т.Е. Котовой.

Вели семинар И.Л. Истомина - главный педиатр области, В.А. Сухов - главный детский гематолог области.

В рамках семинара 7 апреля 2005 года врачами-гематологами из Санкт-Петербурга была проведена встреча с больными гемофилией и родителями детей, больных гемофилией. Врачи прочли лекции по

тематике лечения гемофилии, ответили на вопросы, провели консультации.

Научно-практический семинар "Современные методы лечения гемофилии" освещался 6 апреля в новостях на местной телерадиокомпании "Славия". В прямом эфире 13 апреля в программе "Голоса и лица" президентом региональной организации И.В. Авшаровым были подведены итоги семинара.

Первая Международная научно-практическая конференция по гемофилии. Алматы, 30-31 мая 2005 года



В конце мая в прекрасном казахском городе Алматы состоялась Первая Международная научно-практическая конференция по гемофилии. Активное участие в ее работе приняли представители Всероссийского общества гемофилии и ведущие российские специалисты.

Организаторы конференции - Министерство здравоохранения Республики Казахстан, медицинские научные центры Казахстана и России, **Общественное объединение "Казахстанская ассоциация инвалидов - больных гемофилией"**, Управление здравоохранения г. Алматы, 7-я клиническая больница г. Алматы.

В ходе двух дней напряженной работы конференции были заслушаны доклады ведущих специалистов гематологических центров России, Казахстана, Узбекистана по многим медицинским вопросам в таких областях, как хирургия, гематология, эндопротезирование, терапия, касающимся лечения гемофилии и болезни Виллебранда, прогрессивных методов терапии таких заболеваний, домашнего лечения, а также организации лекарственного обеспечения, реабилитации больных. В программе второго дня помимо обсуждения медицинских вопросов прозвучали доклады по актуальным вопросам работы общественных организаций больных гемофилией в разных странах - участницах конференции, проблемам финансирования, учета и координации работы таких организаций и их подразделений.

Были заслушаны доклады представителей иностранных фирм-производителей лекарственных средств для лечения коагулопатий - "Бакстер", "Байер", "Биотест", "Кедрион", "RAAS".

Мы поздравляем наших друзей - Казахстанскую ассоциацию инвалидов-больных гемофилией, и надеемся, что конференция принесет достойные плоды.

Региональные конференции "Современные методы лечения гемофилии" в Белгороде и Чебоксарах

26 октября 2005 года в Чебоксарах и 2 ноября в Белгороде прошли научно-практические конференции "Современные методы лечения гемофилии". Следует отметить, что проходили они в рамках программы проведения региональных научно-практических конференций ВОГ. В последнее время несколько изменились ключевые вопросы, связано это с крупными реформами в сфере здравоохранения, новыми возможностями лечения гемофилии. Сейчас на первый план выходит проблема назначения правильных дозировок препарата.

Помимо этого важного вопроса участники конференции - врачи, представители региональных органов здравоохранения и власти - ознакомились с докладами ведущих специалистов федеральных центров по лечению гемофилии, представителей фирм-поставщиков препаратов, общественных, в том числе и региональных, организаций больных гемофилией. Проведение региональных конференций является одной из важнейших задач ВОГ, фактически это единственный эффективный способ решения проблемы информационного голода по ключевым вопросам в лечении таких заболеваний, как гемофилия, в регионах, впервые столкнувшихся с таким положением, когда имеется в достатке фактор, но не многие знают, как правильно проводить лечение. Мы планируем и в будущем проводить активную работу по проведению подобных конференций.

А. Рыбин

Монетизация льгот - новые возможности

С 1 января 2005 года вступил в силу закон № 122-ФЗ, существенно изменивший положение со льготами. Это касается не только лекарственного обеспечения, но и санаторно-курортного лечения, эндопротезирования.

Для больных гемофилией закон имеет особое значение, так как теперь появилась реальная возможность получать адекватное лечение концентратами факторов свертывания крови, включая профилактику.

Еще на этапе подготовки 122-го закона Всероссийское общество гемофилии обратилось к Президенту страны, в Минздравсоцразвития РФ, в Госдуму с просьбой при проведении реформы учесть и защитить интересы больных гемофилией. Нами были получены положительные ответы. Однако когда был опубликован перечень лекарственных средств, выдаваемых бесплатно, в нем не было наших препаратов!

Мы направили письма в высшие органы власти, в том числе Владимиру Владимировичу Путину, постоянно велась работа с Государственной думой, Минздравсоцразвития, мы обратились к региональным организациям, которые активно поддерживали нас, были привлечены ведущие специалисты в этой области медицины, которые выступили в нашу поддержку не только устно, но и письменно. Проведенная работа увенчалась успехом, и в декабре 2004 года факторы были внесены в перечень бесплатных лекарственных средств.

ВОГ заключило с Росздравнадзором договор (см. правовую страницу) о взаимодействии в вопросах совершенствования лекарственного обеспечения боль-

ных гемофилией и информационном обмене. В соответствии с этим договором Росздравнадзор обязуется принимать предусмотренные законодательством РФ меры по устранению нарушений, выявленных на основе соответствующей информации, полученной от ВОГ, и в свою очередь предоставлять информацию о поставках лекарств.

С самого начала 2005 года мы столкнулись со значительными перебоями в поставках препаратов. В связи с принятием новых законов в России произошел настоящий взрыв потребления факторов свертывания крови. Раньше в большинстве регионов такие препараты если и закупались, то только в связи с ситуациями, угрожающими жизни. Сейчас же во всех регионах России больные начали получать факторы для домашнего лечения, увеличиваются дозировки. Так как факторы производятся из человеческой плазмы (Россия является потребителем в основном плазматических препаратов), такой взрыв потребления стал неожиданностью для производителей, которые не закладывали соответствующий ресурс плазмы на заводах. Еще весной, когда возникла эта проблема, ВОГ обратилось в Росздравнадзор с просьбой расширить перечень фирм, занимающихся поставкой препаратов в рамках федеральной программы дополнительного лекарственного обеспечения. Росздравнадзор пошел навстречу, и сейчас в этот список включены практически все фирмы, зарегистрированные в России, которые могут реально поставлять такие препараты.

Мы надеемся, что перебои с поставками в Россию факторов свертывания крови уходят в прошлое и перед нами открываются возможности для полноценного лечения.

Льготное лекарственное обеспечение

Факторы свертывания крови VIII, IX и антиингибиторный препарат эптаког альфа (активированный) (НовоСэвен) внесены в Приложение к приказу Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 28.09.2005 № 601 "Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи".

Если вы имеете любую группу инвалидности, то вы являетесь федеральным льготником и имеете право на социальный пакет, в том числе включающий в себя бесплатное лекарственное обеспечение за счет федерального бюджета.

Если вы больны наследственной коагулопатией (например гемофилией), но не имеете инвалидности, региональные власти должны вас обеспечить бесплатными факторами свертывания крови за счет регионального бюджета на основании Постановления Правительства РФ от 30 июля 1994 г. N 890 (см. правовую страницу).

На практике зачастую врачи местных поликлиник не имеют четкого представления о том, что это за заболевание, и тем более о том, как надо проводить лечение. Как результат - ошибки при выписке рецептов или даже отказы. Вы должны знать, что по закону имеете право на получение адекватного лечения факторами свертываемости крови и любое препятствование этому с чьей-либо стороны является противозаконным.

Согласно письму № 01-4120/05 от 12.05.05 руководителя Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения и социального развития Р.У. Хабриева (см. правовую страницу) утвержденный подушевой норматив не может ограничивать количество льготных лекарств для конкретных больных гемофилией, то есть все разговоры о неких лимитах являются дезинформацией.

Однако и от ваших действий тоже многое зависит, так что давайте рассмотрим, что требуется с вашей стороны и как решать возможные проблемы.

1. Вам понадобится заключение специалиста - врача-гематолога, в котором должны быть указаны международное непатентованное наименование препарата, дозировки и кратность введения.

Обращаем лишь ваше внимание на то, что в заключении, как потом и в бесплатном рецепте, должно быть указано международное непатентованное наименование препарата, а именно:

Coagulation factor VIII (фактор свертывания крови VIII)
Coagulation factor IX (фактор свертывания крови IX)
Eptacog (active) (эптаког альфа активированный).
Данные названия предоставлены Центром гемофилии ГНЦ РАМН.

Так же четко должна быть прописана дозировка и кратность приема (указана месячная потребность).

Помните, что сейчас есть все возможности в достаточном обеспечении факторами свертывания крови! Просите врачей-гематологов о выписке адекватных дозровок. Дети, страдающие гемофилией, должны получать профилактическое лечение!

Получив такое заключение у гематолога, вы идете в поликлинику к участковому терапевту, который в свою очередь принимает решение о выписке рецепта. При наличии заключения гематолога врачебные комиссии в поликлиниках должны выписать бесплатный рецепт в обязательном порядке.

Внимание!!! С 1 января 2006 года вместо приказа № 296 вступает в силу новый приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 28.09.2005 г. N 601 (см. правовую страницу), согласно которому выписка рецептов на факторы свертывания крови будет проводиться врачом единолично и без решения врачебной комиссии, на основании заключения гематолога. Вы должны знать, что ссылки на отсутствие финансирования, лекарств у поставщиков или в аптеках не могут являться оправданием отказа в выписке рецепта, подобный отказ является противозаконным. Обо всех подобных случаях просим вас незамедлительно сообщать в вашу региональную организацию ВОГ или в центральный офис ВОГ.

2. Получив бесплатный рецепт, обязательно сделайте копию или перепишите все данные рецепта - серию, номер, дату выписки, количество фактора.

3. Следующий этап - непосредственно получение фактора в аптеке. Рецепт действителен в течение 30 дней, и, как правило, аптеки не выдают сразу лекарства, а заказывают их на уполномоченных фирмах-поставщиках.

Обычно в аптеке говорят, что перезвонят вам, как только лекарство будет получено, но будет абсолютно не лишним, если вы сами будете звонить в аптеку постоянно, хотя бы раз в неделю, вплоть до получения. Аптеки и уполномоченные фирмы-поставщики

несут полную ответственность за ваше обеспечение, и в их интересах не срывать поставки.

Если в течение 30 дней со дня выписки рецепта вы так и не получили лекарство, рецепт "сгорает", то есть по нему вы уже ничего не получите. В таком случае незамедлительно выписывайте новый рецепт. При этом вы можете попросить выписать увеличенную дозировку в связи с ухудшением состояния здоровья из-за отсутствия своевременного лечения. "Сгоревший" рецепт является основанием для жалобы в Федеральную службу по надзору в сфере здравоохранения и социального развития (адрес: 109974, Москва, Славянская пл., дом 4, стр. 1, на имя руководителя службы Хабриева Рамила Усмановича; телефон горячей линии 298-26-88). Копию жалобы направляйте в региональную организацию ВОГ.

4. Получая фактор в аптеке по рецептам, фактически мы переходим на домашнее лечение. Сейчас находимся на стадии утверждения протокол лечения факторами свертывания крови больных гемофилией (см. правовую страницу). Каждый больной должен будет вести своеобразный дневник использования лекарств. Это необходимо по нескольким причинам, важнейшей из которых является то, что этот дневник, ведущийся самим больным и утверждаемый ежемесячно участковым врачом, является единственным документом, отражающим течение болезни, а значит, важнейшим при решении вопроса о назначении инвалидности. Протокол лечения гемофилии уже давно успешно используется в Москве и в ближайшем будущем будет применяться по всей стране.

Сейчас Росздравнадзор обобщает заявки на следующий год, чтобы заранее известить производителей об объеме потребности и определить необходимые для этого финансовые затраты. Это не значит, что ненадо жаловаться в случае отказов или задержек с лекарствами, наоборот, чем более активно сейчас, на стадии, «обкатки» закона, мы обратим внимание на наши проблемы, тем больше вероятность их благополучного решения.

Мы просим вас в первую очередь обращаться в ваши региональные организации, к их президентам, которые принимают активное участие в информационном обмене и могут помочь вам во многих сложных ситуациях. В случае, если решить проблему на месте не удастся, вы всегда можете обратиться за помощью в центральный офис ВОГ.

Отдельно необходимо отметить, что все льготы распространяются только на граждан, имеющих социальный пакет, в противном случае вам будет отказано в льготном лекарственном обеспечении, поэтому ни в коем случае не отказывайтесь от льгот, не лишайте себя такого права!

Санаторно-курортное лечение

Согласно закону N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (см. правовую страницу), право на получение санаторно-курортного лечения и право бесплатного проезда к месту лечения полагается любому инвалиду и входит в соцпакет. Занимается реализацией этой льготы Фонд социального страхования.

Что касается больных гемофилией, направление на санаторно-курортное лечение оформляется по показаниям к лечению поражений опорно-двигательного аппарата, а не гемофилии. В связи с этим обращаем

ваше внимание, что для получения направления необходимо заключение гематолога об отсутствии противопоказаний и о необходимости санаторно-курортного лечения. Также в заключении должно быть указано, какие конкретно виды лечения показаны больному - грязелечение, минеральные ванны, массаж и т.п. В случае отсутствия такого заключения санаторий может отказаться от проведения лечения из опасения возможных негативных последствий.

Обязательным при направлении на санаторно-курортное лечение является наличие препарата у пациента.

Льготные путевки, как правило, предоставляются в "не сезон", то есть в летний период практически не предоставляются. Сейчас ВОГ намерено провести переговоры с Федеральным фондом социального страхования о выделении путевок в летний период, в первую очередь для детей, больных гемофилией, но пока проблема не решена. Хотя, например, в Московской области Фондом социального страхования в этом году были выделены путевки детям в бархатный сезон, в конце августа дети ездили на Черноморское побережье. В решении этого вопроса очень важна активная работа региональных организаций.

Возможность получения санаторно-курортного лечения есть, и все большее количество больных гемофилией, как детей, так и взрослых, получают такое лечение, единственное условие - ни в коем случае не отказывайтесь от соцпакета.

Эндопротезирование

В соответствии с Распоряжением Правительства РФ № N 1343-р от 21.10.2004 г. "Об утверждении федерального перечня реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду" (см. правовую страницу) инвалиды имеют право на получение бесплатного эндопротеза

В письме Министерства здравоохранения и социального развития РФ № 1562-18 от 21.06.05 (см. правовую страницу) разъясняется, что не существует каких-либо ограничений по стоимости эндопротеза и его модели.

Из этого письма видно, что Фонд социального страхования должен оплачивать эндопротезы (включая импортные) для больных гемофилией.

Для решения вопроса об оплате необходимо получить медицинское заключение из лечебного учреждения, в котором будет проводиться операция. В заключении должна быть точно указана модель эндопротеза. Затем, в обязательном порядке, эти показания должны быть включены в индивидуальную программу реабилитации инвалида. Этого достаточно для принятия положительного решения Региональным фондом социального страхования об оплате эндопротеза.

Согласно приказу Минздравсоцразвития №617 от 05.10.05 (см. правовую страницу) больные, включая больных гемофилией, направляемые органами здравоохранения на лечение в Федеральные центры, имеют право на бесплатный проезд к месту лечения и обратно, оплата производится из регионального фонда социального страхования.

Работа ВОГ продолжается, за последние несколько лет удалось многого достичь, мы переживаем коренной перелом в лечении и реабилитации больных ге-

мофилией. Но расслабляться рано, в этом году мы лишь в начале пути. Приходится признать, что Россия значительно отстает в вопросе лечения гемофилии от развитых стран, и потребуются не один год, чтобы хотя бы приблизиться к ним по уровню лечения. Опыт работы ВОГ ясно показывает, что в наших силах реально влиять на ситуацию, когда мы вместе и наши действия скоординированы, мы можем многое, порой даже невозможное. Поэтому мы призываем вас занять активную жизненную позицию, не опускать руки, если что-то не получается, добиваться того лечения, которое теперь уже положено по закону. Мы можем и должны жить, как и все здоровые люди, заниматься спортом, работать и творить, приносить пользу обществу.

ГЕННАЯ ТЕРАПИЯ НА РАСПУТЬЕ

После пяти лет усилий и пяти клинических испытаний генной терапии для лечения гемофилии получены противоречивые результаты. Хотя остаются большие надежды на полное излечение болезни, сторонники генной терапии столкнулись с множеством серьезных проблем и неразрешенных вопросов. Действительно ли наши знания о всех методах переноса различных генов достаточны для того, чтобы начать испытания на людях? Как при этом сбалансировать естественное желание достичь прогресса в лечении такой серьезной болезни, как гемофилия, с необходимостью соблюдать осторожность? Каким образом обеспечить финансирование исследований? Кто будет решать, какую именно программу развивать в дальнейшем? Как отбирать участников для испытаний на людях? Во многих случаях эти нерешенные вопросы постоянно сопровождали нас, хотя события последних лет подчеркнули важность разрешения их и выбора работающей стратегии прогресса генной терапии. После первых попыток лечения гемофилии методом генной терапии в кругах ученых господствовал оптимизм. Однако за последние годы исследований он поубавился. Существующие в настоящее время финансовые, административные и научные условия гораздо менее благоприятны для исследований в области генной терапии. Сейчас генетика находится на перекрестке, и решения, принимаемые в настоящее время, определяют направление исследований генетиков на все обозримое будущее.

КАК СБАЛАНСИРОВАТЬ РИСКИ И ПРОГРЕСС

Только тот, кто рискует до конца, может достигнуть максимума своих возможностей

Т.С. Элиот

В 1998 году фирма ТКТ начала первые клинические испытания по лечению гемофилии А на людях. В любой области медицинских исследований тестирование на людях является важнейшей частью продвижения медицинского препарата из лабораторий в практическое использование. Безопасность и эффективность любого медицинского препарата не может быть доказана до испытания его на людях. Однако в большинстве случаев испытания проводятся не только для того, чтобы доказать, что данный препарат помогает. Как правило, они являются завершающей стадией клинических исследований. Часто испытания на людях сопутствуют процессу исследований: положительные или отрицательные результаты первых тестов используются для коррекции методов исследова-

ний в дальнейшем. В особенности для новейших технологий, таких, как генная инженерия, первые клинические испытания скорее помогают понять, как работает (или не работает) генная терапия, чем действительно ведут к излечению.

Тем не менее у нас есть определенные ожидания перед каждым клиническим испытанием. Желательно убедиться, что все необходимые доклинические испытания были проведены, а также что исследователи провели все возможные эксперименты в лабораториях и на животных, для того чтобы снизить риски и увеличить шанс на успех при испытаниях на людях. Также разумно предполагать, что ученые, терапевты и законодательные органы одобрили испытания на людях, будучи уверенными в отсутствии неоправданных рисков для пациентов. Хотя, конечно, никто и ничего не может гарантировать в медицине. Но при этом мы все ожидаем и требуем, чтобы перед началом таких испытаний все возможные риски и преимущества были оценены.

В случае с генной терапией сложно оценить риски и преимущества, т.к. предсказуемость методов генной терапии невелика. Создание новых генов и векторов, доставляющих эти гены, является абсолютно новой концепцией. Если сравнивать с нашим опытом по введению антибиотиков или обезболивающих, то у нас гораздо меньше опыта в области генной терапии. Чтобы полнее понять сложность предсказания методов генной терапии, полезно исследовать случай, который пусть и не связан с гемофилией напрямую, однако приобрел широкую известность в научных кругах и прессе: применение генной терапии для лечения группы детей, страдающих врожденным нарушением иммунитета (более известным, как SCID или "bubble boy syndrome") во Франции.

ИСТОРИЯ SCID: УСПЕХ ИЛИ НЕУДАЧА?

В течение первых двух лет лечения SCID (тяжелый комбинированный иммунодефицит) эта программа, похоже, являлась первым успехом генной инженерии. У людей, страдающих SCID, не работает иммунная система, что делает их уязвимыми для самой легкой инфекции. Для людей, которым нельзя сделать пересадку костного мозга, SCID часто является смертельной болезнью, с короткой продолжительностью жизни и с очень маленькой надеждой прожить ее хотя бы более-менее нормально.

Удивительно, но у большинства детей нормализовалась работа иммунной системы после применения генной терапии, включающей введение ретровирусных векторов, содержащих работающие копии их "сломанного" гена. В течение двух лет после применения генной терапии эти дети были практически здоровы, без каких-либо заметных побочных эффектов от лечения. Казалось, что ученые нашли лечение SCID с помощью генной терапии. Однако осенью 2002 года у одного из ребятишек, участвовавших в эксперименте, выявилась лейкемия, которая оказалась прямым последствием применения генной терапии. Потом еще у одного мальчика тоже обнаружилась лейкемия. И опять этот случай оказался последствием генной терапии, использующей ретровирусный вектор для транспортировки генов.

Результаты лечения SCID методами генной терапии подняли следующие вопросы, обсуждаемые генетиками всего мира. Относительно тяжелейших болезней, таких, как SCID, риск лейкемии является ли при-

емлемым, учитывая отсутствие альтернативы? Можно ли эти два случая лейкемии обобщить на всех остальных пациентов с SCID, а также на пациентов с другими генетическими нарушениями? Являлись ли дополнительные факторы (такие, как очень юный возраст мальчиков) решающими при возникновении лейкемии и могут ли они быть обойдены при отборе будущих пациентов для генной терапии? Насколько результаты лечения методами генной терапии детей с SCID будут схожи с другими болезнями? Можно ли предположить, что все пациенты, прошедшие генную терапию методом ретровирусного вектора, находятся в группе риска или риск лейкемии имеет место лишь у пациентов с SCID, у которых иммунная система изначально не работала?

Большинство ученых полагают, что больные гемофилией А, прошедшие лечение генной терапией, использовавшей ретровирусные векторы, скорее всего, не имеют риска развития таких тяжелых осложнений. Однако до настоящего времени этот вопрос остается открытым. Ключевыми моментами при лечении гемофилии методами генной терапии являются следующие факторы: 1) то, что успех или неудачу в генной терапии трудно определить; 2) то, что необходимо постоянно оценивать возможные риски и преимущества; 3) то, что необходим долгосрочный контроль, т.к. неожиданности могут возникнуть в любое время. При более близком рассмотрении каждого пациента, больного гемофилией, мы видим, что неожиданные результаты действительно возникали в процессе этих испытаний. Необходимо проводить испытания на людях очень осторожно в любой области медицины, включая лечение гемофилии. Крайние результаты, полученные после испытаний на пациентах с другими болезнями (например, лейкемия, обнаруженная у некоторых пациентах с SCID и смерть Jesse Gelsinger в феврале 2000 года, произошедшая при испытаниях фирмы OTS), не должны оцениваться как реальная угроза для пациентов с гемофилией, однако такие уроки тоже не должны пройти даром. Несмотря на наши интенсивные поиски лечения этих болезней, мы должны всегда помнить и о рисках.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИСПЫТАНИЙ НА ПАЦИЕНТАХ, БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

Результаты после первых пяти испытаний на людях показали, что генная терапия имеет потенциальный риск и множество неясностей. При некоторых испытаниях на людях было похоже, что риски преобладают и есть необходимость вернуться к лабораторным исследованиям до полного прояснения некоторых вопросов. При других испытаниях результаты очень обнадеживали.

После нескольких лет испытаний первые три попытки лечения гемофилии были достаточно успешны. Но за последние несколько лет были выявлены некоторые побочные эффекты, и испытания на людях были приостановлены. К настоящему времени четыре из пяти испытаний уже завершены, а пятая попытка еще проводится.

В 4 из 5 случаев зарегистрировано заметное увеличение уровня фактора свертываемости, хотя иногда оно было небольшим и кратковременным. При всех исследованиях было зарегистрировано снижение потребления фактора свертывания среди пациентов, однако это может быть скорее эффектом «плацебо», чем реальной эффективностью. Стало ясно, что, хотя

в первых трех испытаниях не отмечалось побочных эффектов, в двух последних попытках зарегистрированы неожиданные побочные эффекты, что вызвало сомнения относительно безопасности программы. Каждое исследование имеет свою собственную историю. Исследование, проведенное компанией ТКТ, не имеет каких-либо побочных эффектов, зарегистрировано увеличение уровня фактора свертывания до 4%, плюс произошло заметное снижение потребления донорского фактора пациентами в течение года. Все указывало на возможность проведения второй фазы испытаний, включающей использование, более сильных действующих векторов. Однако в начале 2003 года, потерпев неудачу в другой основной исследовательской программе, компания ТКТ объявила о замене своего CEO (генерального директора), сокращении рабочих мест на 30% и приостановке всех исследований и клинических испытаний в области генной терапии. Представители компании до сих пор утверждают о своей заинтересованности в программах лечения гемофилии, но при этом указывают, что ТКТ не будет проводить дальнейших исследований без финансовой поддержки со стороны корпоративного партнера.

В июне 1999 года компания Chiron начала испытания, используя ретровирусный вектор для переноса гена 8 фактора в клетки печени. У некоторых пациентов случаи кровотечений стали реже в процессе испытаний, однако в конце концов исследователи не зафиксировали каких-нибудь явных признаков эффективности испытания. В конце фазы испытаний Chiron объявила, что не будет продолжать эту программу «по коммерческим соображениям».

В июне 1999 года фирма Avigen тоже начала фазу 1 испытаний. Это была первая попытка лечения гемофилии В, использовавшая adeno-associated вирусный вектор (AAV) для введения гена фактора 9 в клетки мускулов. В результате было отмечено небольшое увеличение уровня фактора, меньшее потребление фактора пациентами и отсутствие заметных побочных эффектов. Однако в результате эксперимента исследователи решили сменить сам механизм проведения испытания и в следующей попытке фазы 1 доставлять вирусный вектор не в клетки мускулатуры, а в клетки печени. Это решение было основано на доклинических исследованиях на собаках.

В августе 2001 года фирма Avigen начала второе испытание фазы 1. В образцах спермы одного из первых пациентов были обнаружены следы вирусного вектора, использованного в данном эксперименте. Таким образом, стало ясно, что вирусный вектор может перемещаться из клеток печени в другие органы. Это не привело к какому-либо заметным симптомам у пациента, однако вызвало озабоченность ученых. Существует теоретический риск. Если вирусный вектор попадет в сперму пациента, он может проникнуть в клетки спермы и в дальнейшем передаться потомству. Этот процесс называется «передача эмбриону» (germline transmission). После получения образцов спермы со следами вирусного вектора Avigen приостановила испытание, однако затем решено было продолжать, но более осторожно. Теперь исследователи ждут результатов анализов спермы на отсутствие следов вирусного вектора у первой группы пациентов, перед тем как вводить этот вектор следующей группе испытуемых.

Что более существенно, при увеличении дозы вводи-

мого вектора было зарегистрировано значительное увеличение уровня фактора 9 свертываемости, до 10% у одного из пациентов. Такой уровень фактора держался у испытуемого несколько недель, однако примерно через 4 недели после начала лечения резко упал, одновременно уровень энзимов печени у пациентов заметно поднялся. Подъем уровня энзимов печени был не настолько высок, чтобы у испытуемых появились какие-то симптомы, однако это указывало, что падение уровня 9 фактора, возможно, было результатом иммунной реакции на клетки, несущие заново переделанный ген фактора 9.

В последнем испытании (июнь 2001 года), спонсируемом Gen Star Corporation, задействован только один пациент. В этот раз для доставки гена фактора 8 в печень пациента были использованы аденовирусные векторы. Известно, что аденовирусные векторы могут вызывать сильную иммунную реакцию у пациентов. Многие ученые полагают, что именно иммунная реакция на введение аденовирусного вектора явилась основной причиной смерти Jesse Gelsinger в сентябре 1999 года. Вектор, использованный в испытаниях фирмы Gen Star был модифицированной версией обычного аденовирусного вектора, приведшего к смерти J. Gelsinger, и ученые надеялись, что эта разница сделает испытания более безопасными. Но многие наблюдатели высказывали беспокойство, т.к. исследование фирмой Gen Star было первым, на котором разрешили после смерти J. Gelsinger применять какие-либо аденовирусные векторы. Задавался вопрос, почему аденовирусный вектор опять используется в исследованиях на сравнительно здоровых пациентах, в то время как причины смерти J. Gelsinger до сих пор обсуждаются?

Поэтому Gen Star и FDA договорились снизить вводимую дозу, чтобы минимизировать риски. Однако у первого же пациента появились побочные эффекты, хотя и более слабые, но очень похожие на симптомы, наблюдавшиеся у J. Gelsinger, что позволило предположить о едином механизме их возникновения. Испытания приостановили, однако после того как Gen Star согласилась еще уменьшить дозу, было разрешено продолжить исследования. Многие возможные пациенты продолжали высказывать свои опасения в связи с возобновлением испытаний и набор испытуемых был отложен. В начале 2003 года компания Gen Star слилась с другой биотехнической компанией. Новая фирма Corautilus Genetics объявила, что не будет продолжать эти исследования.

УРОКИ НА БУДУЩЕЕ

Так какие же уроки мы должны извлечь из вышеописанных пяти исследований? Во-первых, мы всегда должны помнить, что генная терапия является лишь экспериментом, и поэтому никто не может заранее сказать, чем закончится данное исследование. Во-вторых, мы должны признать, что генная терапия может работать. Методами генной терапии действительно можно доставить нормальный ген фактора свертываемости в клетки организма больного гемофилией и эти клетки могут производить факторы свертываемости 8 и 9, возможно, в течение длительного периода. Особенно это очевидно, когда оцениваются результаты испытаний на животных. Генная терапия может работать, вопрос только в том, чтобы она работала более эффективно и безопасно. В-третьих, мы должны помнить, что все исследования проводились по-разному. Из каждого исследования

мы должны взять его достижения и использовать для дальнейших испытаний на людях.

Комментарии. Существуют три фазы клинических испытаний. Испытания фазы 1 проверяют безопасность исследований и наличие побочных эффектов. Испытания фазы 2 определяют уровень дозировок и терапевтический эффект, при этом обращается внимание на вопросы безопасности. Испытания фазы 3 проводят обычно на большом количестве людей и в таком же режиме, как коммерческое лечение.

«Grossroads for Gene Therapy»

Автор: **Revion G. Kolley**

Перевод: **И.Головиной**

Генная терапия гемофилии: этапы большого пути.

Алексей Земцов

Почему современные методы лечения гемофилии дают лишь временный эффект?

Свертывание крови (гемостаз) является очень сложным процессом. В нем принимают участие окружающая сосуд ткань, стенка сосуда, все клетки крови, особенно тромбоциты, плазменные факторы свертывания крови. При гемофилии А отмечается дефицит белка фактора VIII, а при гемофилии В - белка фактора IX. Дефицит может быть обусловлен как снижением специфической активности белка (активности самих частиц), так и сниженным содержанием белка в крови. Вводя внутривенно дефицитный белок, мы восполняем его нехватку и улучшаем процесс свертывания крови. Однако, введенный фактор не вечен: он используется во время свертывания крови, быстро стареет и разрушается. У здоровых людей уровень фактора поддерживается постоянно на достаточном уровне благодаря постоянному его синтезу. Информация о том, каким должен быть белок, записана в гене. За фактор VIII отвечает один ген, а за фактор IX - другой. Оба они располагаются в X - хромосоме. Болезни, которые происходят по вине только одного гена, называются моногенными.

Мутаций, которые приводят к гемофилии, очень много. Большое значение имеет, в каком именно месте ДНК произошла мутация, тип мутации, размер измененной области. Поэтому у разных больных определяемый уровень фактора различный. По определяемому уровню фактора форма гемофилии может быть тяжелой, средняя и легкая.

Можно ли что-то предпринять, чтобы исправить мутацию?

Я думаю, что когда-нибудь в будущем наука сможет решить эту задачу. Однако на практике кажется проще ввести нормальный ген вместе с регуляторной последовательностью (промотором), чем пытаться починить уже имеющийся ген. Характеристики встраиваемой конструкции могут быть даже лучше, чем в норме. Можно, например, ввести несколько копий, ввести такой ген, который бы кодировал белок, активность которого была бы выше, чем в норме в несколько раз (об этом речь пойдет ниже), использовать эффективный промотор. Введение генетического материала в клетку называется генной терапией. Как же осуществляется доставка в клетку? Для этого к настоящему времени разработано много векторов. Существуют вирусные (например, полученные из ретро-вирусов, аденовирусов и др.), плазмидные и другие векторы. Как видите, для получения векторов можно брать даже патогенные вирусы. Они просто

лишаются своих патогенных свойств благодаря удалению у них генов, отвечающих за это. Самостоятельное размножение векторов внутри организма человека, как правило, очень нежелательно. Поэтому этого свойства они также лишаются. Вообще, чем меньше вектор несет своего, тем лучше, поскольку меньше вероятности получения иммунного ответа, который является в настоящее время одним из самых больших сдерживающих факторов генной терапии. Клетка поддерживает целостность своих хромосом и, наоборот, небольшие фрагменты ДНК вне хромосом существуют недолго. Поэтому, если не внедрить ДНК в хромосому, бесполезно ожидать длительного клинического эффекта. Конечно, в некоторых случаях это свойство может оказаться очень полезным, но в нашем случае необходим очень длительный эффект. В идеале - на всю жизнь. Поэтому все векторы, используемые в генной терапии гемофилии, должны уметь встраиваться в хромосому.

Векторы имеют свою емкость. Особенно, это относится к вирусным векторам, поскольку их ДНК или РНК должна уместиться в белковой оболочке, в которую она инкапсулирована. Ген фактора VIII намного крупнее, чем фактора IX, что создает проблемы со встраиванием его в вектор. Проблема решается путем удаления большого участка гена, называемого доменом В, поскольку, как показали многочисленные исследования, белковая молекула фактора VIII данный домен не содержит (он теряется на конечных стадиях формирования активной частицы). С точки зрения генной терапии, гемофилия имеет ряд преимуществ:

поскольку это моногенная болезнь, для ее лечения нужно работать только с одним геном, который хорошо изучен; место синтеза белка не имеет большого значения, поэтому исследователи могут выбирать для себя наиболее подходящие для своего метода клетки-мишени, в которые планируется вводить генетическую конструкцию (синтез в выбранных клетках должен проходить не слишком медленно, быть стабильным, и фактор должен попасть в кровь); не нужно задаваться целью поддерживать уровень фактора в строго заданных пределах, регулировать его или вообще выключать. В идеале нужно, чтобы фактор вырабатывался всю жизнь. Поднимание уровня фактора даже на 1% у больных с тяжелой формой будет иметь эффект, а, следовательно, будет и экономическая выгода. Как показали клинические испытания, о которых речь пойдет ниже, удержание уровня фактора оказалось непростой задачей.

Клинические испытания

В мире, особенно в США, ведутся генно-терапевтические работы, связанные с гемофилией. До конца 1998 года работы в США велись только на животных-моделях. Мыши являются излюбленным объектом исследования генетиков. Иммунная система собак приближается к иммунной системе человека. Поэтому завершающие испытания на животных обычно проводятся именно на них. Только после благополучного завершения предклинических испытаний можно добиваться разрешения проводить клинические испытания на людях. В США за клиническими испытаниями следят Управление по пищевым продуктам и медикаментам (FDA) и Национальный институт здоровья (NIH). Только получив одобрение, можно начинать клиническое испытание препарата или переходить к следующему этапу испытания.

Все клинические испытания делятся на этапы. Каждый этап имеет свои задачи.

На первом этапе исследований не ставится задача определения эффективности. Основная цель - определение пригодности и безопасности. Поэтому всех испытуемых делят на группы, каждой из которых вводят определенную дозу препарата. Начинают с очень малых доз, чтобы свести к минимуму возможный отрицательный эффект. По результатам работы в этот период судят о целесообразности работы с группой, которой должна вводиться более высокая доза. В связи с возможной опасностью данного исследования на первый этап разрешается брать очень мало пациентов.

На втором этапе определяется эффективность препарата. Как правило, на этот этап берется больше пациентов, чем на первый.

На третьем этапе определяется достоверность полученных результатов на большом количестве пациентов.

Иногда есть возможность решать задачи сразу двух этапов, объединяя их в один. Такие этапы называются I/II или II/III.

Transkaryotic Therapies, Inc

В конце 1998 года американская компания Transkaryotic Therapies (ТКТ) начала клиническое испытание своего генно-терапевтического метода лечения гемофилии А. Исследования проводились в Beth Israel Deaconess Medical Center в Бостоне. 1-й этап клинического испытания был успешно завершен. В нем участвовало 12 пациентов.

Сначала работа велась с первой группой из 6 человек. Им была сделана биопсия кожи. Перед биопсией уровень фактора VIII был увеличен до 100%. Образцы кожи эллиптической формы 1,6x0,4 см брались у пациентов под местным наркозом. В течение 3 - 4 дней пациентам вводили препарат фактора VIII для поддержания гемостаза.

Полученные у пациентов фибробласты (тип клеток, присутствующих в коже и других частях тела) размножили. Методом электропорации, в котором клетки помещаются в пульсирующее электрическое поле для открывания пор клеточных мембран с целью проникновения в клетку векторов, удалось ввести в клетки плазмиды, содержащие ген фактора VIII и промотор фибронектина, управляющего экспрессией гена фактора VIII. Ген фактора VIII очень большой. Для уменьшения его размеров было принято решение удалить из него домен В (см. выше). Клетки, производящие фактор VIII, были отобраны, оценены и размножены. Примерно через семь недель после проведения биопсии, пациентом была проведена операция, в которой генно-инженерные клетки были введены в большой сальник брюшной полости. Операция проводилась под общим наркозом, уровень фактора пациентов перед ней был увеличен до 100%. Операция длилась в среднем 65 минут. Инфузии для поддержания уровня фактора проводились 2 - 3 раза в день в течение недели после операции.

Первым трем пациентам было введено 100 млн клеток, другим трем - 400 млн.

За все время исследования у пациентов не отмечалось каких-либо серьезных побочных эффектов, связанных с использованием производящих фактор VIII фибробластов или операцией их введения. Появление ингибитора на фактор VIII не отмечалось. Токсических явлений не было. У четырех из шести пациен-

тов отмечалось увеличение уровня фактора VIII по сравнению с уровнем, отмеченным до проведения процедуры. Увеличение уровня фактора в крови пациентов сопровождалось также уменьшением частоты кровоизлияний и снижением количества фактора, используемого для лечения этих больных. У больного с самым высоким уровнем фактора VIII спонтанные кровотечения не наблюдались около 10 месяцев. К сожалению, у всех пациентов уровень фактора вернулся к своему исходному значению.

После анализа полученных результатов исследований с первой группой из шести добровольцев компания провела работу со второй группой, состоящей также из шести пациентов. К сожалению, компания отказалась от проведения следующих этапов клинического испытания.

Chiron Corporation

В начале июня 1999 года компания Chiron Corporation начала клиническое испытание своего генно-терапевтического метода лечения гемофилии А. Ретровирусный вектор вводился внутривенно. Компания сообщила о временном увеличении уровня фактора в крови и уменьшении количества кровотечений у некоторых пациентов. Тем не менее в конце 2000 года клиническое испытание было прекращено. Все свои разработки и оборудование для проведения генно-терапевтических исследований компания продала компании Cell Genesys, Inc. О работе компании Chiron Corporation можно также прочитать в статье "При помощи генной терапии надеются вылечить гемофилию" в журнале Геминформ (№3, 1999 г.).

Gen Star Therapeutics

В июне 2001 года Gen Star Therapeutics в сотрудничестве с Baxter Healthcare Corporation начала испытание своего генно-терапевтического препарата для лечения гемофилии А. Аденовирусный вектор вводился внутривенно. Клетками-мишенями были клетки печени. Было отмечено увеличение в крови уровня фактора. В течение эксперимента наблюдались временные химические отклонения в печени и гематологические отклонения, не опасные для пациента. В сентябре 2002 года Gen Star Therapeutics и компании Vascular Genetics, Inc. приняли решение о слиянии компаний. Образовавшаяся компания, получившая название Corautus Genetics, унаследовала два различных генно-терапевтических направления и встала перед выбором. К сожалению, выбор оказался не в пользу генной терапии гемофилии. Об этом было объявлено в начале 2003 года.

Avigen, Inc., Школа медицины Стенфордского университета и Детская больница Филадельфии.

Компания Avigen, Inc., Школа медицины Стенфордского университета и Детская больница Филадельфии в июне 1999 года приступили к клиническому испытанию метода лечения гемофилии В с использованием адено-ассоциативных вирусных (AAV) векторов, которые вводились внутримышечно. Об этой работе я уже писал в статье "Генная терапия" в журнале Геминформ (№2, 1999 г.). На испытание взяли 9 человек, разделили их на 3 группы по вводимой дозе. Первой группе вводилась самая маленькая доза. Результаты испытания получились хорошими, так как препарат оказался нетоксичным, и в крови наблюдалось повышение уровня фактора. Максимальное увеличение уровня фактора составило 1%. Однако у пациентов наблюдалось некоторое количество AAV псевдодико-го типа, что вызвало неодобрение NIH и FDA. Avigen

объявила, что они совершенно безвредны. Тем не менее технология была изменена и опробована еще на 3 пациентах к марту 2000 года. В середине марта того же года началось новое испытание, при котором вводились более высокие дозы. У пациентов отмечалось увеличение уровня фактора IX. О побочных эффектах не сообщалось. Однако работа была прекращена, поскольку было получено разрешение на проведение другого клинического испытания, в котором препарат вводится в печень.

Предклинические испытания на животных-моделях, которым препарат вводился в печень через печеночную артерию, продемонстрировали значительно более высокую эффективность. Экспрессия у животных наблюдается уже в течение нескольких лет. Клиническое испытание началось летом 2001 года и проводилось в Детской больнице Филадельфии и Медицинском центре Стенфордского университета.

Конец 2002 года ознаменовался большим достижением: у пациента был получен терапевтический уровень фактора (более 10%). Нужно отметить, что такое количество препарата не было токсичным для пациента. К сожалению, уровень фактора держался только в течение второй, третьей и четвертой недели с момента введения препарата. На четвертой неделе на некоторое время поднялся уровень двух энзимов печени. Все другие показания работы печени оставались в норме. Уровень обоих энзимов через некоторое время пришел к норме. У пациента не было симптомов, и он продолжал чувствовать себя здоровым. После этого уровень фактора IX резко упал. Клиническое испытание было приостановлено. Были внесены изменения в протокол лечения и получено разрешение на продолжение клинического испытания.

К большому сожалению, проблему падения уровня фактора решить не удалось. В мае 2004 года было принято решение о прекращении клинического испытания. Компания Avigen прекратила работу с гемофилией. Школа медицины Стенфордского университета и Детская больница Филадельфии продолжают работу с гемофилией на животных. Получено несколько интересных результатов, которые делают методы более эффективными, что, возможно, позволит получить разрешение на проведение нового клинического испытания и его финансирование. Рассмотрим их более подробно.

Внутримышечное введение препарата привлекает своей простотой применения в клинике. Однако проведенные ранее клинические испытания показали, что эффективность недостаточно высока. Требуется произвести слишком много инъекций для получения ощутимого увеличения уровня фактора. Кроме того, увеличение дозы вводимого препарата увеличивает риск появления иммунного ответа. Низкая эффективность при внутримышечном введении объясняется большим сродством фактора IX с коллагеном IV. Из-за этого большое его количество связывается с ним и не выходит в кровь. Проведя замену сразу двух аминокислот в белке, удалось значительно увеличить уровень фактора в крови у животных.

Большим успехом является увеличение активности самого белка фактора. Достигнуть этого удалось благодаря проведению одной аминокислотной замены в активном центре молекулы фактора IX. Активность такой частицы, синтезированной в мышечной ткани, была, по лабораторным данным, в два раза выше

нормы.

В клеточный геном может встраиваться несколько копий векторных геномов. К сожалению, при работе с мышечной тканью наступает некоторое насыщение. При увеличении количества вводимых частиц с определенного момента начинает падать средняя специфическая активность (среднее значение активности одной частицы белка фактора). Это объясняется тем, что при высоких уровнях экспрессии мышечные клетки имеют ограничения в объеме производимых модификаций белка, которые должны происходить после трансляции. Поэтому, по всей видимости, количество вводимых внутримышечно в одно место векторов должно быть ограничено. Потребуется проводить несколько инъекций в разные места, чтобы достичь желаемого уровня фактора.

Введение препарата в печень через печеночную артерию - значительно более сложная задача. Тем не менее клетки печени более подготовлены к синтезу белка фактора. Процессы, происходящие после трансляции, как показали эксперименты на животных, протекают нормально даже при больших дозах, что объясняется достаточным содержанием двух энзимов, в отличие от мышечной ткани. В лабораторных опытах специфическая активность белка была в 6 раз выше нормы при замене той же самой аминокислоты в активном центре, о которой писалось выше.

Заключение

Таким образом, пройден большой путь. В США к настоящему времени пять различных генно-терапевтических методов проходили клинические испытания (ТКТ; Chiron Corporation; Gen Star Therapeutics; Avigen вместе со Школой медицины Стенфордского университета и Детской больницей Филадельфии проводили испытания даже двух методов). Радует, что клинические испытания продемонстрировали безопасность для жизни и здоровья пациентов, отмечалось некоторое увеличение уровня фактора. Малая продолжительность действия стала серьезным препятствием при проведении клинических испытаний. Возможно, Школе медицины Стенфордского университета и Детской больнице Филадельфии удастся получить разрешение на проведение клинического испытания и финансирование. Я не сомневаюсь в том, что начатое дело будет продолжено другими компаниями, будут начаты новые клинические испытания с учетом последних достижений.

Заходите на сайт генной терапии Hem Gene, где можно узнать новости и прочитать о различных методах генной терапии гемофилии. Адреса сайта в Интернет:

<http://hemgene.al.ru/>

<http://hemgene.hoha.ru/>

<http://hemgene.alfaspace.net/>

"ЭМОСИНТ"-

новый стандарт лечения гемофилии

"ЭМОСИНТ" - новый стандарт лечения гемофилии. В настоящее время термин "гемофилия" широко применяется для обозначения всех нарушений свертывания крови. Наиболее известными среди них являются гемофилии А и В, а также болезнь фон Виллебранда.

Болезнь Виллебранда - наследственное заболевание, возникающее в результате

количественной (тип I и III) или качественной (тип II) аномалии фактора Виллебранда. Фактор Виллебранда - это белок, основными функциями которого являются: помощь тромбоцитам в прилипании к стенке сосуда при травме и препятствие быстрому выведению фактора VIII из кровяного русла. Наиболее часто встречается тип I (до 70%), характеризующийся слабой и средней выраженности кровоточивостью (например: точечные кровоизлияния или гемморагическая сыпь, носовые кровотечения, меноррагии), низким уровнем содержания фактора Виллебранда и, соответственно, фактора VIII и несколько удлинением временем кровотечения.

Гемофилии А и В - это наследственное нарушение свертываемости крови. Тяжесть нарушения зависит от уровня активности свертывающих факторов VIII (гемофилия А) или IX (гемофилия В) в сосудистом русле. Примерно 80% больных - это пациенты с тяжелой и средней формой гемофилии, и около 20% - с легкой.

На сегодняшний день в качестве кровеостанавливающих препаратов используются следующие группы заместительных средств:

1. Неинактивированные компоненты крови - криопреципитат и концентраты свежезамороженной и нативной плазмы
2. Препараты концентратов факторов свертываемости крови, извлекаемые из здоровой плазмы донорской крови
3. Рекомбинантные концентраты факторов VIII, IX и VII свертываемости крови
4. Концентраты факторов протромбинового комплекса
5. Синтетические средства

Все вышеназванные препараты имеют свои достоинства и недостатки. Так, к достоинствам первой группы средств можно отнести относительную простоту получения препаратов, к недостаткам - эти препараты могут стать причиной вирусного заражения больного, кроме того, они вызывают риск объемной перегрузки сосудистого русла.

Препараты концентратов факторов свертываемости крови являются высокоочищенными средствами с несколькими степенями вирусной инактивации, что предотвращает возможность заражения реципиента каким-либо патогенным микроорганизмом. В тоже время - это достаточно дорогие препараты.

Рекомбинантные факторы свертывания, созданные на основе генной инженерии, исключают возможность передачи вирусов и бактерий, но обладают целым рядом недостатков: высокая стоимость препаратов и повышенный риск развития ингибиторов, особенно на введение рекомбинантного концентрата фактора IX (до 50% случаев). Последнее свойство рекомбинантных факторов вынудило Европейское агентство по оценке медицинских препаратов отказаться от его применения у детей младше 6 лет.

Концентраты факторов протромбинового комплекса прекрасно зарекомендовали себя в терапии больных с ингибиторными формами гемофилии. Но стоимость этих средств равна стоимости вирусинактивированных препаратов концентратов факторов свертываемости крови.

В настоящих условиях огромное значение приобретает появление нового недорогого и эффективного средства для лечения патологии свертывающей системы. Препарат ЭМОСИНТ для лечения пациентов с болезнью Виллебранда первого и второго А типов, легкой и среднетяжелой форм гемофилии А, а также ингибиторных форм гемофилии В является единственным недорогим, эффективным и безопасным синтетическим препаратом.

Эмосинт (Десмопрессин, ДДАВП, 1-диамин-8-D-аргинин-вазопрессин) является синтетическим аналогом гормона вазопрессина. В качестве гемостатического средства препарат временно повышает уровень фактора VIII и фактора Виллебранда за счет их принудительного выброса из депо в циркулирующую плазму.

Применение препарата Эмосинт исключает вирусную трансмиссию, а так же развитие ингибиторных форм гемофилии. Это является очевидным преимуществом Эмосинта по сравнению с факторами крови, наряду со сравнительно низкой стоимостью.

В России в основном закупаются плазматические препараты концентрата фактора VIII и IX (стоимость около \$0,40/ед.), не обеспечивающие в полном объеме всех нуждающихся.

По имеющимся данным, до 2005г. (таблица 1) обеспечение больных препаратами за счет федерального, региональных и муниципальных бюджетов в среднем составляло 9,1% по фактору VIII и 12,6% по фактору IX.

Таблица 1

Препараты	Зарегистрированные пациенты	Закуплено (МЕ)	Потребность (МЕ) (около 20 000 МЕ на пациента в год)
Препарат концентрата фактора VIII	7 500	20,6 млн	150 млн
Препарат концентрата фактора IX	1 500	5,7 млн	30 млн

До сих пор часть пациентов вынуждена получать криопреципитат и свежезамороженную плазму, несмотря на опасность вирусного инфицирования. В настоящее время производятся закупки дорогостоящих рекомбинантных факторов, в то время как цена последних в 3 раза (стоимость около \$1.2/ед.) превышает цены плазматических препаратов.

В таблицах 2, 3 и 4 представлены результаты проведенного нами сравнительного анализа количества препарата и его цены. Расчет произведен для среднего больного детского возраста массой 30 кг при геморрагических проявлениях второй группы риска (гематроз, обширная рваная рана мягких тканей, гематурия, требующих одномоментного повышения уровня фактора VIII или IX, и фактора Виллебранда до 50%).

Таблица 2

Лечение легкой формы гемофилии рекомбинантным препаратом и концентратом фактора IX

Препарат	Вес 6-го	% исходный	% требуемый	кол-во	цена
Препарат концентрата плазматического фактора IX	30 кг	15%	50%	1260 ед	\$ 504
Препарат концентрата рекомбинантного фактора IX	30кг	15%	50%	1470 ед	\$1764

Таблица 2 наглядно демонстрирует, что лечение одного пациента препаратами рекомбинантного фактора в 3,5 раза дороже применения препаратов концентрата плазматического фактора. Таким

образом, на сумму, выделенную на приобретение рекомбинантного препарата фактора IX, возможно пролечить в 3,5 раза меньше пациентов, чем при применении препаратов концентрата плазматического фактора IX. До сих пор существует вероятность использования криопреципитата и свежезамороженной плазмы, следствием чего является значительный процент поражения больных вирусом гепатита С, опасность других вирусных инфекций.

При проведении подобного сравнительного анализа относительно препаратов плазматического и рекомбинантного фактора VIII - разница 8,4 раза.

Обязательной терапией дорогостоящими препаратами концентрата факторов VIII и IX требуются пациенты с тяжелой и большинство со средней формой гемофилии (80% от общего количества пациентов), а также тяжелая форма болезни Виллебранда (тип III), встречающаяся крайне редко. Для данной категории больных мы предлагаем препарат Эмоклот - концентрат плазматического фактора VIII, двойной вирусной инактивации, включая сольвент-детергентный метод, содержащий стандартизированное количество фактора Виллебранда

Препаратом же выбора для предупреждения и лечения кровотечений у пациентов с болезнью Виллебранда (70%) и легкой формой гемофилии А (20%) во всем мире является Десмопрессин (Эмосинт). Однократное введение последнего повышает содержание в плазме крови пациента фактора Виллебранда и соответственно фактора VIII в 3-4 раза; сокращает либо нормализует длительность кровотечения.

Таблица 3

Лечение болезни Виллебранда

Препараты	Вес больного	% исходный	% требуемый	Кол-во	Цена
Препарат концентрата плазматического фактора VIII	30 кг	15%	50%	525 ед	\$ 210
Эмосинт	30кг	15%	50%	9 ед	\$ 10.52

В таблице 3 продемонстрировано, что предложенный нами путь лечения - применение препарата Эмосинт в 20 раз дешевле, чем лечение препаратом плазматического концентрата фактора VIII. Использование препарата Эмосинт при одинаковых затратах бюджетных средств позволит обеспечить качественным лечением без возможных в таких случаях побочных эффектов значительно большее количество пациентов по сравнению с препаратами плазмы. Кроме того, применение препарата Эмосинт не имеет возрастных ограничений, в отличие от рекомбинантных препаратов, что позволяет проводить качественную терапию у пациентов младше 6 лет.

Таблица 4

Пациенты с болезнью Виллебранда

Препараты	однократно	10-кратно (в год)	Кол-во пациентов
Препарат концентрата плазматического фактора VIII	\$ 210	\$ 2 100	190
Эмосинт	\$ 10,52	\$ 105,2	3 789

Применение Эмосинта позволит обеспечить в 20 раз больше пациентов, чем при выборе плазматического фактора.

При схожем результате лечения огромная разница в затратах диктует разумное перераспределение бюджетных ресурсов в пользу представленных

эффективных и более доступных препаратов. Это позволит уже сейчас при существующем финансировании оптимальным образом увеличить количество пациентов, получающих адекватное лечение. В настоящее время больные получают в основном, дорогостоящие препараты, которые используются для купирования тяжелых форм коагулопатий. Применение препарата Эмосинт позволит обеспечить жизненно необходимым препаратом значительно большее количество пациентов, особенно детей, больных гемофилией, для предупреждения инвалидизации, обеспечив им надлежащий уровень жизни. Это снизит нагрузку на общество, позволит больным болезнью Виллебранда и гемофилией стать активными членами общества и значительно уменьшить затраты на последующее лечение.

*Данная статья
предоставлена компанией
"Кедрион" (Италия)*

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ
28 сентября 2005 г.

№ 601

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ ПЕРЕЧНЯ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

В целях повышения эффективности обеспечения граждан, имеющих право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, необходимыми лекарственными средствами при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи в соответствии со статьей 6.2. Федерального закона от 17 июля 1999 года № 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, № 29, ст. 3699; 2004, № 35, ст. 3607) приказываю:

1. Утвердить Перечень лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи (Приложение).

2. Признать утратившими силу приказы Минздравсоцразвития России "Об утверждении Перечня лекарственных средств" от 2 декабря 2004 г. № 296 (зарегистрирован Минюстом России 7 декабря 2004 г. № 6169), "О внесении изменений в приказ Минздравсоцразвития России от 2 декабря 2004 года № 296" от 24 декабря 2004 г. № 321 (зарегистрирован Минюстом России 29 декабря 2004 г. № 6235), "О внесении изменений в Перечень лекарственных средств" от 31 марта 2005 г. № 245 (зарегистрирован Минюстом России 8 апреля 2005 г. № 6485), "О внесении изменений в Перечень лекарственных средств" от 10 августа 2005 г. № 497 (зарегистрирован Минюстом России 17 августа 2005 г. № 6913).

3. Настоящий приказ вступает в действие с 1 января 2006 г.

4. Контроль за исполнением приказа возложить на заместителя Министра здравоохранения и социального развития Российской Федерации В.И.Стародубова.

*Министр
М.ЗУРАБОВ*

*Приложение
к приказу Министерства
здравоохранения и
социального развития
Российской Федерации
от 28.09.2005 г. № 601*

ПЕРЕЧЕНЬ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ, ОТПУСКАЕМЫХ ПО РЕЦЕПТАМ

ВРАЧА (ФЕЛЬДШЕРА) ПРИ ОКАЗАНИИ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЙ БЕСПЛАТНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ОТДЕЛЬНЫМ КАТЕГОРИЯМ ГРАЖДАН, ИМЕЮЩИМ ПРАВО НА ПОЛУЧЕНИЕ ГОСУДАРСТВЕННОЙ СОЦИАЛЬНОЙ ПОМОЩИ

XXI. Средства, влияющие на кроветворение, систему свертывания

Фактор свертывания VIII лиофилизированный порошок для приготовления раствора для инъекций

Фактор свертывания IX лиофилизированный порошок для приготовления раствора для инъекций

Эптаког альфа порошок для приготовления (активированный) раствора для инъекций.

ФЕДЕРАЛЬНАЯ СЛУЖБА ПО НАДЗОРУ В СФЕРЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ

109074, Москва, Славянская пл., д. 4, стр.1

На №

Президенту Всероссийского общества гемофилии
Ю.А.Жулеву

Разъяснения по приказу Минздравсоцразвития России от 01.02.2005 № 111

Уважаемый Юрий Александрович!

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения и социального развития рассмотрела Ваш запрос от 15.03.2005 № ВОГ-01/323 и сообщает, что приказом Минздравсоц-развития России от 01.02.2005 № 111 утвержден подушевой норматив в размере 197,5 рубля, который является расчетной цифрой и не может ограничивать количество льготных лекарств, выписываемых по медицинским показаниям конкретным больным гемофилией.

Одновременно просим направлять в Росздравнадзор информацию о случаях отказа в выписке льготных рецептов или снижения дозировок лекарственных препаратов со ссылкой на подушевой норматив.

Руководитель Федеральной службы
Р.У.Хабриев

ПРАВИТЕЛЬСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ПОСТАНОВЛЕНИЕ

от 30 июля 1994 г. № 890

О ГОСУДАРСТВЕННОЙ ПОДДЕРЖКЕ РАЗВИТИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПРОМЫШЛЕННОСТИ И УЛУЧШЕНИИ ОБЕСПЕЧЕНИЯ НАСЕЛЕНИЯ И УЧРЕЖДЕНИЙ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ЛЕКАРСТВЕННЫМИ СРЕДСТВАМИ И ИЗДЕЛИЯМИ МЕДИЦИНСКОГО НАЗНАЧЕНИЯ

(в ред. Постановлений Правительства РФ от 10.07.1995 № 685, от 27.12.1997 № 1629, от 03.08.1998 № 882, от 05.04.1999 № 374, от 21.09.2000 № 707, от 09.11.2001 № 782, от 14.02.2002 № 103, с изм., внесенными Постановлением Правительства РФ от 29.03.1999 № 347 (с изм. 09.11.2001))

*Приложение N 1
к Постановлению Правительства
Российской Федерации
от 30 июля 1994 г. N 890*

ПЕРЕЧЕНЬ ГРУПП НАСЕЛЕНИЯ И КАТЕГОРИЙ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИ АМБУЛАТОРНОМ ЛЕЧЕНИИ КОТОРЫХ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ СРЕДСТВА И ИЗДЕЛИЯ МЕДИЦИНСКОГО НАЗНАЧЕНИЯ ОТПУСКАЮТСЯ ПО РЕЦЕПТАМ ВРАЧЕЙ БЕСПЛАТНО

(в ред. Постановлений Правительства РФ от 10.07.1995 N 685, от 21.09.2000 N 707, от 14.02.2002 N 103)

Категории заболеваний Гематологические заболевания, гемобластозы, цитопения, наследственные гемопатии	Перечень лекарственных средств и изделий медицинского назначения Цитостатики, иммунодепрессанты, иммунокорректоры, стероидные и нестероидные гормоны, антибиотики и другие препараты для лечения данных заболеваний и коррекции осложнений их лечения
--	--

1. Во исполнение статьи 10 Федерального закона "О социальной защите инвалидов в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1995, N 48, ст. 4563; 2004, N 35, ст. 3607) утвердить прилагаемый федеральный перечень реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду.
2. Настоящее распоряжение вступает в силу с 1 января 2005 г.

*Председатель Правительства
Российской Федерации
М. ФРАДКОВ*

*Утвержден
распоряжением Правительства
Российской Федерации
от 21 октября 2004 г. N 1343-р*

ФЕДЕРАЛЬНЫЙ ПЕРЕЧЕНЬ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ, ТЕХНИЧЕСКИХ СРЕДСТВ РЕАБИЛИТАЦИИ И УСЛУГ, ПРЕДОСТАВЛЯЕМЫХ ИНВАЛИДУ

Реабилитационные мероприятия

1. Восстановительная терапия (включая лекарственное обеспечение при лечении заболевания, ставшего причиной инвалидности).
2. Реконструктивная хирургия (включая лекарственное обеспечение при лечении заболевания, ставшего причиной инвалидности).
3. Санаторно-курортное лечение.
4. Протезирование и ортезирование, предоставление слуховых аппаратов.
5. Обеспечение профессиональной ориентации инвалидов (профессиональное обучение, переобучение, повышение квалификации).

Технические средства реабилитации

6. Трости опорные и тактильные, костыли, опоры.
7. Кресла-коляски с ручным приводом (комнатные, прогулочные).
8. Кресла-коляски малогабаритные.
9. Абсорбирующее белье, памперсы.
10. Специальные средства при нарушениях функций выделения при противоестественных отверстиях - стомах.
11. Кресла-стулья с санитарным оснащением.
12. Собаки-проводники с комплектом снаряжения.
13. Приборы для письма рельефно-точечным шрифтом Брайля.
14. Книги со специальным рельефно-точечным шрифтом Брайля.
15. Слуховые аппараты.
16. Декодеры для приема телепрограмм с субтитрами.
17. Протезы, в том числе эндопротезы, и ортезы.
18. Ортопедическая обувь.
19. Специальная одежда.

Услуги

20. Ремонт технических средств реабилитации, включая протезно-ортопедические изделия.
21. Ветеринарное обслуживание собак-проводников.

ФЕДЕРАЛЬНАЯ СЛУЖБА ПО НАДЗОРУ В СФЕРЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ

ПИСЬМО

3 октября 2005 г.

N 01И-535/05

О ЛЬГОТНОМ ЛЕКАРСТВЕННОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ ГЕМОФИЛИЕЙ

В Федеральную службу по надзору в сфере здравоохранения и социального развития поступают многочисленные обращения от руководителей органов управления здравоохранения регионов, от общественных организаций, а также от пациентов, больных гемофилией, вызванные не ритмичными поставками факторов свертывания крови в регионы Российской Федерации.

В настоящее время производители увеличивают поставки препаратов для обеспечения лиц, имеющих право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг. Однако существуют объективные причины, не позволяющие в полном объеме оказывать своевременную и качественную медицинскую помощь пациентам, больным гемофилией. На 09.08.2005 г. в Российской Федерации зарегистрировано 20 (двадцать) различных препаратов, оказывающих терапевтическое воздействие на систему свертывания крови, но, как показывает опыт работы с лечебными учреждениями, врачи не используют весь перечень препаратов. Анализ, проведенный Росздравнадзором по заявкам, направленным органами управления здравоохранения в фармацевтические организации, осуществляющие поставку лекарственных препаратов в рамках программы дополнительного лекарственного обеспечения, показал, что приоритет в использовании получили лекарственные препараты фирм Bayer Corporation (США) и Baxter AG (Австрия).

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения и социального развития совместно с Гемато-

КЕДРИОН -

один из ведущих мировых производителей препаратов на основе плазмы

КЕДРИОН
уделяет
наибольшее
внимание
качеству
и направляет
значимую часть
средств на
обеспечение
безопасности
препаратов

KEEP LIFE FLOWING



Многоступенчатая программа безопасности



Препараты производства «Кедрион» в России представляет компания «Фарма Риаче ЛТД» г. Москва, 2-ой Вышеславцев пер., 17 тел 973-50-32/ 978-67-52 факс, mail@pharmariace.ru

Уман Комплекс Д.И.

Концентрат человеческого протромбинового комплекса
двойной вирусной инактивации



Пациенты с врожденным дефицитом одного или нескольких факторов IX (гемофилия В), фактора II (дефицит протромбина), фактора X (дефицит фактора Стюарта-Прауэра)

Рекомендованные дозировки:

1 МЕ фактора II или фактора X = $0,6 \times \text{Кг массы тела} \times \text{желаемый уровень протромбина}$ (не менее 50%)

1 МЕ фактора IX = $1,2 \times \text{Кг массы тела} \times \text{желаемый уровень протромбина}$ (не менее 50%)

Пациенты, получающие оральные антикоагулянты

Риск развития кровотечений у пациентов, принимающих оральные антикоагулянты, достигает 1,3-2,7%. Использование протромбинового комплекса, в том числе и совместно с концентратом фактора VII, нормализует избыточную кровоточивость, быстро восстанавливает гемостаз

Рекомендованные дозировки: 35-50 МЕ/кг массы тела

Дефицит витамина К

Витамин К необходим для изменения биологической активности факторов II, VII, IX, X. Недостаток витамина К вызывает изменение процесса свертывания. В случаях тяжелых кровотечений применение протромбинового комплекса рекомендуется для немедленной остановки геморрагии.

Рекомендованные дозировки: $1,2 \times \text{Кг массы тела} \times \text{желаемый уровень протромбина}$

Препарат для заместительной терапии и при ингибиторных формах гемофилии А и В

Флаконы 500 М.Е. содержат стандартизованное количество факторов протромбинового комплекса

Фактор свертывания II (протромбин) 500 М.Е.

Фактор свертывания IX 500 М.Е.

Фактор свертывания X 400 М.Е.

Гемофилия А/ В в присутствии ингибиторов факторов VIII и IX

У пациентов с гемофилией могут вырабатываться антитела (ингибиторы) к факторам VIII / IX, в результате чего лечение концентратами факторов свертывания становится неэффективным. В случаях повышенного анамнестического ответа (титр ингибиторов >10 БЕ/мл - пациенты «высокого уровня ответа»), использование концентратов факторов VIII / IX даже в высоких дозах становится неэффективным и возникает необходимость в препарате, обходящем или удаляющем ингибиторы. Таким препаратом является протромбиновый комплекс, эффективность которого особенно высока в случаях острых некритических кровотечений у пациентов с «высоким уровнем ответа»

Рекомендованные дозировки: 75 МЕ/кг каждые 8-12 часов

Болезни печени

У пациентов, страдающих болезнями печени, нарушается синтез факторов свертывания II, VII, IX, X, фибриногена, тромбоцитов, антитромбина III и протеина С в печени. В случаях продолжающихся больших кровотечений, во время хирургических операций или инвазивных вмешательств с риском кровотечений рекомендуется применение протромбинового комплекса, в том числе совместно с антитромбином III и концентратом фактора VII.

Рекомендованные дозировки: начальное введение 50МЕ/кг, при необходимости повторить через 6-12 часов

ДВС-синдром

Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания характеризуется повышением активности противосвертывающих факторов, за чем следует увеличение активности фибринолитической системы и истощение факторов свертывания. Использование протромбинового комплекса рекомендуется для восстановления активности факторов II, IX, X во время острой фазы синдрома, когда преобладает кровотечение.

Рекомендованные дозировки: начальное введение 50МЕ/кг, при необходимости повторить через 6-12 часов

ЭМОСИНТ

1-дезамино-8-Д-аргинин-вазопрессина ацетат - **десмопрессин**

*Это синтетический аналог вазопрессина
(антидиуретического гормона)*

**Доказанная эффективность
при лечении Гемофилии А
и болезни фон Виллебранда**

**Исключен риск вирусной
контаминации**

**Исключен риск развития
ингибиторов**



*Почему он
применяется
при гемофилии?*

Эмосинт повышает

- уровень факторов VIII и фактора фон Виллебранда примерно в 4 раза
- адгезию тромбоцитов к субэндотелиальной мембране
- фибринолиз

*Какие пациенты могут
лечиться Эмосинтом?*

Пациенты с болезнью фон Виллебранда (тип 1 и 2)
Пациенты с легкой и среднетяжелой гемофилией А

- Раствор для инъекций 4 мкг и 20 мкг
- Внутривенный и подкожный способы введения.
- Международное руководство по Десмопрессину называет его «препаратом первой линии» для болезни фон Виллебранда (тип 1 и 2) и легкой Гемофилии
- Эффективность Эмосинта доказана и при других патологиях: меноррагии, циррозе и уремии

услуги) является период с 1 числа месяца, следующего за месяцем, в котором подано заявление, до 31 декабря 2005 года.

1.12. Факт и дата приема заявления от гражданина подтверждается уведомлением о принятии заявления, выданным заявителю территориальным органом Пенсионного фонда Российской Федерации в соответствии с настоящим Порядком.

При этом уведомление о принятии заявления об отказе от получения набора социальных услуг (социальной услуги) не выдается при подаче заявления через орган (организацию), с которым Пенсионным фондом Российской Федерации заключено соглашение о взаимном удостоверении подписей.

II. Предоставление гражданам социальных услуг в части обеспечения необходимыми лекарственными средствами

2.1. За предоставлением необходимых лекарственных средств граждане обращаются в лечебно-профилактические учреждения, оказывающие первичную медико-санитарную помощь. В регистратуре лечебно-профилактического учреждения на гражданина заводится Медицинская карта амбулаторного больного или История развития ребенка с маркировкой литерой "Л" и указанием страхового номера индивидуального лицевого счета (далее - СНИЛС).

2.2. При обращении в лечебно-профилактическое учреждение гражданин предъявляет документ, удостоверяющий личность, документ, подтверждающий право на получение набора социальных услуг (удостоверение участника Великой Отечественной войны; справка, подтверждающая факт установления инвалидности, и т.д.), решение о назначении ежемесячной денежной выплаты, выданное Пенсионным фондом Российской Федерации в соответствии с Порядком, утвержденным Приказом Минздравсоцразвития России от 30 ноября 2004 г. N 294. Гражданам рекомендуется представлять также страховой медицинский полис обязательного страхования граждан.

2.3. При обращении гражданина в лечебно-профилактическое учреждение врач (фельдшер), назначая лечение, выписывает рецепт по установленной форме на лекарственные средства, предусмотренные Перечнем лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи (далее - Перечень лекарственных средств), утвержденным Приказом Минздравсоцразвития России от 2 декабря 2004 г. N 296 (зарегистрирован в Минюсте России 7 декабря 2004 г. N 6169), в соответствии со стандартами медицинской помощи.

Примечание.

По вопросу, касающемуся порядка применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям, см. Приказ Минздравсоцразвития РФ от 09.08.2005 N 494.

2.4. В случае недостаточности лекарственной терапии при лечении отдельных заболеваний по жизненно важным показаниям могут применяться иные лекарственные средства по решению врачебной комиссии, утвержденному главным врачом лечебно-профилактического учреждения.

2.5. За получением лекарственных средств, предусмотренных Перечнем лекарственных средств, гражданин обращается в пункт отпуска лекарственных средств (далее - аптечное учреждение).

Информация об аптечных учреждениях, осуществляющих отпуск лекарственных средств, предоставляется гражданину в лечебно-профилактическом учреждении.

2.6. Гражданам, проживающим в стационарном учреждении, независимо от его ведомственной принадлежности, не имеющим возможности самостоятельно обратиться в аптечное учреждение, а также осужденным к лишению свободы, лекарственные средства, предусмотренные Перечнем лекарственных средств, приобретаются соответственно представителями стационарного или исправительного учреждения, на которых администрацией данных учреждений возложена обязанность получения (приобретения) лекарственных средств для нужд учреждения.

2.7. В случае временного отсутствия лекарственных средств, необходимых гражданину, аптечное учреждение организует в течение 10 рабочих дней с даты обращения его отсроченное обслуживание или осуществляет отпуск аналогичного лекарственного средства, предусмотренного Перечнем лекарственных средств, взамен выписанного или иного лекарственного средства по вновь выписанному рецепту.

2.8. При нахождении гражданина на территории другого субъекта Российской Федерации он может обратиться в лечебно-профилактическое учреждение и при предъявлении документов, указанных в пункте 2.2 настоящего Порядка, а также выписки из амбулаторной карты с указанием СНИЛС ему может быть выписан рецепт на необходимые лекарственные средства с отметкой "иностранодный" в правом верхнем углу.

(п. 2.8 в ред. Приказа Минздравсоцразвития РФ от 07.10.2005 N 623)

III. Предоставление гражданам социальных услуг в части обеспечения санаторно-курортным лечением

3.1. Обеспечение санаторно-курортным лечением осуществляется путем предоставления гражданам при наличии медицинских показаний санаторно-курортных путевок в санаторно-курортные организации, расположенные на территории Российской Федерации и включенные в Перечень, который утверждается Министерством здравоохранения и социального развития Российской Федерации (далее - санаторно-курортные учреждения).

3.2. Санаторно-курортное лечение может предоставляться также и в виде амбулаторно-курортного лечения (без питания и проживания) на основании заявления гражданина.

3.3. Путевки на санаторно-курортное лечение приобретаются Фондом социального страхования Российской Федерации.

3.4. Отбор и направление на санаторно-курортное лечение граждан, медицинские показания и противопоказания для санаторно-курортного лечения, объем и условия оказания санаторно-курортной помощи, а также длительность пребывания в санаторно-курортном учреждении в зависимости от заболевания осуществляются в установленном порядке.

3.5. Санаторно-курортная путевка оформляется по форме, утвержденной Приказом Министерства фи-

нансов Российской Федерации от 10 декабря 1999 г. N 90н (по заключению Минюста России от 28 января 2000 г. N 559-ЭР в государственной регистрации не нуждается) и является документом строгой отчетности.

3.6. Граждане при наличии медицинских показаний и отсутствии противопоказаний для санаторно-курортного лечения получают в лечебно-профилактическом учреждении по месту жительства справку для получения путевки по форме N 070/у-04, утвержденной Приказом Минздравсоцразвития России от 22 ноября 2004 г. N 256 (зарегистрирован в Минюсте России 14 января 2004 г. N 6189).

3.7. При наличии справки для получения путевки граждане обращаются с заявлением о предоставлении санаторно-курортной путевки в исполнительные органы Фонда социального страхования Российской Федерации (далее - исполнительные органы Фонда) или органы социальной защиты населения, с которыми исполнительный орган Фонда заключил соглашение о совместной работе по обеспечению граждан путевками на санаторно-курортное лечение (далее - органы социальной защиты населения), по месту жительства до 1 декабря текущего года для последующей передачи заявлений в исполнительные органы Фонда.

В случае, если граждане, проживающие в стационарном учреждении социального обслуживания, не смогут самостоятельно обратиться с заявлением о предоставлении санаторно-курортной путевки в исполнительные органы Фонда или органы социальной защиты населения, администрация названного учреждения оказывает им содействие в получении санаторно-курортной путевки.

Вопрос санаторно-курортного лечения детей-инвалидов, проживающих в стационарных учреждениях, независимо от их ведомственной принадлежности, решает администрация названных учреждений.

3.8. Исполнительные органы Фонда и органы социальной защиты населения не позднее 10 дней с момента поступления заявления о предоставлении санаторно-курортной путевки и справки для получения путевки сообщают гражданину о возможности предоставления санаторно-курортной путевки, соответствующей заявленному профилю лечения, с указанием даты заезда.

3.9. Исполнительные органы Фонда и органы социальной защиты населения по месту жительства заблаговременно, но не позднее чем за 21 день до даты заезда в санаторно-курортное учреждение, выдают гражданам санаторно-курортные путевки в соответствии с их заявлениями и справками для ее получения.

Санаторно-курортная путевка выдается в заполненном виде с печатью исполнительного органа Фонда и с отметкой "Оплачена за счет средств федерального бюджета и продаже не подлежит".

3.10. Граждане после получения санаторно-курортной путевки, но не ранее чем за 2 месяца до начала срока ее действия, обязаны получить санаторно-курортную карту (учетная форма 072/у-04, для детей - 076/у-04, утвержденные Приказом Минздравсоцразвития России от 22 ноября 2004 г. N 256) в лечебно-профилактическом учреждении, выдавшем справку для получения путевки.

3.11. По прибытии в санаторно-курортное учреждение граждане предъявляют санаторно-курортную пу-

тевку и санаторно-курортную карту.

3.12. Документами, подтверждающими получение санаторно-курортного лечения, являются отрывной талон путевки, который санаторно-курортные учреждения обязаны представить в срок не позднее 30 дней после окончания санаторно-курортного лечения в Фонд социального страхования Российской Федерации или его исполнительные органы, выдавшие путевку, и обратный талон санаторно-курортной карты, который гражданин в те же сроки представляет в лечебно-профилактическое учреждение, выдавшее санаторно-курортную карту.

3.13. Граждане в случае отказа от санаторно-курортной путевки обязаны возвратить ее в исполнительный орган Фонда или орган социальной защиты населения по месту жительства, выдавший санаторно-курортную путевку, не позднее 7 дней до начала срока ее действия.

IV. Организация перевозки граждан к месту лечения и обратно (в ред. Приказа Минздравсоцразвития РФ от 05.09.2005 N 547)

4.1. Организация перевозки граждан к месту лечения и обратно осуществляется железнодорожным транспортом пригородного сообщения, а также междугородним железнодорожным, авиационным, водным (речным) и автомобильным транспортом.

(в ред. Приказа Минздравсоцразвития РФ от 05.09.2005 N 547)

4.2. Для следования к месту лечения граждане вправе воспользоваться:

(в ред. Приказа Минздравсоцразвития РФ от 05.09.2005 N 547)

железнодорожным транспортом (поезда и вагоны всех категорий, за исключением фирменных поездов и вагонов повышенной комфортности); авиационным транспортом (экономический класс); водным транспортом (третьей категории); автомобильным транспортом (общего пользования).

4.3. Одновременно с получением в исполнительных органах Фонда или органах социальной защиты населения санаторно-курортной путевки граждане обеспечиваются специальными талонами на право бесплатного получения проездных документов в поезде дальнего следования (далее - специальные талоны) или направлениями на приобретение проездных документов на авиационном, автомобильном и водном транспорте (далее - именованное направление). При следовании к месту лечения и обратно двумя и более видами транспорта специальные талоны или именные направления на право бесплатного получения проездных документов выдаются на каждый вид транспорта.

4.4. Обеспечение в рамках предоставления социальных услуг граждан бесплатным проездом к месту лечения и обратно, в том числе к месту санаторно-курортного лечения по путевкам, предоставленным органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере здравоохранения и социальной защиты населения в санаторно-курортные учреждения Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию, а также к месту лечения при наличии медицинских показаний осуществляется на основании направления, выдаваемого органом исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере здравоохранения, в порядке, определя-

емом Министерством здравоохранения и социального развития Российской Федерации.

После получения направления, выданного органом исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере здравоохранения, гражданин или его законный представитель обращается в исполнительные органы Фонда или в органы социальной защиты населения для обеспечения специальными талонами или именными направлениями на право получения бесплатных проездных документов. При следовании к месту лечения и обратно двумя и более видами транспорта специальные талоны или именные направления на право бесплатного получения проездных документов выдаются на каждый вид транспорта. (п. 4.4 введен Приказом Минздравсоцразвития РФ от 05.09.2005 N 547)

4.5. Специальный талон на право бесплатного проезда железнодорожным транспортом дальнего следования состоит из двух частей - талона и корешка талона. Талон включает данные, необходимые для оформления проездного документа (билета) на поезд дальнего следования, и подлежит строгому учету.

Именное направление на приобретение проездных документов на авиационном, автомобильном и водном транспорте включает данные, необходимые для оформления безденежного проездного документа на проезд авиационным, водным и автомобильным транспортом.

4.4. Исключен. - Приказ Минздравсоцразвития РФ от 05.09.2005 N 547.

4.6. Заполненные специальные талоны, именные направления выдаются гражданину в двух экземплярах (на оформление проезда в прямом и обратном направлении) при наличии санаторно-курортной путевки. Заполненные корешки талонов остаются в делах исполнительного органа Фонда.

V. Организация перевозки граждан железнодорожным транспортом пригородного сообщения

5.1. Проезд граждан на железнодорожном транспорте пригородного сообщения по территории Российской Федерации без оплаты ими стоимости проезда осуществляется круглогодично, без ограничения числа поездок и маршрутов следования.

5.2. Бесплатный проезд осуществляется на основании проездных документов (билетов), оформленных в установленном порядке.

5.3. Выдаваемые гражданам безденежные проездные документы (билеты) для бесплатного проезда на железнодорожном транспорте пригородного сообщения не подлежат передаче другим лицам, не обмениваются.

Указанные билеты недействительны без документов, удостоверяющих право на бесплатный проезд (удостоверения участника Великой Отечественной войны, справки, подтверждающей факт установления инвалидности и т.д.), а также решения о назначении ежемесячной денежной выплаты, выданного Пенсионным фондом Российской Федерации, в соответствии с Порядком, утвержденным Приказом Минздравсоцразвития России от 30 ноября 2004 г. N 294.

5.4. Гражданам при проезде на железнодорожном транспорте пригородного сообщения следует иметь безденежные проездные документы (билеты), сохранять их до окончания поездки и выхода с пассажирской платформы, предъявлять при проведении контроля в поездах, а также в пунктах отправления и на-

значения работникам контролирующих органов.

VI. Учет, отчетность и контроль

6.1. Статистический и бухгалтерский учет предоставления санаторно-курортного лечения гражданам осуществляется исполнительными органами Фонда на основании санаторно-курортных путевок с выдачей сводных аналитических данных в виде реестра санаторно-курортных путевок для граждан по кодам категорий, регионам проживания и профилям санаторно-курортного лечения для обеспечения мониторинга показателей мер социальной поддержки, которые являются расходными обязательствами Российской Федерации, по формам, утверждаемым Фондом социального страхования Российской Федерации.

6.2. Отрывные талоны санаторно-курортных путевок, реестры отрывных талонов санаторно-курортных путевок и федеральный реестр отрывных талонов санаторно-курортных путевок хранятся 3 года в исполнительных органах Фонда.

6.3. Фармацевтические организации производят раздельный учет отпущенных аптечными учреждениями лекарственных средств гражданам по месту жительства и гражданам, временно находящимся на территории другого субъекта Российской Федерации. Реестры рецептов лекарственных средств, отпущенных гражданам, временно находящимся на территории другого субъекта Российской Федерации, представляются к оплате с пометкой "иностранцы" в правом верхнем углу.

(п. 6.3 в ред. Приказа Минздравсоцразвития РФ от 07.10.2005 N 623)

6.4. Контроль за деятельностью по оказанию гражданам государственной социальной помощи в виде предоставления социальных услуг, в том числе за соответствием полученного санаторно-курортного лечения объему и условиям оказания санаторно-курортной помощи, в соответствии с настоящим Порядком осуществляет Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения и социального развития.

6.5. Контроль за соблюдением прав потребителей санаторно-курортных услуг осуществляет Федеральная служба по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека.

6.6. Контроль за обоснованностью и правильностью выписки лекарственных средств в лечебно-профилактических учреждениях в соответствии с Перечнем лекарственных средств и стандартами медицинской помощи осуществляет Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения и социального развития.

6.7. Контроль выполнения обязательств фармацевтической организацией по обеспечению лекарственными средствами осуществляет Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения и социального развития и Федеральный фонд обязательного медицинского страхования в порядке, установленном законодательством Российской Федерации.

6.8. Показатели, характеризующие уровень предоставления государственной социальной помощи гражданам в виде набора социальных услуг, отражаются организациями, осуществляющими реализацию положений Федерального закона от 17.07.1999 N 178-ФЗ, в формах статистического наблюдения в установленном порядке.

**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**
(Минздравсоцразвития России)

Рахмановский пер., 3, г. Москва, ГСП-4, 127994
тел.: 928-44-63, факс: 928-50-58

№ 106-05/18
721-2 от 14.03.03

А. И. Осадчих

Директору
Гематологического
научного центра
Российской академии
медицинских наук

А. И. Воробьеву

Новый Зыковский пр., 4а,
Москва, 125167

№ 106-05/18
721-2 от 14.03.03

А. И. Осадчих

Уважаемый Андрей Иванович!

Минздравсоцразвития России совместно с Фондом социального страхования рассмотрели обращение ГНЦ РАМН по вопросу эндопротезирования больных гемофилией и сообщают следующее.

Эндопротезы, в том числе для лечения суставной патологии, входят в состав федерального перечня реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду, утвержденном распоряжением Правительства Российской Федерации от 21.10.2004 № 1343-р. Одновременно следует отметить, что постановлением Правительства Российской Федерации от 12.12.2004 № 771 не регламентируется ограничение по оплате эндопротезов, определяемое стоимостью таких протезов, изготовленных на протезно-ортопедических предприятиях.

Названные технические средства реабилитации оплачиваются Фондом социального страхования Российской Федерации за счет средств федерального бюджета, в случае, если необходимость обеспечения инвалида указанными эндопротезами (в том числе импортного производства) будет установлена в рамках индивидуальной программы его реабилитации, разработанной учреждением медико-социальной экспертизы с учетом заключения соответствующего лечебно-профилактического учреждения.

Директор Департамента
развития социальной защиты

А. И. Осадчих

*Приложение N 1
к Порядку предоставления
набора социальных услуг
отдельным категориям граждан,
утвержденному Приказом
Минздравсоцразвития России
от 29.12.2004 N 328*

КАТЕГОРИИ ГРАЖДАН, ИМЕЮЩИХ ПРАВО НА ПОЛУЧЕНИЕ ГОСУДАРСТВЕННОЙ СОЦИАЛЬНОЙ ПОМОЩИ В ВИДЕ НАБОРА СОЦИАЛЬНЫХ УСЛУГ

1) инвалиды войны;
участники Великой Отечественной войны, ставшие инвалидами;
приравненные к инвалидам войны;
военнослужащие и лица рядового и начальствующего состава органов внутренних дел, Государственной противопожарной службы, учреждений и органов уголовно-исполнительной системы, ставшие инвалидами вследствие ранения, контузии или увечья, полученных при исполнении обязанностей военной службы (служебных обязанностей) (п. 3, ст. 14 Федерального закона от 12 января 1995 года N 5-ФЗ "О ветеранах" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1995, N 3, ст. 168; 2002, N 30, ст. 3033; 2004, N 25, ст. 2480; N 35, ст. 3607) (далее именуется - Закон от 12 января 1995 г. N 5-ФЗ));
бывшие несовершеннолетние узники концлагерей, гетто, других мест принудительного содержания, созданных фашистами и их союзниками в период Второй мировой войны, признанные инвалидами вследствие общего заболевания, трудового увечья и других причин (за исключением лиц, инвалидность которых

наступила вследствие их противоправных действий) (п. 8 ст. 154 Федерального закона от 22 августа 2004 г. N 122-ФЗ "О внесении изменений в законодательные акты Российской Федерации и признании утратившими силу некоторых законодательных актов Российской Федерации в связи с принятием Федеральных законов "О внесении изменений и дополнений в Федеральный закон "Об общих принципах организации законодательных (представительных) и исполнительных органов государственной власти субъектов Российской Федерации" и "Об общих принципах организации местного самоуправления в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2004, N 35, ст. 3607) (далее именуется - Закон от 22 августа 2004 г. N 122-ФЗ);
2) участники Великой Отечественной войны;
приравненные к участникам Великой Отечественной войны;
бывшие несовершеннолетние узники концлагерей, гетто, других мест принудительного содержания, созданных фашистами и их союзниками в период Второй мировой войны (п. 8 ст. 154 Закона от 22 августа 2004 г. N 122-ФЗ);
3) ветераны боевых действий:
военнослужащие, в том числе уволенные в запас (отставку), военнообязанные, призванные на военные сборы, лица рядового и начальствующего состава органов внутренних дел и органов государственной безопасности, работники указанных органов, работники Министерства обороны СССР и работники Министерства обороны Российской Федерации, сотрудники учреждений и органов уголовно-исполнительной системы, направленные в другие государства органами государственной власти СССР, органами государственной власти Российской Федерации и принимавшие участие в боевых действиях при исполнении служебных обязанностей в этих государствах, а также принимавшие участие в соответствии с решениями органов государственной власти Российской Федерации в боевых действиях на территории Российской Федерации;
военнослужащие, в том числе уволенные в запас (отставку), военнообязанные, призванные на военные сборы, лица рядового и начальствующего состава органов внутренних дел и органов государственной безопасности, лица, участвующие в операциях при выполнении правительственных боевых заданий по разминированию территорий и объектов на территории СССР и территориях других государств в период с 10 мая 1945 года по 31 декабря 1951 года, в том числе в операциях по боевому тралению в период с 10 мая 1945 года по 31 декабря 1957 года;
военнослужащие автомобильных батальонов, направляющиеся в Афганистан в период ведения там боевых действий для доставки грузов;
военнослужащие летного состава, совершавшие с территории СССР вылеты на боевые задания в Афганистан в период ведения там боевых действий;
4) военнослужащие, проходившие военную службу в воинских частях, учреждениях, военно-учебных заведениях, не входивших в состав действующей армии, в период с 22 июня 1941 года по 3 сентября 1945 года не менее шести месяцев, военнослужащие, награжденные орденами или медалями СССР за службу в указанный период;
5) лица, награжденные знаком "Жителю блокадного Ленинграда";

6) лица, работавшие в период Великой Отечественной войны на объектах противовоздушной обороны, местной противовоздушной обороны, на строительстве оборонительных сооружений, военно-морских баз, аэродромов и других военных объектов в пределах тыловых границ действующих фронтов, операционных зон действующих флотов, на прифронтовых участках железных и автомобильных дорог, а также члены экипажей судов транспортного флота, интернированных в начале Великой Отечественной войны в портах других государств;

7) члены семей погибших (умерших) инвалидов войны, участников Великой Отечественной войны и ветеранов боевых действий;

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

приравненные к членам семей погибших (умерших) инвалидов войны, участников Великой Отечественной войны и ветеранов боевых действий (п. 3 ст. 21 Закона от 12 января 1995 г. N 5-ФЗ):

члены семей военнослужащих, лиц рядового и начальствующего состава органов внутренних дел, Государственной противопожарной службы, учреждений и органов уголовно-исполнительной системы и органов государственной безопасности, погибших при исполнении обязанностей военной службы (служебных обязанностей);

члены семей военнослужащих, погибших в плену, признанных в установленном порядке пропавшими без вести в районах боевых действий, со времени исключения указанных военнослужащих из списков воинских частей;

8) инвалиды, в том числе в зависимости от степени ограничения способности к трудовой деятельности (ст. 28.1 Федерального закона от 24 ноября 1995 г. N 181-ФЗ "О социальной защите инвалидов в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1995, N 48, ст. 4563; 2004, N 35, ст. 3607):

инвалиды, имеющие III степень ограничения способности к трудовой деятельности;

инвалиды, имеющие II степень ограничения способности к трудовой деятельности;

инвалиды, имеющие I степень ограничения способности к трудовой деятельности;

инвалиды, не имеющие степени ограничения способности к трудовой деятельности;

9) дети-инвалиды;

10) лица, подвергшиеся воздействию радиации вследствие катастрофы на Чернобыльской АЭС, а также вследствие ядерных испытаний на Семипалатинском полигоне, и приравненные к ним категории граждан.

Зарегистрировано в Минюсте РФ 27 октября 2005 г. N 7115

УТВЕРЖДЕН

Приказом

Министерства здравоохранения
и социального развития
Российской Федерации
от 5 октября 2005 г. N 617

ПОРЯДОК НАПРАВЛЕНИЯ ГРАЖДАН ОРГАНАМИ ИСПОЛНИТЕЛЬНОЙ ВЛАСТИ СУБЪЕКТОВ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ В СФЕРЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ К МЕСТУ ЛЕЧЕНИЯ ПРИ НАЛИЧИИ МЕДИЦИНСКИХ ПОКАЗАНИЙ

1. Настоящий Порядок регулирует вопросы, связанные с направлением органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере здравоохранения граждан, имеющих право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг (далее - граждан), для получения ими лечения в медицинских учреждениях за счет средств федерального бюджета при наличии медицинских показаний.

2. При наличии у гражданина медицинских показаний в соответствии с заключением врачебной комиссии лечебно-профилактического учреждения в орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере здравоохранения направляется выписка из истории болезни, содержащая данные клинических, рентгенологических, лабораторных и других исследований, для решения вопроса о выдаче ему направления на лечение.

3. Орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере здравоохранения при подтверждении наличия у гражданина медицинских показаний к госпитализации направляет в адрес руководителя медицинского учреждения выписку из истории болезни гражданина, содержащую данные клинических, рентгенологических, лабораторных и других исследований, соответствующих профилю заболевания, не более чем месячной давности, а также заключение с обоснованием необходимости его лечения в указанном учреждении и заполняет необходимые документы в соответствии с образцом (приложение N 1).

4. Медицинское учреждение в течение 14 дней со дня поступления выписки из истории болезни гражданина, а при очной консультации - в день получения заключения о результатах проведенного обследования гражданина рассматривает эти документы, выносит решение о необходимости госпитализации и заполняет графы указанного ранее образца. О принятом решении медицинское учреждение информирует соответствующий орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере здравоохранения с указанием даты госпитализации гражданина.

Выписка из истории болезни и заключение о результатах проведенных обследований гражданина возвращаются в орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере здравоохранения.

5. Органом исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере здравоохранения оформляется и выдается гражданину направление на лечение в медицинское учреждение в соответствии с образцом (приложение N 1) и заполняется Талон N 2 указанного образца.

Талон N 2 представляется гражданином в исполнительные органы Фонда социального страхования Рос-

сийской Федерации для обеспечения их специальными талонами или именными направлениями на право бесплатного получения проездных документов к месту лечения и обратно.

6. По окончании оказания гражданину медицинской помощи медицинское учреждение выдает ему выписку из истории болезни, содержащую подробные данные о проведенном лечении и рекомендации по дальнейшему ведению и лечению гражданина в лечебно-профилактическом учреждении по месту жительства, а также завершает заполнение необходимого документа в соответствии с образцом (приложение N 2) и заполняет Талон N 1 в соответствии с образцом (приложение N 1), который направляет в соответствующий орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере здравоохранения.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПИСЬМО

от 30 сентября 2005 г. N 4677-ВС

Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации направляет "Разъяснения о правах граждан - получателей государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, установленных гл. 2 Федерального закона от 17.07.1999 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи".

В.И.СТАРОДУБОВ

Приложение

РАЗЪЯСНЕНИЯ О ПРАВАХ ГРАЖДАН - ПОЛУЧАТЕЛЕЙ ГОСУДАРСТВЕННОЙ СОЦИАЛЬНОЙ ПОМОЩИ В ВИДЕ НАБОРА СОЦИАЛЬНЫХ УСЛУГ, УСТАНОВЛЕННЫХ ГЛ. 2 ФЕДЕРАЛЬНОГО ЗАКОНА ОТ 17.07.1999 N 178-ФЗ "О ГОСУДАРСТВЕННОЙ СОЦИАЛЬНОЙ ПОМОЩИ" (ДАЛЕЕ - ФЕДЕРАЛЬНЫЙ ЗАКОН)

В соответствии с Федеральным законом с января 2005 года гражданам из числа категорий, указанных в статьях 6.1 и 6.7 (далее ссылки на статьи Федерального закона), предоставляется государственная социальная помощь в виде набора социальных услуг (далее - НСУ). Право на получение НСУ имеют около 15 млн граждан Российской Федерации.

Затраты, связанные с предоставлением НСУ, являются расходными обязательствами Российской Федерации, и необходимые финансовые средства выделяются из федерального бюджета. Правила финансирования расходов по предоставлению гражданам НСУ утверждены Постановлением Правительства Российской Федерации от 29.12.2004 N 864.

Периодом предоставления гражданам НСУ является календарный год (статья 6.3).

Учет права гражданина на получение НСУ осуществляется по месту жительства с даты установления ему в соответствии с законодательством Российской Федерации ежемесячной денежной выплаты (далее - ЕДВ).

В целях реализации прав граждан на получение ЕДВ и предоставления им НСУ Пенсионным фондом Рос-

сии (далее - ПФР) осуществляется ведение Федерального регистра лиц, имеющих право на получение государственной социальной помощи (статья 6.4).

Порядок предоставления гражданам НСУ определен Приказом Минздравсоцразвития России от 29.12.2004 N 328 "Об утверждении порядка предоставления набора социальных услуг отдельным категориям граждан".

В состав НСУ, предоставляемого гражданам в рамках Федерального закона, включаются следующие социальные услуги:

1) дополнительная бесплатная медицинская помощь, в том числе предусматривающая обеспечение необходимыми лекарственными средствами по рецептам врача (фельдшера), предоставление при наличии медицинских показаний путевки на санаторно-курортное лечение, осуществляемые в соответствии с законодательством об обязательном социальном страховании (стоимость социальной услуги в 2005 году составляет 400 рублей)*;

**Изменение суммы направляемого на оплату предоставляемого гражданину набора социальных услуг производится в установленном законодательством порядке (статья 6.5).*

2) бесплатный проезд на пригородном железнодорожном транспорте, а также на междугородном транспорте к месту лечения и обратно (стоимость социальной услуги в 2005 году составляет 50 рублей)*. При предоставлении социальных услуг в соответствии с настоящей статьей граждане, имеющие ограничения способности к трудовой деятельности III степени, и дети-инвалиды имеют право на получение на тех же условиях второй путевки на санаторно-курортное лечение и на бесплатный проезд на пригородном железнодорожном транспорте, а также на междугородном транспорте к месту лечения и обратно для сопровождающего их лица (статья 6.2).

**Изменение суммы направляемого на оплату предоставляемого гражданину набора социальных услуг производится в установленном законодательством порядке (статья 6.5).*

Дополнительное лекарственное обеспечение осуществляется по рецептам врача (фельдшера) при амбулаторном лечении в соответствии с Перечнем лекарственных средств, утвержденным Минздравсоцразвития России (статья 6.2 п. 2), без ограничения стоимости лекарственных средств.

Федеральным законом (п. 3 и 4 статьи 6.3) предусмотрены нормы, позволяющие гражданину отказаться от получения НСУ полностью или частично на следующий год, подав в территориальный орган ПФР до 1 октября текущего года заявление об отказе от НСУ. Предусмотрены:

1. отказ от получения НСУ полностью;

1.1. частично:

от получения социальной услуги, предусмотренной п. 1 части 1 статьи 6.2 "обеспечение необходимыми лекарственными средствами по рецепту врача (фельдшера) и предоставление при наличии медицинских показаний путевки на санаторно-курортное лечение" (далее - "медицинская часть" НСУ);

от получения социальной услуги, предусмотренной п. 2 части 1 статьи 6.2 "бесплатный проезд на пригородном железнодорожном транспорте без ограничения маршрута и количества поездок, а также на меж-

дугородном транспорте к месту санаторно-курортного лечения и обратно любым видом транспорта (автобусом, железнодорожным, авиа), проезд к месту лечения и обратно по путевкам или направлениям, предоставленным органами исполнительной власти субъекта Российской Федерации" (далее - "транспортная часть" НСУ).

В случае отказа гражданина от предоставления НСУ полностью или частично:

1. назначенный размер ЕДВ увеличивается на сумму стоимости всего НСУ или его части;
2. в течение всего года приостанавливается право на получение государственной социальной помощи в виде НСУ или его части и не может быть предоставлено за счет иных источников финансирования субъектов Российской Федерации или муниципального образования;
3. при отказе от транспортной части НСУ остается право на получение лекарственных средств и путевки на санаторно-курортное лечение, но стоимость проезда к месту лечения и обратно гражданин оплачивает самостоятельно;
4. гражданин, подавший заявление об отказе от НСУ (части НСУ), предупреждается о его личной ответственности за возможные социальные последствия;
5. право на получение НСУ (статья 6.1) восстанавливается на следующий год по истечении года, на который гражданин отказался от получения НСУ.

Справочная информация о предоставлении гражданам государственной социальной помощи в 2005 году

Дополнительное лекарственное обеспечение осуществляется гражданам в 11,7 тыс. аптеках. Только за 9 месяцев 2005 года выписано около 100 млн рецептов на лекарственные средства, из которых обслужено 98,7%, каждый гражданин - получатель НСУ обеспечен лекарственными средствами в среднем на сумму 1950 рублей. В среднем стоимость фактически отпущенных лекарственных средств превысила показатели 2004 года в 2 - 2,5 раза. В Перечень лекарственных средств для дополнительного лекарственного обеспечения входят более 2000 лекарственных средств по торговому наименованию. Стоимость отдельных лекарственных препаратов достигает 23 тыс. рублей.

Предоставление гражданам транспортной части НСУ за первое полугодие 2005 г. составило 166,8 млн поездок.

Количество путевок в санатории, по которым пролежали граждане, имеющие право на набор социальных услуг, составило 530 тыс. штук, что в 2 раза больше, чем за весь 2004 год.

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ ФЕДЕРАЛЬНЫЙ ЗАКОН О ГОСУДАРСТВЕННОЙ СОЦИАЛЬНОЙ ПОМОЩИ 17 июля 1999 года №178-ФЗ

ИЗВЛЕЧЕНИЯ

Принят

*Государственной думой
25 июня 1999 года*

Одобрен

*Советом Федерации
2 июля 1999 года*

(в ред. Федерального закона от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

Настоящий Федеральный закон устанавливает правовые и организационные основы оказания государственной социальной помощи малоимущим семьям или малоимущим одиноко проживающим гражданам.

Предметом регулирования настоящего Федерального закона не являются отношения, связанные с предоставлением гражданам льгот и мер социальной поддержки, установленных законодательством Российской Федерации.

(в ред. Федерального закона от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

Глава 1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

(абзац введен Федеральным законом от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

Статья 1. Основные понятия

Для целей настоящего Федерального закона используются следующие основные понятия:

государственная социальная помощь - предоставление малоимущим семьям, малоимущим одиноко проживающим гражданам, а также иным категориям граждан, указанным в настоящем Федеральном законе, социальных пособий, субсидий, социальных услуг и жизненно необходимых товаров;

(в ред. Федерального закона от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

социальное пособие - безвозмездное предоставление гражданам определенной денежной суммы за счет средств соответствующих бюджетов бюджетной системы Российской Федерации;

субсидия - имеющая целевое назначение полная или частичная оплата предоставляемых гражданам социальных услуг;

(в ред. Федерального закона от 22.08.2004 N 122-ФЗ)
абзац утратил силу. - Федеральный закон от 22.08.2004 N 122-ФЗ;

набор социальных услуг - перечень социальных услуг, предоставляемых отдельным категориям граждан в соответствии с настоящим Федеральным законом.

(абзац введен Федеральным законом от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

Статья 2. Законодательство о государственной социальной помощи

Законодательство о государственной социальной помощи состоит из Федерального закона "О прожиточном минимуме в Российской Федерации", настоящего Федерального закона, других федеральных законов и иных нормативных правовых актов Российской Федерации, законов и иных нормативных правовых актов субъектов Российской Федерации.

(в ред. Федерального закона от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

Статья 3. Цели оказания государственной социальной помощи

Государственная социальная помощь оказывается в целях:

поддержания уровня жизни малоимущих семей, а также малоимущих одиноко проживающих граждан, среднедушевой доход которых ниже величины прожиточного минимума, установленного в соответствующем субъекте Российской Федерации;

адресного использования бюджетных средств; (в ред. Федерального закона от 22.08.2004 N 122-ФЗ) усиления адресности социальной поддержки нуждающихся граждан;

(абзац введен Федеральным законом от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

создания необходимых условий для обеспечения всеобщей доступности и общественно приемлемого качества социальных услуг;

(абзац введен Федеральным законом от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

снижения уровня социального неравенства;

(абзац введен Федеральным законом от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

повышения доходов населения.

(абзац введен Федеральным законом от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

Глава 2. ГОСУДАРСТВЕННАЯ СОЦИАЛЬНАЯ ПОМОЩЬ, ОКАЗЫВАЕМАЯ В ВИДЕ ПРЕДОСТАВЛЕНИЯ ГРАЖДАНАМ НАБОРА СОЦИАЛЬНЫХ УСЛУГ

(введена Федеральным законом от 22.08.2004 N 122-ФЗ)

Статья 6.1. Право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг.

В соответствии с настоящей главой право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг имеют следующие категории граждан:

1) инвалиды войны;

2) участники Великой Отечественной войны;

3) ветераны боевых действий;

4) военнослужащие, проходившие военную службу в воинских частях, учреждениях, военно-учебных заведениях, не входивших в состав действующей армии, в период с 22 июня 1941 года по 3 сентября 1945 года не менее шести месяцев, военнослужащие, награжденные орденами или медалями СССР за службу в указанный период;

5) лица, награжденные знаком "Жителю блокадного Ленинграда";

6) лица, работавшие в период Великой Отечественной войны на объектах противовоздушной обороны, местной противовоздушной обороны, на строительстве оборонительных сооружений, военно-морских баз, аэродромов и других военных объектов в пределах тыловых границ действующих фронтов, операционных зон действующих флотов, на прифронтовых участках железных и автомобильных дорог, а также члены экипажей судов транспортного флота, интернированных в начале Великой Отечественной войны в портах других государств;

7) члены семей погибших (умерших) инвалидов войны, участников Великой Отечественной войны и ветеранов боевых действий, члены семей погибших в Великой Отечественной войне лиц из числа личного состава групп самозащиты объектовых и аварийных команд местной противовоздушной обороны, а также

члены семей погибших работников госпиталей и больниц города Ленинграда;

8) инвалиды;

9) дети-инвалиды.

Статья 6.2. Набор социальных услуг

1. В состав предоставляемого гражданам из числа категорий, указанных в статье 6.1 настоящего Федерального закона, набора социальных услуг включаются следующие социальные услуги:

1) дополнительная бесплатная медицинская помощь, в том числе предусматривающая обеспечение необходимыми лекарственными средствами по рецептам врача (фельдшера), предоставление при наличии медицинских показаний путевки на санаторно-курортное лечение, осуществляемые в соответствии с законодательством об обязательном социальном страховании;

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

При предоставлении социальных услуг в соответствии с настоящей статьей граждане, имеющие ограничение способности к трудовой деятельности III степени, и дети-инвалиды имеют право на получение на тех же условиях второй путевки на санаторно-курортное лечение и на бесплатный проезд на пригородном железнодорожном транспорте, а также на междугородном транспорте к месту лечения и обратно для сопровождающего их лица.

2. Перечень лекарственных средств, обеспечение которыми осуществляется в соответствии с пунктом 1 части 1 настоящей статьи, а также перечень санаторно-курортных учреждений, в которые предоставляются путевки в соответствии с пунктом 1 части 1 настоящей статьи, утверждается федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим выработку государственной политики и нормативное правовое регулирование в сфере здравоохранения и социального развития.

Статья 6.3. Предоставление социальных услуг

1. Учет права граждан на получение социальных услуг, указанных в статье 6.2 настоящего Федерального закона, осуществляется по месту жительства гражданина с даты установления ему в соответствии с законодательством Российской Федерации ежемесячной денежной выплаты.

2. Периодом предоставления гражданам социальных услуг в соответствии с настоящей главой является календарный год.

В случае, если гражданин в течение календарного года приобрел право на получение социальных услуг в соответствии с настоящей главой, периодом предоставления ему социальных услуг является период с даты приобретения гражданином права на получение социальных услуг до 31 декабря текущего года.

В случае, если гражданин в течение календарного года утратил право на получение социальных услуг в соответствии с настоящей главой, периодом предоставления ему социальных услуг является период с 1 января до даты утраты гражданином права на получение социальных услуг.

Пункт 3 статьи 6.3 вступает в силу с 1 января 2006 года.

3. Гражданин, имеющий право на получение социальных услуг в соответствии с настоящим Федеральным

законом, может отказаться от их получения, обратившись с заявлением в территориальный орган Пенсионного фонда Российской Федерации, осуществляющий ему ежемесячную денежную выплату.

Допускается отказ от получения набора социальных услуг полностью, отказ от получения социальной услуги, предусмотренной пунктом 1 части 1 статьи 6.2 настоящего Федерального закона, и отказ от получения социальной услуги, предусмотренной пунктом 2 части 1 статьи 6.2 настоящего Федерального закона.

Пункт 4 статьи 6.3 вступает в силу с 1 января 2006 года.

4. Заявление об отказе от получения социальных услуг на следующий год подается в срок до 1 октября текущего года.

Гражданин может подать заявление об отказе от получения социальных услуг в территориальный орган Пенсионного фонда Российской Федерации лично или иным способом. В последнем случае установление личности и проверка подлинности подписи гражданина осуществляются:

1) нотариусом или в порядке, установленном пунктом 3 статьи 185 Гражданского кодекса Российской Федерации;

2) органом (организацией), с которым у Пенсионного фонда Российской Федерации заключено соглашение о взаимном удостоверении подписей. Типовая форма указанного соглашения утверждается федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим выработку государственной политики и нормативное правовое регулирование в сфере здравоохранения и социального развития.

В случае, если гражданин до 1 октября соответствующего года не подал заявление об отказе от получения социальных услуг в следующем году, то в следующем году они продолжают ему предоставляться в установленном порядке.

5. Порядок предоставления гражданам социальных услуг в соответствии с настоящей главой устанавливается федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим выработку государственной политики и нормативное правовое регулирование в сфере здравоохранения и социального развития.

Статья 6.5. Оплата предоставления гражданину социальных услуг

1. На оплату предоставления гражданам набора социальных услуг направляется 450 рублей в месяц, в том числе:

на оплату социальной услуги, предусмотренной пунктом 1 части 1 статьи 6.2 настоящего Федерального закона, - 400 рублей;

на оплату социальной услуги, предусмотренной пунктом 2 части 1 статьи 6.2 настоящего Федерального закона, - 50 рублей.

Изменение суммы, направляемой на оплату предоставляемого гражданам набора социальных услуг (социальной услуги), производится в порядке и сроки, определяемые Правительством Российской Федерации.

Пункт 2 статьи 6.5 вступает в силу с 1 января 2006 года.

2. Сумма средств, направляемая на оплату предоставления набора социальных услуг (либо одной социальной услуги в случае, если гражданин воспользовался своим правом на отказ от предоставления од-

ной из социальных услуг) и определяемая в соответствии с частью 1 настоящей статьи, удерживается из состава начисленной гражданину ежемесячной денежной выплаты, осуществляемой в соответствии с законодательством Российской Федерации.

3. Порядок финансирования расходов по оказанию гражданам государственной социальной помощи в виде социальных услуг, предусмотренной настоящей главой, устанавливается Правительством Российской Федерации.

Президент
Российской Федерации
Б.ЕЛЬЦИН
Москва, Кремль
17 июля 1999 года
N 178-ФЗ

ФОНД СОЦИАЛЬНОГО СТРАХОВАНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПИСЬМО

от 30 сентября 2005 г. N 02-18/14-9767

Фонд социального страхования Российской Федерации в связи с поступающими запросами об обеспечении в 2005 году льготных категорий граждан эндопротезами крупных суставов сообщает следующее.

Обеспечение в 2005 году льготных категорий граждан эндопротезами как протезами, техническими средствами реабилитации осуществляется в соответствии с Правилами обеспечения в 2005 году инвалидов техническими средствами реабилитации, отдельных категорий граждан из числа ветеранов протезами (кроме зубных протезов), протезно-ортопедическими изделиями за счет средств федерального бюджета, утвержденными Постановлением Правительства Российской Федерации от 12.12.2004 N 771 в рамках Федерального перечня реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду, утвержденного распоряжением Правительства Российской Федерации от 21.10.2004 N 1343-р. При этом предоставление инвалидам указанных мероприятий и услуг осуществляется за счет средств федерального бюджета, передаваемых Фонду социального страхования Российской Федерации.

Эндопротезирование крупных суставов входит в Перечень дорогостоящей (высокотехнологичной) медицинской помощи (как специализированный вид хирургической помощи), предоставляемой в соответствии с Программой государственных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи на 2005 год, утвержденной Постановлением Правительства Российской Федерации от 26.11.2004 N 690, населению Российской Федерации за счет средств федерального бюджета, выделяемых Росздраву, в федеральных специализированных медицинских учреждениях.

При этом следует иметь в виду, что Перечень федеральных специализированных медицинских учреждений, осуществляющих вышеуказанную медицинскую помощь, порядок организации предоставления дорогостоящей (высокотехнологичной) медицинской помощи и объемы (квоты) этой помощи на 2005 год, планируемые для субъектов Российской Федерации, утверждены Приказом Министерства здравоохране-

ния и социального развития Российской Федерации и Российской академии медицинских наук от 06.04.2005 N 259/19.

Таким образом, за счет средств федерального бюджета, выделенных Фонду социального страхования Российской Федерации в 2005 году, производится в соответствии с индивидуальными программами реабилитации, разрабатываемыми учреждениями медико-социальной экспертизы, обеспечение инвалидов только эндопротезами, без оплаты стоимости проведения оперативного вмешательства, связанного с эндопротезированием.

Кроме того, действующими нормативными правовыми актами, касающимися вопросов обеспечения льготной категории граждан техническими средствами реабилитации, не установлены какие-либо ограничения по возможности оплаты исполнительными органами Фонда расходов по обеспечению техническими средствами реабилитации инвалидов, а также протезами и протезно-ортопедическими изделиями ветеранов в зависимости от страны-изготовителя.

По вопросу оплаты проезда льготной категории граждан к месту эндопротезирования и обратно (оказание специализированной медицинской помощи) необходимо учитывать следующее. Принимая во внимание, что эндопротезирование является одним из видов лечения и его проведение осуществляется только в условиях лечебно-профилактических учреждений, оплата проезда на междугородном транспорте по направлениям, выдаваемым органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере здравоохранения, может производиться исполнительными органами Фонда в порядке, определенном Приказом Минздравсоцразвития России от 29 декабря 2004 г. N 328 "Об утверждении порядка предоставления набора социальных услуг отдельным категориям граждан" (в редакции Приказа Минздравсоцразвития России от 5 сентября 2005 г. N 547).

В целях активизации работы по обеспечению инвалидов эндопротезами и оперативного решения вопросов по максимальному удовлетворению потребности инвалидов в данном виде реабилитации считаем целесообразным оперативно совместно с представителями органов исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере здравоохранения рассматривать вопросы, возникающие в процессе проведения данной работы, на Комиссии, созданной в соответствии с письмом Фонда от 27.04.2005 N 02-18/14-3733.

С.С.КОВАЛЕВСКИЙ

ПРАВИТЕЛЬСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

РАСПОРЯЖЕНИЕ

от 29 декабря 2005 г. N 2343-р

1. В целях обеспечения государственного регулирования цен на лекарственные средства утвердить прилагаемый перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных средств.

2. Признать утратившим силу распоряжение Правительства Российской Федерации от 21 октября 2004 г. N 1344-р (Собрание законодательства Российской Федерации, 2004, N 43, ст. 4253).

*Председатель Правительства
Российской Федерации
М. ФРАДКОВ*

*Утвержден
распоряжением Правительства
Российской Федерации
от 29 декабря 2005 г. N 2343-р*

ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕННО НЕОБХОДИМЫХ И ВАЖНЕЙШИХ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

ИЗВЛЕЧЕНИЯ

IX. Средства, влияющие на кровь

Препараты крови

Альбумин	раствор для инфузий
Фактор свертывания IX	лиофилизированный порошок для приготовления раствора для инъекций
Фактор свертывания VIII	лиофилизированный порошок для приготовления раствора для инъекций; раствор для инфузий
Факторы свертывания крови II, IX и X в комбинации	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий
Факторы свертывания крови - II, VII, IX и X в комбинации (протромбиновый комплекс)	лиофилизированный порошок для приготовления раствора для инфузий; лиофилизат для приготовления раствора для инфузий
Эптаког альфа (активированный)	порошок для приготовления раствора для инъекций

СЧАСТЛИВЫЙ РЕМЕСЛЕННИК

Когда тебе исполняется 580 лет по совокупности всех твоих болей, стрессов, переживаний, приобретений, утрат и событий твоей жизни, ты начинаешь понимать, что, будучи таким зрелым в одних вопросах, в других ты остаёшься малышом в возрасте 5 лет и 8 месяцев, потому что всё, что ты пережил, лишило тебя многого того, что переживают обычные люди. И уж в любом случае ты никогда не ощущаешь свои земные 58. В земных понятиях ты от силы даёшь себе 30.

Мне всегда было легче с детьми. Может быть, оттого, что первый мой рабочий опыт начался со школы. Да, собственно, сколько себя помню, я всё время и был в школе. Помню, как, сидя в бесконечных, прошедших через всю мою жизнь больничных очередях я развлекался тем, что пытался угадать профессии посетителей поликлиники. Учителей узнать всегда очень просто по их живым, что ли, лучащимся ясным светом глазам. Далее я усложнил опыты, пытаюсь определить предмет, который ведёт учитель. Получалось...

Историка никогда не спутаешь с литератором, а математика - с физиком. А двух последних - с двумя первыми. Но у них у всех есть нечто общее, отличающее их от других смертных.

Это я потом, уже много позже, понял, что от постоянного общения с детьми, они, учителя, сами навсегда остаются в детстве. В порой жестоком детском мире всё равно всегда чище, чем во взрослом. Поэтому и глаза учителей всегда чище, чем у остальных.

Учительская работа - это не обыкновенный труд.

Это, скорее, постоянная игра. Игра и маленького ребёнка, и актёра. Моя старшая дочь, придя однажды ко мне на работу и невольно подслушав мой урок, несколько даже с презрением спросила меня: "Что ты тут делаешь? Тебе же в театр надо..."

Глупенькая, она тогда не понимала (да и я тоже), что моя профессия - это вечный театр, только много сложнее.

Каждые 45 минут - новый спектакль на новую публику, которой ты должен овладеть, влюбить в себя и в то, о чем ты рассказываешь всего за один акт. Спектакль, который ты, в отличие от артистов, даёшь без репетиций. Спектакль, в котором ты и режиссёр, и артист, и костюмер.

Спектакль, в котором вместе с тобой обязательно должна играть и твоя публика.

Спектакль, который ты должен сыграть, не обращая внимания на свои болячки и переживания.

Со своей гемофилией, когда не болели ноги, а только руки, даже если нечем было держаться за поручни в троллейбусе, я на конечной остановке забивался в заднюю часть вагона и доезжал до любимой работы. Сложность была в том, что спектакль в этом случае надо было отрежиссировать и сыграть так, чтобы не возникла надобность что-то писать на доске. Когда болела только одна рука, пусть даже правая, было легче, ведь можно выучиться писать на доске и левой.

А это ощущение полной опустошённости, когда ты, счастливый от удачного урока, вваливаешься на нестерпимо болящих ногах в лаборантскую, рушишься на стул и в изнеможении закуливаешь сигарету... И кажется, что никакая сволочь, даже проклятый звонок, не сможет тебя поднять с этого желанного сиденья.

Но вот он снова зовёт тебя. И ты с неслышимыми никем, кроме тебя, криками от боли плетёшься из лаборантской в кабинет. Усилим воли, всё ещё сомневаясь в себе, распахиваешь дверь, и... Все болячки и невзгоды остаются за ней. А ты лёгкой пружинистой походкой идёшь, улыбаясь, через весь кабинет к доске. Слушаешь доклад дежурного, усаживаешь класс, и звучит твоё обычное: "Итак, на прошлом уроке мы остановились...". А дальше звучит твоя лебединая песнь, которая и тебя, и твою публику уводит в поднебесную высь твоей любимой физики... И жуткая звенящая тишина кульминации изложения, когда дети боятся дышать, а у тебя у самого мурашки по спине от твоего же рассказа... Когда случайно ворвавшийся твой же коллега, думая, что тишина в кабинете от того, что там никого нет, бормоча что-то невразумительно-извиняющееся, в ужасе пятится назад. И не понимает, как могут эти, только что стоящие на его уроке на ушах "молодые бизоны" - пэтэушники ТАК СЛУШАТЬ!!!

А их рукопожатия при встречах после окончания училища и какое-то уважительно-родное "Ты!", с которым они обращаются к тебе?

А ежегодные встречи группой на протяжении 25 лет с обязательным присутствием их классного руководителя и учителя физики? И, не дай Бог, последнему приболеть. Если не опасно, а просто идти не может, обязательно найдётся кто-то с машиной, чтобы привезти-отвезти, лишь бы побыть вместе. А уж если физик не может прийти, потому что валяется в больнице с очередным кровотечением, то всей компанией обязательно надо ввалиться к нему в палату, чтобы

всё же глянуть друг другу в "фэйс лица". А начиная со следующего утра прибегать, когда позволяет рабочая смена, и сдавать для него свою кровь, становясь ему ещё и "кровными" братьями.

Это ли не счастье? Это ли не радость? Как писал известный наш педагог и литератор Симон Соловейчик, - "вечная радость человека навечно вызванного к доске".

И ещё он писал, что учитель, поскольку он на протяжении всей своей жизни призван воспитывать в маленьком человеке всё самое лучшее, сам становится лучше. Скорее всего, он был прав...

А ещё кто-то украл мои слова: "Я счастлив тем, что прожил жизнь в ладу со своим ремеслом".

Это один из компонентов, из-за которого я не устаю утверждать, что я самый счастливый человек...

*Е.Соколов,
19 августа 2005 г.*

* * *

Если представить жизнь в виде сельского дома,

То многое в этом доме окажется знакомо:

Дверь, что не знает замка, -

Это душа простака,

Маленькие окошки в древнесложении хмуром -

Это глаза работяги, смотрящие в мир с прищуром,

Крыша в заплатках разных -

Это хор беспощадно согласных,

Белое полотенце,

Вросшее в рукомойник -

Это пустое сердце,

Это чужой покойник.

Утварь - пустая блажь.

Печь - суетись умело,

Образ, он не ваш,

Да и свеча сгорела...

* * *

Осипу Мандельштаму

Один поэт читал стихи другого,

Листая жизни краткий том,

А в окна рвался мир безудержно сурово,

Не оставляя время на потом.

Росли готические своды

Потомками иных миров,

И в зимних доках пароходы

Хрипели раструбами снов,

Слова - печаль, слова - разлука,

слова - восторг и тишина,






Слова, слова, а в сумме - мука,

Что смертью не завершена.

О. Хряпинский

Гемофилия в России - <http://www.hemophilia.ru>

веб-портал Всероссийского общества гемофилии - это уникальная для русскоязычного Интернета и регулярно обновляемая: подборка материалов посвященных лечению гемофилии, правовых документов, интернет-версии изданий Всероссийского общества гемофилии.

<p>Медицина Законы Общество Семья Ссылки Общение English</p>	
<h1>Гемофилия в России</h1> <p>веб-портал Всероссийского общества гемофилии</p>	
	<p>Всероссийское общество гемофилии от всей души поздравляет всех женщин с праздником 8 марта и желает здоровья, любви и счастья. Спасибо за то, что вы есть!</p>
<p>Новое на портале - последнее обновление 27.02.2006 Новости общества - последнее обновление 29.01.2006 Гемофилия в Интернете - последнее обновление 01.03.2006</p>	
<p>К вопросу льготного лекарственного обеспечения от 03.02.2006 Дорогие друзья, Всероссийское общество гемофилии продолжает свою работу по реализации льготного лекарственного обеспечения больных гемофилией подробнее>>></p>	
<p>Новое на портале 27.02.2006 Мы публикуем новый перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных средств - распоряжение Правительства Российской Федерации от 29 декабря 2005 г. N 2343-р подробнее>>></p>	
<p>08.02.2006 Вышел новый номер журнала «ТИМ», специальный выпуск. Тема номера: домашнее лечение взрослых и детей, больных гемофилией подробнее>>></p>	
<p>29.01.2006 Всероссийское общество гемофилии продолжает активную работу по реализации программы дополнительного лекарственного обеспечения (ДЛО). Хотя ситуация с поставками факторов свертывания крови заметно улучшилась, остается много проблем которые мы с вами должны решить в ближайшее время. подробнее>>></p>	
<p style="text-align: center;">архив</p>	
<p>Новости общества 29.01.2006 В конце 2005 года под эгидой Всероссийского общества гемофилии состоялись две региональные конференции, посвященные лечению гемофилии подробнее>>></p>	
<p>19.09.2005 I Межрегиональная конференция Северо-Западного федерального округа по гемофилии подробнее>>> Резолюция конференции >>></p>	
<p>10.08.2005 Отчет Рязанской областной организации Всероссийского общества гемофилии о работе проделанной к 101-и годовщине со дня рождения Цесаревича Алексея подробнее>>></p>	
<p style="text-align: center;">архив</p>	
<p>Гемофилия в интернете 01.03.2006 Транспозон из ДНК форели поможет в проведении генной терапии при гемофилии подробнее>>></p>	
<p>27.02.2006 В Нижнем Новгороде стартовал межвузовский марафон донорских акций «Река жизни» подробнее>>></p>	
<p>15.02.2006 Жизнь и здоровье инвалидов-гемофиликов объявлены вне закона подробнее>>></p>	
<p style="text-align: center;">архив</p>	
<p><small>Проект осуществлен на средства гранта Всероссийской федерации гемофилии Соруптрф (б) Всероссийское общество гемофилии 2007-2005 гг.</small></p>	
<p style="text-align: right;">Поиск по portalу <input type="text"/></p>	
<p style="text-align: right;">Спонсоры портала</p>	
	
<p style="text-align: right;">Издания общества</p>	
 <p style="text-align: right;">Бесплатная подписка</p>	
 	

Журнал выпущен при поддержке фирмы "Кедрион Италия"

Название зарегистрировано в Министерстве печати и массовой информации Российской Федерации

Reg. NN. 012378

Учредитель - Общество больных гемофилией

При перепечатке материалов ссылка на "Геминформ" обязательна.

Наш адрес:

Москва, 125161, Новый Зыковский пр-д, 4-а, Всероссийское общество гемофилии.

Тел./факс: (495) 612-2053, 612-3884

E-mail: office@hemophilia.ru Web-site: <http://www.hemophilia.ru>

Над выпуском работали:

Жулев Ю.А., Рыбины А.С.,

Дубинина М.В.,

Егоренков А.А.