

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2023

Бушуева Т.В.^{1,2}, Боровик Т.Э.^{1,3}, Фисенко А.П.¹, Кузенкова Л.М.^{1,3}, Соколова А.В.¹, Звонкова Н.Г.^{1,3},
Куцев С.И.²

Вопросы обеспечения специализированными продуктами лечебного питания: мировая и отечественная практика

¹ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России 119991, Москва, Россия;

²ФГБУ Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова, 115522, Москва, Россия;

³Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) 119991, Москва, Россия

Проблемы обеспечения специализированным питанием и лекарственными препаратами для пациентов с орфанными заболеваниями — одни из наиболее обсуждаемых медицинскими специалистами различного профиля. Особенно актуальны эти вопросы в свете нового протокола неонатального скрининга, введённого в России в 2023 г., расширением списка орфанных заболеваний. В обзоре освещена актуальная зарубежная практика обеспечения определённых категорий пациентов, в первую очередь детского возраста, нуждающихся в длительном, иногда пожизненном использовании специализированных продуктов лечебного питания, представлены современная ситуация в России и возможности отечественного производства указанной категории пищевой продукции, законодательные акты, на основании которых осуществляется обеспечение пациентов жизненно необходимым лечебным питанием.

Цель обзора — рассмотреть проблемы обеспечения специализированным питанием и лекарственными препаратами пациентов с орфанными заболеваниями и предложить пути их решения с учётом имеющихся в России возможностей. Для поиска материала в обзоре использованы базы данных «The Rare Disease State Report Card», «European Medicines Agency», PubMed, «Консультант Плюс», eLibrary.

Ключевые слова: специализированные продукты; орфанные заболевания; обзор

Для цитирования: Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Фисенко А.П., Кузенкова Л.М., Соколова А.В., Звонкова Н.Г., Куцев С.И. Вопросы обеспечения специализированными продуктами лечебного питания: мировая и отечественная практика. *Неврологический журнал имени Л.О. Бадаляна*. 2023; 4(1): 20–28. <https://doi.org/10.46563/2686-8997-2023-4-1-20-28> <https://elibrary.ru/jgegl>

Для корреспонденции: Бушуева Татьяна Владимировна, д.м.н., ведущий научный сотрудник лаборатории питания здорового и больного ребёнка ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, 119991, Москва. E-mail: bushueva@nczd.ru

Участие авторов:

Бушуева Т.В. концепция и дизайн, написание текста;

Боровик Т.Э. концепция и дизайн, написание текста;

Фисенко А.П. редактирование;

Кузенкова Л.М. редактирование;

Куцев С.И. редактирование;

Соколова А.В. сбор материала;

Звонкова Н.Г. сбор материала.

Все авторы утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 15.02.2023

Принята к печати 03.03.2023

Опубликована 20.04.2023

Tatyana V. Bushueva^{1,2}, Tatyana E. Borovik^{1,3}, Andrey P. Fisenko¹, Lyudmila M. Kuzenkova^{1,3},
Angelina V. Sokolova¹, Natalya G. Zvonkova^{1,3}, Sergey I. Kutsev²

Issues of providing specialized health food products: world and domestic practice

¹Scientific Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation;

²Research Centre for Medical Genetics Moscow, 115522, 119991, Russian Federation;

³Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, 119991, Russian Federation

The problems of providing specialized nutrition and drugs for patients with rare diseases are currently one of the most discussed by medical specialists in various fields. These issues are especially relevant in light of the expansion of neonatal screening, which started in the Russian Federation in 2023, by expanding the list of rare diseases. The review highlights the current foreign practice of providing for certain categories of patients, primarily, children in need for long-term, sometimes lifelong use of specialized health food products. There is also considered the current situation in the Russian Federation, and the possibilities of domestic production of this category of food products. Currently, patients are provided with vital medical nutrition. The article discusses a number of problems associated with providing children suffered from

hereditary and chronic pathologies with specialized nutrition, and first of all, these are patients identified by advanced neonatal screening. From the moment the diagnosis is established to the initiation of pathogenetic diet therapy, a certain time passes, sometimes, several months, which for patients with a high risk of metabolic crises (hereditary metabolic diseases) can be critical and, if untreated, lead to death. To solve these and other problems it is proposed to consider the possibility of centralized provision of specialized medical nutrition products to infants and young patients, attracting state charitable funds for the prompt supply of medical nutrition to patients who need it, the feasibility of optimizing the domestic system for covering the costs of specialized medical nutrition products. for patients with various pathologies who need them, regardless of the status of “disabled”.

The databases of The Rare Disease State Report Card, European Medicines Agency, PubMed, Consultant Plus, RSCI were used to search for material in the review.

Keywords: specialized products; rare diseases; review

For citation: Bushueva T.V., Borovik T.E., Fisenko A.P., Kuzenkova L.M., Sokolova A.V., Zvonkova N.G., Kutsev S.I. Issues of providing specialized medical nutrition products: world and domestic practice. *Nevrologicheskiy zhurnal imeni L.O. Badalyana* (L.O. Badalyan Neurological Journal). 2023; 4(1): 20–28. (In Russ.) <https://doi.org/10.46563/2686-8997-2023-4-1-20-28> <https://elibrary.ru/jgegcl>

For correspondence: Tatyana V. Bushueva, MD, PhD, DSci., Leading Researcher, Laboratory of Healthy and Sick Child Nutrition, National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation. E-mail: bushueva@nczd.ru

Information about authors:

Bushueva T.V., <https://orcid.org/0000-0001-9893-9291>
Borovik T.E., <https://orcid.org/0000-0002-0603-3394>
Fisenko A.P., <https://orcid.org/0000-0001-8586-7946>
Kuzenkova L.M., <https://orcid.org/0000-0002-9562-3774>
Zvonkova N.G., <https://orcid.org/0000-0002-0709-1115>

Contribution:

Bushueva T.V. concept and design, text writing, editing;
Borovik T.E. concept and design, text writing, editing;
Fisenko A.P. editing;
Kuzenkova L.M. editing;
Sokolova A.V. collection of material;
Zvonkova N.G. collection of material;
Kutsev S.I. editing.

All co-authors are responsible for the integrity of all parts of the manuscript and approval of its final version.

Acknowledgements. The study had no sponsorship.

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

Received: February 15, 2023

Accepted: March 3, 2023

Published: April 20, 2023

Благодаря широким диагностическим и терапевтическим возможностям большое внимание уделяется раннему выявлению редких (орфанных) заболеваний. Для лечения большинства из них требуются не только орфанные медикаментозные препараты, но и специализированные продукты. Для одной группы наследственных болезней обмена веществ лечебное питание является неотъемлемой частью пожизненной патогенетической терапии, для другой — важной частью комплексного лечения, направленного на уменьшение клинических проявлений заболевания и поддержание адекватного нутритивного статуса, от которого во многом зависит общее состояние пациента.

В соответствии с Федеральным законом от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»¹ специализированными продуктами лечебного питания являются пищевые продукты с установленным химическим составом, энергетической ценностью и физическими свойствами, доказанным лечебным эффектом, которые оказывают специфическое влияние на восстановление нарушенных или утраченных в результате заболевания функций организма,

профилактику этих нарушений, а также на повышение адаптивных возможностей организма. Указанными продуктами лечебного питания пациенты обеспечиваются, находясь на стационарном лечении, но после выписки возникают проблемы с их доступностью и приобретением. Одна из причин указанных трудностей — стоимость специализированных продуктов лечебного питания, производство которых является высокотехнологичным и высокзатратным процессом. Поэтому обеспечение такими продуктами пациентов с хронической, жизнеугрожающей редкой патологией является актуальной государственной задачей во всех развитых странах.

В большинстве стран специализированным питанием по медицинским показаниям вне стационара обеспечиваются пациенты со следующей патологией: генетические и метаболические заболевания, белково-энергетическая недостаточность, болезнь Крона, онкология, синдром короткой кишки, тяжёлая аллергия к белкам коровьего молока, а также при необходимости проведения энтерального питания (ЭП) через зонд или стому у пациентов независимо от характера заболевания.

Своевременная и адекватная патогенетическая диетотерапия наследственных болезней обмена веществ возможна только при гарантированном наличии специализированных продуктов лечебного питания.

¹Федеральный закон N 323-ФЗ (ред. от 28.12.2022) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изм. и доп., вступ. в силу с 11.01.2023). М.; 2011.

За рубежом с середины XX в. разработаны и широко используются продукты для диетотерапии таких наследственных метаболических нарушений, как фенилкетонурия, тирозинемия, гомоцистинурия, глутаровая ацидурия I типа, изовалериановая, метилмалоновая и пропионовая ацидемии, болезнь кленового сиропа мочи, галактоземия и др.

Для того чтобы затраты государства на специализированное питание были оправданны, продукт должен быть зарегистрирован в стране, иметь статус специализированного лечебного питания и одобрение одного или нескольких экспертных органов. Если специализированное питание приобретается семьёй пациента, то материальная компенсация осуществляется за такие продукты, как лечебные смеси для метаболической патологии, смеси на основе высокогидролизированных молочных белков и аминокислот, смеси для недоношенных детей (в течение 1-го года жизни), питание для онкологических пациентов, продукты ЭП для пациентов на диализе и для тех, кто не может самостоятельно принимать пищу (например, тяжёлая неврологическая патология, длительное пребывание на искусственной вентиляции лёгких, питание через зонд/стому).

В различных странах подходы к решению данного вопроса варьируют в зависимости от структуры системы здравоохранения, экономического благополучия государства и других факторов.

В Чешской Республике для пациентов с фенилкетонурией и другими метаболическими расстройствами государством предусмотрена 100% компенсация стоимости специализированных продуктов. При остальных нозологиях предусмотрены гибкие формы возмещений, а именно от 50 до 100% стоимости продуктов. Возмещение покрывают частные и государственные страховые компании.

Для внесения продукта в список возмещаемых требуются его регистрация в стране, информация по составу и данные о ценах на продукт как минимум в 3 странах Евросоюза. Возможная продолжительность получения бесплатного питания составляет 165 дней, при необходимости этот период может быть увеличен [1, 2].

В Польше пациенты с генетическими и метаболическими заболеваниями, муковисцидозом, болезнью Крона, аллергией к белкам коровьего молока обеспечиваются специализированными продуктами до 18 лет. Обращает на себя внимание тот факт, что продуктами ЭП, вводимыми через зонд или стому на дому, дети и взрослые обеспечиваются через Центры ЭП по государственному тарифу, в который входят стоимость питания, услуги доставки питания, консультации по использованию, сестринский уход. Обычно продолжительность получения продуктов составляет 180 дней, по показаниям возможно продление.

Для детей с болезнями обмена возмещение осуществляется на 100%, при аллергии к белкам коровьего молока — на 70% при использовании гидролизатов белка, на 100% при использовании аминокислотных

смесей для детей 1-го года. При этом родители оплачивают только стоимость выписки рецепта на продукт (1 евро). При желании получить более дорогой продукт, чем присутствующие в списке на возмещение, родители доплачивают разницу в его стоимости [3].

Германия. Компенсация на ЭП проводится в случаях, когда осуществление питания обычным способом невозможно. Возмещение проводят через страховые компании или социальные центры. Для детей предусмотрено 100% возмещение стоимости питания, для взрослых — взнос 5 евро за назначение специализированного зондового питания [4].

Во Франции организованы сервисы по уходу на дому, при этом снабжение специализированными продуктами такое же, как в стационаре. Компенсация за питание составляет 100% стоимости продукта. Основным условием для обеспечения питанием является медицинская страховка [5].

Греция. Стоимость специализированного лечебного питания для детей и взрослых компенсируется из бюджета Национальной службы здравоохранения Греции при следующих заболеваниях и состояниях: эндогенные метаболические нарушения, целиакия, мальабсорбция вследствие воспалительных заболеваний кишечника, включая язвенный колит и болезнь Крона, а также при синдроме короткой кишки, резекции подвздошной кишки, частичной или полной резекции желудка с наложением желудочно-тонкокишечного анастомоза, эозинофильном гастроэнтерите, желудочных, гастродуоденальных и тонко-толстокишечных свищах, муковисцидозе.

Компенсации подлежит специализированное лечебное питание для больных детей, находящихся в критическом состоянии, кормление которых по медицинским показаниям осуществляется через гастростому или еюностому, а также с помощью назогастрального или назоюноального зонда. Возмещение затрат на питание также проводится семьям пациентов с аллергией к белкам коровьего молока, в том числе с IgE-опосредованным и IgE-независимым аллергическим гастроэнтеритом, эозинофильным гастроэнтеритом, обусловленным аллергией к белкам коровьего молока. Государственная поддержка обеспечения специализированными лечебными продуктами осуществляется до достижения ребёнком возраста 2 лет, затем продолжается после аллергологического обследования и подтверждения необходимости дальнейшего использования специализированного продукта.

Пациенты с другими редкими заболеваниями (гликогеноз IB-типа, дефект орнитинкарбоамил трансферазы, болезнь Нимана–Пика тип C1, гиперфенилаланинемия), как правило, оплачивают 10% стоимости продуктов специализированного лечебного питания, а остальные 90% покрывает Национальная служба здравоохранения Греции [6].

Нидерланды. Все жители страны, имеющие полис обязательного медицинского страхования и нуждаю-

щиеся в специализированном питании, имеют право получать продукты лечебного назначения согласно рекомендациям, общепринятым среди соответствующих специалистов на территории Нидерландов. С 2006 г. утверждён список лечебных продуктов, стоимость которых покрывается медицинской страховкой, при условии, что застрахованное лицо не может обходиться скорректированным обычным питанием или иными продуктами специализированного питания и врач установил, что данный пациент страдает метаболическим расстройством, пищевой аллергией, нарушением всасывания пищевых веществ, заболеванием, являющимся причиной недостаточности питания или риска её возникновения и др. Действие данного требования не ограничивается конкретными видами заболеваний [7].

В Турции врач любой специальности может выписать рецепт на специализированную лечебную смесь для пациентов с врождёнными нарушениями обмена веществ (нарушения обмена аминокислот, цикла мочевины, органические ацидемии) или пациентов с заболеваниями, связанными с нарушением усвоения пищевых веществ, на основании заключения о состоянии здоровья, которое действительно в течение 3 лет и подготовлено врачом, специализирующимся в сфере нарушений обмена веществ у детей, детской эндокринологии, гастроэнтерологии, а также педиатрами в больничных учреждениях при отсутствии вышеуказанных узких специалистов.

Для пациентов с муковисцидозом рецепт на специализированную смесь может быть выписан на основании заключения о состоянии здоровья, которое действительно 1 год и подготовлено гастроэнтерологом или пульмонологом, а также педиатром или штатными врачами больниц при отсутствии вышеуказанных узких специалистов.

Детям с аллергией к белкам коровьего молока и/или аллергией на различные пищевые белки в первую очередь назначаются высокогидролизированные смеси. В тяжёлых случаях, таких как анафилактические реакции, энтеропатия, эозинофильный эзофагит, энтероколитический синдром, индуцированный пищевыми белками, используются смеси на основе аминокислот или гидролизата рисового белка, которыми дети обеспечиваются до 2-летнего возраста [8].

Ирландия. Лечение с использованием специализированного лечебного питания компенсируется детям и взрослым с онкологическими, неврологическими, орфанными заболеваниями, а также пациентам, нуждающимся в паллиативном лечении. Специализированные смеси назначаются врачом, далее пациент получает питание в аптеке или госпитале. Большинство товаров медицинского назначения, стоимость которых подлежит возмещению, оплачиваются государственными фондами.

Министерство здравоохранения Ирландии предлагает 4 основные государственные программы возмещения расходов, которые зависят от конкретного вида заболевания или продукта [9].

Испания. Принцип возмещения затрат основан на нозологиях. Клинические испытания после регистрации специализированного продукта не требуются. Министерство здравоохранения рассматривает заявки на включение продукта в систему возмещения и обеспечивает его стоимость. Наличие чёткого определения, за какие продукты возмещается их стоимость, является большим плюсом для системы. Время ответа государственного органа на заявку для включения в список возмещаемых продуктов ограничено 6 мес. Минус системы в том, что если продукт не укладывается в существующую категорию, то необходимо создание новой категории, а этот процесс может занять годы, в то время как пациенты, которые будут остро нуждаться в данном продукте, не смогут вовремя его получить.

Региональные органы в Испании не могут принимать самостоятельные решения по возмещению стоимости продуктов, но проводят тендеры по их закупкам для госпиталей. Специализированное питание назначается врачом, далее пациент получает питание в аптеке или госпитале. Первая выписка продукта проводится специалистом, далее рецепт обновляется каждые полгода. Полностью возмещается стоимость лечебного питания, в том числе специализированные смеси для детей, которые в них нуждаются [10].

В Италии система возмещения стоимости специализированного питания базируется на нозологиях, в первую очередь разрабатывается возмещение затрат на приобретение продуктов специализированного питания для онкологических пациентов. Все закупки проводятся через региональные тендеры. Особенность итальянской системы обеспечения специализированным питанием заключается в том, что в случае госпитализации пациент получает его через госпиталь или поставку в аптеку госпиталя из тендерных закупок бесплатно, а в процессе восстановительного периода в домашних условиях семья самостоятельно оплачивает специализированные продукты, выписанные по назначению врача, приобретая их в аптеке.

В случаях форс-мажорных обстоятельств или стихийных бедствий организацию финансовой помощи для обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания берет на себя Фонд солидарности Европейского Союза [11, 12].

Рынок специализированного питания наиболее развит в США, где существуют отдельные институты специального питания с диетологами и нутрициологами. Данные институты осуществляют просветительскую, образовательную и научную деятельность. Кроме того, широко представлены такие проекты, как «Medicaid» — программа, осуществляемая в партнёрстве федеральным правительством и правительствами штатов, в рамках которой лицам, отвечающим определённым критериям, предоставляется бесплатный

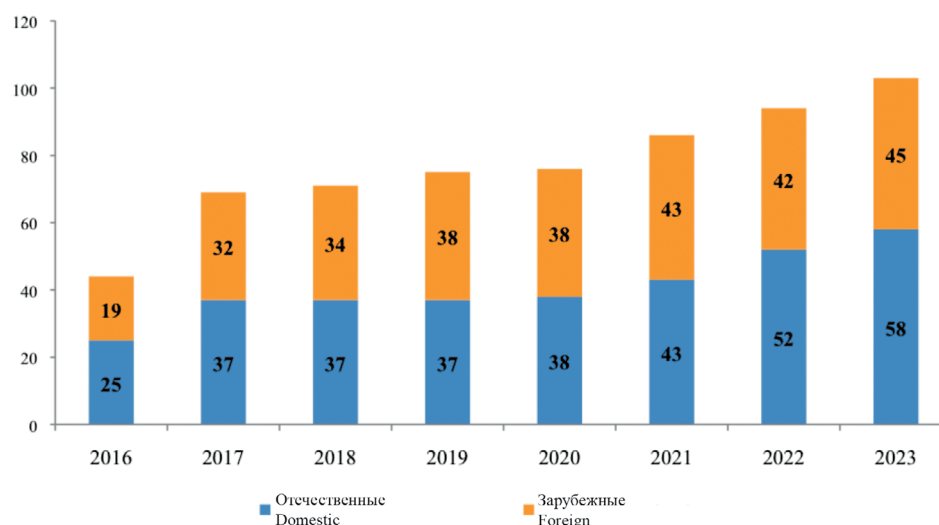


Рис. 1. Динамика числа специализированных продуктов лечебного питания, включённых в Перечень для обеспечения детей-инвалидов.

Fig. 1. Trend in the number of specialized therapeutic food products included in the List for the provision for disabled children.

доступ к медицинским услугам, в том числе к обеспечению специализированным питанием².

Следует отметить, что в странах Евросоюза используется продукция европейских производителей, в США — американских компаний-производителей специализированного лечебного питания, в Китае данная отрасль активно развивается.

В 1980-е гг. в СССР стартовал неонатальный скрининг, и в первую очередь проблема обеспечения специализированным питанием коснулась новорождённых детей с фенилкетонурией. Первоначально эта категория пациентов обеспечивалась специализированными продуктами исключительно зарубежного производства за счёт федерального бюджета, при этом указанные продукты были далеки от совершенства. Постепенно процедура обеспечения специализированными продуктами налаживалась и совершенствовалась, что нашло отражение в Постановлении Правительства РФ от 30.06.1994 г. № 890³. Данный документ до сих пор имеет юридическую силу с учётом внесённых изменений и дополнений с целью оптимизации и повышения эффективности лечения.

В наши дни обеспечение специализированными продуктами питания пациентов с наследственными нарушениями обмена веществ имеет прочную законодательную основу. Пациенты с орфанными заболеваниями (фенилкетонурией, галактоземией, тирозинемией, гомоцистинурией, глутаровой ацидурией, болезнью «кленового сиропа», изовалериановой ацидезией, метилмалоновой ацидезией, пропионовой

ацидезией, нарушениями обмена жирных кислот), а также больные целиакией, муковисцидозом, ги-стидинемией, имеющие статус «инвалид», бесплатно обеспечиваются специализированными продуктами за счёт средств федерального бюджета. Ассортимент лечебных продуктов может быть выбран из Перечня, который формируется ежегодно в соответствии с требованиями Постановления Правительства РФ от 09.04.2015 № 333 (далее — Постановление № 333)⁴.

Одним из обязательных условий включения продукта в Перечень является наличие регистрации в России и указания в регистрационном свидетельстве, что данный продукт предназначен для диетотерапии конкретного наследственного заболевания из вышеупомянутого списка.

Пациенты с указанными заболеваниями, но не имеющие статуса «инвалид», обеспечиваются специализированным питанием из средств регионального бюджета на основании местных законодательных актов. С момента начала действия таких правил обеспечения пациентов специализированными продуктами лечебного питания в Перечень включаются лечебные смеси как отечественного, так и зарубежного производства, зарегистрированные на территории России, прошедшие документальную и клинко-экономическую экспертизу и утверждённые комиссией Министерства здравоохранения Российской Федерации [13].

С 2016 г., когда был сформирован первый Перечень, до настоящего времени число специализированных продуктов в нём увеличилось с 54 до 103 (рис. 1).

²NORD. Medicaid Financial Eligibility. Available at: <https://rarediseases.org/policy-issues/medicaid-eligibility>

³Постановление Правительства РФ от 30.06.1994 г. № 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения» (с изменениями и дополнениями). М.; 1994.

⁴Постановление Правительства РФ от 09.04.2015 № 333 «Об утверждении Правил формирования перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов». М.; 2015.

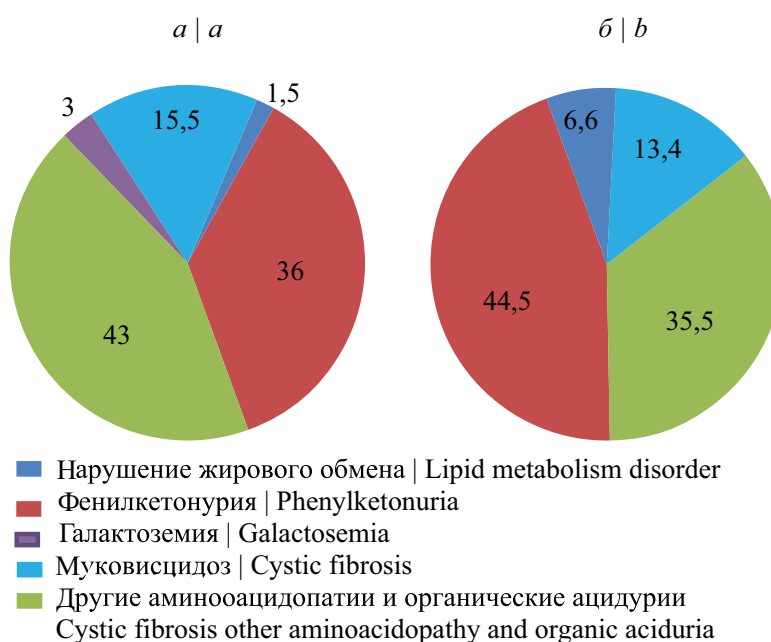


Рис. 2. Доли специализированных продуктов (%), включённых в Перечень на 2023 г. для конкретных нозологий отечественных (а) и зарубежных (б) производителей.

Fig. 2. Shares of specialized products (%) included in the List for 2023 for specific nosologies, domestic (a) and foreign (b) manufacturers.

Важным этапом в области педиатрической нутрициологии в России явились создание отрасли специализированного детского питания, разработка и внедрение в повседневную практику специализированных продуктов отечественного производства для детей с различной патологией. С 1990-х гг. в России функционирует уникальный производитель отечественного лечебного и детского питания с полным производственным циклом — завод детского и специального питания ЗАО «Инфаприм» Россия.

Первой продукцией из серии, предназначенной для больных фенилкетонурией были смеси «Афенилак» и «Тетрафен» (на основе смеси аминокислот без фенилаланина). В настоящее время — это линейка продуктов «Нутриген» и «Нутриген премиум» с исключением определённых патогенетически значимых аминокислот, разработанная не только для детей и взрослых с фенилкетонурией, но и для пациентов с более редкими аминокислотопатиями и органическими ацидуриями. Для каждой патологии предназначен продукт со специально заданным составом в зависимости от характера метаболических нарушений. Под маркой «Нутриген» на заводе также выпускается сухой напиток с молочным вкусом, не имеющий в своём составе белка, глютена и лактозы, который может применяться у широкого круга пациентов с наследственными болезнями обмена веществ, особенно тех, кто нуждается в ограничении белка при одновременном повышении энергетической ценности питания. Отечественным производителем представлен широкий ассортимент продуктов ЭП, в котором нуждаются пациенты с му-

ковисцидозом. Это сухие и готовые к употреблению смеси с повышенным содержанием белка и энергии, обогащённые витаминно-минеральными комплексами, а также источниками легкоусвояемых среднецепочечных триглицеридов. Для больных с галактоземией разработаны и выпускаются смеси без лактозы/галактозы на основе изолята соевого белка («Нутрилак соя») и детская смесь «Нутрилак безлактозный плюс» на основе молочного белка с преобладанием казеина, обогащённая длинноцепочечными жирными кислотами.

В последние годы в России продолжают разрабатываться и внедряться в производство новые виды специализированных продуктов, которые становятся востребованными в условиях расширения неонатального скрининга. Промышленный выпуск указанных продуктов осуществляется ЗАО «Инфаприм».

Перечень метаболических заболеваний, входящих в расширенный неонатальный скрининг, и наличие для них зарегистрированных в России специализированных продуктов отечественного производства представлены в **таблице**.

Общемировая практика обеспечения специализированными продуктами питания показывает, что в странах, где есть собственное производство продуктов лечебного питания, большинство пациентов получают продукцию отечественного производителя. Сегодня такой подход стал реальностью и в России. Осуществление данной стратегии обеспечения больных с наследственной патологией обмена веществ значительно снизит риск оставить пациента без лечебного питания, позволит начать диетотерапию сразу

Наследственные болезни обмена веществ, включённые в расширенный неонатальный скрининг, и соответствующие им специализированные продукты, зарегистрированные в России

Hereditary metabolic diseases included in the extended NS and their corresponding specialized products registered in the Russian Federation

Заболевания, требующие пожизненного использования специализированных продуктов (патогенетическая терапия) Diseases requiring for lifelong use of specialized products (pathogenetic treatment)		ЗАО «ИНФАПРИМ» Closed joint stock company «Infaprim»	ООО «АРТ Современные Научные технологии», LLC «ART Modern Scientific Technologies»	ООО «Промикс» LLC «Promiks»
Аминоацидопатии Aminoacidopathy	фенилкетонурия phenylketonuria	Нутриген премиум -phe, Афенилак, Нутриген Nutrigen premium -phe, Afenilak, Nutrigen	БенАмин-phe BenAmin-phe	Нонфеник Nonfenik
	тирозинемия тип 1 tyrosinemia type 1	Нутриген -tyr, -phe Nutrigen -tyr, -phe	—	—
	болезнь «кленового сиропа» maple syrup urine disease	Нутриген -leu, -ile, -val Nutrigen -leu, -ile, -val	—	—
	гомоцистинурия homocystinuria	Нутриген -met Nutrigen -met	—	—
Органические ацидурии Organic aciduria	пропионовая ацидурия propionic acidemia	Нутриген -ile, -met, -thr, -val Nutrigen -ile, -met, -thr, -val	—	—
	метилмалоновая ацидурия (в том числе 6 новых типов MMA) methylmalonic acidemia (including 6 new types MMA)	Нутриген -leu Nutrigen -leu	—	—
	изовалериановая ацидемия isovaleric acidemia	Нутриген -trp, -lys Nutrigen -trp, -lys	—	—
	глютаровая ацидемия glutaric acidemia type 2	Нутриген -leu Nutrigen -leu	—	—
	3-гидрокси-3-метилглютаровая недостаточность 3-hydroxy-3-methylglutaryl-CoA lyase deficiency	Нутриген безбелковый напиток с молочным вкусом Nutrigen protein-free formula with milk flavor	—	—
Нарушение обмена жирных кислот Fatty-acid metabolic disorder	<ul style="list-style-type: none"> длинноцепочная 3-ОН-ацетил-КоА дегидрогеназная недостаточность; очень длинноцепочечная ацетил-КоА дегидрогеназная недостаточность; недостаточность митохондриального трифункционального белка, недостаточность карнитин пальмитоил трансферазы типа 1; недостаточность карнитин/ацилкарнитинпальмитоилтрансферазы типа 2; бета-кетотилазная недостаточность (тяжёлые формы); недостаточность карнитин/ацилкарнитин-транслоказы long-chain 3-ON-acetyl-CoA dehydrogenase deficiency very long-chain acetyl-CoA dehydrogenase deficiency mitochondrial trifunctional protein deficiency carnitine palmitoyltransferase I deficiency carnitine palmitoyltransferase II deficiency carnitine-acylcarnitine translocase deficiency beta-ketothiolase deficiency (severe forms) 	Низкожировая специализированная смесь «Нутриген низкожировой» Low-fat specialized formula «Nutrigen low-fat»	—	—
Болезни нарушения цикла мочевины (5 нозологий) Urea cycle disorders (5 nosologies)		Нутриген безбелковый напиток с молочным вкусом Nutrigen protein-free formula with milk flavor	—	—

после установления диагноза. Кроме того, использование продуктов отечественного производства гораздо выгоднее с экономических позиций. На **рис. 2** представлены доли специализированных продуктов отечественных и зарубежных производителей, включённых в Перечень на 2023 г. для конкретных нозологий.

Несмотря на это сохраняется ряд проблем, одной из которых является то, что в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов на 2023 г. входят 103 продукта⁵, в том числе ЭП, в котором нуждаются пациенты с различными хроническими заболеваниями желудочно-кишечного тракта, нервной системы, онкогематологической и другой патологией, а список нозологий, для которых предусмотрено бесплатное обеспечение в соответствии с Постановлением № 333, по-прежнему включает только 13 заболеваний⁴.

Некоторые дети с заболеваниями, представленными в списке Постановления № 333, не являются инвалидами (например, пациенты с целиакией), но нуждаются в пожизненном использовании специализированных безглютеновых продуктов, которые не могут бесплатно получить в связи с отсутствием у них статуса «инвалид». Напротив, многие пациенты, имеющие указанный статус, нуждающиеся в длительном использовании специализированного питания, не имеют возможности получать его бесплатно, потому что их заболевание не входит в число 13 нозологий, обозначенных в Постановлении № 333. Как правило, это пациенты с тяжёлыми хроническими неврологическими и онкогематологическими заболеваниями, патологией ЖКТ (болезнь Крона, синдром короткой кишки), для которых очень важно сохранение и поддержание адекватного нутритивного статуса, что достигается только с помощью использования специализированных продуктов для ЭП. Жизненно необходимы такие продукты для пациентов, которые не способны получать пищу обычным пероральным путём и должны вскармливаться через зонд или стому.

Старт расширенного неонатального скрининга выявил ряд важных вопросов по обеспечению новорождённых пациентов специализированными смесями: с момента установления диагноза до инициации патогенетической диетотерапии проходит определённое время, иногда это несколько месяцев, которые для пациентов с высоким риском метаболических кризов (наследственные болезни обмена веществ) могут быть критическими и в отсутствие лечения привести к летальному исходу.

Ещё одна проблема — это обеспечение детей грудного и раннего возраста, страдающих тяжёлыми формами пищевой аллергии к белкам коровьего молока,

дорогостоящими гипоаллергенными смесями на основе высокогидролизованного молочного белка или аминокислот. При этом дети вынужденно, но обоснованно отлучаются от грудного вскармливания.

Для решения этих проблем предлагается рассмотреть возможность централизованного обеспечения специализированными продуктами лечебного питания пациентов грудного и раннего возраста, привлечения государственных благотворительных фондов для осуществления оперативных поставок лечебного питания пациентам, которым оно жизненно необходимо, целесообразность оптимизации отечественной системы покрытия затрат на специализированные продукты лечебного питания для нуждающихся в них пациентов с различной патологией независимо от статуса «инвалид».

ЛИТЕРАТУРА

- Alexa J., Recka L., Votapkova J., van Ginneken E., Spranger A., Wittenbecher F. Czech Republic: health system review. *Health Syst. Transit.* 2015; 17(1): 1–165.
- Kinkorová J., Topolčan O. Overview of healthcare system in the Czech Republic. *EPMA J.* 2012; 3(1): 4. <https://doi.org/10.1007/s13167-012-0139-9>
- Sagan A., Panteli D., Borkowski W., Dmowski M., Domanski F., Czyzewski M., et al. Poland health system review. *Health Syst. Transit.* 2011; 13(8): 1–193.
- The German healthcare system: Strong. Reliable. Proven. Berlin; 2020.
- Chevreur K., Durand-Zaleski I., Bahrami S.B., Hernández-Quevedo C., Mladovsky P. France: Health system review. *Health Syst. Transit.* 2010; 12(6): 1–291, xxi–xxii.
- Economou C., Kaitelidou D., Karanikolos M., Maresso A. Greece: health system review. *Health Syst. Transit.* 2017; 19(5): 1–166.
- Kroneman M., Boerma W., van den Berg M., Groenewegen P., de Jong J., van Ginneken E. Netherlands: health system review. *Health Syst. Transit.* 2016; 18(2): 1–240.
- Tatar M., Mollahaliloğlu S., Sahin B., Aydin S., Maresso A., Hernández-Quevedo C. Turkey: Health system review. *Health Syst. Transit.* 2011; 13(6): 1–186, xiii–xiv.
- HSE. National Framework for the Integrated Prevention and Management of Chronic Disease in Ireland 2020–2025. Available at: <https://www.hse.ie/eng/about/who/cspd/icp/chronic-disease/documents/national-framework-integrated-care.pdf>
- García-Armesto S., Begoña Abadía-Taira M., Durán A., Hernández-Quevedo C., Bernal-Delgado E. Spain: Health system review. *Health Syst. Transit.* 2010; 12(4): 1–295, xix–xx.
- Regulation (EC) No 726/2004 of the European Parliament and of the Council laying down Community procedures for the authorisation and supervision of medicinal products for human and veterinary use and establishing a European Medicines Agency; 2004.
- Lo Scalzo A., Donatini A., Orzella L., Cicchetti A., Profili S., Maresso A. Health systems in transition. *Italy Health System Rev.* 2009; 11(6): 243.
- Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Фисенко А.П., Кузенкова Л.М., Рославцева Е.А., Звонкова Н.Г. и др. Организация обеспечения специализированными продуктами детей-инвалидов с наследственными болезнями обмена веществ в Российской Федерации. *Вопросы детской диетологии.* 2021; 19(3): 46–57. <https://doi.org/10.20953/1727-5784-2021-3-46-56> <https://elibrary.ru/boavxj>

REFERENCES

- Alexa J., Recka L., Votapkova J., van Ginneken E., Spranger A., Wittenbecher F. Czech Republic: health system review. *Health Syst. Transit.* 2015; 17(1): 1–165.

⁵Распоряжение Правительства РФ от 05.12.2022 № 3731-р «Об утверждении перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов на 2023 год». М.; 2022.

2. Kinkorová J., Topolčan O. Overview of healthcare system in the Czech Republic. *EPMA J.* 2012; 3(1): 4. <https://doi.org/10.1007/s13167-012-0139-9>
3. Sagan A., Panteli D., Borkowski W., Dmowski M., Domanski F., Czyzewski M., et al. Poland health system review. *Health Syst. Transit.* 2011; 13(8): 1–193.
4. The German healthcare system: Strong. Reliable. Proven. Berlin; 2020.
5. Chevreul K., Durand-Zaleski I., Bahrami S.B., Hernández-Quevedo C., Mladovsky P. France: Health system review. *Health Syst. Transit.* 2010; 12(6): 1–291, xxi–xxii.
6. Economou C., Kaitelidou D., Karanikolos M., Maresso A. Greece: health system review. *Health Syst. Transit.* 2017; 19(5): 1–166.
7. Kroneman M., Boerma W., van den Berg M., Groenewegen P., de Jong J., van Ginneken E. Netherlands: health system review. *Health Syst. Transit.* 2016; 18(2): 1–240.
8. Tatar M., Mollahaliloğlu S., Sahin B., Aydin S., Maresso A., Hernández-Quevedo C. Turkey: Health system review. *Health Syst. Transit.* 2011; 13(6): 1–186, xiii–xiv.
9. HSE. National Framework for the Integrated Prevention and Management of Chronic Disease in Ireland 2020–2025. Available at: <https://www.hse.ie/eng/about/who/cspd/icp/chronic-disease/documents/national-framework-integrated-care.pdf>
10. García-Armesto S., Begoña Abadía-Taira M., Durán A., Hernández-Quevedo C., Bernal-Delgado E. Spain: Health system review. *Health Syst. Transit.* 2010; 12(4): 1–295, xix–xx.
11. Regulation (EC) No 726/2004 of the European Parliament and of the Council laying down Community procedures for the authorisation and supervision of medicinal products for human and veterinary use and establishing a European Medicines Agency; 2004.
12. Lo Scalzo A., Donatini A., Orzella L., Cicchetti A., Profili S., Maresso A. Health systems in transition. *Italy Health System Rev.* 2009; 11(6): 243.
13. Bushueva T.V., Borovik T.E., Fisenko A.P., Kuzenkova L.M., Roslavtseva E.A., Zvonkova N.G., et al. Organization of specialized products provision for disabled children with inherited metabolic diseases in the Russian Federation. *Voprosy detskoy dietologii.* 2021; 19(3): 46–57. <https://doi.org/10.20953/1727-5784-2021-3-46-56> <https://elibrary.ru/boavxj> (in Russian)