

ЛИТЕРАТУРА

1. Покровский В.В., Ладная Н.Н., Тушина О.И., Буравцова Е.В. ВИЧ-инфекция: Информационный бюллетень № 40. Федеральный научно-методический центр по профилактике и борьбе со СПИДом. – М., 2015.
2. Кулагин В.В., Ларин Ф.И., Палагуца А.Е., Лебедев П.В., Милованова И.И., Топольская С.В. и др. Перспективы оптимизации противодействия ВИЧ-инфекции в Краснодарском крае: Мат. VII Всерос. конгресса по инфекционным болезням с международным участием. – М., 2015.
3. Асцатурова О.Р., Никонов А.П. Цитомегаловирусная инфекция и беременность. *Consil. med.* 2008;10(6):34–7.
4. Amedia Silva Camila, Penalva de Oliveira Augusto C., Vilas-Boas Lucy, Fink Maria Cristina D.S. Neurologic cytomegalovirus complications in patients with AIDS: Retrospective review of 13 cases and review of the literature. *Rev. Inst. med. trop. Sao Paulo.* 2010;52(6):303–10.
5. Приходько В.Б. Маточно-плацентарное кровообращение у беременных с герпесвирусной инфекцией. *Бюллетень физиологии и патологии дыхания* 2008;30:29–32.
6. Островская О.В., Власова М.А., Наговицына Е.Б., Морозова О.И., Ивахнишина Н.М. Распространённость TORCH-инфекций у женщин Приамурья. *Бюл. физиол. и патол. дыхания* 2008;30:72–7.
7. Торчинов А.М., Скобенников А.Ю., Цахилова С.Г., Сергеев А.И. Диагностическое и прогностическое значение исследования агрегатного состояния крови у беременных с герпетической инфекцией. *Вестник новых медицинских технологий* 2011;XVIII(2):428.
8. Островская О.В., Козут Е.П., Сысолетина И.П., Власова М.А., Ян Д.Х., Максимчук Л.В., Владимирова Н.Ю. Пренатальная диагностика цитомегаловирусной инфекции. *Клиническая лабораторная диагностика* 2001;2:20–3.
9. Чешик С.Г., Кистенева Л.Б., Стаханова В.М., Шарапов Б.У., Малышев Н.А. Диагностика и лечение цитомегаловирусной инфекции у беременных женщин. *Эпидемиол. и инфекц. болезни* 2005;5: 27–33.
10. Hagay Z., Biran G., Ornoy A., Reese E. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995;30(1):241–5.
11. Фарбер Н.А. Цитомегаловирусная инфекция в клинической практике. *Терапевтический архив* 1989;61(11):6–11.
12. Zhang X., Fan J., Yang M.F., Chen X.M. et al. Monitoring of human cytomegalovirus infection in bone marrow and liver transplant recipients by antigenaemia assay and enzyme-linked immunosorbent assay. *J. Int. Med. Res.* 2009;37(1):31–6.
13. Постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 11.01.2011 № 1 «Об утверждении СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции» (вместе с «СП 3.1.5.2826-10. Санитарно-эпидемиологические правила...») (Зарегистрировано в Минюсте РФ 24.03.2011 № 20263).
14. Приказ Минздравсоцразвития РФ от 17.03.2006 № 166 «Об утверждении Инструкции по заполнению годовой формы федерального государственного статистического наблюдения № 61 «Сведения о контингентах больных ВИЧ-инфекцией».

Поступила 26.05.2016

Р.И. ЯГУДИНА¹, Н.В. КОСЯКОВА², Н.И. ГАВРИЛИНА³

ИЗУЧЕНИЕ СТРУКТУРЫ РЕГИОНАЛЬНЫХ СЕГМЕНТОВ ФЕДЕРАЛЬНОГО РЕГИСТРА ЛИЦ, СТРАДАЮЩИХ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИМИ И ХРОНИЧЕСКИМИ ПРОГРЕССИРУЮЩИМИ РЕДКИМИ (ОРФАННЫМИ) ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

¹Кафедра организации лекарственного обеспечения и фармакоэкономики
Первого Московского государственного медицинского университета им И.М. Сеченова,
117418, г. Москва, Складочная, дом 1, строение 17.

²Министерство здравоохранения Ростовской области,
344029, г. Ростов-на-Дону, ул. 1-й Конной Армии, 33. Тел. 263-32-87

³Кандидат фармац. наук, доцент, г. Пятигорск. E-mail: gavrilin_m@rambler.ru

В статье представлены результаты контент-анализа законодательных и нормативно-правовых документов субъектов ЮФО в сфере здравоохранения и лекарственного обеспечения орфанных больных. Рассмотрена структура сегмента Федерального регистра лиц с редкими заболеваниями по ЮФО в соответствии с МКБ 10 и изучена их возрастная структура.

Ключевые слова: орфанные заболевания, Федеральный регистр лиц, контент-анализ.

R.I. AGUDINA¹, N.V. KOSAKOVA², N.I. GAVRILINA³

THE STUDY OF THE STRUCTURE OF REGIONAL SEGMENTS OF THE FEDERAL REGISTER OF PERSONS SUFFERING FROM CHRONIC AND PROGRESSIVE ŽIZNEUGROŽAÛŠIMI OF RARE (ORPHAN) DISEASES

¹Department of Pharmacoeconomics and drug provision of the first Moscow State Medical University named after I.m. Sechenov, 117418, Moscow, Skladočnaâ, House 17, build 1

²The Ministry of health of the Rostov region, 344029, Rostov-Na-Donu, Str. 1, St Kavallerie, 33.
Tel. 263-32-87.

³Kandidat Farmac. Professor, Pjatigorsk. E-mail: gavrilin_m@rambler.ru

The article presents the results of a content analysis of legislative and normative-legal documents of subjects of the SFD in the field of health and medicines to the orphan patients. The structure of the segment of the Federal Register of persons with rare diseases on SFD in accordance with ICD 10 and studied their age structure.

Key words: orphan diseases, Federal Register persons content-analysis.

Редкими, или орфанными, заболеваниями считаются тяжёлые жизнеугрожающие болезни, приводящие к инвалидности. Федеральный закон РФ от 21.11.2011 № 323 «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» регулирует отношения в сфере охраны здоровья граждан и определяет правовые, организационные и экономические основы охраны здоровья граждан. Законодательное определение «орфанное заболевание» введено этим законом и регламентировано правовой статус таких больных. В качестве критерия был принят уровень 10 случаев заболевания на 100 тыс. человек, т. е. 1 больной на 10 тыс. населения [6].

В соответствии с этим законом закреплён порядок оказания медицинской помощи на основе стандартов, утверждённых уполномоченным федеральным органом исполнительной власти (статья 37). Порядок оказания медицинской помощи разрабатывается по отдельным её видам, профилям, группам заболеваний или состояниям и включает в себя этапы оказания различных видов медицинской помощи, в соответствии с утверждённым стандартом медицинской помощи с указанием лекарственных препаратов и продуктов лечебного питания.

В настоящее время в соответствии с постановлением Правительства РФ от 26.04.2012 № 403 утверждены Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и Правила ведения Федерального регистра лиц с этими заболеваниями [4].

Перечень редких (орфанных) заболеваний включает в себя 24 позиции, каждой присвоен код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 10 пересмотра (МКБ 10) [8]. Это те заболевания, для которых в настоящее время имеется патогенетическое лечение, т.е. лечение, направленное на

устранение патологического процесса, а не симптомов.

Каждый субъект РФ самостоятельно разрабатывает систему организации лекарственной помощи больным с орфанными заболеваниями. Южный федеральный округ (ЮФО), имеющий площадь 416,84 тыс. км², с численностью населения 14 049,6 тыс. чел. включает шесть субъектов [1]:

- 2 республики (республики Адыгея и Калмыкия),
- 3 области (Астраханская, Волгоградская, Ростовская),
- Краснодарский край.

Выбор ЮФО в качестве объекта для изучения организации лекарственной помощи орфанным больным обусловлен тем, что он является одним из самых развитых округов РФ по большинству социально-экономических показателей, с относительным улучшением динамики демографических и миграционных процессов. По плотности населения ЮФО занимает 3-е место среди федеральных округов страны (после Северо-Кавказского и Центрального федеральных округов), по динамике численности населения – 2-е место (после Северо-Кавказского федерального округа) [5].

В каждом субъекте федерации ведётся региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности. В соответствии с МКБ 10 в региональный сегмент включены лица с категориями нозологических форм заболеваний, представленных в таблице 1.

Как показывают представленные данные, основную группу орфанных заболеваний составляют болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ, которых представлены 16 нозологическими формами: гиперфункция гипофиза, нарушения обмена ароматических аминокислот, нарушения обмена аминокислот,

Характеристика сегмента Федерального регистра лиц по категориям заболеваний в соответствии с МКБ 10 по ЮФО

| Категория по МКБ 10 | Код МКБ 10 |
|--|--|
| Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D59.3 D59.5 D61.9 D68.2 D69.3 D84.1 |
| Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | E22.8 E70.0 E70.1 E70.2 E71.0 E71.1 E71.3 E72.1 E72.3 E74.2 E75.2 E76.0 E76.1 E76.2 E80.2 E83.0 |
| Врождённые аномалии [пороки крови], деформации и хромосомные нарушения | Q78.0 |
| Болезни системы кровообращения | I27.0 |
| Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани | M08.2 |

кислот с разветвлённой цепью и обмена жирных кислот, другие нарушения обмена аминокислот, углеводов, нарушения обмена сфинголипидов и другие болезни накопления липидов, нарушения обмена глюкозаминогликанов, нарушения обмена порфирина и билирубина и нарушения минерального обмена. Категория болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм, представлена 6 нозологическими формами.

В основу организации медицинской и лекарственной помощи больным с орфанными заболеваниями положены утверждённые федеральные нормативные документы и нормативно-правовые акты субъектов.

Нами проведён контент-анализ доступной нормативной документации в сфере здравоохранения и лекарственного обеспечения больных редкими заболеваниями субъектов Южного федерального округа, результаты представлены в таблице 2.

Таблица 2

Законодательные акты и нормативно-правовые документы субъектов ЮФО в сфере здравоохранения и лекарственного обеспечения орфанных больных

| Субъект ЮФО | Законодательные акты и нормативно-правовые документы в сфере здравоохранения и лекарственного обеспечения орфанных больных |
|----------------------|--|
| Республика Адыгея | <ul style="list-style-type: none"> • Постановление Кабинета Министров РА от 22.11.2013 № 280 «О государственной программе Республики Адыгея «Развитие здравоохранения» на 2014–2020 годы (с изменениями на: 03.04.2015) (в редакции Постановлений Кабинета Министров Республики Адыгея от 05.06.2014 № 134, от 05.11.2014 № 268, от 31.12.2014 № 350, от 03.04.2015 № 57). Подпрограмма «Совершенствование системы лекарственного обеспечения, в том числе в амбулаторных условиях». Совершенствование ранней диагностики и реабилитации детей с редкими (орфанными) заболеваниями. ЛП для больных с орфанными заболеваниями приобретаются за счёт средств региональной целевой программы «Развитие здравоохранения». • Приказ МЗ РА от 29.11.2012 № 835 «О внедрении в Республике Адыгея Порядка ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности». |
| Республика Калмыкия | <ul style="list-style-type: none"> • Постановление Правительства Республики Калмыкия от 11.07.2013 № 338 «О государственной программе «Развитие здравоохранения Республики Калмыкия на 2013–2020 годы» (с изменениями на 11.11.2014). Подпрограмма «Совершенствование системы лекарственного обеспечения, в том числе в амбулаторных условиях» включает мероприятия, направленные на улучшение оказания лекарственной помощи гражданам, имеющим право на государственную социальную помощь, в том числе обеспечение лекарственными препаратами для лечения больных с редкими (орфанными) заболеваниями. • Постановление Правительства Республики Калмыкия № 450 от 10.12.2014 «Об утверждении территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Республике Калмыкия на 2015 г. и на плановый период 2016 и 2017 годов». |
| Астраханская область | <ul style="list-style-type: none"> • Постановление Правительства Астраханской области от 24.12.2013 № 568-П «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на территории Астраханской области на 2014 год и на плановый период 2015 и 2016 годов». • Приказ МЗ Астраханской области от 11.03.2012 № 28П «Об организации ведения регионального сегмента Федерального регистра граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями». |

| | |
|-----------------------|---|
| Волгоградская область | <ul style="list-style-type: none"> • Постановление администрации Волгоградской области от 17.06.2011 № 290-п «Об утверждении порядка лекарственного обеспечения отдельных категорий граждан, проживающих на территории Волгоградской области, при оказании им медицинской помощи в амбулаторных условиях (в ред. постановления администрации Волгоградской обл. от 13.02.2012 № 90-п, постановлений Правительства Волгоградской обл. от 31.10.2012 № 451-п, от 19.03.2013 № 112-п, от 11.04.2014 № 175-п, от 28.07.2014 № 397-п, постановления администрации Волгоградской обл. от 05.06.2015 N 292-п). • Письмо МЗ Волгоградской области от 25.10.2012 № 10-04-8757 «О формировании регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями». |
| Ростовская область | <ul style="list-style-type: none"> • Постановление Правительства Ростовской области от 06.09.2012 № 871 «Концепция развития здравоохранения Ростовской области до 2020 года». • Постановление Правительства Ростовской области от 18.11.2015 № 101 «О внесении изменений в постановление Правительства Ростовской области от 25.09.2013 № 593 «Об утверждении государственной программы Ростовской области «Развитие здравоохранения». • Приказ министерства здравоохранения Ростовской области от 08.04.2013 № 446 «О предоставлении сведений, необходимых для ведения регионального сегмента Федерального регистра», в котором определён порядок ведения регионального сегмента Федерального реестра лиц, страдающих орфанными заболеваниями. • Приказ министерства здравоохранения Ростовской области от 11.07.2013 № 918 «Об утверждении порядка взаимодействия...», определяет порядок взаимодействия профильных специалистов, минздрава Ростовской области и медицинских организаций при лекарственном обеспечении пациентов, страдающих орфанными заболеваниями. |
| Краснодарский край | <ul style="list-style-type: none"> • Постановление главы администрации (губернатора) Краснодарского края от 11.10.2013 № 1172 «Об утверждении государственной программы Краснодарского края «Развитие здравоохранения». • Приказ МЗ Краснодарского края № 1298 от 16.03.2015 «О поддержании в актуальном состоянии регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности». |

Как показывают представленные данные, во всех субъектах разработаны и утверждены Программы по развитию здравоохранения и подпрограммы «Совершенствование системы лекарственного обеспечения», которые включают мероприятия, направленные на улучшение оказания лекарственной помощи гражданам, имеющим право на государственную социальную помощь, в том числе обеспечение лекарственными препаратами для лечения больных с редкими (орфанными) заболеваниями.

Кроме того, во всех субъектах ЮФО сформирован региональный сегмент регистра больных орфанными заболеваниями и разработан Порядок работы по формированию и ведению регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

Ведение регионального сегмента осуществляется уполномоченными органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации. Он формируется на основании сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень. Эти сведения представляются в уполномоченный орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации, в котором указанные лица проживают, медицинскими организациями, в которых эти лица находятся на медицинском обслужива-

нии, в том числе медицинскими организациями, находящимися в ведении Федерального медико-биологического агентства.

Анализ численности регионального сегмента регистра больных орфанными заболеваниями субъектов ЮФО представлен на рисунке 1.

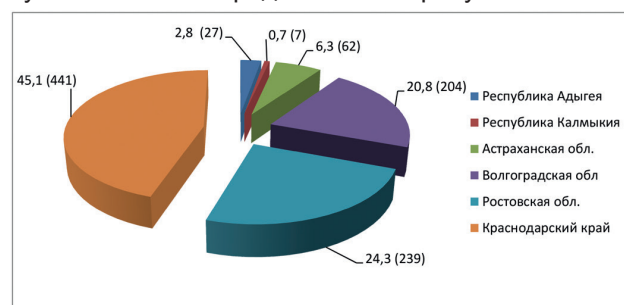


Рис. 1. Характеристика сегмент регистра орфанных больных ЮФО, % (чел).

Как показывают представленные данные, численность больных с орфанными заболеваниями различна в каждом субъекте. Наименьшее количество внесённых в региональный сегмент в Республике Калмыкия (7 человек), более многочисленный сегмент в Краснодарском крае – 441 человек, это составляет 45,1 % территориального сегмента ЮФО, и Ростовской области – 239 человек (24,3 %).

По данным, предоставленным органами управления здравоохранения каждого субъекта, нами проведён анализ численности орфанных больных и установлена их структура, данные представлены на рисунке 2.

Анализ структуры регионального сегмента показал, что наибольшую долю в сегменте занимают заболевания категории «Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ», уровень этого сегмента составляет от 28,6 % (Республика Калмыкия) до 57,7 % (сегмент Ростовской области). Значительную группу занимает сегмент категории «Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм», удельный вес этой группы заболеваний составляет от 19,4 % (Астраханская область) до 28,6 % (Республика Калмыкия).

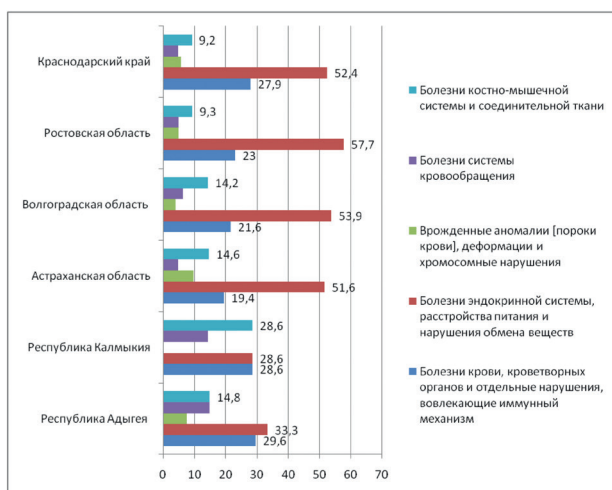


Рис. 2. Структура регионального регистра орфанных больных в ЮФО, %

Диагностирование орфанного заболевания происходит в разных возрастных группах. Возрастная структура орфанных больных по ЮФО в соответствии с категориями МКБ 10 представлена в таблице 3.

Лица в возрасте до 18 лет составляют большую часть регионального сегмента, в Республике Адыгея – 55,5 % (15 человек), в Республике Калмыкия – 5 человек, 58,1 % в Астраханской области и свыше 60,0 % в Волгоградской, Ростовской областях и Краснодарском крае.

Редкие заболевания – это, как правило, патологические состояния, жизнеугрожающие или хронические прогрессирующие заболевания, без соответствующего лечения, приводящие к смерти или инвалидизации. При рассмотрении проблемы редких болезней выделяют два понятия, так называемые эпидемиологические грани болезни – распространённость (**prevalence**) – количество больных с определённым заболеванием, живущих в данный момент времени (показатель выражают на 100 тыс. населения), и частота (**incidence** – коэффициент заболеваемости) – количество впер-

вые зарегистрированных в определённый момент времени (за год) [3, 9]. Определить частоту каждого орфанного заболевания довольно сложно, так как массовый неонатальный скрининг на орфанные заболевания не проводится и частота орфанных заболеваний неизвестна. Нами рассчитаны показатели распространённости: соотношение численности населения и числа больных с орфанными заболеваниями (таблица 4).

Согласно Федеральному закону № 323 «Об основах охраны здоровья граждан Российской Федерации» в России принят критерий распространённости редких заболеваний – 1 случай на 10,0 тыс. человек. Полученные результаты показывают, что распространённость редких заболеваний в ЮФО не превышает установленный критерий.

В соответствии с пунктом 9 статьи 83 Федерального закона «Об основах охраны здоровья» пациенты с орфанными заболеваниями должны обеспечиваться лекарственной терапией за счёт средств бюджетов субъектов РФ. Гарантии по обеспечению граждан лекарственными препаратами для лечения заболеваний, включённых в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, закреплены постановлением Правительства РФ от 28.10.2014 № 1273 «О программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2015 год и на плановый период 2016 и 2017 годов».

Однако такие орфанные заболевания, как гемофилия, муковисцидоз, гипопизарный нанизм и болезнь Гоше, входят в перечень заболеваний программы «Семь нозологий», и закупка препаратов для их лечения осуществляется централизованно, за счёт средств федерального бюджета. Каждый пациент, имеющий право на получение льготного обеспечения лекарственными средствами по программе «Семь нозологий», обязательно вносится в Федеральный регистр, ведение которого на данный момент регулируется постановлением Правительства РФ от 26.04.2012 № 404 [7].

Таким образом, группа пациентов с четырьмя редкими заболеваниями получает лекарственное обеспечение за счёт средств федеральной программы, отлично зарекомендовавшей себя с точки зрения клинической эффективности и финансовой поддержки. При этом стоимость среднего рецепта на лекарственный препарат превышает 25 тыс. руб. Вторая часть пациентов с 24 редкими заболеваниями (состояниями) получают лекарственное обеспечение за счёт средств регио-

Таблица 3

Возрастная структура орфанных больных по ЮФО в соответствии с категориями МКБ 10

| Категория | Код МКБ 10 | Республика Адыгея | | Республика Калмыкия | | Астраханская область | | Волгоградская область | | Ростовская область | | Краснодарский край | | Всего | |
|--|--|-------------------|------|---------------------|------|----------------------|------|-----------------------|------|--------------------|------|--------------------|------|-------|---------|
| | | до 18 | ≥ 18 | до 18 | ≥ 18 | до 18 | ≥ 18 | до 18 | ≥ 18 | до 18 | ≥ 18 | до 18 | ≥ 18 | чел. | уд. вес |
| Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D59.3 D59.5 D61.9 D68.2 D69.3 D84.1 | 3 | 5 | 1 | 1 | 4 | 8 | 11 | 33 | 12 | 43 | 45 | 78 | 244 | 24,8 |
| | | | | | | | | | | | | | | | |
| Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | E22.8 E70.0 E70.1 E70.2 E71.0 E71.1 E71.3 E72.1 E72.3 E74.2 E75.2 E76.0 E76.1 E76.2 E80.2 E83.0 | 6 | 3 | 2 | - | 23 | 9 | 79 | 31 | 104 | 34 | 169 | 62 | 522 | 53,4 |
| | | | | | | | | | | | | | | | |
| Врождённые аномалии [пороки крови], деформации и хромосомные нарушения | Q78.0 | 1 | 1 | - | - | 4 | 2 | 8 | - | 10 | 2 | 19 | 6 | 53 | 5,4 |
| | | | | | | | | | | | | | | | |
| Болезни системы кровообращения | I27.0 | 2 | 2 | - | 1 | 1 | 2 | 1 | 12 | 3 | 9 | 3 | 18 | 54 | 5,5 |
| | | | | | | | | | | | | | | | |
| Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани | M08.2 | 3 | 1 | 2 | -- | 6 | 3 | 29 | - | 19 | 3 | 36 | 5 | 107 | 10,9 |
| | | | | | | | | | | | | | | | |
| Итого | | 15 | 12 | 5 | 2 | 36 | 26 | 128 | 76 | 148 | 91 | 272 | 169 | 980 | 100 |
| | | 55,5 | 44,5 | 71,4 | 28,6 | 58,1 | 41,9 | 62,7 | 37,3 | 61,9 | 38,1 | 61,7 | 38,3 | - | - |

Уровень распространенности орфанных заболеваний в субъектах ЮФО из расчета на 10,0 тыс. чел.

| Субъекты ЮФО | Численность населения, тыс. чел. (2016г.) | Численность орфанных больных, чел. | Уровень распространенности на 10,0 тыс. чел. |
|-----------------------|---|------------------------------------|--|
| Республика Адыгея | 451,471 | 27 | 0,6 |
| Республика Калмыкия | 278,855 | 7 | 0,3 |
| Астраханская область | 1017,495 | 62 | 0,6 |
| Волгоградская область | 2545,227 | 204 | 0,8 |
| Ростовская область | 4 242,261 | 239 | 0,6 |
| Краснодарский край | 5 514,250 | 441 | 0,8 |
| По ЮФО | 14049,559 | 980 | 0,7 |

нального финансирования, при средней стоимости рецепта, превышающей 250 тысяч рублей [2]. Лекарственное обеспечение пациентов с другими нозологическими формами орфанного заболевания решаются в каждом субъекте самостоятельно, и это требует изучения опыта организации этого процесса.

ЛИТЕРАТУРА

1. Административно-территориальное деление России. Режим доступа: <http://megabook.ru/article//Административно-территориальное%20деление%20России> или <http://www.bankgorodov.ru/fed-district/ufo>

2. Атавин В.Е., Курашов М.М. Актуальные проблемы развития системы лекарственной помощи больным редкими заболеваниями в РФ // Вестник «Здоровье и образование в XXI веке». 2015. № 1. URL: <http://cyberleninka.ru/article/n/aktualnye-problemy-razvitiya-sistemy-lekarstvennoy-pomoschi-bolnym-redkimi-zabolevaniyami-v-rf>

3. Новиков П.В. Правовые аспекты редких (орфанных) заболеваний в России и в мире // Медицина. – 2013. – № 4. Режим доступа: <http://www.fsmj.ru/015133.html>

4. О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инва-

лидности, и его регионального сегмента // Постановление Правительства РФ от 26.04.2012 № 403 //URL: <http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/70068888/>

5. О Стратегии социально-экономического развития Южного федерального округа на период до 2020 г. Распоряжение Правительства РФ от 5 сентября 2011 г. № 1538-р. Режим доступа: <http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/55084615/>

6. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изменениями и дополнениями), Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ, Режим доступа: <http://base.consultant.ru/cons/cgi/online.cgi?base=LAW;n=182956;req=doc>

7. Об утверждении Правил ведения Федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей» (с изменениями и дополнениями) //Постановление Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 404. Режим доступа: <http://base.garant.ru/70168890/>

8. Перечень жизнеугрожающих острых и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни гражданина или его инвалидизации// URL:<http://refdb.ru/look/2527232-pall.html>

9. Ягудина Р.И. Редкие заболевания и орфанные лекарственные средства / Р.И. Ягудина, Н.И. Королева.- М.: Медицинское информационное агентство. – 2015. – 776 с.

Поступила 30.05.2016

Л.Н. БЕЛИМОВА, В.А. БАЛЯЗИН

О ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ ОСНОВАХ ГОЛОВНОЙ БОЛИ НАПРЯЖЕНИЯ

Кафедра нервных болезней и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России,

Россия, 344022, г. Ростов-на-Дону, пер. Нахичеванский, 29.

Тел. +7 (911) 890 18 00. E-mail: belimova-ln@yandex.ru

За последние десятилетия взгляды на патофизиологию головных болей напряжения (ГБН) существенно изменились. В обзоре представлен анализ отечественных и зарубежных источников, отражающих основные механизмы формирования ГБН. Обсуждаются вопросы участия нервной, эндокринной, иммунной, сосудистой систем в развитии ГБН. Показано, что головная боль напряжения является полиэтиологическим заболеванием.

Ключевые слова: головная боль напряжения, патогенез.