

ФИНАНСОВО-ЭКОНОМИЧЕСКОЕ ОБОСНОВАНИЕ

к проекту федерального закона «О внесении изменений в Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»

Принятие федерального закона «О внесении изменений в Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» потребует дополнительных расходов федерального бюджета.

Потребность средств федерального бюджета на обеспечение лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания лиц, страдающих орфанными заболеваниями, должна определяться исходя из численности таких лиц в субъектах Российской Федерации и расходов на обеспечение их лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания.

Потребность Псковской области в обеспечении лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в 2017 году составляет 269,1 млн. рублей согласно данным таблицы:

№	Заболевания, включенные в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности	Количество лиц, страдающих орфанными заболеваниями				Годовая стоимость терапии, тысяч рублей
		взрослые	дети	всего	Фактически получает	
	Всего	78	81	159	109	269114,95
1	Гемолитико-уремический синдром	0	4	4	1	20 827,30
2	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	4	0	4	2	124 963,80
3	Апластическая анемия неуточненная	6	2	8	5	1 256,80
4	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X	2	2	4	2	41 941,60

	(Стюарта-Прауэра)					
5	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	13	3	16	9	24 053,69
6	Дефект в системе комплемента	0	0	0	0	-
7	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	0	8	8	5	541,14
8	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланиемии)	4	9	13	3	1 620,00
9	Тирозинемия	0	0	0	0	-
10	Болезнь «кленового сиропа»	0	0	0	0	-
11	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	0	1	1	1	4 560,00
12	Нарушения обмена жирных кислот	0	0	0	0	-
13	Гомоцистинурия	0	0	0	0	-
14	Глютарикацидурия	0	0	0	0	-
15	Галактоземия	0	2	2	0	-

16	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри(Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	0	0	0	0	-
17	Мукополисахаридоз, тип I	0	0	0	0	-
18	Мукополисахаридоз, тип II	0	0	0	0	-
19	Мукополисахаридоз, тип VI	0	0	0	0	-
20	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	0	0	0	0	-
21	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	8	0	8	5	215,60
22	Незавершенный остеогенез	1	3	4	0	-
23	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	2	0	2	1	-
24	Юношеский артрит с системным началом	39	47	86	76	49 135,02