

УДК 614.2

DOI 10.24412/2312-2935-2024-1-625-651

## АНАЛИЗ ЗАТРАТ ГОСУДАРСТВА ПРИ ЗАБОЛЕВАНИИ СПИНАЛЬНАЯ МЫШЕЧНАЯ АТРОФИЯ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*И.П. Витковская<sup>1,2,3</sup>, О.В. Зеленова<sup>1</sup>, С.И. Абрамов<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>ФГБУ «Центральный научно – исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва

<sup>2</sup>ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва

<sup>3</sup>ГБУ здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ, г. Москва

Спинальные мышечные атрофии (СМА) – это редкое нервно-мышечное заболевание. В связи с прогрессивной дегенерацией мотонейронов и потерей их функции пациенты со СМА в течение жизни нуждаются как в разнообразной медицинской, так и социальной помощи. В Российской Федерации на 2024 г. зарегистрированы три лекарственных препарата для патогенетической терапии СМА, каждый из которых показывает свою эффективность. Внедрение в стране расширенного неонатального скрининга позволяет на пресимптоматической стадии выявлять заболевание, а значит начать рано лечение, которое не потребует дополнительных затрат.

Стоимость терапии для лечения СМА, как и механизм их действия существенно отличаются друг от друга, в связи с чем, проведенный социально – экономический анализ затрат позволит наиболее эффективно подойти к определению приоритетов по направлениям профилактики, диагностики лечения и распределению ресурсов здравоохранения на данную нозологию.

**Цель:** рассчитать социально – экономическое бремя затрат государства на когорту пациентов с диагнозом спинальная мышечная атрофия

**Материалы и методы:** при расчете СЭБ спинальной мышечной атрофии (СМА) в данном исследовании не включались в исследование нематериальные издержки. Рассматривались только материальные издержки, которые включают в себя: прямые издержки и косвенные издержки. Под прямыми издержками подразумевалась упущенная выгода за счет использования ресурсов на лечение СМА. Косвенные издержки измеряют потери в результате заболевания.

**Результаты и выводы.** Прямые медицинские затраты на популяцию 1380 пациентов составят от 14 832 110 116,46 до 436 224 173 096,52 рублей; непрямые медицинские затраты - 508 869 784,12 рублей; косвенные издержки – 2 028 019 296,00 рублей. Социально – экономическое бремя затрат находится в пределах от 17 368 999 196,58 до 438 761 062 176,64 рублей.

**Ключевые слова:** социально – экономическое бремя, спинальная мышечная атрофия, прямые медицинские издержки, прямые немедицинские издержки, ресурсы, косвенные издержки, затраты

## **COST ANALYSIS OF THE STATE IN THE CASE OF SPINAL MUSCULAR ATROPHY IN THE RUSSIAN FEDERATION**

*I.P. Vitkovskaya<sup>1,2,3</sup>, O.V. Zelenova<sup>1</sup>, S.I. Abramov<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>*Russian Research Institute of Health, Moscow.*

<sup>2</sup>*Pirogov Russian National Research Medical University*

<sup>3</sup>*GBU of healthcare of the city of Moscow "Morozovskaya children's city clinical hospital DZM. Moscow*

Spinal muscular atrophy (SMA) is a rare neuromuscular disease. Due to progressive degeneration of motor neurons and loss of their function, patients with SMA need both a variety of medical and social assistance throughout their lives. As of 2024, three medicines for the pathogenetic therapy of SMA have been registered in the Russian Federation, each of which shows its effectiveness. The introduction of expanded neonatal screening in the country makes it possible to detect the disease at a presymptomatic stage, which means starting treatment early, which will not require additional costs. The cost of therapy for the treatment of SMA, as well as the mechanism of their action, differ significantly from each other, and therefore, the conducted socio-economic cost analysis will allow the most effective approach to determining priorities in the areas of prevention, diagnosis of treatment and allocation of health resources for this nosology.

**Objective:** to calculate the socio-economic burden of government costs on a cohort of patients diagnosed with spinal muscular atrophy

**Materials and methods:** when calculating the SEB of spinal muscular atrophy (SMA), non-material costs were not included in the study in this study. Only material costs were considered, which include: direct costs and indirect costs. Direct costs meant lost profits due to the use of resources for the treatment of SMA. Indirect costs measure losses as a result of the disease.

**Results and conclusions.** Direct medical costs for a population of 1,380 patients will range from 14,832,110,116.46 to 436,224,173,096.52 rubles; indirect medical costs - 508,869,784.12 rubles; indirect costs - 2 028 019 296,00 rubles. The socio-economic burden of costs ranges from 17,368,999 196.58 to 438,761,062,176.64 rubles.

**Keywords:** socio-economic burden, spinal muscular atrophy, direct medical costs, direct non-medical costs, resources, indirect costs, costs

**Актуальность.** Влияние экономического воздействия болезни на общество, или социально-экономического бремени в области общественного здравоохранения в мире вызывает дискуссии и является основой для принятия управленческих решений.

Исследователи разных стран проводят международных исследований социально-экономического бремени СМА [1, 2, 3].

Известные исследования анализа стоимости болезни, конечно, не позволяют в полной мере определить наиболее эффективные, целесообразные или действенные меры вмешательства при конкретном заболевании, но помогают повысить осведомленность о социальном воздействии заболевания на общество.

Различные исследования авторов являются необходимой информацией для проведения клинико-экономических исследований с использованием методов: «затраты-эффективность», «затраты-полезность» «затраты-выгода». [4].

Появление новой медикаментозной терапии в лечении СМА 5q поставило перед государством новые вызовы, требующие организационных и управленческих решений.

Медикаментозную терапию СМА 5q можно разделить на два больших направления: патогенетическая (истинная патогенетическая терапия и заместительная генная терапия) и симптоматическая (базисная).

Стоимость патогенетических лекарственных препаратов несмотря на их эффективность, является существенным социально-экономическим бременем для многих стран мира, что подтверждается. целым рядом исследований [1, 2, 3, 5, 6].

Полученные результаты исследования проведенного анализа способствуют осознанию социального значения заболевания СМА и позволяют наиболее эффективно подойти к определению приоритетов по направлениям профилактики диагностики лечения и распределению ресурсов здравоохранения.

**Цель:** рассчитать социально – экономическое бремя затрат государства на когорту пациентов с диагнозом спинальная мышечная атрофия

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

При расчете СЭБ спинальной мышечной атрофии (СМА) в данном исследовании не включались в исследование нематериальные издержки. Рассматривались только материальные издержки, которые включают в себя: прямые издержки и косвенные издержки. Под прямыми издержками подразумевалась упущенная выгода за счет использования ресурсов на лечение СМА. Косвенные издержки измеряют потери в результате заболевания.

Прямые медицинские затраты рассчитаны на основании Программы государственных гарантий и тарифов на оказание бесплатной медицинской помощи населению [7]. Прямые затраты рассчитаны методом «снизу - вверх» или восходящего анализа, который предусматривает определение средней стоимости лечения заболевания, которая в последствии умножается на число заболевших этой болезнью, при этом подходе средняя стоимость считается как сумма различных видов лечения.

В связи с отсутствием данных официальной статистики о количестве пациентов со СМА в Российской Федерации, проведен анализ имеющихся данных по проблеме. Установлено, что проведенные исследования в 2021 году [8] и в 2022 году [1, 9, 10] схожие с данными пациентского регистра «Семьи СМА».

При расчете СЭБ спинальной мышечной атрофии данные о количестве пациентов взяты из пациентского реестра «Семьи СМА», которые озвучены на VIII конференции СМА (28 — 29 сентября 2023) [11].

На сентябрь 2023 года в России в реестре пациентов состояло 1380 больных СМА из 81 региона, из них 963 дети и подростки, 417 взрослые старше 18 лет.

С 1 января по 22 сентября 2023 года в ходе расширенного неонатального скрининга в России прошли тестирование больше 887 000 новорожденных, у 78 человек из них была диагностирована СМА [12]. По данным Федеральной службы государственной статистики в период с январь-октябрь 2023 года родилось 1 059 700 человек [13].

Социально экономическое бремя заболевания рассчитано для всей популяции пациентов со СМА в РФ на 1 год».

Модель пациента основана клинических рекомендациях проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q, ID:593 (МКБ10: G12.0; G12.1 проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q (далее – СМА) [14],13 на стандартах медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5q [15].

**Методология расчёта прямых медицинских и немедицинских затрат при СМА.** Прямые медицинские затраты включали расходы на: диагностику СМА, лечение, в том числе его осложнений, лечение обострений, лекарственные препараты, нутритивную поддержку, медицинское оборудование, реабилитационные мероприятия.

Прямые немедицинские затраты определены как выплаты по инвалидности, т.к. при постановке диагноза G12.0, G12.1 проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q, ребёнок становится инвалидом пожизненно.

**Расчёт косвенных затрат** - недополученный внутренний валовый продукт (ВВП) в результате не работы одного из родителей, который ухаживает за больным ребёнком.

Стоимость медицинских услуг оценивали по тарифам в системе обязательного медицинского страхования (ОМС), в случае отсутствия тарифа на определённую медицинскую услугу информацией об источнике цен служили прейскуранты государственных/частных медицинских организаций.

Стоимость лекарственных препаратов, включённых в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (ЖНВЛП) [9, 16,] рассчитывали исходя из зарегистрированной предельной отпускной цены с учётом оптовых и розничных торговых надбавок, для препаратов вне Перечня ЖНВЛП — данные справочной информационной системы.

Расширенный неонатальный скрининг на СМА включает анализ на Молекулярно-генетический метод (ПЦР) определения ТРЕК/КРЕК/СМА - 1 этап и 2 этап - Определение числа копий экзонов 7, 8 генов SMN1, SMN2 в крови методом множественной лигазно-зависимой амплификации зондов [12]. При расчёте затрат на скрининг учтено количество новорождённых.

При расчёте стоимости диагностических тестов учтена программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи [17] и клинические рекомендации по лечению СМА [14].

При расчёте популяции пациентов учтено, что на сентябрь 2023 года реестр пациентов «Семьи СМА» содержал информацию о 1380 пациентах со СМА, из них 963 ребенка (69,8%) и 417 взрослых (30,2%).

Терапию получают 1223 пациента: 942 (77,0%) ребенка и 281 (23,0%) взрослый. Генотерапию получило 19,4% (183) детей, лекарственный препарат МНН Нусинерсен (ТН Спинраза) принимают 48,4% (456), а препарат МНН Рисдиплам (ТН Эврисди) 32,2% (303) человека. У взрослых пациентов ситуация с распределением по лекарственным формам препаратов иная, превалирует препарат перорального способа введения МНН Рисдиплам (ТН Эврисди) 59,1% (116) человек, над препаратом с интратекальным путем введения МНН Нусинерсен (ТН Спинраза) 40,9% (115).

Социально экономическое бремя заболевания рассчитано для всей популяции пациентов со СМА в РФ на 1 год [11].

Модель пациента основана на клинических рекомендациях проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q, ID:593 (МКБ10: G12.0; G12.1 проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q (далее – СМА) [14], на стандартах медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5q [12].

#### **Результаты и обсуждение. Прямые медицинские затраты.**

Лечением детей со СМА занимается команда специалистов, состоящая из врача – генетика, врача-педиатра, врача-невролога, врача – диетолога. Ежедневно в отделении

стационара пациента осматривают не только врачи, но и наблюдают за его состоянием и ухаживают средний и младший медицинский персонал.

Стоимость работы команды специалистов во время диагностического обследования и последующего ведения пациента в стационаре с учётом частоты предоставления услуг составила **47 955,07** рублей, соответственно сумма затрат на популяцию 1380 пациентов составит – **66 177 993,29** рублей (Таблица 1, 2).

**Таблица 1**

Приём, осмотр, консультация врача-специалиста

<i>Код медицинской услуги</i>	<i>УЧП</i>	<i>УКП</i>	<i>Наименование медицинской услуги</i>	<i>Стоимость услуги с учетом предоставления</i>
V01.006.001	0,14	1	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	<b>169,1886</b>
V01.013.001	0,34	1	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	<b>287,6206</b>
V01.023.001	0,062	1	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	<b>73,78</b>
V01.031.001	0,38	1	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	<b>732,6856</b>
			Итого	<b>1 263,27</b>

**Таблица 2**

Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением в течение  
указанной продолжительности лечения

<i>Код медицинской услуги</i>	<i>УЧП</i>	<i>УКП</i>	<i>Наименование медицинской услуги</i>	<i>Стоимость услуги с учетом предоставления</i>
V01.003.001	0,38	1	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	<b>219,64</b>
V01.003.002	0,38	11	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный	<b>1 525,70</b>
V01.003.003	0,086	27	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	<b>2 368,44</b>
V01.004.001	0,71	1	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	<b>301,90</b>
V01.006.002	0,14	1	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	<b>72,97</b>

V01.010.003	0,031	4	Ежедневный осмотр врачом - детским хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	46,87
V01.013.001	0,056	1	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	21,17
V01.013.002	0,4	14	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1 057,17
V01.015.003	0,0093	1	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	2,46
V01.015.004	0,0093	11	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	19,33
V01.020.001	1	1	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	434,00
V01.020.005	1	7	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	1 984,29
V01.023.002	1	12	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	3 401,64
V01.023.003	1	45	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	15 367,50
V01.031.002	0,4	35	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	2 976,44
V01.031.005	0,71	46	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	13 887,20
V01.037.001	0,83	1	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	176,46
V01.037.003	0,0059	6	Ежедневный осмотр врачом-пульмонологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	13,38
V01.050.001	1	1	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	375,00
V01.050.002	1	7	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	1 079,40
V01.054.001	1	3	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	896,10

V01.070.006	0,87	1	Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи первичный	193,31
V01.070.007	0,87	2	Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи повторный	271,44
			Итого	46 691,79

Прямые затраты на лабораторные и клинические исследования в количестве 13 единиц составят **7507,38 рублей**, на популяцию в 1380 пациентов сумма затрат равна **10 360 181,50 рублей**. (Таблица 3, 4)

**Таблица 3**

Лабораторные методы исследования в течении 3 дней

<i>Код медицинской услуги</i>	<i>УЧП</i>	<i>УКП</i>	<i>Наименование медицинской услуги</i>	<i>Стоимость услуги с учетом предоставления</i>
A08.02.001.001	0,0006	1	Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала мышечной ткани с применением иммуногистохимических методов	1,568
A27.05.034	0,14	1	Молекулярно-генетическое исследование делеций 7-го/ или 8-го экзонов гена SMN1 (спинальная амиотрофия) в крови	1 386,00
V03.005.006	0,43	1	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	182,32
V03.016.002	0,43	1	Общий (клинический) анализ крови	560,8963
V03.016.006	0,43	1	Общий (клинический) анализ мочи	162,4626
V03.016.011	0,056	1	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	14
			ИТОГО	<b>2 307,25</b>

Кроме лабораторных и клинических исследований проводится большое количество инструментальных исследований, общая сумма прямых затрат на инструментальные методы исследований составляет **4 994,97 рублей**, на популяцию в 1380 пациентов сумма затрат равна **6 893 064,71 рублей** (Таблица 5, 6).



**Таблица 4**

Лабораторные методы исследования для лечения заболевания, состояния и контроля за  
 лечением в течение указанной продолжительности лечения

<i>Код медицинской услуги</i>	<i>УЧП</i>	<i>УКП</i>	<i>Наименование медицинской услуги</i>	<i>Стоимость услуги с учетом предоставления</i>
A09.05.235	1	1	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	254
A09.28.015	0,6	1	Обнаружение кетоновых тел в моче	157,8
B03.005.006	0,43	3	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	546,96
B03.016.002	0,43	3	Общий (клинический) анализ крови	731,301
B03.016.004	1	2	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1133,8
B03.016.006	0,43	3	Общий (клинический) анализ мочи	357,33
B03.016.011	0,66	7	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	2018,94
			<b>ИТОГО</b>	<b>5200,131</b>

**Таблица 5**

Инструментальные методы исследования для диагностики заболевания, состояния

<i>Код медицинской услуги</i>	<i>УЧП</i>	<i>УКП</i>	<i>Наименование медицинской услуги</i>	<i>Стоимость услуги с учетом предоставления</i>
A05.02.001	0,028	4	Электромиография игольчатая (одна мышца)	414,4
A05.02.001.003	0,028	4	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	414,4
A05.02.002	0,0022	1	Магнитно-резонансная томография мышечной системы	11
A11.02.001	0,00056	1	Биопсия мышцы	0,5376
			<b>ИТОГО</b>	<b>840,3376</b>

Небольшому количеству пациентов со СМА требуются хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения с анестезиологическим и/или реаниматологическим сопровождением, прямые затраты на которые составили **874,356 рубля на 1 пациента**, на всю популяцию – **1 206 611,22** рублей (таблица 7).

**Таблица 6**

Инструментальные методы исследования для лечения заболевания, состояния и контроля за  
 лечением в течение указанной продолжительности лечения

<i>Код медицинской услуги</i>	<i>УЧП</i>	<i>УКП</i>	<i>Наименование медицинской услуги</i>	<i>Стоимость услуги с учетом предоставления</i>
A04.10.002	1	1	Эхокардиография	89
A05.10.006	1	1	Регистрация электрокардиограммы	121
A05.12.008	0,19	3	Чрескожный мониторинг парциального давления кислорода	298,68
A06.03.010	0,38	1	Рентгенография шейного отдела позвоночника	124,317
A06.03.014	0,58	2	Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника	490,8772
A06.03.061	0,42	1	Рентгеноденситометрия	223,44
A06.03.061.001	0,42	1	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	177,744
A06.04.011	1	1	Рентгенография тазобедренного сустава	205
A06.09.007.001	0,26	1	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	76,284
A12.05.113	0,031	1	Капнография	2,47163
A12.05.114	0,087	17	Капнометрия	739,5
A12.09.001	0,78	1	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	390
A12.09.005	0,61	21	Пульсоксиметрия	106,323
B03.015.008	0,37	1	Кардиореспираторный мониторинг	1110
			<b>ИТОГО</b>	<b>4154,637</b>

**Таблица 7**

Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие  
 анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

<i>Код медицинской услуги</i>	<i>УЧП</i>	<i>УКП</i>	<i>Наименование медицинской услуги</i>	<i>Стоимость услуги с учетом предоставления</i>
A11.23.002	0,49	3	Введение лекарственных препаратов в спинномозговой канал	826,9044
A16.08.004	0,021	1	Постановка постоянной трахеостомы	13,08762
A16.16.033.001	0,0039	1	Фундопликация лапароскопическая	5,1519
A16.16.034	0,00039	1	Гастростомия	0,221247
A16.16.034.001	0,037	1	Гастростомия с использованием видеоэндоскопических технологий	27,195
A16.16.034.003	0,0015	1	Лапароскопическая гастростомия	1,236
A16.16.043	0,00077	1	Эзофагогастрофундопликация	0,55979
			<b>ИТОГО</b>	<b>874,356</b>

Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации для детей со СМА, несмотря на появление таргетной терапии остаются актуальными. Прямые затраты на них составляют **359 039,84 рублей**, на всю популяцию – **495 474 981,41 рублей** (таблица 8).

**Таблица 8**

Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

<i>Код медицинской услуги</i>	<i>УЧП</i>	<i>УКП</i>	<i>Наименование медицинской услуги</i>	<i>Стоимость услуги с учетом предоставления</i>
A03.16.002	0,00072	5	Установка назоинтестинального зонда	4,4028
A11.16.010	0,035	5	Установка назогастрального зонда	208,075
A13.29.014	0,59	32	Процедуры по адаптации к условиям макросреды	1019,52
A14.08.004	0,42	300	Отсасывание слизи из верхних дыхательных путей	4410
A15.03.003.002	0,5	8	Наложение циркулярной гипсовой повязки	138
A16.09.011	0,15	308	Искусственная вентиляция легких	115500
A16.09.011.006	0,29	283	Неинвазивная вентиляция с двухуровневым положительным давлением	205175
A19.04.001	1	57	Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов	5027,4
A19.24.001	1	57	Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы	5027,4
A19.24.001.003	0,22	31	Механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	662,904
A19.24.001.004	0,071	30	Роботизированная механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	281,586
A19.24.001.012	0,15	31	Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при заболеваниях периферической нервной системы	842,58
A19.24.001.026	0,28	31	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы	973,9828
A19.30.008	0,22	32	Лечебное плавание в бассейне	598,4
A19.30.012	0,46	37	Упражнения лечебной физкультуры с использованием подвесных систем	823,768
A20.24.002	0,25	31	Парафинотерапия заболеваний периферической нервной системы	1211,325

A20.24.003	0,25	31	Озокеритотерапия заболеваний периферической нервной системы	1635,25
A21.08.002	1	57	Лечебная физкультура при заболеваниях верхних дыхательных путей	5027,4
A21.3 0.005	1	57	Массаж грудной клетки медицинский	7011
A21.30.006	0,27	30	Эрготерапия	518,4
B05.023.005	0,46	34	Услуги по медицинской реабилитации детей с нейро-ортопедической патологией методами лечебного тейпирования	2943,448
			ИТОГО	<b>359039,8</b>

Для пациентов со СМА важную роль играет сбалансированное питание и нутритивная поддержка, при этом затраты на 1 пациента составляют **226 006,48** рублей, на популяцию из 1380 пациентов – **311 888 942,40** рублей в год (таблица 9).

**Таблица 9**  
Нутритивная поддержка

<i>Наименование вида лечебного питания</i>	<i>Усредненный показатель частоты предоставления</i>	<i>Единицы измерения</i>	<i>ССД*</i>	<i>СКД**</i>	<i>Стоимость ЛП</i>	<i>Итого за СКД с учетом частоты предоставления</i>
Основной вариант стандартной диеты	1	кол-во	1	40	1000	40000,0
Жидкая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	0,0017	доза	5	200	200	68,0
Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения	0,018	доза	5	215	200	774,0
Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения	1	доза	4	440	200	88000,0
Сухая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	0,01	доза	5	200	200	400,0

Сухая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	0,73	доза	4	328	200	47888,0
Сухая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	0,0048	доза	2,5	215	200	206,4
Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,0041	доза	5	240	200	196,8
Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,38	доза	4	332	200	25232,0
Энтеральное питание (ЭП)	1	доза	1	116	200	23200,0
Энтеральное питание (ЭП)	0,0048	доза	0,5	43	200	41,3
				ИТОГО		226 006,48

\*СД - Средняя суточная доза

\*\* СКД -Средняя курсовая доза

Необходимо учитывать лекарственную (основной набор) представлены в таблице 10 и патогенетическая (таргетная терапия), таблица 11.1. и 11.2.

Затраты на основной набор лекарственной терапии составляют - **256 784,69** рублей на пациента, на популяцию в 1380 пациентов **354 362 874,3** рублей (таблица 10).

Затраты на патогенетическую (таргетную терапию) представлены в, таблица 11.1., где расчет проведен согласно стандарту оказания медицинской помощи на единицу измерения – мг и в таблице 11.2, расчет проведен на единицу измерения – упаковки. Затраты на 1 пациента таргетной терапии по расчету на ЕИ (мг) составляют - **316 104 473,26** рублей на пациента, а на ЕИ (уп) - **9 832 131,00** рублей на пациента. На популяцию в 1380 пациентов затраты - **436 224 173 096,52** рублей и **13 568 340 783,45** рублей соответственно.

**Таблица 10**  
 Лекарственная терапия (основной набор)

<i>Код</i>	<i>Анатомо-терапевтическо-химическая классификация</i>	<i>Наименование лекарственного препарата</i>	<i>УЧП</i>	<i>Единицы измерения</i>	<i>ССД*</i>	<i>СКД**</i>	<i>Стоимость ЛП</i>	<i>Итого за СКД с учетом частоты предоставления</i>
A02BC	Ингибиторы протонного насоса	Омепразол	0,13	мг	20	960	99,64	12435,07
		Омепразол	0,025	мг	20	7300	99,64	18184,30
		Эзомепразол	0,33	мг	20	940	186,49	57849,20
A06AD	Осмотические слабительные средства	Лактулоза	0,55	г	10	470	67,72	17505,62
		Макрогол	0,39	г	16	608	111,45	26427,02
A11CC	Витамин D и его аналоги	Колекальциферол	0,5	тыс.МЕ	2	730	145	52925,00
A12AA	Препараты кальция	Кальция глюконат	0,55	г	3	1095	117,99	71059,48
R03AL	Адренергические средства в комбинации с антихолинэргическими средствами, включая тройные комбинации с кортикостероидами	Ипратропия бромид+Фенотерол	0,19	доза	2	10	210	399,00
							<b>ИТОГО</b>	<b>256 784,69</b>

\*ССД - Средняя суточная доза

\*\* СКД -Средняя курсовая доза

**Таблица 11.1**

Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения с указанием средних суточных и курсовых доз, зарегистрированных на территории Российской Федерации. Патогенетическая (таргетная терапия)

<i>Код</i>	<i>Анатомо-терапевтическо-химическая классификация</i>	<i>Наименование лекарственного препарата</i>	<i>Усредненный показатель частоты предоставления</i>	<i>Единицы измерения</i>	<i>ССД*</i>	<i>СКД**</i>	<i>Стоимость ЛП</i>	<i>Итого за СКД с учетом частоты предоставления</i>
M09AX	Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы	Нусинерсен	0,49	мг	12	36	5138690,78	90 646 505,36
		Рисдиплам	0,49	мг	5	1825	605605,19	541 562 441,16
							ИТОГО	316 104 473,26

**Таблица 11.2**

Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения с указанием средних суточных и курсовых доз, зарегистрированных на территории Российской Федерации. Патогенетическая (таргетная терапия)

<i>Код</i>	<i>Анатомо-терапевтическо-химическая классификация</i>	<i>Наименование лекарственного препарата</i>	<i>Усредненный показатель частоты предоставления</i>	<i>Единицы измерения</i>	<i>ССД*</i>	<i>СКД**</i>	<i>Стоимость ЛП</i>	<i>Итого за СКД с учетом частоты предоставления</i>
M09AX	Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы	Нусинерсен	0,5	уп	6	4	5138690,78	10 277 381,56
		Рисдиплам	0,5	уп	0,75	31	605605,19	9 386 880,45
							ИТОГО	9 832 131,00

\*ССД - Средняя суточная доза

\*\* СКД -Средняя курсовая доза

Затраты на диагностику СМА складываются из стоимости расширенного неонатального скрининга [12] на всех новорождённых в год и пациентов подозрительных на диагноз СМА.

Затраты на диагностику на одного ребенка - **12 612,09** рублей, на 1 059 700 человек новорождённых [13] - **13 365 031 773,00** рублей. (таблица 12)

**Таблица 12**

Диагностика (расширенный неонатальный скрининг)

<i>Наименование услуги (справочно)</i>	<i>Стоимость услуги по прейскуранту, руб.</i>	<i>УЧП на 1 пациента</i>
Молекулярно-генетический метод (ПЦР) отпределения ТРЕК/КРЕК/СМА	710	710
Молекулярно-генетический метод (ПЦР) отпределения ТРЕК/КРЕК/СМА	710	710
Забор крови для проведения неонатального скрининга	250	250
Определение числа копий экзонов 7, 8 генов SMN1, SMN2 в крови методом множественной лигазно-зависимой амплификации зондов	9900	8910
Консультация врача-генетика первичная	1208,49	1208,49
Консультация врача-генетика повторная	823,6	823,6
<b>ИТОГО</b>	<b>13 602,09</b>	<b>12 612,09</b>

Общая сумма прямых затрат на диагностику СМА включая расширенный неонатальный скрининг составляют **25 114,44** рублей.

Сумма прямых медицинских издержек в зависимости от методики расчета патогенетической терапии находится в пределах сумм от **10 747 905,88** рублей до **317 020 248,14** рублей (Таблица 13).

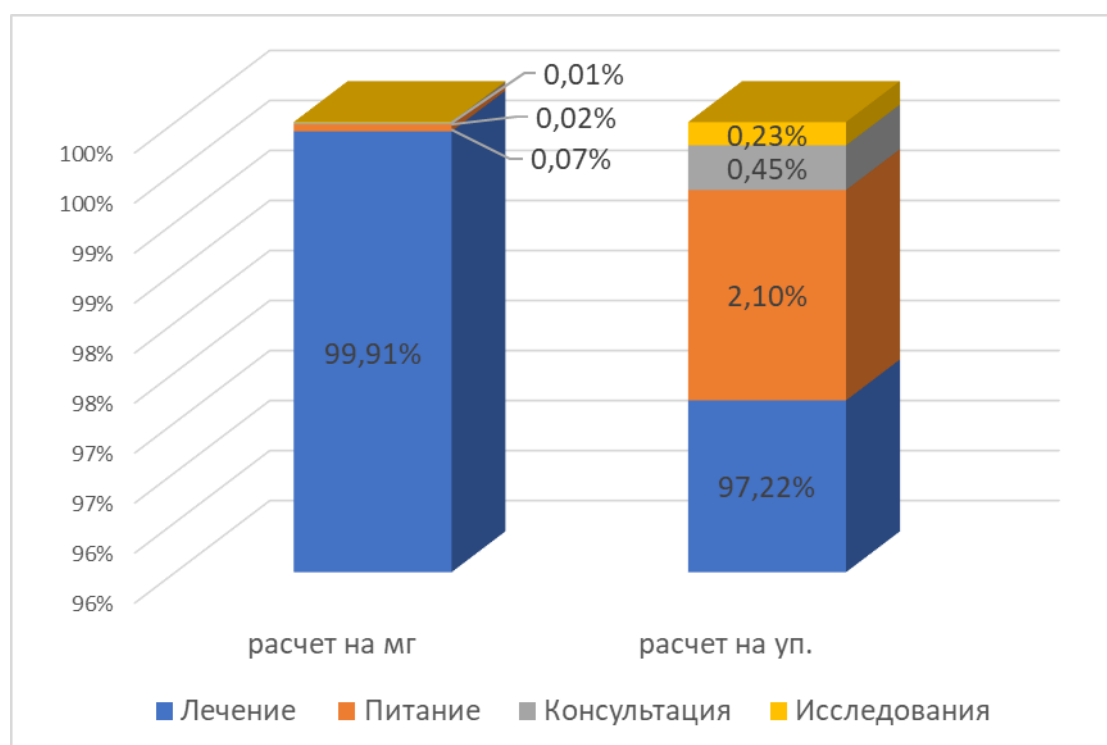
Из всех прямых медицинских издержек в зависимости от методики расчета лечение составляет основную долю расходов от 99,91% до 97,22% (рисунок 1). Нутритивная поддержка находится на втором месте (от 0,07% до 2,1%); на третьем консультации (от 0,02% до 0,45%) и на четвертом исследования (от 0,01% до 0,23%).



**Таблица 13**

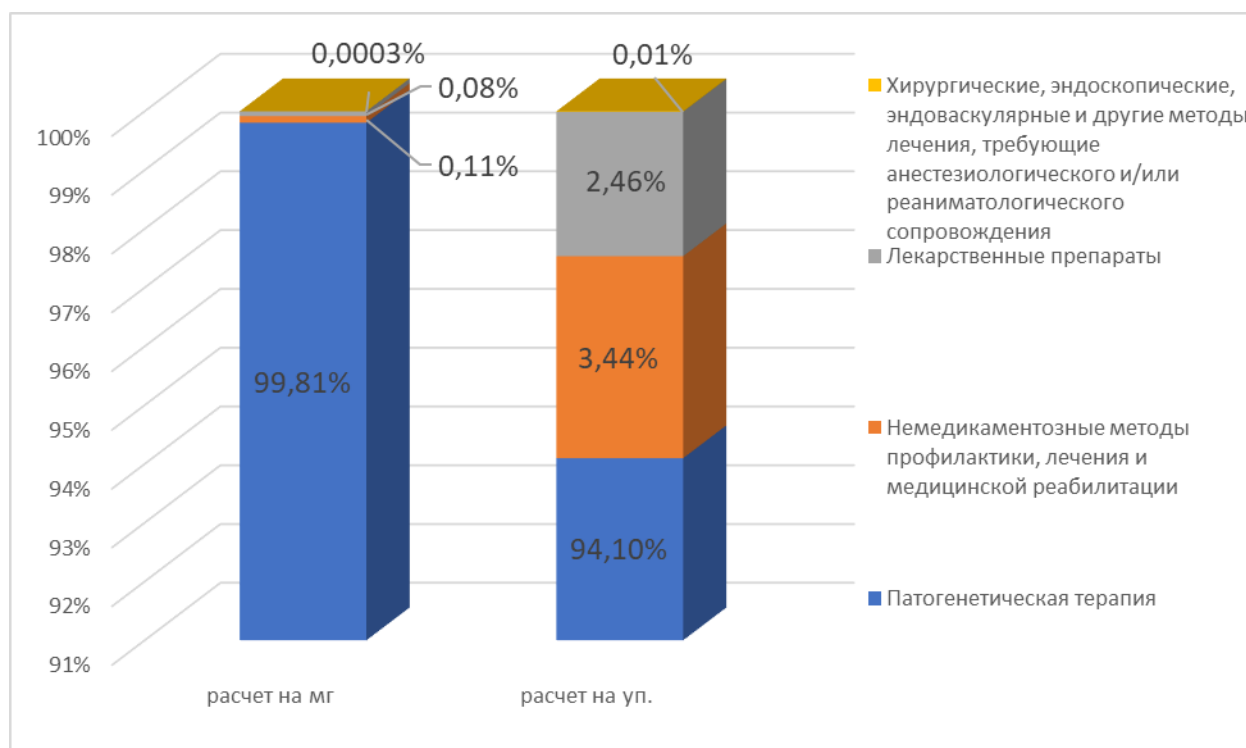
Прямые медицинские затраты на 1 пациента.

1	Прием, осмотр, консультация врача-специалиста	47 955,07
2	Лабораторные методы исследования	7 507,38
3	Инструментальные методы исследования	4 994,97
4	Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения	874,36
5	Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации	359 039,84
6	Нутритивная поддержка (энтеральное, энтеральное зондовое и парентеральное питание)	226 006,48
7	Лекарственные препараты	256 784,69
8	Патогенетическая терапия (мг)	316 104 473,26
9	Патогенетическая терапия (упаковки)	9 832 131,00
10	Расширенный неонатальный скрининг	12 612,09
	Итого (с учетом строки 8)	317 020 248,14
	Итого (с учетом строки 9)	10 747 905,88



**Рисунок 1.** Структура прямых медицинских затрат на 1 пациента со спинальной мышечной атрофией.

Из всего лечения на второе место по затратам выйдет 359 039,84 рублей – Немедикаментозные методы профилактики; на третье поддерживающая лекарственная терапия – 256 784,69 рублей, и на четвертом Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения - 874,36 рублей (рисунок 2)



**Рисунок 2.** Структура прямых медицинских затрат на лечение на 1 пациента со спинальной мышечной атрофией.

К прямым немедицинским затратам относятся виды выплат, представленные в таблице 14, в год на одного пациента государство тратит **368 746,2** рублей, т.к. мы предполагаем, что все пациенты со СМА имеют статус инвалида с детства, многие из них нуждаются в постоянном уходе родственника, что влечёт за собой ежемесячные выплаты по уходу, кроме именно из этих родственников формируется популяция трудоспособного населения, которое не приносит ВВП, данные потери будут учтены в косвенных издержках [18-23].

**Таблица 14**

Социальные выплаты

<i>Вид</i>	<i>Размер в месяц (руб)</i>	<i>Затраты за год на 1 пациента</i>
Социальная пенсия по инвалидности	17 167,83	206 014,0
Единовременная денежная выплата — дети-инвалиды, инвалиды с детства*	3561,021698	42 732,3
Ежемесячные выплаты лицам, осуществляющим уход за детьми-инвалидами и инвалидами 1 группы	10000	120 000,0
<b>ИТОГО</b>		<b>368 746,2</b>

Немедицинские издержки на социальные выплаты и выплаты по инвалидности на популяцию пациентов составляют **508 869 784,1** рублей.

**Косвенные издержки.** Считается, что все пациенты в настоящее время нетрудоспособны. Будем считать, что один из родителей пациентов со СМА нетрудоспособен из-за обязанностей по уходу за ребенком-инвалидом / инвалидом с детства, значит, недополученный ВВП на популяцию пациентов составляет **2 028 019 296,00** рублей (таблица 15).

**Таблица 15**

Косвенные издержки на 1 пациента

<i>Косвенные затраты</i>	
Недополученный ВВП на 1 пациента в год	1 469 579,2

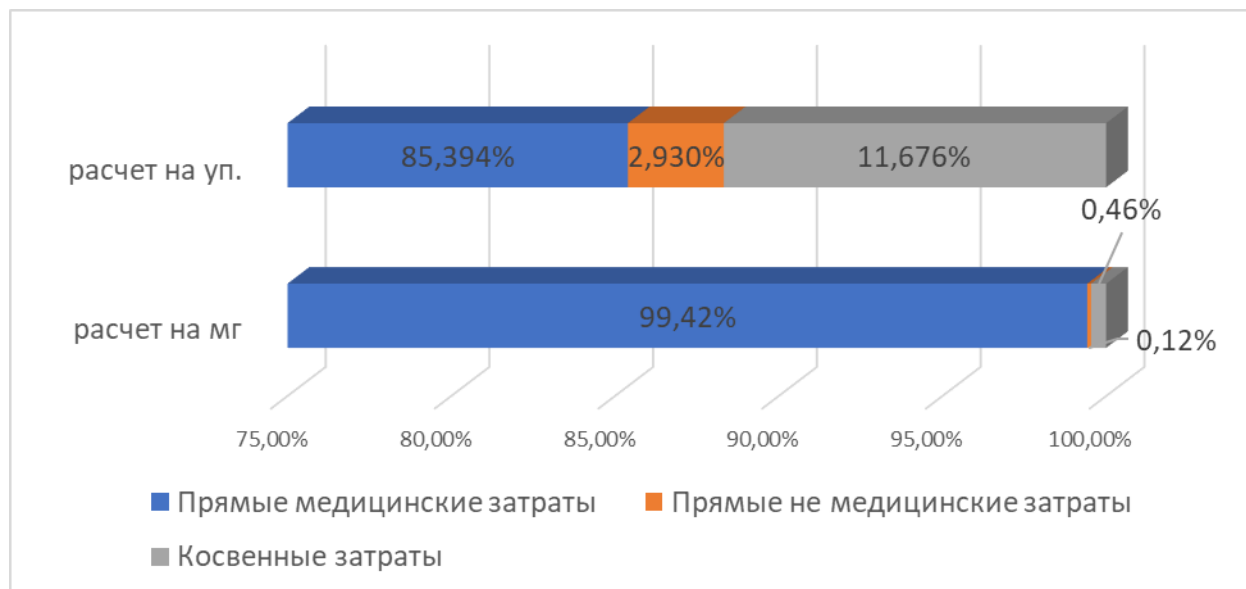
**Таблица 18**

Социально – экономическое бремя на 1 пациента.

	<i>расчет на мг</i>	<i>расчет на уп.</i>
Прямые медицинские затраты	316 104 473,26	10 747 905,9
Прямые не медицинские затраты	368 746,2	368 746
Косвенные затраты	1 469 579,2	1 469 579,2
<b>Итого</b>	<b>317 942 798,68</b>	<b>12 586 231,30</b>

### Выводы.

Таким образом, заболевание спинальная мышечная атрофия является существенным социально-экономическим бременем в российских условиях. При этом доля медицинских затрат составляет от 85% до 99% от всех расходов (рисунок 3).



**Рисунок 3.** Структура затрат социально - экономического бремени спинальной мышечной атрофии.

Из прямых медицинских затрат – от 99,91% до 97,22% занимают лекарственные препараты (0,08%-2,46% базисные ЛП, 99,81%-94,01% патогенетические).

Появление расширенного неонатального скрининга позволит в перспективе снизить затраты, но только на вновь выявленных пациентов, ежегодно увеличив затраты на одного ребенка на 12 612,09 рублей.

Утвержденный стандарт медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии не отражает полного спектра реабилитационных услуг; отсутствует расчет расширенного неонатального скрининга; нет зарегистрированного на территории РФ 28.11.2022г. генно-заместительного препарата, стоимость которого на одного ребенка в среднем составляет 90 000 000, 0 рублей.

Анализ показывает, что в связи с расширением доступа пациентов к патогенетической терапии СМА социально – экономическое бремя возрастает.

Прямые медицинские затраты на популяцию 1380 пациентов составят от 14 832 110 116,46 до 436 224 173 096,52 рублей; непрямые медицинские затраты - 508 869 784,12

рублей; косвенные издержки – 2 028 019 296,00 рублей. Социально – экономическое бремя затрат находится в пределах от 17 368 999 196,58 до 438 761 062 176,64 рублей.

### Список литературы

1. Колбин А.С., Влодавец Д.В., Курьлев А.А., Германенко О.Ю., Колбина Н.Ю. Оценка технологий здравоохранения орфанных заболеваний. На примере социально-экономического бремени спинальной мышечной атрофии. Педиатрическая фармакология. 2021;18(5):408–415. doi: 10.15690/pf.v18i5.2333
2. Dangouloff T, Botty C, Beudartet C, et al. Systematic literature review of the economic burden of spinal muscular atrophy and economic evaluations of treatments. Orphanet J Rare Dis. 2021;16(1):47. doi: 10.1186/s13023-021-01695-7
3. Peña-Longobardo LM, Aranda-Reneo I, Oliva-Moreno J, et al. The economic impact and health-related quality of life of spinal muscular atrophy. An analysis across Europe. Int J Environ Res Public Health. 2020;17(16):5640. doi: 10.3390/ijerph17165640
4. Омеляновский В.В., Авксентьева М.В., Деркач Е.В, Свешникова Н.Д. Анализ стоимости болезни — проблемы и пути решения. Педиатрическая фармакология. 2011;8(3):6-12.
5. Колбин А.С., Влодавец Д.В., Курьлев А.А. и др. Анализ социально-экономического бремени спинальной мышечной атрофии в Российской Федерации. Фармакоэкономика. Современная Фармакоэкономика и Фармакоэпидемиология. 2020; 13 (4): 337-354
6. Колбин А.С., Курьлев А.А., Балыкина Ю.Е. и др. Медико-экономическая оценка риздиплама (Evrysdi®) у пациентов со спинальной мышечной атрофией. Фармакоэкономика. Современная фармакоэкономика и фармакоэпидемиология. 2021. Т. 14. № 3. С. 299–310.
7. Приказ Минздрава России от 21.04.2022 № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»
8. Кобякова О.С., Стародубов В.И., Зеленова О.В. и др. Поперечное исследование "Федеральный регистр пациентов с генетически подтвержденным диагнозом спинально - мышечная атрофия ФРПСМА" обоснование и дизайн исследования. Первые результаты. Современные проблемы здравоохранения и медицинской статистики. 2021. № 2. С. 279-300.

9. Витковская И.П., Зеленова О.В., Стерликов С.А., Абрамов С.И., Стародубов В.И. Первое проспективное многоцентровое не интервенционное исследование распространенности спинальной мышечной атрофии в Российской Федерации. Современные проблемы здравоохранения и медицинской статистики. 2022. № 3. С. 393-409. <https://www.healthproblem.ru/ru/magazines?text=829>
10. Государственный реестр лекарственных средств. [\https://grls.minzdrav.gov.ru/Default.aspx](https://grls.minzdrav.gov.ru/Default.aspx)
11. Информация с официального сайта Федеральной службы государственной статистики. Естественное движение населения в разрезе субъектов Российской Федерации за январь-октябрь 2023 года (Размещено 15.12.2023) // [https://rosstat.gov.ru/storage/mediabank/EDN\\_10-2023.htm](https://rosstat.gov.ru/storage/mediabank/EDN_10-2023.htm)
12. Приказ Минздрава России от 21.04.2022 № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»
13. Информация с официального сайта Федеральной службы государственной статистики. Естественное движение населения в разрезе субъектов Российской Федерации за январь-октябрь 2023 года (Размещено 15.12.2023) // [https://rosstat.gov.ru/storage/mediabank/EDN\\_10-2023.htm](https://rosstat.gov.ru/storage/mediabank/EDN_10-2023.htm)
14. «Клинические рекомендации проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q», ID:593. Рубрикатор клинических рекомендаций. [https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/593\\_3?ysclid=lrc4soj2ut652191115](https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/593_3?ysclid=lrc4soj2ut652191115)
15. Приказ Минздрава России от 01.09.2021 № 895н «Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5q»
16. Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 № 2406-р (ред. от 09.06.2023) «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи»
17. Постановление Правительства РФ от 29.12.2022 № 2497 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2023 год и на плановый период 2024 и 2025 годов»
18. Указ Президента РФ от 26.02.2013 № 175 «О ежемесячных выплатах лицам, осуществляющим уход за детьми-инвалидами и инвалидами с детства I группы»

19. Федеральный закон от 24.11.1995 № 181-ФЗ «О социальной защите инвалидов в Российской Федерации»
20. Постановление Правительства РФ от 17 марта 2023 г. № 404 «Об утверждении коэффициента индексации с 1 апреля 2023 г. социальных пенсий»
21. Voskanyan Y., Shikina I., Andreeva O., Makhovskaya T., Kidalov F. Impact of macro factors on effectiveness of implementation of medical care safety management system. *Integrated Science in Digital Age 2020. ICIS: "Lecture Notes in Networks and Systems"* 2021. p. 346-355.
22. Стародубов В.И., Зеленова О.В., Витковская И.П. и др. Первое обсервационное эпидемиологическое исследование по определению распространенности спинально – мышечной атрофии на территории Российской Федерации. *Современные проблемы здравоохранения и медицинской статистики*. 2020. №4
23. Voskanyan Y., Shikina I., Davidov D., Kidalov F. Medical care safety - problems and perspectives. *Lecture Notes in Networks and Systems*. 2020. T. 78. C. 291-304.

#### References

1. Kolbin A.S., Vlodayets D.V., Kurylev A.A., Germanenko O.Yu., Kolbina N.Yu. Ocenka tekhnologij zdavoohraneniya orfannyh zabolevanij. Na primere social'no-ekonomicheskogo bremeni spinal'noj myshechnoj atrofii. [Assessment of orphan diseases healthcare technologies. Using the example of the socio-economic burden of spinal muscular atrophy.] *Pediatric pharmacology*. 2021;18(5):408–415. doi: 10.15690/pf.v18i5.2333
2. Dangouloff T, Botty C, Beaudart C, et al. Systematic literature review of the economic burden of spinal muscular atrophy and economic evaluations of treatments. *Orphanet J Rare Dis*. 2021;16(1):47. doi: 10.1186/s13023-021-01695-7
3. Peña-Longobardo LM, Aranda-Reneo I, Oliva-Moreno J, et al. The economic impact and health-related quality of life of spinal muscular atrophy. An analysis across Europe. *Int J Environ Res Public Health*. 2020;17(16):5640. doi: 10.3390/ijerph17165640
4. Omelyanovsky V.V., Avksentieva M.V., Derkach E.V., Sveshnikova N.D. Analiz stoimosti bolezni — problemy i puti resheniya. [Cost analysis of the disease — problems and solutions.] *Pediatric Pharmacology*. 2011;8(3):6-12. (in Russ)
5. Kolbin A. S., Vlodayets D.V., Kurylev A. A., Balykina Yu. E., Proskurin M. A., Mishinova S.A., Germanenko O.Yu., Kolbina N.Yu. Analiz social'no-ekonomicheskogo bremeni spinal'noj myshechnoj atrofii v Rossijskoj Federacii. [Analysis of the socio-economic burden of

spinal muscular atrophy in the Russian Federation.] *Pharmacoeconomics. Modern Pharmacoeconomics and Pharmacoepidemiology*. 2020; 13 (4): 337-354 (in Russ)

6. Kolbin A.S., Kurylev A.A., Balykina Yu.E. and others. Mediko-ekonomicheskaya ocenka rizdiplama (Evrysdi®) u pacientov so spinal'noj myshechnoj atrofiej. [Medical and economic assessment of risdiplam (Evrysdi®) in patients with spinal muscular atrophy] *Pharmacoeconomics. Modern pharmacoeconomics and pharmacoepidemiology*. 2021. vol. 14. No. 3. pp. 299-310.

7. Prikaz Minzdrava Rossii ot 21.04.2022 № 274n «Ob utverzhdenii Poryadka okazaniya medicinskoj pomoshchi pacientam s vrozhdannymi i (ili) nasledstvennymi zabolevaniyami» [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation dated 04/21/2022 No. 274n "On approval of the Procedure for providing medical care to patients with congenital and (or) hereditary diseases"] (in Russ)

8. Kobyakova O.S., Starodubov V.I., Zelenova O.V., Vitkovskaya I.P., Sterlikov S.A., Abramov S.I., Oskov Yu.I. Poperechnoe issledovanie "Federal'nyj registr pacientov s geneticheski podtverzhdennym diagnozom spinal'no - myshechnaya atrofiya FRPSMA" obosnovanie i dizajn issledovaniya. Pervye rezul'taty. [Cross-sectional study "Federal register of patients with a genetically confirmed diagnosis of spinal muscular atrophy of FRPSM" substantiation and design of the study. First results] *Modern problems of healthcare and medical statistics*. 2021. No. 2. pp. 279-300. (in Russ)

9. Vitkovskaya I.P., Zelenova O.V., Sterlikov S.A., Abramov S.I., Starodubov V. Pervoe prospektivnoe mnogocentrovoe ne intervencionnoe issledovanie rasprostranennosti spinal'noj myshechnoj atrofii v rossijskoj Federacii. [And the first prospective multicenter non-interventional study of the prevalence of spinal muscular atrophy in the Russian Federation]. *Modern problems of healthcare and medical statistics*. 2022. No. 3. pp. 393-409. <https://www.healthproblem.ru/ru/magazines ?text=829> (in Russ)

10. Gosudarstvennyj reestr lekarstvennyh sredstv. [State Register of Medicines]. [\https://grls.minzdrav.gov.ru/Default.aspx](https://grls.minzdrav.gov.ru/Default.aspx). (in Russ)

11. Informaciya s oficial'nogo sajta Federal'noj sluzhby gosudarstvennoj statistiki. Estestvennoe dvizhenie naseleniya v razreze sub'ektov Rossijskoj Federacii za yanvar'-oktyabr' 2023 goda [Information from the official website of the Federal State Statistics Service. Natural population movement in the context of the subjects of the Russian Federation for January-October 2023 (Posted on 12/15/2023)] [https://rosstat.gov.ru/storage/mediabank/EDN\\_10-2023.htm](https://rosstat.gov.ru/storage/mediabank/EDN_10-2023.htm) (in Russ)



12. Приказ Минздрава России от 21.04.2022 № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями» [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation dated 04/21/2022 No. 274n "On approval of the Procedure for providing medical care to patients with congenital and (or) hereditary diseases"] (in Russ)

13. Информациya с официального сайта Федеральной службы государственной статистики. Естественное движение населения в разрезе субъектов Российской Федерации за январь-октябрь 2023 года. [Information from the official website of the Federal State Statistics Service. Natural population movement in the context of the subjects of the Russian Federation for January-October 2023 (Posted on 12/15/2023). [https://rosstat.gov.ru/storage/mediabank/EDN\\_10-2023.htm](https://rosstat.gov.ru/storage/mediabank/EDN_10-2023.htm) (in Russ)

14. «Клинические рекомендации проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q», ID:593. Rubrikator ["Clinical recommendations proximal spinal muscular atrophy 5q", ID:593. Rubricator of clinical recommendations.] [https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/593\\_3?ysclid=lrc4soj2ut652191115](https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/593_3?ysclid=lrc4soj2ut652191115). (in Russ)

15. Приказ Минздрава России от 01.09.2021 № 895н «Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5q» [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation dated 09/01/2021 No. 895n "On approval of the standard of medical care for children with proximal spinal muscular atrophy 5q"] (in Russ)

16. Распоряжение Правительcтва РФ от 12.10.2019 № 2406-р (ред. от 09.06.2023) «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи» [Order of the Government of the Russian Federation dated 10/12/2019 No. 2406-r (ed. from 06/9/2023) "On approval of the list of vital and essential medicines, as well as lists of medicines for medical use and minimum the range of medicines necessary for the provision of medical care"] (in Russ)

17. Постановление Правительcтва РФ от 29.12.2022 № 2497 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2023 год и на плановый период 2024 и 2025 годов» [Decree of the Government of the Russian Federation dated 12/29/2022 No. 2497 "On the Program of state guarantees of free medical care to citizens for 2023 and for the planning period of 2024 and 2025"] (in Russ)

18. Указ Президента РФ от 26.02.2013 № 175 «О ежемесячных выплатах лицам, осуществляющим уход за детьми-инвалидами и инвалидами с детства I группы» [Decree of the

President of the Russian Federation dated 02/26/2013 No. 175 "On monthly payments to persons caring for disabled children and people with disabilities from childhood of group I"] (in Russ)

19. Federal'nyj zakon ot 24.11.1995 № 181-FZ «O social'noj zashchite invalidov v Rossijskoj Federacii» [Federal Law No. 181-FZ dated 11/24/1995 "On Social Protection of Persons with Disabilities in the Russian Federation"] (in Russ)

20. Postanovlenie Pravitel'stva RF ot 17 marta 2023 g. № 404 «Ob utverzhdenii koefficienta indeksacii s 1 aprelya 2023 g. social'nyh pensij» [Decree of the Government of the Russian Federation dated March 17, 2023 No. 404 "On Approval of the indexation coefficient from April 1, 2023 of social pensions"] (in Russ)

21. Voskanyan Y., Shikina I., Andreeva O., Makhovskaya T., Kidalov F. Impact of macro factors on effectiveness of implementation of medical care safety management system. Integrated Science in Digital Age 2020. ICIS: "Lecture Notes in Networks and Systems" 2021. p. 346-355.

22. Starodubov V.I., Zelenova O.V., Vitkovskaya I.P., Abramov S.I., Oskov Yu.I., Sterlikov S.A., Pervoe observacionnoe epidemiologicheskoe issledovanie po opredeleniyu rasprostranennosti spinal'no – myshechnoj atrofii na territorii rossijskoj federacii [The first observational epidemiological study to determine the prevalence of spinal muscular atrophy in the territory of the Russian Federation] Modern problems of healthcare and medical statistics. - 2020. - №4 (in Russ)

23. Voskanyan Y., Shikina I., Davidov D., Kidalov F. Medical care safety - problems and perspectives. Lecture Notes in Networks and Systems. 2020. T. 78. C. 291-304.

**Финансирование.** Исследование имело спонсорскую поддержку компании ЗАО Рош Москва.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Acknowledgments.** The study has a sponsorship by ZAO Roche company Russia

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest

#### Сведения об авторах

**Витковская Ирина Петровна** – кандидат медицинских наук. старший научный сотрудник отдела научных основ организации здравоохранения, ФГБУ «Центральный Научно – исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации. 127254, Россия, Москва, ул. Добролюбова, д. 11., e-mail: VitkovskayaIP@zdrav.mos.ru, ORCID 0000-0002-0740-1558

**Абрамов Сергей Иванович** – ведущий научный сотрудник, ФГБУ «Центральный научно – исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации. 127254, Россия, Москва, ул.

Добролюбова, д. 11, e-mail: [abramov@mednet.ru](mailto:abramov@mednet.ru), ORCID 0000-0002-4352-7633, SPIN-код: 5970-2794

**Зеленова Ольга Владимировна** – доктор медицинских наук, главный научный сотрудник отделения научных основ организации здравоохранения, ФГБУ «Центральный Научно – исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации. 127254, Россия, Москва, ул. Добролюбова, д. 11 e-mail: [zelenova@mednet.ru](mailto:zelenova@mednet.ru), ORCID 0000-0002-9297-275X, SPIN code: 8913-8349

#### **Information about authors**

**Vitkovskaya Irina Petrovna** – PhD, Senior Researcher of the Department of Scientific Foundations of the Health organization, Russian Research Institute of Health Moscow, 11 Dobrolyubova str., Moscow, 127254, Russia. e – mail: [VitkovskayaIP@zdrav.mos.ru](mailto:VitkovskayaIP@zdrav.mos.ru), ORCID 0000-0002-0740-1558

**Abramov Sergey Ivanovich** - Chief specialist, Russian Research Institute of Health, Moscow, 11 Dobrolyubova str., Moscow, 127254, Russia, E-mail: [abramov@mednet.ru](mailto:abramov@mednet.ru), ORCID: 0000-0002-4352-7633, SPIN code: 5970-2794

**Zelenova Olga Vladimirovna** - MD, PhD Chef specialist of the Department of Scientific Foundations of the Organization of Healthcare of Russian Research Institute of Health, Moscow, 127254, Russia, Moscow, Dobrolyubova str., 11, e-mail: [zelenova@mednet.ru](mailto:zelenova@mednet.ru), ORCID 0000-0002-9297-275X, SPIN code: 8913-8349

Статья получена: 25.12.2023 г.  
Принята к публикации: 25.03.2024 г.