

**Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
«Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова»
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Пермский государственный медицинский университет
имени академика Е.А. Вагнера» Министерства здравоохранения
Российской Федерации**

Методические рекомендации

Модели стоимости терапии муковисцидоза в детском возрасте

Под редакцией Кондратьевой Е.И., Фурмана Е.Г

Москва - 2020

УДК [577.161.2:616.43/45]:616-056.7

Методические рекомендации подготовлены сотрудниками научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», Москва; кафедры факультетской и госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера» Минздрава России, Пермь

АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ:

Кондратьева Е.И. – доктор медицинских наук, профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», профессор кафедры факультетской и госпитальной педиатрии ФГОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера» Минздрава России

Фурман Е.Г. - доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой факультетской и госпитальной педиатрии ФГОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера» Минздрава России, член-корреспондент РАН.

Шадрина В.В. - кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской и госпитальной педиатрии ФГОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера» Минздрава России

Шерман В.Д. - кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», врач отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «Детский клинический многопрофильный центр Московской области»

Воронкова А.Ю. - кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», врач отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «Детский клинический многопрофильный центр Московской области»

Максимищева Т.Ю. - научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», врач - диетолог отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «Детский клинический многопрофильный центр Московской области»

В методических рекомендациях представлена комплексная оценка стоимости терапии муковисцидоза с учетом возраста, микробно-воспалительного процесса дыхательной системы, осложнений. Используются основные нормативные документы РФ и документы, отражающие современное экспертное мнение с учетом международных и отечественных исследований. Методические рекомендации разработаны для организаторов здравоохранения, практикующих врачей - педиатров, терапевтов, пульмонологов, врачей общей практики, клинических фармакологов, оказывающих медицинскую помощь пациентам с муковисцидозом.

РЕЦЕНЗЕНТЫ:

Назаренко Л.П. - доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора по научной и лечебной работе НИИ медицинской генетики Томского НИМЦ, руководитель лаборатории наследственной патологии.

Ашерова И.К. - доктор медицинских наук, заведующая отделением пульмонологии ГКБ УЗ ЯО «Центральная городская больница»

Методические рекомендации утверждены решением Ученого совета ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» - протокол №3 от 23 марта 2020 г.

Методические рекомендации утверждены решением центрального координационного методического совета ФГБОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера» Минздрава России - протокол № 3 от 18 марта 2020 г.

Краткая информация

Определение

Кистозный фиброз (Муковисцидоз) - аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желёз, а также жизненно важных органов и систем. Пациенты с муковисцидозом (МВ) требуют постоянной регулярной комплексной терапии. При отсутствии лечения муковисцидоз считается фатальным заболеванием. [1].

Этиология и патогенез

Ген МВ был изолирован в 1989 г., он расположен в середине длинного плеча 7 аутосомы, содержит 27 экзонов и охватывает 250 000 пар нуклеотидов. Он контролирует структуру и функцию белка, названного *CFTR* (*Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator*) - трансмембранный регулятор МВ. На сегодняшний день выделено около 2000 мутаций гена *CFTR*, ответственных за развитие симптомов МВ [2, 3]. Среди них, согласно данным национального регистра, наиболее часто встречаются следующие патогенные варианты *CFTR*: *F508del* (52,8%), *CFTRdele2,3* (6,21%), *E92K* (3%), *2143delT* (2,15%), *3849+10kbC>T* (2,02%), *W1282X* (1,9%), *2184insA* (1,85%), *1677delTA* (1,81%), *N1303K* (1,54%), *G542X* (1,35%), *L138ins* (1,24%) [4].

CFTR локализуется в апикальной части мембраны эпителиальных клеток, выстилающих выводные протоки желез внешней секреции (потовых, слюнных, желез в бронхах, поджелудочной железе, кишечнике, урогенитальном тракте), он регулирует транспорт электролитов (главным образом хлора) между этими клетками и межклеточной жидкостью. Последние исследования показали, что *CFTR* является собственно хлоридным каналом. Патогенные варианты гена МВ нарушают не только транспорт, но и секрецию ионов хлора. При затруднении их прохождения через клеточную мембрану увеличивается реабсорбция натрия железистыми клетками, нарушается электрический потенциал просвета, что вызывает изменение электролитного состава и дегидратацию секрета желез внешней секреции. В результате выделяемый секрет становится чрезмерно густым и вязким. При этом страдают легкие, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочная железа, мочеполовая система и т.д. [1, 5]. Прогрессирование легочной недостаточности является наиболее частой причиной смерти пациентов (95%).

Эпидемиология

Всего по данным Национального регистра 2017 года в России зарегистрировано 3096 пациентов с МВ [4]. Частота МВ колеблется от 1:600 до 1:17000 новорожденных. По данным ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» в

Российской Федерации частота МВ составляет 1:9000 новорожденных по данным неонатального скрининга [1].

В России МВ, по-прежнему является преимущественно детским заболеванием, доля пациентов старше 18 лет - 20,5% по данным регистра пациентов с МВ 2017 г [4]. При этом в европейских странах среди пациентов с этим диагнозом преобладают взрослые, так в Норвегии и Нидерландах доля взрослых (старше 18 лет) более 60% (данные европейского регистра за 2017 год [6]). Средний возраст пациентов в Европе 20 лет, а в России - 12 лет. Это проблема не только организации медицинской помощи и лекарственного обеспечения. В Европе частота хронической синегнойной инфекции среди больных МВ составляет 6 -15 % среди детей, в РФ – 25 - 40%.

Особенности кодирования заболевания по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ 10)

Кистозный фиброз (E84):

E84.0 - Кистозный фиброз с лёгочными проявлениями;

E84.8 - Кистозный фиброз с другими проявлениями;

E84.9 - Кистозный фиброз неуточнённый *В настоящее время этот код присваивается пациентам с неопределённым диагнозом при положительном неонатальном скрининге на муковисцидоз.*

Классификация

Классификация, принятая Всемирной Организацией Здравоохранения (ВОЗ), Международной Ассоциацией Муковисцидоза, Европейской Ассоциацией Муковисцидоза [7, 8, 9, 10, 11]:

- Классический муковисцидоз с панкреатической недостаточностью (смешанная или легочно-кишечная форма заболевания¹), *pancreatic insufficiency (PI)* - МВ с панкреатической недостаточностью, E84.8.
- Классический муковисцидоз с ненарушенной функцией поджелудочной железы (преимущественно легочная форма заболевания¹), *pancreatic sufficiency (PS)* - МВ с ненарушенной функцией поджелудочной железы, E84.0.
- Неопределённый диагноз при положительном неонатальном скрининге на МВ², E84.9.
- Заболевания, ассоциированные с геном *CFTR* (в данных методических рекомендациях не рассматриваются)
 - изолированная обструктивная азооспермия;

- хронический панкреатит;
- диссеминированные бронхоэктазы.

В клинической практике используется классификация, представленная в таблице 1 [1]. Данная классификация была использована при составлении модели пациента для оценки стоимости терапии.

Таблица 1. Клиническая классификация МВ
(предложена на основе Рабочей классификация муковисцидоза
(Рачинский С.В., Капранов Н.И., 2000 [1]),
рекомендаций ВОЗ и Европейской ассоциации муковисцидоза) [4].

Форма болезни	Характеристика бронхолегочных изменений			Другие проявления заболевания	Осложнения
	Клиническая	Фаза и активность процесса	Степень ДНЗ		
Классический муковисцидоз Смешанная или легочно-кишечная форма заболевания (муковисцидоз с панкреатической недостаточностью – E84.8) Легочная форма заболевания (муковисцидоз с ненарушенной функцией поджелудочной железы – E84.0)	Хронический обструктивный бронхит Бронхоэктазы (локализованные и диссеминированные) с указанием локализации Пневмофиброз	Вне обострения Обострение, тип обострения: - обострение хронического бронхита; - пневмония (с указанием локализации) - смешанный тип	0 I степень II степень III степень	Синусит Синдром псевдо-Барттера Азооспермия Рецидивирующий панкреатит	Абсцессы, ателектазы, пневмо-пиопневмоторакс, кровохаркание, кровотечение (легочное, желудочное), аллергический бронхолегочный аспергиллез (АБЛА), легочная гипертензия. Полипоз носа. Мекониевый илеус, эквиваленты мекониевого илеуса, выпадение прямой кишки. Цирроз печени (без и с портальной гипертензией), желчно-каменная болезнь (ЖКБ). Отставание в физическом развитии. Белково-энергетическая недостаточность. Нарушение толерантности к углеводам. Муковисцидоз-ассоциированный сахарный диабет. Снижение минеральной плотности костной ткани. Вторичный остеопороз. Амилоидоз почек. Сиалоаденит. Витамин К-дефицитные состояния (геморрагическая болезнь).

Генотип (мутации гена <i>CFTR</i>)	Указать согласно базе данных <i>CFTR2.org</i> и Консенсусу по клиническим эффектам генетических вариантов (база данных <i>SeqDB</i> http://seqdb.med-gen.ru/)
Микробиологический статус (указывается дата первичного посева микробного патогена (патогенов) и, если есть, последнего)	Стафилококковая инфекция. Синегнойная инфекция. Инфекция, вызванная <i>B. ceratia</i> . Другие инфекции. Микробные ассоциации.
Другие формы: Неопределенный диагноз при положительном неонатальном скрининге на муковисцидоз ² – E84.9. Заболевания, ассоциированные с геном <i>CFTR</i> : – изолированная обструктивная азооспермия; – хронический панкреатит; диссеминированные бронхоэктазы	Стафилококковая инфекция. Синегнойная инфекция. Инфекция, вызванная <i>B. ceratia</i> . Другие инфекции. Микробные ассоциации.

Примечания:

¹ Форма из классификации МВ Рачинского С.В., Капранова Н.И. (2000).

² Положительный неонатальный скрининг или неонатальная гипертрипсиногенемия не являются диагнозом и в классификацию не включены, пациентам с неонатальной гипертрипсиногенемией рекомендуется в 1 год провести повторную потовую пробу. Используется новый диагноз – «неопределенный диагноз при положительном неонатальном скрининге на муковисцидоз»

³ Степень дыхательной недостаточности устанавливается согласно «Классификации дыхательной недостаточности» (Национальное руководство по болезням органов дыхания, 2010). Степень тяжести заболевания рекомендуется не указывать исходя из первично-хронического течения, полиорганного поражения и прогрессивного течения. Тяжесть состояния устанавливается согласно Приложению к приказу Министерства труда и социальной защиты РФ «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» Приказ Министерства труда и социального развития РФ от 27 августа 2019 г. № 585н "О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы" [12] (с 01 января 2019, см. раздел «Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата»).

Клинические проявления заболевания представлены в таблице 2.

Таблица 2. Клинические проявления, характерные для муковисцидоза [1].

Высокоспецифичные для МВ	Менее специфичные для МВ
<u>Со стороны системы пищеварения:</u> • Мекониевый илеус • Экзокринная недостаточность поджелудочной железы у детей	<u>Со стороны системы пищеварения:</u> • Отставание физического развития • Гипопротеинемия • Дефицит жирорастворимых витаминов • Синдром дистальной интестинальной обструкции • Ректальный пролапс • Билиарный цирроз • Портальная гипертензия • ЖКБ у детей без гемолитического синдрома

	• Первичный склерозирующий холангит • Экзокринная недостаточность поджелудочной железы у взрослых • Рецидивирующий панкреатит
<u>Со стороны дыхательных путей:</u> • Хроническая инфекция, вызванная мукоидной формой <i>P. aeruginosa</i> • Бронхоэктазы в верхних долях обоих легких • Персистирующая инфекция, вызванная <i>B. ceracia</i> • Полипы носа у детей	<u>Со стороны дыхательных путей:</u> • Хроническая или рецидивирующая инфекция, вызванная <i>S. aureus</i>, <i>P. aeruginosa</i>, <i>A. xilosoxidans</i>, <i>H. Influenzae</i> • Рентгенологические признаки бронхоэктазов, ателектазов, гиперинфляции или хроническая инфильтрация на рентгенограмме органов грудной полости • Кровохарканье, связанное с диффузным поражением легких, отличным от туберкулеза или васкулита • Хронический и/или продуктивный кашель • Аллергический бронхолегочный аспергиллез • Полипы носа у взрослых • Рентгенологические признаки хронического пансинусита
<u>Другое:</u> • Синдром электролитных нарушений • Врожденное двустороннее отсутствие семявыносящих протоков	<u>Другое:</u> • Утолщение концевых фаланг • Остеопения/остеопороз в возрасте <40 лет • Нетипичный диабет

Примеры диагнозов демонстрируют полиорганное поражение, характерное для МВ, что определяет многокомпонентную терапию и стоимость лечения:

- *Кистозный фиброз поджелудочной железы (муковисцидоз – E84.8) [генотип F508del/F508del], лёгочно-кишечная форма, среднетяжелое течение. Обострение. Хронический обструктивный бронхит. Дыхательная недостаточность 0-1 степени. Хроническая инфекция Pseudomonas aeruginosa (2017 - 2019). Хроническая панкреатическая недостаточность, тяжелой степени.*
Осложнения: Отставание в физическом развитии. Белково-энергетическая недостаточность 2 ст.
- *Кистозный фиброз (Муковисцидоз – E 84.8) [генотип: гетерозигота по мутации 2143delT/ не известна], легочно-кишечная форма, тяжёлое течение. Хроническая панкреатическая недостаточность, тяжелой степени. Обострение бронхолегочного процесса по бронхитическому типу. Хронический диффузный бронхит. Распространённые цилиндрические бронхоэктазы обоих лёгких. Дыхательная недостаточность II степени. Хроническая инфекция Staphylococcus aureus, хроническая инфекция Pseudomonas aeruginosa (2017 - 2019), Achromobacter ruhlandii (первичный высев). Хронический полипозно-гнойный пансинусит, обострение.*
Осложнения: Полипоз околоносовых пазух 2 степени. Цирроз печени (F4 по шкале METAVIR - по данным фиброэластометрии печени). Нарушение толерантности к глюкозе.

Сопутствующие диагнозы: Дуоденит. Бульбит. Дуоденогастральный рефлюкс. Гастрит антрального отдела желудка. Недостаточность привратника.

С началом применения высокоэффективных дорогостоящих лекарственных препаратов при МВ возрос интерес к проблемам фармакоэкономики. Было отмечено значительное увеличение продолжительности жизни пациентов с МВ при включении в комплексную терапию высокоэффективных препаратов. У пациентов, которые в детстве не получали адекватную терапию, был худший прогноз заболевания и с возрастом затраты на лечение многократно возрастали. Увеличение продолжительности жизни больных в стране и за рубежом увеличилось в связи с введением микросферических панкреатических ферментов, дорназы альфа и антисинегнойных антибиотиков [13]. Таким образом, крайне важно на государственном уровне планировать объем высокоэффективной помощи пациентам с МВ с раннего возраста с учетом течения заболевания и своевременной коррекцией осложнений.

Анализ стоимости болезни

Анализ стоимости болезни, являющийся базовым методом экономической оценки медицинских технологий, отличается высокой гибкостью и универсальностью, что позволяет использовать его на различных уровнях организации здравоохранения при планировании бюджетов системы здравоохранения [14].

Для проведения фармакоэкономического анализа «стоимости терапии пациента с МВ», позволяющего оценить совокупные затраты на ведение пациентов с данной патологией, были проведены:

1. Оценка нормативной документации, отражающей современное экспертное мнение с учетом международных и отечественных исследований:
 - Национальный консенсус (2-е издание) «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» [4];
 - Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» [15];
 - Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей», 2016 [16].
2. Анализ прямых медицинских затрат проводили на основе Государственного реестра лекарственных средств - официального издания Министерства здравоохранения РФ, включающего перечень отечественных и зарубежных лекарственных средств, разрешенных к медицинскому применению в Российской Федерации по состоянию

на февраль – март 2020 года [17]. В расчетах учитывались цены на оригинальные лекарственные препараты и дженерики. Выбор дженериков определяли максимально приближенной ценой к средней цене всех дженериков конкретного лекарственного средства, представленных в базе ГРЛС, преимущественно российского производства.

- Оценку потребности в терапии с учетом реальной клинической практики проводили по данным Регистра больных муковисцидозом в Российской Федерации 2017 года [4].
- Для проведения фармакоэкономического анализа стоимости дополнительного специализированного питания пациентов с МВ, помимо вышеперечисленных источников, использовали Единый реестр свидетельств о государственной регистрации [18].

Детализацию анализа затрат на лекарственные средства при лечении пациентов с МВ проводили:

1. По особенностям течения МВ:
 - по возрастным группам (до 3 лет, с 4 до 10 лет, с 11 до 18 лет);
 - по тяжести течения болезни (исходя из представленной выше классификации МВ).
2. Модели пациентов с МВ были определены с учетом:
 - необходимого объема базисной терапии МВ;
 - терапии обострений бронхолегочного процесса при МВ - антибактериальной терапии в зависимости от причинно-значимых возбудителей дыхательных путей;
 - осложнений МВ.

Для расчета стоимости терапии МВ было необходимо оценить среднюю массу тела у детей с МВ в различные возрастные периоды. Анализ проведен по данным Национального регистра пациентов с МВ 2017г [4]. Средняя масса тела детей с МВ составила:

- 0 - 3 года - 12 кг;
- 4 - 10 лет - 20 кг;
- 11 - 18 лет - 40 кг.

Для расчета стоимости терапии были сформированы модели пациента (Приложение 1).

Базисную терапию принимали за **Модель базовую – 1**. В связи различиями в объеме базисной терапии при МВ в различные возрастные периоды, были выделены подгруппы данной модели пациентов по возрасту:

- 1-1.** - базовая модель терапии **дети в возрасте 0 - 3 года;**
- 1-2.** - базовая модель терапии **дети в возрасте 4 - 10 лет;**
- 1-3.** - базовая модель терапии **дети в возрасте 11 - 18 лет** (табл. 3).

В каждой возрастной базовой модели выделялись группы детей с панкреатической недостаточностью (группа PI) и без нее (группа PS).

Группа PI (E84.8):

- 1-1.PI** - базовая модель терапии - дети с панкреатической недостаточностью до 3 лет;
- 1-2.PI** - базовая модель терапии - дети с панкреатической недостаточностью в возрасте 4 - 10 лет;
- 1-3.PI** - базовая модель терапии - дети с панкреатической недостаточностью в возрасте 11-18 лет.

Группа PS (E84.0):

- 1-1.PS** - базовая модель терапии - дети без панкреатической недостаточности до 3 лет;
- 1-2.PS** - базовая модель терапии - дети без панкреатической недостаточности в возрасте 4-10 лет;
- 1-3.PS** - базовая модель терапии - дети без панкреатической недостаточности в возрасте 11-18 лет.

В группах детей старше 4 лет с панкреатической недостаточностью расчет был проведен по минимальным и максимальным дозам панкреатических ферментов.

В группе детей с панкреатической недостаточностью старше 11 лет отдельно была выделена модель пациента (1-3.PI.9), нуждающегося в применении креона микро в случае применения методов агрессивной нутритивной поддержки (зондового питания).

В каждой группе были выделены модели пациентов при применении оригинальных препаратов или дженериков.

Для детей старше 11 лет рассчитана стоимость моделей пациента в зависимости от применения муколитика: гипертонического раствора 7% с гиалуроновой кислотой 0,1% или маннитола (табл. 4.1 и 4.2).

Стоимость базисного лечения при МВ

Базисное лечение при МВ включает муколитическую терапию, бронхолитическую терапию, витаминотерапию и, при необходимости, заместительную ферментную терапию поджелудочной железы.

Таблица 3. Стоимость ЛС в год для базисного лечения детей с МВ в различные возрастные периоды (в случае отсутствия у ребенка панкреатической недостаточности и хронического панкреатита стоимость панкреатических ферментов не учитывается)

Фармакологическая группа лекарственных средств (ЛС)	Лекарственный препарат	0-3 года Модель базовая 1-1		4-10 лет Модель базовая 1- 2		11-18 лет Модель базовая 1-3	
		Стоимость оригинального препарата, руб.	Дженерик, стоимость, руб.	Оригинальный препарат, руб.	Дженерик, стоимость, руб.	Оригинальный препарат, стоимость, руб.	Дженерик, стоимость, руб.
Муколитики ¹	Дорназа-альфа	Пульмозим 351276,6	биоаналог Тигераза 328584,0	Пульмозим 351276,6	биоаналог Тигераза 328584,0	Пульмозим 351276,6	биоаналог Тигераза 328584,0
	Гипертонический р-р хлорида натрия с гипотурнозой	Гианеб 124200,0	Ингасалин 79632,0	Гианеб 124200,0	Ингасалин 79632,0	Гианеб 124200,0	Ингасалин 79632,0
	Маннитол*	-	-	Бронхитол-Фармаксис* 468000,0	Бронхитол-Фармаксис* 468000,0	Бронхитол-Фармаксис* 468000,0	Бронхитол-Фармаксис* 468000,0
Ферменты ²	Панкреатин 10 тыс. №20, минимальная доза	-	Эрмиталь 30444,8	Креон 37477,4	Эрмиталь 20 830,7	Креон 72072,0	Эрмиталь 40059,0
	Панкреатин 10 тыс. №20, максимальная доза	Креон 54774,7	-	Креон 89369,3	Эрмиталь 49673,2	Креон 178738,6	Эрмиталь 99346,3
	Панкреатин 25 тыс. №20, минимальная доза	-	-	-	-	Креон 56662,8	Эрмиталь 31370,4
	Панкреатин 25 тыс. №20, максимальная доза	-	-	-	-	Креон 141657,0	Эрмиталь 78426,0
	Креон микро	Креон микро 110804,2	-	-	-	Креон микро 346263,0	-
Бронхолитики ³	Ипратропия бромид, раствор	Беродуал 5 862,24	Ипратерол-натив 5 670,00	Беродуал 11 724,48	Ипратерол-натив 11 340,00	Беродуал 15 632,64	Ипратерол-натив 15 120,00
Витамины ⁴	ВитД3	Аквдетри м* 581,44	Аквдетри м* 581,44	Аквдетри м* 581,44	Аквдетри м* 581,44	Аквдетри м* 581,44	Аквдетри м* 581,44
	Ретинола ацетат 3,44%*	Ретинола ацетат* 17,85	Ретинола ацетат* 17,85	Ретинола ацетат* 17,85	Ретинола ацетат* 17,85	Ретинола ацетат* 17,85	Ретинола ацетат* 17,85
Примечания: ¹ подробный расчет в приложении 2 ² подробный расчет в приложении 3 ³ подробный расчет в приложении 4 ⁴ подробный расчет в приложении 5							

* единственный производитель

Таблица 4. Стоимость базисного лечения детей с МВ в год с учетом модели пациента (Е 84.8)

Дети до 3 лет (модель базовая 1)									
Модель пациента		1-1.PI.1			1-1.PI.2			1-1.PI.3	
Описание модели		Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, панкреатин в максимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат			Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, панкреатин в максимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат			Оригинальные ЛС +креон микро - Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, панкреатин в максимальной дозе (форма выпуска креон-микро), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	
Стоимость модели, рубли		536712,7			444930,0			592742,2	
Дети 4-10 лет (модель базовая 2)									
Модель пациента		1-2.PI.1		1-2.PI.2		1-2.PI.3		1-2.PI.4	
Описание модели		Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, панкреатин в минимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат		Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, панкреатин в минимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат		Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, панкреатин в максимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат		Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, панкреатин в максимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	
Стоимость модели, рубли		525277,7		440985,9		577169,6		469828,4	
Дети 11-18 лет (модель базовая 3)									
Модель пациен та	1-3.PI.1	1-3.PI.2	1-3.PI.3	1-3.PI.4	1-3.PI.5	1-3.PI.6	1-3.PI.7	1-3.PI.8	1-3.PI.9
Описан ие модел и	Оригин альные ЛС: Дорназа альфа, - Гиперто нически й раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалурон ата натрия, - панкреати н в минимал ьной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропи я бромид, - витамин ДЗ, - ретинола апетат	Дженерики : - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертони ческий раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуронат а натрия, - панкреатин в минималь ной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Оригину альные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертони ческий раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалурона та натрия, - панкреатин в максималь ной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропи я бромид, - витамин ДЗ,	Дженери ки: - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертони ческий раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалурона та натрия, - панкреати н в максималь ной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропи я бромид, - витамин ДЗ,	Оригинал ные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертони ческий раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, - панкреатин в минимальн ой дозе (форма выпуска 25000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Дженери ки: - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертони ческий раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалурона та натрия, - панкреати н в минимал ьной дозе (форма выпуска 25000 ЕД №20), - ипратропи я бромид, - витамин ДЗ,	Оригина льные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертони ческий раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуро на та натрия, - панкреати н в максимал ьной дозе (форма выпуска 25000 ЕД №20), - ипратропи я бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Дженери ки: - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертони ческий раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуро на та натрия, - панкреати н в максимал ьной дозе (форма выпуска 25000 ЕД №20), - ипратропи я бромид, - витамин ДЗ,	Оригиналь ные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертони ческий раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалурона та натрия, - панкреати н в максималь ной дозе (форма выпуска Крен микро), - ипратропи я бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат

	- ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат		- ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	- ретинола ацетат		- ретинола ацетат		- ретинола ацетат	
Стоимость модели	670447,0	463994,2	670447,0	523281,5	548371,2	455305,6	633365,4	502361,2	837971,4
Дети 11-18 лет (модель базовая 3) – вместо гипертонического раствора МАННИТОЛ									
Модель пациента	1-3.PI.10	1-3.PI.11	1-3.PI.12	1-3.PI.13	1-3.PI.14	1-3.PI.15	1-3.PI.16	1-3.PI.17	
Описание модели	Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - панкреатин в минимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - панкреатин в минимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - панкреатин в максимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - панкреатин в максимальной дозе (форма выпуска 10000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - панкреатин в минимальной дозе (форма выпуска 25000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - панкреатин в минимальной дозе (форма выпуска 25000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - панкреатин в максимальной дозе (форма выпуска 25000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - панкреатин в максимальной дозе (форма выпуска 25000 ЕД №20), - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	
Стоимость модели, рубли	907580,4	852362,2	1014247	911649,5	892171,2	843673,6	977165,4	890729,2	

**Таблица 5. Стоимость базисного лечения детей с МВ в год
с учетом моделей пациентов (Е 84.0)**

Дети до 3 лет (модель базовая 1.1)		
Модель пациента	1-1.PS.1	1-1.PS.2
Описание модели	Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат
Стоимость модели, рубли	481938,13	414485,29
Дети 4-10 лет (модель базовая 2.1)		
Модель пациента	1-2.PS.1	1-2.PS.2
Описание модели	Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат	Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, - ипратропия бромид, - витамин ДЗ, - ретинола ацетат
Стоимость модели, рубли	487800,4	420155,3
Дети 11-18 лет (модель базовая 3.1)		
Модель пациента	1-3.PS.1	1-3.PS.2
Описание модели	Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, - ипратропия бромид,	Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия, - ипратропия бромид,

	- ипратропия бромид, - витамин Д3, - ретинола ацетат	- витамин Д3, - ретинола ацетат
Стоимость модели	491708,53	423935,29
Дети 11-18 лет (модель базовая 3) – вместо гипертонического раствора МАННИТОЛ		
Модель пациента	1-3.PS.3	1-3.PS.4
Описание модели	Оригинальные ЛС: - Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - ипратропия бромид, - витамин Д3, - ретинола ацетат	Дженерики: - биоаналог Дорназа альфа, - Маннитол (Бронхитол), - ипратропия бромид, - витамин Д3, - ретинола ацетат
Стоимость модели, рубли	836508,53	812303,29

Таблица 6. Стоимость терапии обострений бронхолегочного процесса у пациентов с МВ в год при наличии *S.aureus* в дыхательных путях, не требующее внутривенных курсов терапии и/или при ОРВИ (Модель 2)

Лекарственный препарат		0-3 года Модель 2-1		4-10 лет Модель 2-2		11-18 лет Модель 2-3	
		Оригинальн ый препарат	Дженери к	Оригинальн ый препарат	Дженери к	Оригинальн ый препарат	Дженери к
		Модель 2-1.1	Модель 2-1.2	Модель 2-2.1	Модель 2-2.2	Модель 2-3.1	Модель 2-3.2
Амоксициллин/клавулановая кислота ¹ (суспензия)		Аугментин ² 926,00	-	Аугментин ² 1389,78	-	Аугментин ² 2316,3	-
Амоксициллин/клавулановая кислота ¹ (табл.)		-	-	-	-	Аугментин ³ 1194,1	Экоклав ⁴ 1913,85
Всего*	Для суспензии	1856	-	2779,56	-	4632,0	-
	Для таблетированной формы	-	-	-	-	2388,2	3827,7
Примечания: * из расчета 2 курса в год ¹ Полный расчет – в приложении 6 ² Аугментин ЕС, АО "ГлаксoСмитКляйн Трейдиг", Россия; СмитКляйн Бичем Лимитед, Великобритания, порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 600 мг + 42,9 мг (в 5 мл), во флаконе (100 мл) ³ Аугментин, АО "ГлаксoСмитКляйн Трейдиг", Россия; СмитКляйн Бичем Лимитед, Великобритания, таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 875 мг+125 мг ⁴ Экоклав, АО "АВВА РУС", Россия; таблетки покрытые пленочной оболочкой, 875 мг+125 мг.							

Таблица 7. Стоимость курса внутривенной терапии при обострении бронхолегочного процесса, вызванного *S.aureus* (Модель 3)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 3-1		4-10 лет Модель 3-2		11-18 лет Модель 3-3	
	Оригинальн ый препарат	Дженерик	Оригинальн ый препарат	Дженерик	Оригинальн ый препарат	Дженерик
	Модель 3-1.1	Модель 3-1.2	Модель 3-2.1	Модель 3-2.2	Модель 3-3.1	Модель 3-3.2
Цефтриаксон ^{1, 2}	Роцефин ³	Цефтриаксон ⁴	Роцефин ³	Цефтриаксон ⁴	Роцефин ³	Цефтриаксон ⁴
	8375,6	2681,3	12563,5	4021,9	25074,0	8043,8
4 курса в год	33502,4	10725,2	50253,8	16087,6	100296	32175,2
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 7 ² из расчета на курс 21 день ³ Роцефин - Ф.Хоффманн-Ля Рош Лтд - Швейцария ⁴ Цефтриаксон - Общество с ограниченной ответственностью "ПРОМОМЕД РУС" (ООО "ПРОМОМЕД РУС"), Россия; Акционерное Общество "Биохимик" (АО "Биохимик"), Россия						

Таблица 8. Стоимость курса терапии при первичном высеве метициллин-резистентного стафилококка (MRSA) (Модель 4)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 4-1		4-10 лет Модель 4-2		11-18 лет Модель 4-3	
	Оригинальн ый препарат	Дженери к	Оригинальн ый препарат	Дженерик	Оригинальн ый препарат	Дженери к

	Модель 4-1.1	Модель 4-1.2	Модель 4-2.1	Модель 4-2.2	Модель 4-3.1	Модель 4-3.2
Рифампицин ¹ , курс 3 месяца	Рифампицин ² 277,02	Рифампицин ² 277,02	Рифампицин ² 461,7	Рифампицин ² 461,7	Рифампицин ² 738,72	Рифампицин ² 738,72
Триметоприм/сульфаметоксазол ¹ , курс 3 месяца	Бисептол ³ 224,95	Ко-тримоксазол ⁴ 137,79	Бисептол ³ 449,91	Ко-тримоксазол ⁴ 275,58	Бисептол ³ 899,82	Ко-тримоксазол ⁴ 551,16
Ванкомицин ¹ , курс 2 недели	Эдицин ⁵ 3695,40	Ванкомицин ⁶ 2704,14	Эдицин ⁵ 6159,01	Ванкомицин ⁶ 4506,89	Эдицин ⁵ 12 318,012	Ванкомицин ⁶ 9 013,79
Всего	4197,37	3118,95	7070,62	5244,17	13956,55	10303,67
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 8 ² Рифампицин - ОАО "Фармасинтез", Россия ³ Бисептол - АО Польфа, Польша ⁴ Ко-тримоксазол - ОАО "Фармстандарт-Лексредства", Россия ⁵ Эдицин - Хемофарм А.Д., Сербия ⁶ Ванкомицин - ООО "Технология лекарств", Россия						

Таблица 9. Стоимость курса эрадикационной терапии при первичном высеве *P.aeruginosa* (схема 1*) - тобрамицин 3 месяца (Модель 5)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 5-1		4-10 лет Модель 5-2		11-18 лет Модель 6-2	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 5-1.1	Модель 5-1.2	Модель 5-2.1	Модель 5-2.2	Модель 6-2.1	Модель 6-2.2
Тобрамицин ^{1,2}	Брамитоб ³ 317232,0	Тобрамицин-Гобби ⁴ 317220,0	Брамитоб ³ 317232,0	Тобрамицин-Гобби ⁴ 317220,0	Брамитоб ³ 317232,0	Тобрамицин-Гобби ⁴ 317220,0
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 9 ² из расчета 3 курса по 28 дней ³ Брамитоб - Къези Фармацевтичи С.п.А., Италия. ⁴ Тобрамицин-Гобби – Лаборатория Тьютор С.А.С.И.Ф.И.А - Аргентина. *Согласно Национальному консенсусу (2-е издание) «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» [19].						

Таблица 10. Стоимость курса эрадикационной терапии первичного высева *P.aeruginosa* (схема 2*) при наличии бронхоэктазов и тяжелом течении МВ: тобрамицин 6 месяцев + ципрофлоксацин 3 недели (Модель 6)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 6-1		4-10 лет Модель 6-2		11-18 лет Модель 6-2	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 6-1.1	Модель 6-1.2	Модель 6-2.1	Модель 6-2.2	Модель 6-2.1	Модель 6-2.2
Тобрамицин ^{1,2}	Брамитоб ⁴ 634 464,00	Тобрамицин-Гобби ⁵ 634 440,00	Брамитоб ⁴ 634 464,00	Тобрамицин-Гобби ⁵ 634 440,00	Брамитоб ⁴ 634 464,00	Тобрамицин-Гобби ⁵ 634 440,00
Ципрофлоксацин ^{1,3}	Ципробай ⁶ 770,94	Ципрофлоксацин ⁷ 72,39	Ципробай ⁶ 1284,9	Ципрофлоксацин ⁷ 120,65	Ципробай ⁶ 1798,86	Ципрофлоксацин ⁷ 168,91
Всего	635234,94	634512,39	635748,9	634560,65	636262,86	634608,91
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 9 ² из расчета 6 курсов по 28 дней ³ из расчета курса 3 недели ⁴ Брамитоб - Къези Фармацевтичи С.п.А., Италия. ⁵ Тобрамицин-Гобби – Лаборатория Тьютор С.А.С.И.Ф.И.А, Аргентина.						

⁶ Ципробай - Байер АГ, Германия
⁷ Ципрофлоксацин ОАО "Валента Фармацевтика", Россия
*Согласно Национальному консенсусу (2-е издание) «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» [19].

Таблица 11. Стоимость курса эрадикационной терапии при первичном высеве *P.aeruginosa* (схема 3*) - колистиметат натрия длительностью 3 или 6 месяцев (Модель 7)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 7-1		4-10 лет Модель 7-2		11-18 лет Модель 7-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 7-1.1	Модель 7-1.2	Модель 7-2.1	Модель 7-2.2	Модель 7-3.1	Модель 7-3.2
Колистиметат натрия ¹	Колистин ² , 288000,0 ³ 576000,0 ⁴	-	Колистин ² , 288000,0 ³ 576000,0 ⁴ 576000,0 ⁵ 1152000,0 ⁶	-	Колистин ² , 576000,0 ⁴ 1152000,0 ⁶	-
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 9 ² Колистин - Грюненталь ГмбХ, Германия ³ из расчета курса 3 месяца в дозе 1 млн 2 раза в день ⁴ из расчета курса 3 месяца в дозе 2 млн 2 раза в день ⁵ из расчета 6 месяцев в дозе 1 млн 2 раза в день ⁶ из расчета 6 месяцев в дозе 2 млн 2 раза в день *Согласно Национальному консенсусу (2-е издание) «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» [19].						

Таблица 12. Стоимость терапии обострения бронхолегочного процесса у детей с МВ при хроническом высеве *P.aeruginosa* (схема 1 – тобрамицин+ципрофлоксацин) - при отсутствии показаний к внутривенной антибактериальной терапии (Модель 8)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 8-1		4-10 лет Модель 8-2		11-18 лет Модель 8-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 8-1.1	Модель 8-1.2	Модель 8-2.1	Модель 8-2.2	Модель 8-3.1	Модель 8-3.2
Тобрамицин ^{1, 2}	Брамитоб ³ 634 464,00	Тобрамицин-Гобби ⁴ 634 440,00	Брамитоб ³ 634 464,00	Тобрамицин-Гобби ⁴ 634 440,00	Брамитоб ³ 634 464,00	Тобрамицин-Гобби ⁴ 634 440,00
Ципрофлоксацин ^{1, 5}	Ципробай ⁶ 770,94	Ципрофлоксацин ⁷ 72,39	Ципробай ⁶ 1284,9	Ципрофлоксацин ⁷ 120,65	Ципробай ⁶ 1798,86	Ципрофлоксацин ⁷ 168,91
Всего	635234,94	634512,39	635748,9	634560,65	636262,86	634608,91
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 9 ² из расчета 6 курсов по 28 дней в год ³ Брамитоб - Къези Фармацевтичи С.п.А., Италия. ⁴ Тобрамицин-Гобби – Лаборатория Тьютор С.А.С.И.Ф.И.А, Аргентина. ⁵ из расчета курса 3 недели ⁶ Ципробай - Байер АГ, Германия ⁷ Ципрофлоксацин ОАО "Валента Фармацевтика", Россия						

Таблица 13. Стоимость терапии обострения бронхолегочного процесса у детей с МВ при хроническом высеве *P.aeruginosa* (схема 2 – колистиметат натрия) - при отсутствии показаний к внутривенной антибактериальной терапии (Модель 9)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 9-1		4-10 лет Модель 9-2		11-18 лет Модель 9-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 9-1.1	Модель 9-1.2	Модель 9-2.1	Модель 9-2.2	Модель 9-3.1	Модель 9-3.2
Колистин ^{1,2,3}	1152000,0	-	1152000,0	-	1152000,0	-

Колистин ^{1,2,4}	-	-	2304000,0	-	2304000,0	-
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 9 ² Колистин - Грюненталь ГмбХ, Германия ³ из расчета 12 курсов по 30 дней в год в дозе 1 млн 2 раза в день ⁴ из расчета 12 курсов по 30 дней в год в дозе 2 млн 2 раза в день						

Таблица 14. Стоимость внутривенного комбинированного курса антибактериальной терапии *P.aeruginosa* (цефтазидим + амикацин) (Модель 10)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 10-1		4-10 Модель 10-2		11-18 Модель 10-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 10-1.1	Модель 10-1.2	Модель 10-2.1	Модель 10-2.2	Модель 10-3.1	Модель 10-3.2
Цефтазидим ^{1,2}	Фортум ³ 9220,47	Цефтазидим ⁴ 4989,6	Фортум ³ 15367,45	Цефтазидим ⁴ 8316	Фортум ³ 30734,9	Цефтазидим ⁴ 16632
Амикацин ^{1,2}	Амикацин ⁵ 4478,6	Амикацин ⁵ 4478,6	Амикацин ⁵ 8550,22	Амикацин ⁵ 8550,22	Амикацин ⁵ 8550,22	Амикацин ⁵ 8550,22
Всего на курс	13699,07	9468,2	23917,67	16866,22	39285,12	25182,22
Всего на год (4 курса в год) [15]	54796,28	37872,8	95670,68	67464,88	157140,5	100728,9
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 9 ² из расчета на курс 2 недели ³ Фортум - ГлаксоСмитКляйн С.п.А., Италия ⁴ Цефтазидим ОАО "Красфарма" – Россия ⁵ Амикацин - ОАО "Акционерное Курганское общество медицинских препаратов и изделий "Синтез" (ОАО «Синтез») - Россия						

Таблица 15. Стоимость противовоспалительной терапии при МВ (Модель 11)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 11-1		4-10 Модель 11-2		11-18 Модель 11-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 11-1.1	Модель 11-1.2	Модель 11-2.1	Модель 11-2.2	Модель 11-3.1	Модель 11-3.2
Азитромицин ^{1,2}	Сумамед ³	Азитрокс ⁴	Сумамед ³	Азитрокс ⁴	Сумамед ³	Азитрокс ⁴
	6 347,67	4 283,37	6 347,67	4 283,37	12 384,50	7 655,47
Ибупрофен ^{1,2}	Бруфен ⁵	Ибупрофен ⁶	Бруфен ⁵	Ибупрофен ⁶	Бруфен ⁵	Ибупрофен ⁶
	-	-	5986,8	960	5986,8	960
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 10 ² из расчета на год ³ Сумамед - Плива Хрватска д.о.о., Республика Хорватия ⁴ Азитрокс - ОАО "Фармстандарт-Лексредства", Россия ⁵ Бруфен - Эбботт Лэбораториз ГмбХ, Германия ⁶ Ибупрофен - ОАО "Акционерное Курганское общество медицинских препаратов и изделий "Синтез" (ОАО «Синтез»), Россия						

Таблица 16. Стоимость курса терапии при первичном высеve *Achromobacter spp.* из дыхательных путей (Модель 12)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 12-1		4-10 Модель 12-2		11-18 Модель 12-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 12-1.1	Модель 12-1.2	Модель 12-2.1	Модель 12-2.2	Модель 12-3.1	Модель 12-3.2

Меропенем ^{1,2}	Меронем ³	Велпенем ⁴	Меронем ³	Велпенем ⁴	Меронем ³	Велпенем ⁴
	42645,66	31389,12	71076,1	52315,2	142152,19	104630,4
Ко-тримоксазол ^{1,2}	Бисептол ⁵	Ко-тримоксазол ⁶	Бисептол ⁵	Ко-тримоксазол ⁶	Бисептол ⁵	Ко-тримоксазол ⁶
	26,24	16,07	43,49	26,03	87,48	53,58
Всего без колистина	42671,9	31405,19	71119,59	52341,23	142239,67	104683,98
Колистиметат натрия ⁷	Колистин ⁸ 288000,0 ⁹	-	Колистин ⁸ 288000,0 ⁹ 576000,0 ¹⁰	-	Колистин ⁸ 576000,0 ¹⁰	-
Всего с колистином	330671,9⁹		359119,6⁹ 647119,6¹⁰		718239,7¹⁰	
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 11 ² из расчета на курс 21 день ³ Меронем - АстраЗенека ЮК Лимитед, Великобритания ⁴ Велпенем - ООО "Рузфарма", Россия; ⁵ Бисептол - Польша АО, Польша ⁶ Ко-тримоксазол - ОАО "Фармстандарт-Лексредства", Россия ⁷ Полный расчет – в приложении 8 ⁸ Колистин - Грюненталь ГмбХ, Германия ⁹ из расчета курса колистиметата натрия на 3 месяца в дозе 1 млн 2 раза в день ¹⁰ из расчета курса колистиметата натрия на 3 месяца в дозе 2 млн 2 раза в день						

Таблица 17. Стоимость курса терапии при хроническом высеве *Achromobacter spp.* из дыхательных путей (Модель 13)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 13-1		4-10 лет Модель 13-2		11-18 лет Модель 13-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 13-1.1	Модель 13-1.2	Модель 13-2.1	Модель 13-2.2	Модель 13-3.1	Модель 13-3.2
Колистин ^{1,2,3}	1152000,0	-	1152000,0	-	1152000,0	-
Колистин ^{1,2,4}	-	-	2304000,0	-	2304000,0	-
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 9 ² Колистин - Грюненталь ГмбХ, Германия ³ из расчета 12 курсов по 30 дней в год в дозе 1 млн 2 раза в день ⁴ из расчета 12 курсов по 30 дней в год в дозе 2 млн 2 раза в день						

Таблица 18. Стоимость курса терапии при первичном высеве *Burkholderia cepacia complex* из дыхательных путей (Модель 14)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 14-1		4-10 Модель 14-2		11-18 Модель 14-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 14-1.1	Модель 14-1.2	Модель 14-2.1	Модель 14-2.2	Модель 14-3.1	Модель 14-3.2
Цефтазидим ^{1,2}	Фортум ³	Цефтазидим ⁴	Фортум ³	Цефтазидим ⁴	Фортум ³	Цефтазидим ⁴
	18440,94	9979,2	27661,41	14968,8	55322,82	29937,6
Меропенем ^{1,2}	Меронем ⁵	Велпенем ⁶	Меронем ⁵	Велпенем ⁶	Меронем ⁵	Велпенем ⁶
	42645,66	31389,12	71076,1	52315,2	142152,192	104630,4
Ко-тримоксазол ^{1,2}	Бисептол ⁷	Ко-тримоксазол ⁸	Бисептол ⁷	Ко-тримоксазол ⁸	Бисептол ⁷	Ко-тримоксазол ⁸
	26,2	16,07	41,99	25,7	83,98	54,66
Всего	61112,8	41384,39	98779,5	67309,7	197558,99	134622,66
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 12						

- ² из расчета на курс 21 день
³ Фортум - ГлаксоСмитКляйн С.п.А., Италия
⁴ Цефтазидим - ОАО "Красфарма", Россия
⁵ Меронем - АстраЗенека ЮК Лимитед, Великобритания
⁶ Велпенем - ООО "Рузфарма", Россия;
⁷ Бисептол - Польша АО, Польша
⁸ Ко-тримоксазол - ОАО "Фармстандарт-Лексредства", Россия

Таблица 19. Стоимость курса терапии при хронической инфекции *Burkholderia ceracia complex* (схема 1) (Модель 15)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 15-1		4-10 Модель 15-2		11-18 Модель 15-3	
	Оригинальн й препарат	Дженерик	Оригинальн й препарат	Дженерик	Оригинальн й препарат	Дженерик
	Модель 15-1.1	Модель 15-1.2	Модель 15-2.1	Модель 15-2.2	Модель 15-3.1	Модель 15-3.2
Цефтазидим ^{1,2}	Фортум ³	Цефтазидим ⁴	Фортум ³	Цефтазидим ⁴	Фортум ³	Цефтазидим ⁴
	18440,94	9979,2	27661,41	14968,8	55322,82	29937,6
Меропенем ^{1,2}	Меронем ⁵	Велпенем ⁶	Меронем ⁵	Велпенем ⁶	Меронем ⁵	Велпенем ⁶
	42645,66	31389,12	71076,1	52315,2	142152,192	104630,4
Ко-тримоксазол ^{1,2}	Бисептол ⁷	Ко-тримоксазол ⁸	Бисептол ⁷	Ко-тримоксазол ⁸	Бисептол ⁷	Ко-тримоксазол ⁸
	26,2	16,07	41,99	25,7	83,98	54,66
Всего	61112,8	41384,39	98779,5	67309,7	197558,99	134622,66
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 13 ² из расчета на курс 21 день 4 раза в год ³ Фортум - ГлаксоСмитКляйн С.п.А., Италия ⁴ Цефтазидим - ОАО "Красфарма", Россия ⁵ Меронем - АстраЗенека ЮК Лимитед, Великобритания ⁶ Велпенем - Вл.ООО "Велфарм", Россия; Вып.к.Перв.Уп.Втор.Уп.Пр.ООО "Рузфарма", Россия; ⁷ Бисептол - Польша АО, Польша ⁸ Ко-тримоксазол - ОАО "Фармстандарт-Лексредства", Россия						

Таблица 20. Стоимость курса терапии при хронической инфекции *Burkholderia ceracia complex* (схема 2): тобрамицин+ цефтазидим ингаляционно [16] (Модель 16)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 16-1		4-10 лет Модель 16-2		11-18 лет Модель 16-3	
	Оригинальн й препарат	Дженерик	Оригинальн й препарат	Дженерик	Оригинальн й препарат	Дженерик
	Модель 16-1.1	Модель 16-1.2	Модель 16-2.1	Модель 16-2.2	Модель 16-3.1	Модель 16-3.2
Тобрамицин ^{1, 2}	Брамитоб ³ 634 464,00	Тобрамицин -Гобби ⁴ 634 440,00	Брамитоб ³ 634 464,00	Тобрамицин -Гобби ⁴ 634 440,00	Брамитоб ³ 634 464,00	Тобрамицин - Гобби ⁴ 634 440,00
Цефтазидим ^{1,5}	Фортум ⁶ 53424,0	Цефтазидим ⁷ 14695,2	Фортум ⁶ 115714,8	Цефтазидим ⁷ 24494,4	Фортум ⁶ 115714,8	Цефтазидим ⁷ 24494,4
Всего на год	687888,0	649159,2	750178,8	658958,4	750178,8	658958,4
Примечания: ¹ Полный расчет – в приложении 9 ² из расчета 6 курсов по 28 дней в год ³ Брамитоб - Къези Фармацевтичи С.п.А., Италия. ⁴ Тобрамицин-Гобби – Лаборатория Тьютор С.А.С.И.Ф.И.А, Аргентина. ⁵ из расчета 6 курсов по 30 дней в год ⁶ Фортум - ГлаксоСмитКляйн С.п.А., Италия ⁷ Цефтазидим- ОАО "Красфарма", Россия						

Таблица 21. Стоимость терапии полипозного синусита при МВ (Модель 17)

Лекарственный препарат	0-3 года	4-10	11-18
------------------------	----------	------	-------

	Модель 17-1		Модель 17-2		Модель 17-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 17-1.1	Модель 17-1.2	Модель 17-2.1	Модель 17-2.2	Модель 17-3.1	Модель 17-3.2
Дорназа-альфа ¹	Пульмозим ²	биоаналог Тигераза ³	Пульмозим ²	биоаналог Тигераза ³	Пульмозим ²	биоаналог Тигераза ³
	351276,6	328584,0	351276,6	328584,0	351276,6	328584,0
Мометазона фуруат ⁴	-	-	Назонекс ⁵	Нозефрин ⁶	Назонекс ⁵	Нозефрин ⁶
	-	-	2166,0 ⁷	514,8 ⁷	4332,0 ⁷	1029,6 ⁷
	-	-	4332,0 ¹	1029,6 ¹	8664,0 ¹	2059,2 ¹
Всего (дорназа альфа ежедневно + мометазона фуруат 6 курсов в год по 30 дней)	-	-	353442,67	329098,87	355608,67	329613,67
Всего (дорназа альфа ежедневно + мометазона фуруат ежедневно)	-	-	355608,61	329613,61	359940,61	330643,21
Примечания: ¹ Из расчета 12 курсов в год по 30 дней ² Пульмозим - Ф.Хоффманн-Ля Рош Лтд, Швейцария ³ Тигераза - Общество с ограниченной ответственностью "Генериум-Некст" (ООО "Генериум-Некст"), Россия ⁴ Полный расчет в приложении 13 ⁵ Назонекс- Шеринг-Плау Лабо Н.В., Бельгия ⁶ Нозефрин- АО «Вертекс», Россия ⁷ из расчета 6 курсов в год						

Таблица 22. Стоимость терапии холестаза и ЖКБ (Модель 18)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 18-1		4-10 Модель 18-2		11-18 Модель 18-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 18-1.1	Модель 18-1.2	Модель 18-2.1	Модель 18-2.2	Модель 18-3.1	Модель 18-3.2
Урсодезоксихолиевая кислота ¹	Урсофальк ²	Эксхол ³	Урсофальк ²	Эксхол ³	Урсофальк ⁴	Урсосан ⁵
	10263,6	8473,7	15964,8	13181,3	25302,0	21259,7
Примечания: ¹ из расчета на год. Подробный расчет в приложении 14. ² Урсофальк - Фальк Фарма ГмбХ (суспензия для приема внутрь 250 мг/5 мл, 250 мл), Германия. ³ Эксхол - Общество с ограниченной ответственностью "НВЦ Агроветзащита С-П" (ООО "АВЗ С-П"), Россия. ⁴ Урсофальк - Лозан Фарма ГмбХ (капсулы 250 мг, 100 шт.), Германия. ⁵ Урсосан - ПРО.МЕД.ЦС Прага а.о., Чешская Республика.						

Таблица 23. Стоимость курса терапии цирроза печени с портальной гипертензией (Модель 19)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 19-1		4-10 Модель 19-2		11-18 Модель 19-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 19-1.1	Модель 19-1.2	Модель 19-2.1	Модель 19-2.2	Модель 19-3.1	Модель 19-3.2
Урсодезоксихолиевая кислота ¹	Урсофальк ²	Эксхол ³	Урсофальк ²	Эксхол ³	Урсофальк ⁴	Урсосан ⁵
	10263,6	8473,7	15964,8	13181,3	25302,0	21259,7
Примечания: ¹ из расчета на год. Подробный расчет в приложении 14. ² Урсофальк - Фальк Фарма ГмбХ (суспензия для приема внутрь 250 мг/5 мл, 250 мл), Германия. ³ Эксхол - Общество с ограниченной ответственностью "НВЦ Агроветзащита С-П" (ООО "АВЗ С-П"), Россия. ⁴ Урсофальк - Лозан Фарма ГмбХ (капсулы 250 мг, 100 шт.), Германия.						

Таблица 24. Стоимость курса терапии муковисцидоз-ассоциированного сахарного диабета (Модель 20)

Лекарственный препарат	4-10 Модель 20-2		11-18 Модель 20-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 20-2.1	Модель 20-2.2	Модель 20-3.1	Модель 20-3.2
Инсулин ультракороткого действия ¹	Хумалог ²	РинЛиз ³	Хумалог ²	РинЛиз ³
Инсулин лизпро	2 063,52	1 936,17	4127,04	3872,34
Инсулин длительного действия ¹	Лантус	Лантус	Лантус	Лантус
Инсулин гларгин	СолоСтар ⁴	СолоСтар ^{4,5}	СолоСтар ⁴	СолоСтар ^{4,5}
	2542,867	2542,867	5085,734	5085,734
Всего	4606,387	4479,037	9212,774	8958,074
Примечания: ¹ из расчета на год. Подробный расчет в приложении 15. ² Инсулин лизпро (Хумалог) - Лилли Франс С.а.С., Франция ³ Инсулин лизпро (РинЛиз) - Общество с ограниченной ответственностью "Герофарм" (ООО "Герофарм"), Россия. ⁴ Инсулин гларгин (Лантус СолоСтар) Закрытое акционерное общество "Санофи-Авентис Восток" (ЗАО "Санофи-Авентис Восток"), Россия. ⁵ В базе ГРЛС представлена только данная форма выпуска.				

Таблица 25. Стоимость курса терапии АБЛА (Модель 21)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 21-1		4-10 Модель 21-2		11-18 Модель 21-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 21-1.1	Модель 21-1.2	Модель 21-2.1	Модель 21-2.2	Модель 21-3.1	Модель 21-3.2
Преднизолон ¹	Преднизолон ²	Предизонон ³	Предизонон ²	Предизонон ³	Предизонон ²	Предизонон ³
	35,4	20,8	83,6	49,0	290,6	170,5
Вориконазол ¹	Вифенд ⁴	Виканд ⁵	Вифенд ⁴	Виканд ⁵	Вифенд ⁴	Виканд ⁵
	308342,8	299409,0	384830,9	373681,0	537807,1	522225,0
Примечания: ¹ Полный расчет представлен в приложении 16. ² Преднизолон (оригинальный) - АО "Гедеон Рихтер - Рус", Россия. ³ Преднизолон - АО "Производственная фармацевтическая компания Обновление" (АО "ПФК Обновление"), Россия. ¹ ⁴ Вифенд - Генрих Мак Насл. ГмбХ и Ко.КГ (компания группы Пфайзер), Германия ⁵ Виканд - ЗАО "Фармацевтическое предприятие "Оболенское", Россия						

Таблица 26. Стоимость курса терапии хронического аспергиллеза (Модель 22)

Лекарственный препарат	0-3 года Модель 22-1		4-10 Модель 22-2		11-18 Модель 22-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 22-1.1	Модель 22-1.2	Модель 22-2.1	Модель 22-2.2	Модель 22-3.1	Модель 22-3.2
Вориконазол ¹	Вифенд ²	Виканд ³	Вифенд ²	Виканд ³	Вифенд ²	Виканд ³
6 месяцев	616685,6	598818,0	769661,8	747362,0	1075614,2	1044450,0
Итраконазол ⁴	Орунгал ^{2,3}	Итраконазол ^{3,4}	Орунгал ^{2,3}	Итраконазол ^{3,4}	Орунгал ^{2,3}	Итраконазол ^{3,4}
3 месяца	23945,54	1736,478	37248,62	2701,188	77157,86	5595,318
Итраконазол ⁵	Орунгал ^{6,7}	Итраконазол ⁸	Орунгал ^{6,7}	Итраконазол ⁸	Орунгал ^{6,7}	Итраконазол ⁸
6 месяцев	47891,09	3472,956	74497,25	5402,376	154315,7	11190,64
Амфотерицин В	Фунгизон ⁹	Амфотерицин В ¹⁰	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷
	202465,4	10307,52	337442,4	17179,2	674884,8	34358,4

6 месяцев ежедневно						
Амфотерицин 1 год ежедневно	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷
	404930,8	20615,04	674884,8	34358,4	1349770	68716,8
Амфотерицин 2 раза в неделю 6 мес.	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷
	57365,21	2920,464	95608,68	4867,44	191217,4	9734,88
Амфотерицин 2 раза в неделю 1 год	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷	Фунгизон ⁶	Амфотерицин В ⁷
	114730,4	5840,928	191217,4	9734,88	382434,8	19469,76
Примечания: ¹ Полный расчет представлен в приложении 16. ² Вифенд - Генрих Мак Насл. ГмбХ и Ко.КГ (компания группы Пфайзер), Германия ³ Виканд - ЗАО "Фармацевтическое предприятие "Оболенское", Россия ⁴ Из расчета на 3 месяца терапии ⁵ Из расчета на 6 месяцев терапии ⁶ Орунгал - Янссен Фармацевтика Н.В., Бельгия ⁷ Стоимость с Официального сайта единой информационной системы в сфере закупок в информационно-телекоммуникационной сети Интернет https://zakupki.gov.ru ⁸ Итраконазол - АО «АВВА РУС», Россия ⁹ Фунгизон - Бристол-Майерс Сквипб, Франция ¹⁰ Амфотерицин В - Открытое акционерное общество "Акционерное Курганское общество медицинских препаратов и изделий "Синтез" (ОАО "Синтез"), Россия						

Таблица 27. Стоимость нутритивной терапии при МВ в год (Модель 23)

	0-3 года Модель 23-1	4-10 Модель 23-2	11-18 Модель 23-3
Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь ^{1,2}	4392,0	6148,0	13176,0
НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили ^{1,3}	53339,8	5339,8	5339,8
Ликвиджен ^{1,4}	1710,0	5130,0	6840,0
Всего в месяц	11441,8	16617,8	25355,8
Всего в год	137301,7	199413,6	304269,7
Примечания: ¹ Подробный расчет в приложении 17 ² Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь - Нутриция, Голландия ³ НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили - Нутриция, Голландия ⁴ Ликвиджен - Нутриция, Голландия			

**Таблица 28. Стоимость терапии гастро-эзофагельной рефлюксной болезни
(Модель 24)**

Лекарственный препарат	11-18 Модель 24-3	
	Оригинальный препарат	Дженерик
	Модель 24-3.1	Модель 24-3.2
Эзомепразол ¹	Нексиум ²	Эзомепразол ³
	4475,8	3936,0
Примечания: ¹ из расчета на год. Подробный расчет представлен в приложении 18 ² Нексиум - Астразенека АБ, Швеция ³ Эзомепразол - ООО "Изварино Фарма", Россия		

Применение моделей стоимости пациентов в клинической практике

На основе сформированных моделей пациентов можно провести следующие расчеты стоимости терапии при МВ:

1. По этапам проводимой терапии:
 - амбулаторный;
 - стационарный.
2. По анализируемой популяции:
 - для уровня одного пациента;
 - для уровня всех пациентов страны.
3. По уровням организации здравоохранения:
 - для лечебно-профилактического учреждения;
 - для регионального здравоохранения;
 - для здравоохранения федерального уровня.
4. По временному горизонту можно оценить затраты на терапию пациента:
 - в течение месяца;
 - курса терапии;
 - календарного года и другие.

Примеры расчета стоимости терапии пациентов с МВ

Расчет стоимости терапии пациентов на амбулаторном этапе складывается из:

- базовой модели стоимости с учетом возраста;
- стоимости терапии инфекции дыхательного тракта с учетом возбудителя;
- стоимости модели осложнений МВ (если имеются);
- стоимости специализированного питания (если необходимо).

Пример стоимости терапии пациента № 1 в возрасте 7 лет с диагнозом:

Кистозный фиброз (муковисцидоз – E84.0) [генотип F508del/E92K], лёгочно-кишечная форма, среднетяжелое течение. Хронический бронхит. Хроническая инфекция S.aureus. Хроническая панкреатическая недостаточность.

Таблица 29. Стоимость терапии пациента №1 в год

Лекарственный препарат	4-10 лет Модель базовая 1-2.PS	
	Оригинальные препараты, рубли	Дженерики, рубли
Дорназа-альфа (12 ВЗН)	Пульмозим 351276,6	биоаналог Тигераза 328584,0
Гипертонический р-р хлорида натрия с гиалуроновой к-той	Гианеб 124200,0	Ингасалин 79632,0
Панкреатин 10 тыс. №20 (4000 ЕД/кг/д)	Креон 37477,4	Эрмиталь 20830,68
Ипратропия бромид, раствор	Беродуал 11724,5	Ипратерол-натив 11340,00
ВитД3	Аквадетрим 581,4	Аквадетрим 581,44

Ретинола ацетат 3,44%	Ретинола ацетат 17,8	Ретинола ацетат 17,85
Всего базисное лечение (Модель 1-2.PS.1, Модель 1-2.PS.2)	Модель 1-2.PS.1 525277,7	Модель 1-2.PS.2 440985,97
Терапия обострения бронхолегочного процесса и ОРВИ (<i>S.aureus</i>), не требующее внутривенной терапии – 2 курса в год (Модель 2-2.1) Дженерика с оптимальной комбинацией амоксициллина/клавулановой кислоты нет	Модель 2-2.1 Аугментин ЕС 2779,6	Модель 2-2.1 Аугментин ЕС 2779,6
Расчет курса внутривенной терапии обострения, вызванного <i>S.aureus</i> . Курс 21 день – 4 курса в год (Модель 3-2.1, Модель 3-2.2)	Модель 3-2.1 Роцефин 50253,8	Модель 3-2.2 Цефтриаксон 16087,7
Всего стоимость лекарственных препаратов в год	578311,1	459853,27

Пример стоимости терапии пациента № 2 в возрасте 7 лет с диагнозом:

Кистозный фиброз (муковисцидоз – E84.8) [генотип F508del/F508del], лёгочно-кишечная форма, тяжелое течение. Хронический бронхит. Цилиндрические бронхоэктазы. Хроническая инфекция P.aeruginosa. Хроническая панкреатическая недостаточность, тяжелой степени (панкреатическая эластаза-1 кала 22 мкг/г/к).

Осложнения: Отставание в физическом развитии. БЭН 2ст.

Таблица 30. Стоимость терапии пациента №2 в год

Лекарственный препарат	4-10 лет Модель базовая 1- 2.PI	
	Оригинальные препараты, рубли	Дженерики, рубли
Дорназа-альфа (12 ВЗН)	Пульмозим 351276,6	биоаналог Тигераза 328584,0
Гипертонический р-р хлорида натрия с гиалуроновой к-той	Гианеб 142848,0	Ингасалин 79632,0
Панкреатин 10 тыс. №20 (Из расч. 10 тыс. ЕД/кг/день)	Креон 89369,28	Эрмитель 49673,16
Ипратропия бромид, раствор	Беродуал 11724,48	Ипратерол-натив 11340,00
Витамин Д3	Аквадетрим 581,44	Аквадетрим 581,44
Ретинола ацетат 3,44%	Ретинола ацетат 17,85	Ретинола ацетат 17,85
Всего базисное лечение (Модель 1-2. PI. 3, Модель 1-2. PI. 4)	Модель 1-2. PI.3 577169,6	Модель 1-2. PI.4 469828,4
Тобрамицин	Брамитоб 634464,00	Тобрамицин-Гобби 634440,00
Ципрофлоксацин Курс 3 недели - 2 курса в год	Ципробай 2569,8	Ципрофлоксацин 241,3
Всего терапия хронической инфекции <i>P.aeruginosa</i> (Модель 8-2.1, Модель 8-2.2)	Модель 8-2.1 635748,9	Модель 8-2.2 634560,6
Колистиметат натрия (6 курсов по 30 дней) (Модель 9-2.1)	Модель 9-2.1 1152000	Модель 9-2.1 1152000
Цефтазидим	Фортум 15367,45	Цефтазидим 8316,0
Амикацин	Амикацин 8550,22	Амикацин 8550,22
Всего внутривенной антибактериальной терапии (4 курса в год) (Модель 10-2.1, Модель 10-2.2)	Модель 10-2.1 95670,68	Модель 10-2.2 67464,88
Всего противовоспалительной терапии (Модель 11-2.1, Модель 11-2.2)	Сумамед Модель 11-2.1	Азитрокс Модель 11-2.2

	6347,67	4283,37
Специализированное питание: (Модель 23-2) Нутризон эдванс Нутридринк + НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами+Ликвиджен	Модель 23-2 199413,6	Модель 23-2 199413,6
Всего стоимость лекарственных препаратов и специализированного питания в год	2666350,5	2527550,9

Пример стоимости терапии пациента № 3 в возрасте 17 лет с диагнозом:

*Кистозный фиброз (Муковисцидоз – E 84.8) [генотип: 2143delT/**unknown**], легочно-кишечная форма, тяжёлое течение. Хронический диффузный бронхит. Распространённые цилиндрические бронхоэктазы обоих лёгких. Обострение бронхолегочного процесса по бронхитическому типу. Дыхательная недостаточность 0-1 степени. Хроническая инфекция Staphylococcus aureus, хроническая инфекция Pseudomonas aeruginosa (2017 - 2019), Achromobacter ruhlandii (первичный высев). Хронический полипозно-гнойный пансинусит, обострение. Хроническая панкреатическая недостаточность, тяжёлая степень (панкреатическая эластаза-1 кала 45 мкг/г/к).*

Осложнения: Цирроз печени (F4 по шкале METAVIR - по данным фиброэластометрии печени). Нарушение толерантности к глюкозе. Отставание в физическом развитии. Белково-энергетическая недостаточность 2 ст. Назальный полипоз 2 степени.

Сопутствующие диагнозы: Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь. Недостаточность привратника. Гастрит антрального отдела желудка. Дуоденит. Бульбит.

Таблица 31. Стоимость терапии пациента № 3 в год

Лекарственный препарат	11-18 лет Модель базовая 1-3.PI	
	Оригинальные препараты, рубли	Дженерики, рубли
Дорназа-альфа (12 ВЗН)	Пульмозим 351276,6	биоаналог Тигераза 328584,0
Гипертонический р-р хлорида натрия с гиалуроновой к-той	Гианеб 142848,0	Ингасалин 79632,0
Панкреатин 25 тыс. №20 в максимальной дозе	Креон 141657,0	Эрмиталь 78426,0
Ипратропия бромид, раствор	Беродуал 15632,64	Ипратерол-натив 15120,00
ВитД3	Аквадетрим 581,44	Аквадетрим 581,44
Ретинола ацетат 3,44%	Ретинола ацетат 17,85	Ретинола ацетат 17,85
Всего базисное лечение (Модель 1-3.PI.7, Модель 1-3.PI.8)	Модель 1-3.PI.7 633365,4	Модель 1-3.PI.8 502361,2
Противовоспалительная терапия (Модель 11-3.1, Модель 11-3.2) Азитромицин	Модель 11-3.1 Сумамед 12384,50	Модель 11-3.2 Азитрокс 7655,47
Терапия первичного высева <i>Achromobacter ruhlandii</i> (Модель 12-3.1, Модель 12-3.2)	Модель 12-3.1 142239,7	Модель 12-3.2 104683,98
Терапия хронического высева <i>P. aeruginosa</i> (Модель 9-2.1) Колистиметат натрия	Модель 9-3.1 Колистин 2304000,0	Модель 9-3.1 Колистин 2304000,0
Хронический полипозно-гнойный пансинусит. Назальный полипоз 2 степени.	Пульмозим 351276,6	биоаналог Тигераза 328584,0

Мометазона фураат	Назонекс 8664,0	Нозефрин 2059,2
Всего терапия полипоза носа (Модель 17-3.1, Модель 17-3.2)	Модель 17-3.1 359940,6	Модель 17-3.2 330643,2
Цирроз печени (Модель 19-3.1, Модель 19-3.2)	Модель 19-3.1 Урсофальк 25302,0	Модель 19-3.2 Урсосан 21259,7
Специализированное питание (Нутризон эдванс Нутридринк + НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами+Ликвиджен) (Модель 23-3)	Модель 23-3 304269,72	Модель 23-3 304269,72
Терапия ГЭРБ Нексиум (Модель 24-3.1, Модель 24-3.2)	Модель 24-3.1 Нексиум 4475,76	Модель 24-3.2 Эзомепразол 3936,0
Всего стоимость лекарственных препаратов и специализированного питания в год	3785977,68	3578809,27

Пример №4. Стоимость нутритивной терапии детей с МВ в РФ в год

Оценка потребности в нутритивной терапии (см. табл. 32) с учетом реальной клинической практики в России проведена согласно Регистру больных муковисцидозом в РФ за 2017 год [4].

Таблица 32. Стоимость нутритивной терапии детей с МВ в РФ в год

Группа	Модель пациента (см. табл. 19)	Количество пациентов, п	Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь* (Нутриция, Голландия), рубли	НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили* (Нутриция, Голландия), рубли	Ликвиджен, рубли	Всего, рубли
До 3 лет	Модель 23-1	431	22715424,0	27617497,3	8844120,0	59177041,0
4 - 10 лет	Модель 23-2	1109	81162830,4	71062191,5	68270040,0	220495061,9
11 - 18 лет	Модель 23-3	706	111627072,0	45238870,3	57948480,0	214814422,0
Всего		2246	215505326,4	143918559,1	135062640	494486524,9

Модели пациента

Базисную терапию принимали за Модель базовую – 1. В связи различиями в объеме базисной терапии при МВ в различные возрастные периоды, были выделены подгруппы данной модели пациентов по возрасту:

- 1-1. - базовая модель терапии дети в возрасте 0 - 3 года;
- 1-2. - базовая модель терапии дети в возрасте 4 - 10 лет;
- 1-3. - базовая модель терапии дети в возрасте 11 - 18 лет (табл. 3).

В каждой возрастной базовой модели выделялись группы детей с панкреатической недостаточностью (группа PI) и без нее (группа PS).

Группа PI (E84.8):

- 1-1.PI - базовая модель терапии - дети с панкреатической недостаточностью до 3 лет;
- 1-2.PI - базовая модель терапии - дети с панкреатической недостаточностью в возрасте 4 - 10 лет;
- 1-3.PI - базовая модель терапии - дети с панкреатической недостаточностью в возрасте 11-18 лет.

Группа PS (E84.0):

- 1-1.PS - базовая модель терапии - дети без панкреатической недостаточности до 3 лет;
- 1-2.PS - базовая модель терапии - дети без панкреатической недостаточности в возрасте 4-10 лет;
- 1-3.PS - базовая модель терапии - дети без панкреатической недостаточности в возрасте 11-18 лет.

В группах детей старше 4 лет с панкреатической недостаточностью расчет был проведен по минимальным и максимальным дозам панкреатических ферментов.

В группе детей с панкреатической недостаточностью старше 11 лет отдельно была выделена модель пациента (1-3.PI.9), нуждающегося в применении креона микро в случае применения методов агрессивной нутритивной поддержки (зондового питания).

В каждой группе были выделены модели пациентов при применении оригинальных препаратов или дженериков.

Для детей старше 11 лет рассчитана стоимость моделей пациента в зависимости от применения муколитика: гипертонического раствора 7% с гиалуроновой кислотой 0,1% или маннитола.

В базисном лечении детей с МВ учитывали комбинацию ЛС:

- дорназу альфа,
- гипертонический раствор 7% натрия хлорида с 0,1% гиалуронатом натрия,
- панкреатин в минимальной дозе или в максимальной дозе (в форме выпуска 10000 ЕД №20, 25000 ЕД №20 или креона-микро),
- ипратропия бромид,
- витамин Д3,
- ретинола ацетат.

Модели пациента с учетом базисного лечения МВ для детей в возрасте до 3 лет

Е 84.8			Е 84.0	
панкреатин в максимальной дозе (ФВ 10000 ЕД)	панкреатин в максимальной дозе (ФВ 10000 ЕД)	панкреатин в максимальной дозе (ФВ креон-микро)		
Оригинальные ЛС	Дженерики	Оригинальные ЛС	Оригинальные ЛС	Дженерики
1-1.PI.1	1-1.PI.2	1-1.PI.3	1-1.PS.1	1-1.PS.2
Примечания: Е 84.8 – код по МКБ 10 - Классический МВ с панкреатической недостаточностью (смешанная или легочно-кишечная форма заболевания). PI - pancreatic insufficiency - МВ с панкреатической недостаточностью. Е 84.0 - Классический муковисцидоз с ненарушенной функцией поджелудочной железы (преимущественно легочная форма заболевания). PS - pancreatic sufficiency - МВ с ненарушенной функцией поджелудочной железы. ФВ – форма выпуска.				

Модели пациента с учетом базисного лечения МВ для детей в возрасте 4-10 лет

Е 84.8				Е 84.0	
панкреатин в минимальной дозе (ФВ 10000 ЕД)	панкреатин в минимальной дозе (ФВ 10000 ЕД)	панкреатин в максимальной дозе (ФВ 10000 ЕД)	панкреатин в максимальной дозе (ФВ 10000 ЕД)		
Оригинальные ЛС	Дженерики	Оригинальные ЛС	Дженерики	Оригинальные ЛС	Дженерики
1-2.PI.1	1-2.PI.2	1-2.PI.3	1-2.PI.4	1-2.PS.1	1-2.PS.2
Примечания: Е 84.8 – код по МКБ 10 - Классический МВ с панкреатической недостаточностью (смешанная или легочно-кишечная форма заболевания). PI - <i>pancreatic insufficiency</i> - МВ с панкреатической недостаточностью. Е 84.0 - Классический муковисцидоз с ненарушенной функцией поджелудочной железы (преимущественно легочная форма заболевания). PS - <i>pancreatic sufficiency</i> - МВ с ненарушенной функцией поджелудочной железы. ФВ – форма выпуска.					

Модели пациента с учетом базисного лечения МВ для детей в возрасте 11-18 лет

	Е 84.8 - PI									Е 84.0 - PS	
	панкреатин в минимальной дозе (ФВ 10000 ЕД)		панкреатин в максимальной дозе (ФВ 10000 ЕД)		панкреатин в минимальной дозе (ФВ 25000 ЕД)		панкреатин в максимальной дозе (ФВ 25000 ЕД)		креон микро		
	Оригинальный	Дженерик	Оригинальный	Дженерик	Оригинальный	Дженерик	Оригинальный	Дженерик	Оригинальные ЛС	Оригинальный	Дженерик
Г	1-3.PI.1	1-3.PI.3	1-3.PI.2	1-3.PI.4	1-3.PI.5	1-3.PI.6	1-3.PI.7	1-3.PI.8	1-3.PI.9	1-3.PS.1	1-3.PS.2
М	1-3.PI.10	1-3.PI.11	1-3.PI.12	1-3.PI.13	1-3.PI.14	1-3.PI.15	1-3.PI.16	1-3.PI.17		1-3.PS.3	1-3.PS.4
Примечания: Е 84.8 – код по МКБ 10 - Классический МВ с панкреатической недостаточностью (смешанная или легочно-кишечная форма заболевания). PI - <i>pancreatic insufficiency</i> - МВ с панкреатической недостаточностью. Е 84.0 - Классический муковисцидоз с ненарушенной функцией поджелудочной железы (преимущественно легочная форма заболевания). PS - <i>pancreatic sufficiency</i> - МВ с ненарушенной функцией поджелудочной железы. ФВ – форма выпуска Г – с применением гипертонического раствора 7% с гиалуроновой кислотой 0,1%. М - с применением маннитола.											

Модели пациента с учетом необходимой терапии

Возраст	0-3 года		4-10 лет		11-18 лет		Описание в таблице
	Оригинальный	Дженерик	Оригинальный	Дженерик	Оригинальный	Дженерик	
Стоимость терапии обострений бронхолегочного процесса у пациентов с МВ в год при наличии <i>S.aureus</i> в дыхательных путях, не требующее внутривенных курсов терапии и/или при ОРВИ (Модель 2)	2-1.1	2-1.2	2-2.1	2-2.2	2-3.1	2-3.2	6
Стоимость курса внутривенной терапии при обострении бронхолегочного процесса, вызванного <i>S.aureus</i> (Модель 3)	3-1.1	3-1.2	3-2.1	3-2.2	3-3.1	3-3.2	7
Стоимость курса терапии при первичном высеве метициллин-резистентного стафилококка (<i>MRSA</i>) (Модель 4)	4-1.1	4-1.2	4-2.1	4-2.2	4-3.1	4-3.2	8
Стоимость курса эрадикационной терапии при первичном высеве <i>P.aeruginosa</i> (схема 1*) - тобрамицин 3 месяца (Модель 5)	5-1.1	5-1.2	5-2.1	5-2.2	6-2.1	6-2.2	9
Стоимость курса эрадикационной терапии первичного высева <i>P.aeruginosa</i> (схема 2*) при наличии бронхоэктазов и тяжелом течении МВ: тобрамицин 6 месяцев + ципрофлоксацин 3 недели (Модель 6)	6-1.1	6-1.2	6-2.1	6-2.2	6-2.1	6-2.2	10
Стоимость курса эрадикационной терапии	7-1.1	7-1.2	7-2.1	7-2.2	7-3.1	7-3.2	11

при первичном высеве <i>P.aeruginosa</i> (схема 3*) - колистиметат натрия длительностью 3 или 6 месяцев (Модель 7)							
Стоимость терапии обострения бронхолегочного процесса у детей с МВ при хроническом высеве <i>P.aeruginosa</i> (схема 1 – тобрамицин+ципрофлоксацин) - при отсутствии показаний к внутривенной антибактериальной терапии (Модель 8)	8-1.1	8-1.2	8-2.1	8-2.2	8-3.1	8-3.2	12
Стоимость терапии обострения бронхолегочного процесса у детей с МВ при хроническом высеве <i>P.aeruginosa</i> (схема 2 – колистиметат натрия) - при отсутствии показаний к внутривенной антибактериальной терапии (Модель 9)	9-1.1	9-1.2	9-2.1	9-2.2	9-3.1	9-3.2	13
Стоимость внутривенного комбинированного курса антибактериальной терапии <i>P.aeruginosa</i> (цефтазидим + амикацин) (Модель 10)	10-1.1	10-1.2	10-2.1	10-2.2	10-3.1	10-3.2	14
Стоимость противовоспалительной терапии при МВ (Модель 11)	11-1.1	11-1.2	11-2.1	11-2.2	11-3.1	11-3.2	15
Стоимость курса терапии при первичном высеве <i>Achromobacter spp.</i> из дыхательных путей (Модель 12)	12-1.1	12-1.2	12-2.1	12-2.2	12-3.1	12-3.2	16
Стоимость курса терапии при хроническом высеве <i>Achromobacter spp.</i> из дыхательных путей (Модель 13)	13-1.1	13-1.2	13-2.1	13-2.2	13-3.1	13-3.2	17
Стоимость курса терапии при первичном высеве <i>Burkholderia cepacia complex</i> из дыхательных путей (Модель 14)	14-1.1	14-1.2	14-2.1	14-2.2	14-3.1	14-3.2	18
Стоимость курса терапии при хронической инфекции <i>Burkholderia cepacia complex</i> (схема 1) (Модель 15)	15-1.1	15-1.2	15-2.1	15-2.2	15-3.1	15-3.2	19
Стоимость курса терапии при хронической инфекции <i>Burkholderia cepacia complex</i> (схема 2): тобрамицин+цефтазидим ингаляционно [16] (Модель 16)	16-1.1	16-1.2	16-2.1	16-2.2	16-3.1	16-3.2	20
Стоимость терапии полипозного синусита при МВ (Модель 17)	17-1.1	17-1.2	17-2.1	17-2.2	17-3.1	17-3.2	21
Стоимость терапии холестаза и ЖКБ (Модель 18)	18-1.1	18-1.2	18-2.1	18-2.2	18-3.1	18-3.2	22
Стоимость курса терапии цирроза печени с портальной гипертензией (Модель 19)	19-1.1	19-1.2	19-2.1	19-2.2	19-3.1	19-3.2	23
Стоимость курса терапии муковисцидоз-ассоциированного сахарного диабета (Модель 20)			20-2.1	20-2.2	20-3.1	20-3.2	24

Стоимость курса терапии АБЛА (Модель 21)	21-1.1	21-1.2	21-2.1	21-2.2	21-3.1	21-3.2	25
Стоимость курса терапии хронического аспергиллеза (Модель 22)	22-1.1	22-1.2	22-2.1	22-2.2	22-3.1	22-3.2	26
Стоимость нутритивной терапии при МВ в год (Модель 23)	23-1		23-2		23-3		27
Стоимость терапии гастро-эзофагальной рефлюксной болезни (Модель 24)					24-3.1	24-3.2	28
*Согласно Национальному консенсусу (2-е издание) «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» [19].							

Приложение 2

Определение потребности в муколитической терапии и оценка ее стоимости у пациентов с МВ в возрасте до 3 лет

Международное непатентованное наименование (МНН)	Торговое название лекарственного средства (ЛС)	Доза ЛС	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)	Потребность пациента в ЛС на месяц (количество упаковок, п)	Стоимость ЛС в месяц (руб.)	Потребность пациента в ЛС на год (количество упаковок в год, п)	Стоимость ЛС в год (руб.)
Дорназа альфа	Пульмозим ¹	2,5 мг в 2,5 мл	6	5854,61	5	29273,05	60	351276,6
	биоаналог Тигераза ²	2,5 мг в 2,5 мл	6	5476,40	5	27382,0	60	328584,0
Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуроната натрия	Гианеб ^{3,4}	5 мл	30	5175,0	2	10350,0	24	124200,0
	Ингасалин ^{5,6}	5 мл	30	Средняя цена ⁶ 3318,0 (от 2468,0 до 4060,0) руб.	2	6636,0	24	79632,0

Примечания:

¹ Пульмозим - Ф.Хоффманн-Ля Рош Лтд, Швейцария.

Входит в «Программу 12 высокочатратных нозологий» [Программа 12 высокочатратных нозологий от 15.07.2019 № 1360-п Приказ МЗ СО от 15.07.2019 № 1360-п "Приказ МЗ СО от 15.12.2017 № 2289-п "Об утверждении перечня аптечных организаций, имеющих право бесплатного отпуска по рецептам врача (фельдшера) лекарственных препаратов, централизованно закупаемых за счет средств федерального бюджета, предназначенных для обеспечения 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"]

² Тигераза - Общество с ограниченной ответственностью "Генериум-Некст" (ООО "Генериум-Некст"), Россия

³ Гианеб - Къези Фармацевтичи С.п.А., Италия

⁴ В связи с отсутствием данного препарата в базе ГРЛС, стоимость указана с сайта Единой информационной системы в сфере закупок <https://zakupki.gov.ru> (дата обращения 16.03.2020)

⁵ Ингасалин - Гротекс ООО, Россия

⁶ В связи с отсутствием данного препарата в базе ГРЛС и на сайте Единой информационной системы в сфере закупок, стоимость указана с сайта <https://www.poisklekarstv.com/gianeб/moskva> (дата обращения 07.02.2020)

МНН - Международное непатентованное наименование

ЛС - лекарственного средства

ГРЛС - Государственный реестр лекарственных средств

Определение потребности в муколитической терапии и оценка ее стоимости у пациентов с МВ в возрастных группах 4 -10 лет и 11-18 лет

Международное непатентованное наименование (МНН)	Торговое название ЛС	Доза ЛС	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)	Потребность пациента в ЛС на месяц (количество упаковок, п)	Стоимость ЛС в месяц (руб.)	Потребность пациента в ЛС на год (количество упаковок в год, п)	Стоимость ЛС в год (руб.)
Дорназа альфа	Пульмозим ¹	2,5 мл/2,5 мг	6	5854,61	5	29273,05	60	351276,6
Дорназа альфа	биоаналог Тигераза ²	2,5 мл/2,5 мг	6	5476,40	5	27382,0	60	328584,0
Гипертонический раствор 7% натрия хлорида -	Гианеб ^{3,4}	5 мл	30	5175,0	2	10350,0	24	124200,0

0,1% гиалуронат натрия								
Гипертонический раствор 7% натрия хлорида - 0,1% гиалуронат натрия	Ингасалин ^{5, 6}	5 мл	30	Средняя цена ⁶ 3318,0 (от 2468,0 до 4060,0) руб.	2	6636,0	24	79632,0
Маннитол	Бронхитол-Фармаксис ⁷	40 мг, 10 шт.	280	19500,00	2	39000,0	24	468000,0
Примечания: ¹ Пульмозим - Ф.Хоффманн-Ля Рош Лтд, Швейцария ² Тигераза - Общество с ограниченной ответственностью "Генериум-Некст" (ООО "Генериум-Некст"), Россия ³ Гианеб - Къези Фармацевтичи С.п.А., Италия ⁴ В связи с отсутствием данного препарата в базе Государственного реестра лекарственных средств (ГРЛС), стоимость указана с сайта https://www.poisklekarstv.com/gianeб/moskva (дата обращения 07.02.2020) ⁵ Ингасалин - Гротекс ООО, Россия ⁶ В связи с отсутствием данного препарата в базе ГРЛС и на сайте Единой информационной системы в сфере закупок, стоимость указана с сайта https://www.poisklekarstv.com/gianeб/moskva (дата обращения 07.02.2020) ⁷ Бронхитол-Фармаксис - Фармаксис Лтд, Австралия МНН - Международное непатентованное наименование ЛС - лекарственного средства								

Определение потребности и стоимости маннитола (применение вместо гипертонического раствора)

Может применяться у детей старше 6 лет согласно инструкции [20].

Назначение маннитола повышает комплаентность терапии у подростков.

ИНН	Торговое название	Доза	Количество в упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)	Потребность на месяц (количество упаковок, п)	Стоимость в месяц (руб.)	Потребность упаковок в год (руб.)	Стоимость в год (руб.)
Маннитол	Бронхитол-Фармаксис ¹	40 мг, 10 шт.	280	19500.00	2	39000	24	468000,0
Примечание: ¹ Фармаксис Лтд, Австралия								

Ацетилцистеин и амброксол – расчет не проводили (согласно Национальному консенсусу «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия», 2016 [14].

Определение потребности в панкреатических ферментах

В государственном реестре лекарственных средств представлено 186 различных форм выпуска препарата панкреатин, из них 53 – в форме капсул, остальные в таблетированной форме. При МВ выбор лекарственных средств для заместительной терапии ПЖ рекомендуется в виде минимикросфер и микротаблеток с pH-чувствительным покрытием и желатиновой капсулой. Длительное время у больных МВ в России с успехом применяется препарат Креон [16].

Препарат Эрмитель может быть рекомендован в качестве препарата резерва для заместительной терапии панкреатической недостаточности у больных МВ. Пациенты, получавшие Эрмитель 36000, отмечали слишком большой размер капсул, затрудняющий их глотание [27]. Согласно письму экспертной группы [22] для лечения пациентов с МВ препаратом первого выбора остается Креон, второго выбора – Пангрол и Эрмитель.

Для расчета стоимости панкреатина были выбраны лекарственные препараты:

Торговое название ЛС	Доза ЛС	Количество в упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)
Креон ¹	Микро 5000 ЕД	20 г - флаконы	1154,21
	10000 ЕД	20	240,24
	10000 ЕД	50	559,00
	25000 ЕД	20	472,19
	25000 ЕД	50	1110,75
Эрмитель ²	10000 ЕД	20	133,53
	10000 ЕД	50	296,20
	25000 ЕД	20	261,42
	25000 ЕД	50	519,13
	36000 ЕД	50	794,14
Примечания: ¹ Креон - Эбботт Лэбораториз ГмбХ, Германия ² Эрмитель - Нордикс Фарма Фертриб ГмбХ, Германия			

Расчет потребности пациентов с МВ в препаратах заместительной ферментной терапии ПЖ в возрасте 0 - 3 года

Суточная потребность в панкреатине была рассчитана с учетом максимально возможной дозы (10 000 ЕД/кг в день) согласно инструкции к препарату. Расчет средней дозы в данном возрасте был проведен на 12 кг как на среднюю массу у детей данного возраста.

Расчет панкреатина на 1 месяц:

$[(12\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}) : 10000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 372 \text{ капсул в месяц по } 10000 \text{ ЕД.}$

Для Креона Микро: $[(12\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}) : 5000\text{ЕД в мерной ложке}] \times 31 \text{ день} = 744 \text{ мерных ложек в месяц по } 5000 \text{ ЕД.}$

**Потребность в лекарственных препаратах для заместительной терапии
экзокринной функции ПЖ у пациентов с МВ в возрасте до 3 лет**

Торговое название	Доза	Количество в упаковке	Стоимость упаковки (руб.)	Расчет необходимого количества упаковок в месяц	Необходимое количество упаковок в месяц*	Расчет стоимости лекарственного препарата на месяц*	Стоимость лекарственного препарата в месяц	Стоимость лекарственного препарата в год
Креон	Микро 5000 ЕД	20 г – флаконы 100 доз по 5 тыс. ЕД	1154,21	744:100	7,44	8×1154,2	9233,7	110804,2
	10000 ЕД	20	240,2	372:20	18,6	19×240,2	4564,6	54774,7
Эрмиталь	10000 ЕД	20	133,5	372:20	18,6	19×133,5	2537,1	30444,8
Примечание: * При расчете полученное количество упаковок в год округлялось до большей цифры для удобства применения в практической деятельности.								

**Потребность в лекарственных препаратах для заместительной терапии
экзокринной функции ПЖ у пациентов с МВ в возрасте 4 - 10 лет**

Потребность в заместительной ферментной терапии у детей в этом возрасте очень индивидуальна. Рекомендованы дозы от 2000 до 6000 ЕД/кг в день [19] (для расчета брали среднюю дозу – 4000 ЕД/кг в день. Максимальная доза панкреатина 10 000 ЕД/кг в день (согласно инструкции к лекарственному препарату). Расчет средней дозы в данном возрасте был проведен на 20 кг, как на среднюю массу тела у детей данного возраста.

Расчет на 1 месяц при дозе 4000ЕД/кг в день:

$[(20\text{кг} \times 4000\text{ЕД/день}):10000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 248 \text{ капсул в месяц по } 10000 \text{ ЕД.}$

**Потребность в лекарственных препаратах для заместительной терапии
экзокринной функции ПЖ у пациентов с МВ в возрасте 4 - 10 лет при применении
дозы 4000ЕД/кг в день**

Торговое название ЛС	Доза ЛС	Количество в упаковке	Стоимость упаковки (руб.)	Расчет необходимого количества упаковок в месяц при суточной дозе 4000 ЕД/кг	Необходимое количество упаковок в месяц*	Расчет стоимости лекарственного препарата на месяц*	Стоимость лекарственного препарата в месяц	Стоимость лекарственного препарата в год в рублях
Креон	10000 ЕД	20	240,2	248:20	12,4	13×240,2	3123,1	37477,4
Эрмиталь	10000 ЕД	20	133,5	248:20	12,4	13×133,5	1 735,9	20 830,7
Примечание: * При расчете полученное количество упаковок в год округлялось до большей цифры для удобства применения в практической деятельности.								

Расчет на 1 месяц при дозе 10000ЕД/кг в день:

$[(20\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}):10000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 620 \text{ капсул в месяц по } 10000 \text{ ЕД.}$

$[(20\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}):25000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 248 \text{ капсул в месяц по } 25000 \text{ ЕД.}$

$[(20\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}):36000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 172,2 \text{ капсул в месяц по } 36000 \text{ ЕД.}$

Для Креона Микро: $[(20\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}):5000\text{ЕД в мерной ложке}] \times 31 \text{ день} = 1240$
мерных ложек в месяц по 5000 ЕД.

**Потребность в лекарственных препаратах для заместительной терапии
экзокринной функции ПЖ у пациентов с МВ в возрасте 4 - 10 лет при применении
дозы 10000ЕД/кг в день**

Торговое название	Доза	Количество в упаковке	Стоимость упаковки (руб.)	Расчет необходимого количества упаковок в месяц при суточной дозе 10000 ЕД/кг	Необходимое количество упаковок в месяц*	Расчет стоимости лекарственного препарата на месяц*	Стоимость лекарственного препарата в месяц	Стоимость лекарственного препарата в год в рублях
Креон	Микро 5000 ЕД	20 г – флаконы 100 доз по 5 тыс. ЕД	1154,2	1240:100	12,4	13×1154,2	15004,6	180055,2
	10000 ЕД	20	240,2	620:20	31	31×240,2	7447,4	89369,3
Эрмиталь	10000 ЕД	20	133,5	620:20	31	31×133,5	4139,4	49673,2
Примечание: * При расчете полученное количество упаковок в год округлялось до большей цифры для удобства применения в практической деятельности.								

**Потребность в лекарственных препаратах для заместительной терапии
экзокринной функции ПЖ у пациентов с МВ в возрасте 11 - 18 лет**

Потребность в заместительной ферментной терапии у детей в этом возрасте также очень индивидуальна. Рекомендованы дозы от 2000 до 6000 ЕД/кг в день [19] (для расчета брали среднюю дозу – 4000 ЕД/кг в день. Максимальная доза панкреатина 10 000 ЕД/кг в день (согласно инструкции к лекарственным препаратам). Расчет средней дозы в данном возрасте был проведен на 30 кг, как на среднюю массу тела у детей данного возраста.

Расчет на 1 месяц при дозе 4000ЕД/кг в день:

$[(40\text{кг} \times 4000\text{ЕД/день}):10000\text{ЕД в капсуле}] \times 30 \text{ день} = 496,0 \text{ капсул в месяц по } 10000 \text{ ЕД.}$

$[(40\text{кг} \times 4000\text{ЕД/день}):25000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 198,4 \text{ капсул в месяц по } 25000 \text{ ЕД.}$

$[(40\text{кг} \times 4000\text{ЕД/день}):36000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 137,8 \text{ капсул в месяц по } 36000 \text{ ЕД.}$

При расчете полученное количество упаковок в год округлялось до большей цифры для удобства применения в практической деятельности.

**Потребность в лекарственных препаратах для заместительной терапии
экзокринной функции ПЖ у пациентов с МВ в возрасте 11 - 18 лет при применении
дозы 4000 ЕД/кг в день**

Торговое название	Доза	Количество в упаковке	Стоимость упаковки (руб.)	Расчет необходимого	Необходимое количество	Расчет стоимости лекарственного	Стоимость лекарственного	Стоимость лекарственного
-------------------	------	-----------------------	---------------------------	---------------------	------------------------	---------------------------------	--------------------------	--------------------------

				количество упаковок в месяц при суточной дозе 4000 ЕД/кг	во упаковках в месяц*	ого препарата на месяц*	препарата в месяц	препарата в год в рублях
Креон	10000 ЕД	20	240,24	496,0:20	24,8	25×240,2	6006,0	72072,0
	25000 ЕД	20	472,19	198,4:20	9,9	10×47,2	4721,9	56662,8
Эрмиталь	10000 ЕД	20	133,53	496,0:20	24,8	25×133,5	3338,2	40059,0
	25000 ЕД	20	261,42	198,4:20	9,9	10×261,4	2614,2	31370,4
Примечание: * При расчете полученное количество упаковок в год округлялось до большей цифры для удобства применения в практической деятельности.								

Расчет на 1 месяц при дозе 10000ЕД/кг в день:

$[(40\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}):10000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 1\,240 \text{ капсул в месяц по } 10000 \text{ ЕД.}$

$[(40\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}):25000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 496 \text{ капсул в месяц по } 25000 \text{ ЕД.}$

$[(40\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}):36000\text{ЕД в капсуле}] \times 31 \text{ день} = 344,4 \text{ капсул в месяц по } 36000 \text{ ЕД.}$

Для Креона Микро: $[(40\text{кг} \times 10000\text{ЕД/день}):5000\text{ЕД в мерной ложке}] \times 31 \text{ день} = 2480 \text{ мерных ложек в месяц по } 5000 \text{ ЕД в случае применения методов агрессивной нутритивной поддержки (различные способы зондового питания).}$

Потребность в лекарственных препаратах для заместительной терапии экзокринной функции ПЖ у пациентов с МВ в возрасте 11 - 18 лет

в дозе 10000ЕД/кг в день

Торговое название	Доза	Количество в упаковке	Стоимость упаковки (руб.)	Расчет необходимого количества упаковок в месяц при суточной дозе 10000 ЕД/кг	Необходимое количество упаковок в месяц*	Расчет стоимости лекарственного препарата на месяц*	Стоимость лекарственного препарата в месяц	Стоимость лекарственного препарата в год в рублях
Креон	Микро 5000 ЕД	20 г – флаконы 100 доз по 5 тыс. ЕД	1154,2	2480:100	24,8	25×1154,2	28855,25	346263,0
	10000 ЕД	20	240,24	1240:20	62,0	62×240,2	14894,88	178738,6
	25000 ЕД	20	472,19	496:20	24,8	25×472,2	11804,75	141657,0
Эрмиталь	10000 ЕД	20	133,53	1240:20	62,0	62×133,5	8278,86	99346,3
	25000 ЕД	20	261,42	496:20	24,8	25×261,4	6535,5	78426,0
Примечание: * При расчете полученное количество упаковок в год округлялось до большей цифры для удобства применения в практической деятельности.								

Определение потребности пациентов с МВ в бронхолитической терапии

Потребность в ЛС Ипратропия бромид + Фенотерол

Торговое название	Доза	Количество в упаковке	Стоимость упаковки (руб.)	Потребность в месяц (количество упаковок), п	Стоимость в месяц (руб.)	Стоимость в год (руб.)	Примечания
Беродуал ¹	раствор для ингаляций, 0.25 мг+0.5 мг/мл,	1 флакон 20 мл	217.12	0-3 года: 2,25	0-3 года: 488,52	0-3 года: 5 862,24	МВ – с осторожностью
				4-10 лет: 4,5	4-10 лет: 977,04	4-10 лет: 11 724,48	
				11-18 лет: 6	11-18 лет: 1 302,72	11-18 лет: 15 632,64	
Ипратерол-натив ²	раствор для ингаляций, 0.25 мг+0.5 мг/мл,	1 флакон 20 мл	210.00	0-3 года: 2,25	0-3 года: 472,50	0-3 года: 5 670,00	МВ – с осторожностью
				4-10 лет: 4,5	4-10 лет: 945,00	4-10 лет: 11 340,00	
				11-18 лет: 6	11-18 лет: 1 260,00	11-18 лет: 15 120,00	

Максимальная доза согласно инструкции:

для детей менее 6 лет или менее 22 кг – 1,5 мл в день

6-12 лет 4 мл в день

Старше 12 лет: 4 - 8 мл в день

Для расчета взяты дозы:

0-3 года: 1,5 мл в день

4-10 – средняя доза 3 мл

11-18 лет – 4 мл в день

Беродуал

0-3 года:

Расчет потребности ЛС в месяц (мл): 1,5мл×30 дней= 45 мл в месяц

Расчет потребности флаконов на месяц: 45 мл: 20 мл (во флаконе) = 2,25 флаконов в месяц

Расчет стоимости ЛС в месяц: 2,25×217.12=488,52

Расчет стоимости ЛС в год: 488,52руб. ×12 мес.=5862,24 руб.

4-10 лет:

Расчет потребности ЛС в месяц (мл): 3,0 мл×30 дней= 90 мл в месяц

Расчет потребности флаконов на месяц: 90 мл: 20 мл (во флаконе) = 4,5 флаконов в месяц

Расчет стоимости ЛС в месяц: 4,5×217.12= 977,04

Расчет стоимости ЛС в год: 977,04 руб. ×12 мес.= 11724,48 руб.

11-18 лет

Расчет потребности ЛС в месяц (мл): 4,0 мл×30 дней= 120 мл в месяц

Расчет потребности флаконов на месяц: 120 мл: 20 мл (во флаконе) = 6 флаконов в месяц

Расчет стоимости ЛС в месяц: 6×217.12= 1 302,72

Расчет стоимости ЛС в год: 1 302,72 руб. ×12 мес.= 15632,64 руб.

Ипратерол-натив

0-3 года:

Расчет потребности ЛС в месяц (мл): 1,5мл×30 дней= 45 мл в месяц

Расчет потребности флаконов на месяц: 45 мл: 20 мл (во флаконе) = 2,25 флаконов в месяц

Расчет стоимости ЛС в месяц: 2,25×210.00=472,5 руб.

Расчет стоимости ЛС в год: 472,5 руб. ×12 мес.= 5670руб.

4-10 лет:

Расчет потребности ЛС в месяц (мл): 3,0 мл×30 дней= 90 мл в месяц

Расчет потребности флаконов на месяц: 90 мл: 20 мл (во флаконе) = 4,5 флаконов в месяц

Расчет стоимости ЛС в месяц: 4,5×210.00= 945,00

Расчет стоимости ЛС в год: 945,00руб. ×12 мес.= 11340,00 руб.

11-18 лет

Расчет потребности ЛС в месяц (мл): 4,0 мл×30 дней= 120 мл в месяц

Расчет потребности флаконов на месяц: 120 мл: 20 мл (во флаконе) = 6 флаконов в месяц Расчет стоимости ЛС в месяц: 6×210.00= 1260,00 Расчет стоимости ЛС в год: 1260,00 руб. ×12 мес.= 15120,00руб.
Примечания: ¹ Беродуал - Берингер Ингельхайм Фарма ГмбХ и Ко.КГ, Германия ² Ипратерол-натив - ООО "Натива", Россия

Расчет стоимости витаминов

Все больные МВ с панкреатической недостаточностью ежедневно должны получать дополнительно жирорастворимые витамины (А, D, Е и К) и бета-каротин, оптимально – в водорастворимой форме. Пациенты с сохранной функцией поджелудочной железы обязательно должны получать дополнительно витамин Е [15].

МНН	Торговое название	Форма выпуска	Упаковка	Стоимость 1 упаковки (руб.)	Потребность на 1 месяц	Стоимость на 1 месяц (руб)	Стоимость на 1 год (руб)	Примечания
Колекальциферол	Аквадетрим ¹	капли для приема внутрь 15 тыс. МЕ/мл	10 мл - флакон	145,36	0,3 флакона (1 флакон на 3 мес.)	48,45	581,44	С 4 недель жизни
Суточная доза 1500 МЕ/д [15] для всех возрастов. $1500 \times 30 = 45000$ МЕ в месяц $45000 \text{ МЕ} : 15000 \text{ МЕ (в 1 мл)} = 3$ мл в месяц $10 \text{ (мл во флаконе)} : 3 \text{ мл (в месяц)} = 3,3$ (на 3 месяца 1 флакон) $12 \text{ месяцев} : 3 \text{ месяца (1 флакон)} = 4$ флакона в год $145,36 \text{ руб} \times 4 \text{ (флакона в год)} = 581,44 \text{ руб}$								
Ретинол	Ретинола ацетат ²	раствор для приема внутрь и наружного применения [масляный] 3,44 %, разовая доза 5 000 ЕД	50 мл - флаконы	17,85	1 флакон на 1 или 2 года 1,5 мл	0,5 руб./мес.	17,85руб. (на 1 год) или 8,9 руб. (на 2 года)	С 7 лет [инструкция]
$1 \text{ мл} = 100000 \text{ МЕ}$ [инструкция] $5000 \text{ МЕ} \times 30 \text{ дней} = 150000 \text{ МЕ}$ $150000 \text{ МЕ} : 100000 \text{ МЕ (в 1 мл)} = 1,5$ мл в месяц $1,5 : 50 = 0,03$ флакона в месяц = 0,5 руб./мес. $1,5 \text{ мл} \times 12 \text{ месяцев} = 18 \text{ мл в год}$ (0,36 флакона в год) = 6,4 руб. в год $1 \text{ флакон на 1 или 2 года (срок годности препарата 3 года)} = 17,85 \text{ руб. (на 1 год) или } 8,9 \text{ руб. (на 2 года)}$								
Примечания: ¹ Аквадетрим - Медана Фарма Акционерное Общество, Польша ² Ретинола ацетат - ОАО "Марбиофарм", Россия								

Лекарственные средства, содержащие витамины Е, К, бета-каротин не представлены в базе ГРЛС и на сайте Единой информационной системы в сфере закупок, поэтому не были учтены при расчетах.

Определение потребности в антибактериальной терапии

Staphylococcus aureus

В ГРЛС комбинация Амоксициллина и Клавулановой кислоты представлена в виде 264 различных форм выпуска разных фирм-производителей [17].

Для расчета потребности лечения пациентов с МВ проведен анализ представленных форм выпуска и возрастные ограничения.

Лекарственный препарат в форме суспензии для приема внутрь

	Амоксициллин / Клавулановая кислота (мг) в 5 мл		Амоксициллин / Клавулановая кислота (мг) в 1 мл		Возрастные ограничения
Аугментин ¹	600	42,9	120	8,58	С 3 месяцев
	125	31,25	25	6,25	С 3 мес. до 12 лет
	200	28,5	40	5,7	С 3 месяцев
	400	57	80	11,4	С 3 месяцев
Экоклав ²	125	31,25	25	6,25	С 3 мес. до 12 лет, до 40 кг
	250	125	50	25	С 3 мес. до 12 лет до 40 кг
	250	62,5	50	12,5	С 3 мес. до 12 лет до 40 кг
Примечания: ¹ Аугментин, АО "ГлаксоСмитКляйн Трейдинг", Россия ² Экоклав, АО "АВВА РУС", Россия;					

Таблетированные формы

	Амоксициллин (мг)	Клавулановая кислота (мг)	Возрастные ограничения
Аугментин ¹ , Экоклав ²	250	125	С 12 лет или более 40 кг
Аугментин ¹ , Экоклав ²	500	125	С 12 лет или более 40 кг
Аугментин ¹ , Экоклав ²	875	125	С 12 лет или более 40 кг
Аугментин СР ¹	1000	62,5	С 16 лет
Примечания: ¹ Аугментин, АО "ГлаксоСмитКляйн Трейдинг", Россия ² Экоклав, АО "АВВА РУС", Россия;			

Расчет потребности в комбинации амоксициллина и клавулановой кислоты для пациентов в возрасте до 3 лет и ее стоимости

$12 \text{ кг} \times 100 \text{ мг/кг} = 1200 \text{ мг}$: 3 раза в день = 400 мг – разовая доза

Клавулановая кислота: $12 \times 10 = 120 \text{ мг}$ в день – максимальная доза!

Для удобства дозирования разовой дозы расчет проведен для 360 мг (3,0 мл).

$360 \text{ мг (3,0 мл)} \times 3 \text{ раза в день} = 1080 \text{ мг (9 мл)} – \text{в день.}$

Клавулановая кислота – $9 \times 8,58 = 77,22 \text{ мг/день}$ – не превышает допустимую дозу

Курс 14 дней: $1080 \text{ мг (9 мл)} \times 14 \text{ дней} = 15120 \text{ мг (126 мл)}$

В 1 флаконе 100 мл (12000 мг). 15120 мг (126 мл): 12000 мг (100 мл) = 1,26 флаконов

2 флакона $\times 463,26 \text{ рублей} = 926,00 \text{ рублей}$

В связи с самой высокой концентрацией амоксициллина в суспензии и самым низким содержанием клавулановой кислоты в 1 мл, выбрана фиксированная Аугментин ЕС (600+42,9 в 5 мл), т.к. при МВ рекомендуемые дозы могут достигать 100 мг/кг по амоксициллину и не должны превышать суточную дозу клавулановой кислоты выше 10 мг/кг/ в день в возрасте до 12 лет и с 12 лет – не более 600 мг в день согласно инструкции.

ИНН	Торговое название	Доза	Количество в упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)
Амоксициллин + Клавулановая кислота	Аугментин ЕС	порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 600 мг + 42,9 мг (в 5 мл), во флаконе (100 мл) 1 мл=120 мг амоксициллин и 8,58 мг клавулановой кислоты	1 флакон (100 мл = 12000 мг)	463.26
12 кг × 100 мг/кг = 1200 мг: 3 раза в день = 400 мг – разовая доза Клавулановая кислота: 12×10=120 мг в день – максимальная доза! Для удобства дозирования разовой дозы расчет проведен для 360 мг (3,0 мл). 360 мг (3,0 мл) × 3 раза в день = 1080 мг (9 мл) – в день. Клавулановая кислота – 9×8,58=77,22 мг/день – не превышает допустимую дозу Курс 14 дней: 1080 мг (9 мл) × 14 дней = 15120 мг (126 мл) В 1 флаконе 100 мл (12000 мг). 15120 мг (126 мл): 12000 мг (100 мл) = 1,26 флаконов 2 флаконов × 463.26 рублей = 926,00 рублей				
Амоксициллин + Клавулановая кислота	Аугментин	порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 125 мг + 31.25 мг (в 5 мл), во флаконе (100 мл) 1 мл=25 мг амоксициллин и 6,25 мг клавулановой кислоты	1 флакон (100 мл = 2500 мг)	102.62
Амоксициллин + Клавулановая кислота	Экоклав	порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 125 мг + 31.25 мг (в 5 мл), во флаконе (100 мл) 1 мл=25 мг амоксициллин и 6,25 мг клавулановой кислоты	1 флакон (100 мл = 2500 мг)	155.96
12 кг × 100 мг/кг = 1200 мг: 3 раза в день = 400 мг в день Клавулановая кислота: 12×10=120 мг в день – максимальная доза! 400 мг (16,0 мл) × 3 раза в день = 1200 мг (48 мл) – в день. Клавулановая кислота – 48×6,25=300 мг/день – превышает допустимую дозу! Дальнейший расчет для данной формы выпуска не проводили.				

4-10 лет

ИНН	Торговое название	Доза	Количество в упаковке	Стоимость упаковки (руб.)
Амоксициллин + Клавулановая кислота	Аугментин® ЕС	порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 600 мг + 42,9 мг (в 5 мл), во флаконе (100 мл) 1 мл=120 мг амоксициллин и 8,58 мг клавулановой кислоты	1 флакон (100 мл = 12000 мг)	463.26
20 кг × 100 мг/кг = 2000 мг: 3 раза в день = 666,7 мг в день. Для удобства применения рассчитано на разовую дозу 600 мг (5 мл) – соответствует суточной дозе 90 мг/кг. Клавулановая кислота: 20×10=200 мг в день – максимальная доза! 600 мг (5,0 мл) × 3 раза в день = 1800 мг (15 мл) – в день. Клавулановая кислота - 15×8,58=128,7 мг/день – не превышает допустимую дозу Курс 14 дней: 1800мг (15 мл) × 14 дней = 25200 мг (210 мл) В 1 флаконе 100 мл (12000 мг). 25200 мг (210 мл): 12000 мг (100 мл) = 2,1 флаконов 2 флакона × 463.26 рублей = 926,52 рублей 3 флакона × 463.26 рублей = 1389,78 рублей				
Амоксициллин+Клавулановая кислота	Экоклав	порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 250 мг + 62,5 мг/5 мл 1 мл= 50 мг, клав. к. – 12,5 мг	1 флакон (100 мл=5000 мг)	
20 кг × 100 мг/кг = 2000 мг: 3 раза в день = 666,7 мг в день. Для удобства применения рассчитано на разовую дозу 650 мг (13 мл) – соответствует суточной дозе 97,5 мг/кг. Клавулановая кислота: 20×10=200 мг в день – максимальная доза! 650 мг (13,0 мл) × 3 раза в день = 1950 мг (39 мл) – в день. Клавулановая кислота - 39×12,5=487,5 мг/день –превышает допустимую дозу! Дальнейший расчет для данной формы выпуска не проводили.				

11-18 лет

ИНН	Торговое название	Доза	Количество в паковке	Стоимость упаковки (руб.)
Амоксициллин + Клавулановая кислота	Аугментин® ЕС	порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 600 мг + 42,9 мг (в 5 мл), во флаконе (100 мл) 1 мл=120 мг амоксициллин и 8,58 мг клавулановой кислоты	1 флакон (100 мл = 12000 мг)	463,26
40 кг × 100 мг/кг = 4000 мг: 3 раза в день = 1 333,3 мг в день. Для удобства применения рассчитано на разовую дозу 1200 мг (10 мл) – соответствует суточной дозе 90 мг/кг. Клавулановая кислота: 600 мг в день – максимальная доза! 1200 мг (10,0 мл) × 3 раза в день = 3600 мг (30 мл) – в день. Клавулановая кислота: 30мл×8,58=257,4 мг/день – не превышает допустимую дозу Курс 14 дней: 3600 мг (30 мл) × 14 дней = 50 400 мг (420 мл) В 1 флаконе 100 мл (12000 мг). 50 400 мг (420 мл): 12000 мг (100 мл) = 4,2 флаконов 5 флаконов × 463,26 рублей = 2 316,3 рублей				
Амоксициллин+Клавулановая кислота	Экоклав	порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 250 мг + 62,5 мг/5 мл 1 мл= 50 мг+12,5	1 флакон (100 мл=5000 мг)	209,00
40 кг × 100 мг/кг = 4000 мг: 3 раза в день = 1 333,3 мг (26,7 мл) – разовая доза. Клавулановая кислота: 600 мг в день – максимальная доза []! 26,7 мл × 3 раза в день = 80 мл – в день. Клавулановая кислота - 80×12,5=1000 мг/день – превышает допустимую дозу! Дальнейший расчет для данной лекарственной формы не проводили.				

ИНН	Торговое название	Доза	Количество в паковке	Стоимость упаковки (руб.)
Амоксициллин + [Клавулановая кислота]	Аугментин®	таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 875 мг+125 мг	14	238,82
40 кг × 100 мг/кг = 4000 мг: 3 раза в день = 1 333,3 мг в день. Для удобства применения рассчитано на разовую дозу 1 312,5 мг (1,5 таб.) – соответствует суточной дозе 98 мг/кг. Клавулановая кислота: 600 мг в день – максимальная доза! 1 312,5 мг (1,5 таб.) × 3 раза в день = 3 937,5 мг (4,5 т.) – в день. Клавулановая кислота: 1,5 таб.×3 в день = 4,5×125 мг =562,5 мг/день – не превышает допустимую дозу Курс 14 дней: 4,5 т. × 14 дней = 63 табл. В 1 упак. 14 таб. 63: 14 = 4,5 упак. на курс 5 упак × 238,82 рублей = 1 194,1 рублей				
Амоксициллин+Клавулановая кислота	Экоклав, АО "АВВА РУС", Россия;	Таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 875 мг+125 мг	14	382,77
40 кг × 100 мг/кг = 4000 мг: 3 раза в день = 1 333,3 мг в день. Для удобства применения рассчитано на разовую дозу 1 312,5 мг (1,5 таб.) – соответствует суточной дозе 98 мг/кг. Клавулановая кислота: 600 мг в день – максимальная доза! 1 312,5 мг (1,5 таблетки) × 3 раза в день = 3 937,5 мг (4,5 таблетки) – в день. Клавулановая кислота: 1,5 таб.×3 в день = 4,5×125 мг =562,5 мг/день – не превышает допустимую дозу Курс 14 дней: 4,5 т. × 14 дней = 63 табл. В 1 упаковке 14 таб. 63: 14 = 4,5 упак. на курс 5 упаковок × 382,77 рублей = 1 913,85 рублей				

Внутривенная терапия *S.aureus*

Цефтриаксон в базе ГРЛС представлен в виде 240 различных форм выпуска, российского производства – 74 различных фирм-производителей по средней цене $64,56 \pm 70,46$ руб.

Расчет суточной дозы - 80 мг/кг/сутки [15].

Расчет терапии цефтриаксоном

Торговое наименование	Форма выпуска	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки, (руб.)	Длительность курса	Потребность на курс, п	Стоимость курса 3 недели (руб.)
Роцефин ¹	порошок для приготовления раствора для внутривенного введения 1 г - флаконы /в комплекте с растворителем: вода для инъекций (ампулы) 10 мл/ - пачки картонные	1	398,84	21 день	0-3 года - 21 флакон 4-10 лет - 31,5 флакон 11-18 лет – 63 флакона	0-3 года - 8375,6 4-10 лет - 12563,5 11-18 лет – 25074,0
Цефтриаксон ²	порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения, 1 г, 1 шт. - флаконы (1) - пачки картонные	1	127,68	21 день	0-3 года - 21 флакон 4-10 лет - 31,5 флакон 11-18 лет - 63 флакона	0-3 года - 2 681,28 4-10 лет - 4 021,92 11-18 лет - 8 043,84
0-3 года: 12 кг $12 \times 80 = 960$ мг/с (округлено до 1г) Курс 21 день=21г 4-10 лет: 20 кг $20 \times 80 = 1\,600$ мг/с (округлено до 1,5г) Курс 21 день= 31,5г 11-18 лет: 40 кг $40 \times 80 = 3\,200$ мг/с (округлено до 3 г) – 75 мг/кг Курс 21 день: $3 \times 21 = 63$ г ¹ Роцефин - Ф.Хоффманн-Ля Рош Лтд, Швейцария ² Цефтриаксон - Акционерное Общество "Биохимик" (АО "Биохимик"), Россия.						

Лечение MRSA

При первичном высеве MRSA у стабильных пациентов рекомендуется назначение двух антибактериальных препаратов *per os* в течение 1-3-х месяцев, чаще это комбинация рифампицина с фузидином натрия или триметопримом/сульфаметоксазолом [19].

Рифампицин представлен в ГРЛС по средней цене 32,26±10,56 руб (11 различных производителей, форма выпуска – упаковки №20).

Расчет потребности в рифампицине

Возраст (годы)	Средняя масса (кг)	Суточная доза мг (из расчета 20 мг/кг /день не более 600 мг) [19].	Суточная потребность, капсул (1 капсул.-150 мг)	Суточная потребность, упаковка (1 упаковка.-20 шт)	Потребность упаковок в месяц, п (1 упаковка.-20 шт)	Курсовая потребность упаковок на 3 мес., п
0-3	12	240	1,5	0,075	2,25	6,75
4-10	20	400	2,5	0,125	3,75	11,25
11-18	40	600	4	0,2	6	18

Расчет стоимости рифампицина

Торговое наименование	Форма выпуска	Количество капсул в упаковке, п	Цена за упаковку, руб.	Потребность на 1 мес		Стоимость на 1 мес., руб.	Курсовая потребность упаковок на 3 мес., п	Стоимость на курс 3 мес., руб.
				Возраст, годы	Количество упаковок, п			
Рифампицин ¹	капсулы 150 мг,	20	41,04	0-3	2,25	92,34	6,75	277,02
				4-10	3,75	153,9	11,25	461,7
				11-18	6	246,24	18	738,72
Примечание: ¹ Рифампицин - ОАО "Фармасинтез", Россия								

Фузидин – не представлен в базе ГРЛС.

В ГРЛС представлен триметоприм/сульфаметоксазол от 4 российских фирм-производителей, по средней цене 15,63±0,8 руб.

Расчет потребности триметоприма/сульфаметоксазола

Возраст (годы)	Средняя масса (кг)	Суточная доза мг	Суточная потребность, капсул (1 капсул.-480 мг)	Суточная потребность, упаковка		Потребность упаковок в месяц, п		Курсовая потребность упаковок на 3 мес., п	
				Бисептол, Польша (1 упаковка.-20 шт)	Котримоксазол ОАО "Фармстандарт-Лексредства", Россия (1 упаковка.-10 шт)	Бисептол, Польша (1 упаковка.-20 шт)	Котримоксазол ОАО "Фармстандарт-Лексредства", Россия (1 упаковка.-10 шт)	Бисептол, Польша (1 упаковка.-20 шт)	Котримоксазол ОАО "Фармстандарт-Лексредства", Россия (1 упаковка.-10 шт)
0-3	12	480	1	0,05	0,1	1,5	3	4,5	9
4-10	20	960	2	0,1	0,2	3	6	9	18
11-18	40	1920	4	0,2	0,4	6	12	18	36

Расчет стоимости триметоприма/сульфаметоксазола

Торговое наименование	Форма выпуска	Количество капсул в упаковке, п	Цена за упаковку, руб.	Потребность на 1 мес		Стоимость на 1 мес., руб.	Курсовая потребность упаковки на 3 мес., п	Стоимость на курс 3 мес., руб.
				Возраст, годы	Количество упаковок, п			
Бисептол ¹	таблетки 480 мг,	20	49,99	0-3	1,5	74,98	4,5	224,95
				4-10	3	149,97	9	449,91
				11-18	6	299,94	18	899,82
Ко-тримоксазол ²	таблетки, 480 мг,	10	15,31	0-3	3	45,93	9	137,79
				4-10	6	91,86	18	275,58
				11-18	12	183,72	36	551,16
Примечания: ¹ Бисептол, Польша АО, Польша ² Ко-тримоксазол. ОАО "Фармстандарт-Лексредства". Россия								

При первичном высева MRSA у нестабильных пациентов, а также при наличии признаков обострения 1- рекомендуется проведение в/венной терапии в течение 2-х недель ванкомицином [19].

Расчет потребности в ванкомицине

Возраст (годы)	Средняя масса (кг)	Суточная доза мг (из расчета 45 мг/кг/сут)	Суточная потребность, (количество упаковок), п (1 флак.-1,0 г)	Курсовая потребность упаковок на 2 недели, п
0-3	12	540	0,54	7,56
4-10	20	900	0,9	12,6
11-18	40	1 800	1,8	25,2

Форма выпуска и расчет стоимости ванкомицина

Торговое наименование	Форма выпуска	Количество капсул в упаковке, п	Цена за упаковку, руб.	Потребность на 1 курс 2 недели		Стоимость на курс, руб.
				Возраст, годы	Количество упаковок, п	
Эдицин ¹	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 1.0 г - флаконы (1) - пачки картонные	1	488,81	0-3	7,56	3 695,40
				4-10	12,6	6 159,01
				11-18	25,2	12 318,012
Ванкомицин ²	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий и приема внутрь, 1 г	1	357,69	0-3	7,56	2 704,14
				4-10	12,6	4 506,89
				11-18	25,2	9 013,79
Примечания: ¹ Эдицин -Хемофарм А.Д., Сербия ² Ванкомицин - ООО "Технология лекарств". Россия						

Расчет стоимости ванкомицина

В ГРЛС представлен ванкомицин от 4 российских фирм-производителей, по средней цене 348,39±74,52 руб [ГРЛС 2020, дата обращения 14.02.2020].

Торговое наименование	Форма выпуска	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки, (руб.)	Длительность курса, дни
Эдицин ¹	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 1.0 г -	1	488,81	14

	флаконы (1) - пачки картонные			
	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий и приема внутрь, 1 г.	1	357,69	14
Примечания: ¹ Эдицин -Хемофарм А.Д., Сербия ² Ванкомицин - ООО "Технология лекарств", Россия				

**Расчет стоимости эрадикационной терапии
при первичном высеве *Pseudomonas aeruginosa***

Расчет стоимости тобрамицина

Торговое наименование ЛС	Форма выпуска ЛС	Особенности применения	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)	Потребность на 1 месяц (количество упаковок), п	Стоимость на 1 мес. (руб.)	Потребность упаковок на курс 3 месяца (количество упаковок), п	Стоимость курса длительностью 3 месяца (руб.)	Потребность упаковок на курс 6 месяцев в (количество упаковок), п	Стоимость курса длительностью 6 месяцев (руб.)
Брамито б ¹	раствор для ингаляций 75 мг/мл, 4 мл - ампулы	ингаляций 300 мг (4 мл) 2 раза в день	56	105 744,00	1	105 744,00	3	317232,0	6	634 464,00
Тобрамицин-Гобби ²	раствор для ингаляций 60 мг/мл, 5 мл - ампулы	ингаляций 300 мг (5 мл) 2 раза в день	56	105 740,00	1	105 740,00	3	317220,0	6	634 440,00

Примечания:
¹ Брамито б - Къези Фармацевтичи С.п.А., Италия
² Тобрамицин-Гобби – Лаборатория Тьютор С.А.С.И.Ф.И.А, Аргентина

Колистиметат натрия

Колистиметат натрия – не представлен в базе ГРЛС. Расчет стоимости препарата проведен с учетом цены, указанной на сайте <https://zakupki.gov.ru/> [23].

Применение ингаляционного колистиметата натрия для лечения *Pseudomonas aeruginosa* и *Achromobacter spp.* [19]:

1 млн. х 2 раза в день у детей младше 8 - 10 лет,

2 млн. х 2 раза в день у пациентов 8 - 10 лет и более.

Торговое наименование	Форма выпуска	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки, руб	Возраст, годы	Потребность на 1 месяц, млн/упак, п	Потребность на 1 месяц, упак., п	Стоимость 1 мес. терапии, руб.	Стоимость терапии 3 месяца	Стоимость терапии 6 месяцев	Потребность на 1 год, упак., п	Стоимость терапии на 1 год, руб.	Примечание
Колитин ¹	1 млн. ЕД (80 мг)	100	160 000,00	0-3	1 млн. х 2 раза в день = 2 млн/0,02 упак.	0,6	96 000	28800 0,0	57600 0,0	7,2	1 152 000,0	детский возраст до 6 лет – противопоказание [инструкция]
				4-10	1 млн. х 2 раза в день = 2 млн/0,02 упак.	0,6	96 000	28800 0,0	57600 0,0	7,2	1 152 000	детский возраст до 6 лет – противопоказание [инструкция]
					2 млн. х 2 раза в день = 2	1,2	19200 0,0	57600 0,0	11520 00,0	14,4	2 304 000	

				млн/0,0 4 упак.								
			11- 18	2 млн. х 2 раза в день=4 млн/0,0 4 упак.	1,2	192 00 0	57600 0,0	11520 00,0	14,4	2 304 000		
Примечание: ¹ Колистин - Грюненталь ГмбХ, Германия												

Расчет ципрофлоксацина

Ципрофлоксацин 500 мг №10 российского производства 6 наименований по средней цене 23,55 ± 3,39руб.

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество таблеток в упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)	Потребность на курс (количество упаковок), п	Стоимость на 3 нед. (руб.)
Ципрофлоксацин	Ципробай ¹	таблетки покрытые пленочной оболочкой 500 мг	10	256,98	0-3 года - 3 упак. 4-10 лет. – 5 упак. 11-18 лет – 7 упак.	0-3 года – 770,94 4-10 лет - 1284,9 11-18 лет – 1798,86
ципрофлоксацин per os из расчета 30-40 мг/кг/сутки в два приёма в течение от 3 недель до 3-х месяцев в зависимости от возраста 0-3 (12 кг): 40×12= 480 мг – 1 табл. 21 день: 10 шт. в упак. =2,1 упак. (округл. до 3 упак.) 4-10 (20 кг): 40×20=800 мг – 2 табл. 21 день = 42 табл.:10 шт. в упаковке = 4,2 упаковки (округл. до 5 упак.) 11-18 (30 кг): 40×40 = 1600 мг – 3 табл. 21 день = 63 табл. :10 шт. в упак. = 6,3 упаковки (округл. до 7 упак.) Для удобства дозирования оставлена доза 1500 мг (3 таб.) - 37,5 мг/кг						
Ципрофлоксацин	Ципрофлоксацин ²	таблетки покрытые оболочкой 500 мг	10	24,13	0-3 года -1 - 3 упак. 4-10 лет. – 5 упак. 11-18 лет – 7 упак.	0-3 года – 72,39 4-10 лет - 120,65 11-18 лет – 168,91
Примечания: ¹ Ципробай - Байер Фарма АГ, Германия ² Ципрофлоксацин - ОАО "Валента Фармацевтика", Россия						

Расчет внутривенного комбинированного курса терапии (цефтазидим + амикацин)

Цефтазидим в базе ГРЛС представлен в виде 90 форм выпуска. Российского производства (4 фирмы-производителя) упаковки по 6 флаконов – по средней цене 213,93± 28,75 руб.

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки, руб.	Потребность на курс, п	Стоимость курса 3 недели (руб)
Цефтазидим	Фортум ¹	порошок для приготовления раствора для инъекций, 2000 мг, 1 шт. - флаконы (1) - пачки картонные	1	439,07	0-3 года - 21 флакон 4-10 лет - 35 флакон 11-18 лет – 70 флакон	0-3 года - 9220,47 4-10 лет - 15367,45 11-18 лет - 30734,9
Цефтазидим	Цефтазидим ²	порошок для приготовления раствора для внутривенного введения 2,0 г - флаконы 10 мл (1) /в комплекте с растворителем: вода для инъекций, 5 мл	1	237,60	0-3 года - 21 флакон 4-10 лет - 35 флакон 11-18 лет – 70 флакон	0-3 года - 4989,6 4-10 лет - 8316 11-18 лет - 16632
0-3 года (12 кг): 12×250 мг= 3 000 мг в день: 2г (во флаконе) = 1,5 флакона в день (по 2 г) × 14 дней = 21 флакон на курс						

4-10 лет (20 кг): $20 \times 250 \text{ мг} = 5\,000 \text{ мг}$ в день: 2г (во флаконе) = 2,5 флакона в день (по 2 г) $\times 14$ дней = 35 флакон на курс
11-18 лет (30 кг): $40 \times 250 \text{ мг} = 10\,000 \text{ мг}$ в день: 2г (во флаконе) = 5,0 флакона в день (по 2 г) $\times 14$ дней = 70 флакон на курс
Примечание: ¹ Фортум - ГлаксоСмитКляйн С.п.А., Италия ² Цефтазидим- ОАО "Красфарма", Россия

Расчет амикацина

Амикацин в ГРЛС представлен в виде двух форм выпуска:

- 1г №10 по средней цене $577,53 \pm 46,96$ руб.

- 0,5г №10 2 формы выпуска по средней цене $302,51 \pm 24,59$ руб

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество флаконов в упаковке	Стоимость упаковки	Потребность на курс	Стоимость курса 3 недели (руб.)
Амикацин	Амикацин ¹	0,5	10	319,9	0-3 года - 14 флаконов	0-3 года - 4 478,6
		1,0	10	610,73	4-10 лет - 14 флаконов	4-10 лет - 8 550,22
					11-18 лет - 14 флаконов	11-18 лет - 8 550,22
0-3 года (12 кг): 12×30 мг= 360 мг в день: 500 мг (во флаконе) = 0,72 флакона в день (по 0,5 г) × 14 дней = 14 флаконов на курс 4-10 лет (20 кг): 20×30 мг= 600 мг в день: 1г (во флаконе) = 0,6 флакона в день (по 1 г) × 14 дней = 14 флаконов на курс 11-18 лет (30 кг): 40×30 мг= 1200 мг в день: 1г (во флаконе) = 1,2 флакона в день (округлено до 1,0 –для удобства использования в клинической практике – флак. по 1,0 г. (1000:40= 25 мг/кг) × 14 дней = 14 флаконов на курс						
Примечания: ¹ Амикацин - ОАО "Акционерное Курганское общество медицинских препаратов и изделий "Синтез" (ОАО «Синтез») - Россия						

Противовоспалительная терапия Расчет стоимости азитромицина

Азитромицин – в базе ГРЛС представлен в виде 65 различных форм выпуска.

Азитромицин применяется при МВ детям до 40 кг 250 - 1 раз в 3 дня [19]

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество в 1 упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)	Потребность на 1 месяц (количество упаковок), п	Стоимость на 1 месяц (руб.)	Стоимость на 1 год (руб.)
Азитромицин	Сумамед ¹	капсулы, 250 мг	6	302,27	1,7	513,859	6 347,67
		Таб., 500 мг	3	312,74	3,3	1 032,042	12 384,50
Азитромицин российского производства в форме выпуска №6 представлено 37 по средней цене 169,64±60,75 руб. Расчет проведен для детей с массой менее 40 кг - 250 мг 1 раз в 3 дня. 30 дней в месяц: 3 = 10 дней в месяц по 250 мг 10:6=1,7 коробок в месяц или 2 коробки на 3 месяца 365: 3=121,6 дней в году 122:6=20,3 коробок 21коробка × 302.27=6 347,67 рублей в год Более 40 кг- 500 мг 10 дней в месяц 10:3=3,3 коробки в месяц							
Азитромицин	Азитрокс ²	капсулы, 250 мг	6	203,97	1,7	346,749	4 283,37
		капсулы 500 мг, 3 шт.	3	193,32	3,3	637,956	7 655,47
Примечания: ¹ Сумамед - Плива Хрватска д.о.о., Республика Хорватия ² Азитрокс - ОАО "Фармстандарт-Лексредства". Россия							

Расчет стоимости ибупрофена

Ибупрофен назначается в дозе 20-30 мг на 1 кг массы тела дважды в день детям в возрасте от 6 лет. Максимальная суточная доза для взрослых составляет 1,2 г. Максимальная суточная доза для детей и подростков в возрасте от 12 до 17 лет – 1 г [19].

6-10 лет, масса 20 кг×30 мг= 600 мг × 2 раза день =1200 мг

11-18 лет, масса 40 кг ×30 мг=1200 мг × 2 раза в день = 2400 мг

Максимальная суточная доза для детей и подростков в возрасте от 12 до 17 лет – 1 г [19].

Для расчета взята доза 1 г в день для детей старше 6 лет.

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество в 1 упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)	Потребность на 1 месяц (количество упаковок), п	Стоимость на 1 месяц (руб.)	Стоимость на 1 год (руб.)
Ибупрофен	Бруфен ¹	таблетки с пролонгированным высвобождением, 800 мг	28	498,90	1	498,90	5986,8
Ибупрофен	Ибупрофен ²	таблетки покрытые пленочной оболочкой 400мг	50	80,00	1	80	960
Примечания: ¹ Бруфен - Вл.Эбботт Лэбораториз ГмбХ, Германия ² Ибупрофен - ОАО "Акционерное Курганское общество медицинских препаратов и изделий "Синтез" (ОАО «Синтез»), Россия							

Российского производства различных форм выпуска разных производителей 80 – в пероральной форме.

АБТ при высеивании из бронхиального секрета *Achromobacter spp.*

При первом высеивании *Achromobacter spp.* с обострением бронхолегочного процесса используют комбинацию двух антисинегнойных антибиотиков различных классов курсом 14–21 день (1 линия - Пиперацillin+Тазобактам /Меропенем/ Триметоприм-сульфаметоксазол [19];

Пиперацillin+Тазобактам 500 мг/кг 21 день – не представлен в базе ГРЛС.

0-3 года: $12 \text{ кг} \times 500 \text{ мг} = 6\,000 \text{ мг}$ в день

4-10 лет: $20 \text{ кг} \times 500 \text{ мг} = 10\,000 \text{ мг}$ в день

11-18 лет: $40 \text{ кг} \times 500 \text{ мг} = 20\,000 \text{ мг}$ в день

С учетом отсутствия пиперацillина/тазобактама в базе ГРЛС, приведен расчет для меропенема и триметоприма/сульфаметоксазола.

Расчет меропенема

120 мг/кг - 21 день

0-3 года: $12 \text{ кг} \times 120 = 1\,440 \text{ мг}$ в день

4-10 лет: $20 \text{ кг} \times 120 = 2\,400 \text{ мг}$ в день

11-18 лет: $40 \text{ кг} \times 120 = 4\,800 \text{ мг}$ в день

В базе ГРЛС меропенем представлен от 9 российских фирм-производителей (упаковки по 10 флаконов) по средней цене $10280,66 \pm 2479,37$ руб.

Торговое наименование	Форма выпуска	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки, руб.	Потребность на курс, п	Стоимость курса 3 недели, руб.
Меронем ¹	порошок для приготовления раствора для внутривенного введения 1000 мг	10	14 102,40	0-3 года – 3,024 флакона 4-10 лет - 5,04 флакона 11-18 лет - 10,08 флаконов	0-3 года - 42645,66 4-10 лет - 71076,1 11-18 лет - 142 152,19
Велпенем ¹	порошок для приготовления раствора для внутривенного введения, 1000 мг	10	10 380,00	0-3 года – 3,024 флакона 4-10 лет - 5,04 флакона 11-18 лет - 10,08 флаконов	0-3 года - 31389,12 4-10 лет - 52315,2 11-18 лет – 104 630,4
Меропенем 120 мг/кг 21 день 0-3 года: $12 \text{ кг} \times 120 = 1\,440 \text{ мг}$ в день $1\,440 \text{ мг} : 1 \text{ г} = 1,44 \text{ флак.}$ в день = 0,144 упаковки в день $\times 21 = 3,024$ упаковки на курс 21 день 4-10 лет: $20 \text{ кг} \times 120 = 2\,400 \text{ мг}$ в день = 2,4 флак. в день = 0,24 упаковки в день $\times 21 = 5,04$ упаковки на курс 21 день 11-18 лет: $40 \text{ кг} \times 120 = 4\,800 \text{ мг}$ в день = 4,8 флак. в день = 0,48 упаковки в день $\times 21 = 10,08$ упаковки на курс 21 день					
Примечания: ¹ Меронем - АстраЗенека ЮК Лимитед, Великобритания ² Велпенем - Вл.ООО "Велфарм", Россия; Вып.к.Перв.Уп.Втор.Уп.Пр.ООО "Рузфарма", Россия;					

Расчет ко-тримоксазола

В ГРЛС представлен триметоприма/сульфаметоксазола от 4 российских фирм-производителей, по средней цене $15,63 \pm 0,8$ руб. Расчет проведен 20 мг/кг (по триметоприму) [19].

Расчет потребности триметоприма/сульфаметоксазола

Возраст (годы)	Средняя масса (кг)	Суточная доза мг Из расчета 20 мг/кг (по триметоприму)	Суточная потребность, капсул (1 капсула - 480 мг)	Суточная потребность, упак.		Потребность упаковок на 21 день, п	
				Бисептол, Польша (1 упак.- 20 шт)	Ко-тримоксазол ОА О "Фармстандарт-Лексредства", Россия (1 упак.- 10 шт)	Бисептол, Польша (1 упак.- 20 шт)	Ко-тримоксазол ОА О "Фармстандарт-Лексредства", Россия (1 упак.- 10 шт)
0-3	12	240	0,5	0,025	0,05	0,525	1,05
4-10	20	400	0,83	0,0415	0,083	0,87	1,7
11-18	40	800	1,67	0,0835	0,167	1,75	3,5

Расчет стоимости триметоприма/сульфаметоксазола

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество в упаковке, п	Цена за упаковку, руб.	Потребность на 1 мес		Стоимость на 21 день, руб.
					Возраст, годы	Количество упаковок, п	
Ко-тримоксазол [Сульфаметоксазол+Триметоприм]	Бисептол ¹	таблетки и 480 мг,	20	49,99	0-3	0,525	26,24
					4-10	0,87	43,49
					11-18	1,75	87,48
Ко-тримоксазол [Сульфаметоксазол+Триметоприм]	Ко-тримоксазол ²	таблетки и, 480 мг,	10	15,31	0-3	1,05	16,07
					4-10	1,7	26,03
					11-18	3,5	53,58
Примечания: ¹ Бисептол, Польша АО – Польша ² Ко-тримоксазол, ОАО "Фармстандарт-Лексредства". Россия							

Расчет колистиметата натрия – см. приложение 8

Приложение 12

АБТ при высеивании из бронхиального секрета *Burkholderia cepacia complex*

- 1) Комбинация из трех препаратов является более эффективной, курс от 3-х недель и более
- 3) Наибольшую активность *in vitro* сохраняют цефтазидим, меропенем, ко-тримоксазол

Расчет цефтазидима

Цефтазидим в базе ГРЛС представлен в виде 90 форм выпуска. Российского производства (4 фирмы-производителя) упаковки по 6 флаконов – по средней цене 213,93±28,75 руб.

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки, руб.	Потребность на курс, п	Стоимость курса 3 недели (руб.)
Цефтазидим	Фортум ¹	порошок для приготовления раствора для инъекций, 500 мг, 1 шт. - флаконы (1) - пачки картонные	1	439,07	0-3 года – 42 флакона 4-10 лет - 63 флакона 11-18 лет - 126 флаконов	0-3 года - 18 440,94 4-10 лет - 27 661,41 11-18 лет - 55 322,82
Цефтазидим	Цефтазидим ²	порошок для приготовления раствора для внутривенного введения 2,0 г - флаконы 10 мл (1) /в комплекте с растворителем: вода для инъекций, 5 мл - ампулы (2) / - (ОАО "Красфарма" – Россия)	1	237,60	0-3 года – 42 флакона 4-10 лет - 63 флакона 11-18 лет - 126 флаконов	0-3 года - 9 979,2 4-10 лет - 14 968,8 11-18 лет - 29 937,6
0-3 года (12 кг): 12×300 мг= 3 600 мг в день: 2г (во флаконе) = 1 800мг 2 флакона в день (по 2 г) × 21 день = 42 флакон на курс 4-10 лет (20 кг): 20×300 мг= 6 000 мг в день: 2г (во флаконе) = 3000мг 3 флакона в день (по 2 г) × 21 день = 63 флакон на курс 11-18 лет (40 кг): 40×300 мг= 12 000 мг в день: 2г (во флаконе) = 6000 мг 6 флаконов в день (по 2 г) × 21 день = 126 флаконов на курс						
Примечания: ¹ Фортум - ГлаксоСмитКляйн С.п.А., Италия ² Цефтазидим - ОАО "Красфарма", Россия						

Расчет меропенема

120 мг/кг 21 день

0-3 года: 12 кг × 120 = 1 440 мг в день

4-10 лет: 20 кг × 120 = 2 400 мг в день

11-18 лет: 40 кг × 120 = 4 800 мг в день

Меропенем в базе ГРЛС от 9 российских фирм-производителей Российского производства по 10 флаконов – по средней цене 10280,66±2479,37 руб.

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки, руб.	Потребность на курс, п	Стоимость курса 3 недели (руб.)
Меропенем	Меронем ¹	порошок для приготовления раствора для внутривенного введения	10	14 102,40	0-3 года – 3,024 флакона 4-10 лет - 5,04 флакона	0-3 года - 42645,66 4-10 лет - 71076,1

		1000 мг, флаконы (10) - пачки картонные			11-18 лет - 10,08 флаконов	11-18 лет - 142 152,1 92
Меропенем	Велпенем ²	порошок для приготовлени я раствора для внутривенног о введения, 1000 мг, - флаконы (10) - пачки картонные	10	10 380,00	0-3 года – 3,024 флакона 4-10 лет - 5,04 флакона 11-18 лет - 10,08 флаконов	0-3 года - 31389,12 4-10 лет - 52315,2 11-18 лет – 104 630,4
Меропенем 120 мг/кг 21 день 0-3 года: 12 кг × 120 = 1 440 мг в день 1 440 мг: 1г = 1,44 флак. в день = 0,144 упаковки в день × 21 = 3,024 упаковки на курс 21 день 4-10 лет: 20 кг × 120 = 2 400 мг в день = 2,4 флак. в день = 0,24 упаковки в день × 21 = 5,04 упаковки на курс 21 день 11-18 лет: 40 кг × 120 = 4 800 мг в день = 4,8 флак. в день = 0,48 упаковки в день × 21 = 10,08 упаковки на курс 21 день						
Примечания: ¹ Меронем - АстраЗенека ЮК Лимитед, Великобритания ² Велпенем - Вл.ООО "Велфарм", Россия; Вып.к.Перв.Уп.Втор.Уп.Пр.ООО "Рузфарма", Россия;						

Расчет триметоприма/сульфаметоксазола

Доза 20 мг/кг (по триметоприму) [19]:

0-3 года: 12 кг × 20 = 240 мг в день

4-10 лет: 20 кг × 20 = 400 мг в день

11-18 лет: 40 кг × 20 = 800 мг в день

В ГРЛС представлен триметоприма/сульфаметоксазола от 4 российских фирм-производителей, по средней цене 15,63±0,8 рублей.

Расчет потребности триметоприма/сульфаметоксазола на курс 21 день

Возраст (годы)	Средняя масса (кг)	Суточная доза мг Из расчета 20 мг/кг (по триметоприму)	Суточная потребность, капсулы (1 капсула - 480 мг)	Суточная потребность, упак.		Потребность упаковок на курс 21 день, п	
				Бисептол, Польша (1 упак. - 20 шт)	Ко-тримоксазол ОА О "Фармстандарт-Лексредства", Россия (1 упак. - 10 шт)	Бисептол, Польша (1 упак. - 20 шт)	Ко-тримоксазол ОА О "Фармстандарт-Лексредства", Россия (1 упак. - 10 шт)
0-3	12	240	0,5	0,025	0,05	0,5	1,05
4-10	20	400	0,83	0,0415	0,083	0,84	1,68
11-18	40	800	1,7	0,08	0,17	1,68	3,57

Расчет стоимости триметоприма/сульфаметоксазола на курс 21 день

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество в упаковке, п	Цена за упаковку, руб.	Потребность на курс 21 день		Стоимость на курс 21 день, руб.
					Возраст, годы	Количество упаковок, п	
Ко-тримоксазол [Сульфаметоксазол+Триметоприм]	Бисептол ¹	таблетки 480 мг,	20	49,99	0-3	0,5	26,2
					4-10	0,84	41,99
					11-18	1,68	83,98
Ко-тримоксазол [Сульфаметоксазол+Триметоприм]	Ко-тримоксазол ²	таблетки, 480 мг,	10	15,31	0-3	1,05	16,07
					4-10	1,68	25,7
					11-18	3,57	54,66
Примечания:							

¹Бисептол - Польша АО, Польша

²Ко-тримоксазол - ОАО "Фармстандарт-Лексредства", Россия

Расчет цефтазидима для ингаляций

Цефтазидим в базе ГРЛС представлен в виде 90 форм выпуска. Российского производства (4 фирмы-производителя) упаковки по 6 флаконов – по средней цене 213,93± 28,75 руб.

Цефтазидим ингаляционно:

В возрасте до 2 мес: 25– 50 мг/кг/сут, старше 2 мес. — 50–100 мг/кг/сут. Суточная доза для взрослых - 2 г. Кратность – 2 раза в день.

0,5г-348 руб

Расчет потребности цефтазидима для ингаляций

Возраст (годы)	Средняя масса (кг)	Суточная доза мг Из расчета 100 мг/кг	Суточная потребность	Суточная потребность (1 фл. 500 мг)
0-3	12	1200	1г	2
4-10	20	2000	2 г	4
11-18	40	4000 2000	2г	4

Расчет стоимости цефтазидима для ингаляций

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество флаконов в упаковке, п	Стоимость упаковки, руб.	Потребность на 1 день, упак.	Потребность на 1 день, руб.	Потребность на 1 месяц, руб.	Стоимость в год (6 курсов по 30 дней), руб.
Цефтазидим	Фортум ¹	порошок для приготовления раствора для инъекций, 500 мг	1	148,4	2	296,8	0-3 года - 8904,0	0-3 года - 53424,0
		порошок для приготовления раствора для инъекций, 1000 мг	1	321,43	2	642,86	4-10 лет, 11-18 лет - 19285,8	4-10 лет, 11-18 лет - 115714,8
Цефтазидим	Цефтазидим ²	порошок для приготовления раствора для внутривенного введения 0,5 г	1	40,82	2	81,64	0-3 года - 2449,2	0-3 года - 14695,2
		порошок для приготовления раствора для внутривенного введения 1,0 г	1	68,04	2	136,08	4-10 лет, 11-18 лет - 4082,4	4-10 лет, 11-18 лет - 24494,4

Примечания:

¹ Фортум - ГлаксоСмитКляйн С.п.А., Италия

² Цефтазидим- ОАО "Красфарма", Россия

Расчет стоимости терапии полипозного синусита при МВ

Расчет дорназы-альфа – см. Приложение 1.

Расчет стоимости мометазона фууроата

Мометазона фууроат

4-10 лет - 100 мкг/д (2 дозы)

11-18 лет - 400 мкг/д (4 дозы)

МНН	ЛС	Форма выпуска	Цена за упаковку, руб.	Дозы	Потребность в месяц, упак.	Стоимость в месяц, руб.	Потребность в год (6 курсов в год), руб.	Потребность в год (12 курсов в год), руб.
Мометазона фууроат	Назонекс ¹	50мкг/доза 120 доз спрей назальный дозированный	722,0 ³	4-10 лет - 100 мкг/ д (2 дозы)	0,5	361,0	2166,0	4332,0
				11-18 лет - 400 мкг/ д (4 дозы)	1	722,0	4332,0	8664,0
Мометазона фууроат	Нозефрин ²	50мкг/доза 120 доз спрей назальный дозированный	171,6 ⁴	4-10 лет - 100 мкг/ д (2 дозы)	0,5	85,8	514,8	1029,6
				11-18 лет - 400 мкг/ д (4 дозы)	1	171,6	1029,6	2059,2

Примечания:

¹ Назонекс- Шеринг-Плау Лабо Н.В., Бельгия.

² Нозефрин– АО «ВЕРТЕКС», Россия.

³ В связи с отсутствием препарата в базе ГРЛС и на сайте <https://zakupki.gov.ru>, указана средняя цена с сайта <https://www.poisklekarstv.com> (дата обращения 23.03.2020) [23]

⁴ В связи с отсутствием препарата в базе ГРЛС, цена указана с сайта <https://zakupki.gov.ru> (дата обращения 23.03.2020) [23]

Расчет урсодезоксихолиевой кислоты (УДХК)

возр	кг	Из расч ета 30 мг/к г	Фор ма вып уска	Упако вка	В ден ь	Потребн ость в месяц, мл	Упак. /мес.	Стоимо сть кпак ориг	Стои м. Упак . джен	Стоимо сть в месяц ориг	Стоимо сть в мес. джен	Потребн ость в год	Стоимо сть в год ориг	Стоимо сть в год джен
0-3 года	12	360	Сус пенз ия 1 мл = 50 мг	250 мл	7,2 мл	216	0,864	950,30	784,6 0	855,27	706,14	10,4	10263,6	8473,7
4-10 лет	20	600	Сус пенз ия 1 мл = 50 мг	250 мл	12 мл	360	1,44	950,30	784,6 0	1330,42	1098,44	17,3	15964,8	13181,3
11- 18 лет	40	1200	Кап с. 1 капс . 250 мг	25 капсул	4,8 кап с.	144 капс	1,44	1506,08	1265 ,46	2108,51 2	1771,64 4	17,3	25302	21259,7

Дженерики – в базе ГРЛС представлено 46 наименований различных фирм-производителей (по 250 мг в упаковке 100 шт.), по средней цене $1\,223,2 \pm 182,4$ рублей. Суспензия представлена только в виде препарат Эксхол.

Препараты УДХК

ЛС	Форма выпуска	стоимость
Урсофальк ¹	капсулы 250 мг, 25 шт. - упаковки ячейковые контурные (4) - пачки картонные	1506,08
Урсофальк ²	суспензия для приема внутрь 250 мг/5 мл, 250 мл - флаконы темного стекла /с ложкой мерной/ - пачки картонные	950,30
Урсосан ³	капсулы 250 мг, 10 шт. - упаковки ячейковые контурные - пачки картонные	1265,46
Эксхол ⁴	суспензия для приема внутрь, 250 мг/5 мл, 250 мл - флаконы (1) / в комплекте с мерным стаканчиком / - пачка картонная	784,60
Примечания: ¹ Урсофальк - Лозан Фарма ГмбХ, Германия. ² Урсофальк - Фальк Фарма ГмбХ, Германия. ³ Урсосан - ПРО.МЕД.ЦС Прага а.о., Чешская Республика. ⁴ Эксхол - Общество с ограниченной ответственностью "НВЦ Агроветзащита С-П" (ООО "АВЗ С-П"), Россия.		

Инсулиноterapia при при сахарном диабете, обусловленном муковисцидозом

Расчет потребности в инсулинотерапии

Возраст (годы)	Средняя масса (кг)	Расчет инсулина (ЕД/кг/д)	Суточная доза инсулина (ЕД)	Процентное соотношение ультракороткого инс.:инс. длит.д. (%)	Соотношение ультракороткого инс.:инс. длит.д. (ЕД)	Потребность в месяц ультракороткого инс. (ЕД)	Потребность в месяц инс. длит.действ. (ЕД)
0-3	12	0,3	3,6	50:50	2:2	60	60
4-10	20	0,5	10	60:40	6:4	180	120
11-18	40	0,5	20	60:40	12:8	360	240

Расчет стоимости препаратов инсулина

Возраст (годы)	Потребность ультракороткого инс.										Потребность инс. длит. действ.						
	ЕД в мес.ц	Мл в мес.ц	Картридж в мес.ц, п	Упаковка в мес.ц, п	Инсулин лизпро (Хумалог)			Инсулин лизпро (РинЛиз)			ЕД в мес.ц	Мл в мес.ц	Картридж в мес.ц, п	Упаковка в мес.ц, п	Инсулин детемир (Левемир Пенфилл)		
					Стоимость упаковки, руб.	Стоимость лечения в мес.ц, руб.	Стоимость лечения в год, руб.	Стоимость упаковки, руб.	Стоимость лечения в мес.ц	Стоимость лечения в год					Стоимость упаковки, руб.	Стоимость лечения в мес.ц, руб.	Стоимость лечения в год, руб.
0-3	60	0,6	0,2	0,04	1 433,00	57,32	687,84	1 344,56	53,78	645,39	60	0,6	0,2	0,04	2 268,77	90,75	1089,01
4-10	180	1,8	0,6	0,12		171,96	2063,52		161,35	1936,17	120	1,2	0,4	0,08		181,50	2178,02
11-18	360	3,6	1,2	0,24		343,92	4127,04		322,7	3872,34	240	2,4	0,8	0,16		363	4356,04

Возраст (годы)	Потребность ультракороткого инс.										Потребность инс. длит. действ.						
	ЕД в мес.ц	Мл в мес.ц	Картридж в мес.ц, п	Упаковка в мес.ц, п	Инсулин лизпро (Хумалог)			Инсулин лизпро (РинЛиз)			ЕД в мес.ц	Мл в мес.ц	Картридж в мес.ц, п	Упаковка в мес.ц, п	Инсулин гларгин (Лантус СолоСтар)		
					Стоимость упаковки, руб.	Стоимость лечения в мес.ц, руб.	Стоимость лечения в год, руб.	Стоимость упаковки, руб.	Стоимость лечения в мес.ц	Стоимость лечения в год					Стоимость упаковки, руб.	Стоимость лечения в мес.ц, руб.	Стоимость лечения в год, руб.
0-3	60	0,6	0,2	0,04	1 433,00	57,32	687,84	1 344,56	53,78	645,39	60	0,6	0,2	0,04	2 648,82	105,9528	1271,434
4-10	180	1,8	0,6	0,12		171,96	2063,52		161,35	1936,17	120	1,2	0,4	0,08		211,9056	2542,867
11-18	360	3,6	1,2	0,24		343,92	4127,04		322,7	3872,34	240	2,4	0,8	0,16		423,8112	5085,734

Стоимость инсулинотерапии

	Общая стоимость инсулинов в год, руб.	
	Хумалог + Инсулин гларгин (Лантус СолоСтар)	РинЛиз+ Инсулин гларгин (Лантус СолоСтар)
0-3 года	1959,274	1916,824
4-10 лет	4606,387	4479,037

11-18 лет	9212,774	8958,074
-----------	----------	----------

	Общая стоимость инсулинов в месяц, руб.		Общая стоимость инсулинов в год, руб.	
	Хумалог + Левемир	РинЛиз+ Левемир	Хумалог + Левемир	РинЛиз+ Левемир
0-3 года	148,07	144,53	1776,84	1734,36
4-10 лет	353,46	342,85	4241,52	4114,2
11-18 лет	530,19	514,27	6362,28	5082,27

Инсулины ультракороткого действия

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество картриджей в упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)
Инсулин лизпро	Хумалог ¹	раствор для инъекций 100 МЕ/мл, 3 мл - картриджи (5)	5	1 433,00
Инсулин лизпро	РинЛиз ²	раствор для внутривенного и подкожного введения, 100 МЕ/мл, 3	5	1 344,56
Примечания: ¹ Хумалог - Лилли Франс С.а.С., Франция ² РинЛиз - Общество с ограниченной ответственностью "ГЕРОФАРМ" (ООО "ГЕРОФАРМ"), Россия.				

Инсулины длительного действия беспиковые

МНН	Торговое наименование	Форма выпуска	Количество картриджей в упаковке, п	Стоимость упаковки (руб.)
Инсулин детемир ¹	Левемир Пенфилл	раствор для подкожного введения, 100 ЕД/мл, 3 мл - картриджи (5) - пачки картонные	5	2 268,77
Инсулин гларгин ²	Лантус	раствор для подкожного введения, 100 ЕД/мл, 3 мл - картриджи в шприц-ручках СолоСтар® (5) // - пачки картонные	5	2 648,82
Примечания: ¹ Инсулин детемир – Левемир, Пенфилл, ООО "Ново Нордиск", Россия. ² Инсулин гларгин – Лантус, Закрытое акционерное общество "Санофи-Авентис Восток" (ЗАО "Санофи-Авентис Восток"), Россия.				

АБЛА

Расчет стоимости преднизолона

Расчет преднизолона

Преднизолон - из расчета 1 мг/кг 3 недели, затем с постепенным снижением дозы по 2,5 мг в 3 дня.

Дженерики – 33 по 5 мг №100 по средней цене 43,8±8,05

Возраст, годы	Средняя масса, кг	Потребность на курс, мг	Потребность на курс, табл. (1 табл.=5 мг)	Потребность на курс, упак. (1 упак. = 100 таб.)	Стоимость на курс Преднизолона (ориг.), руб. (1 упак. = 75,29руб.)	Стоимость на курс Преднизолона (дженерика), руб. (1 упак. = 44,18 руб.)
0-3	12	237	47,4	0,47	35,4	20,8
4-10	20	557,5	111,5	1,11	83,6	49,0
11-18	40	1932,5	386,5	3,86	290,6	170,5

Препараты преднизолона

ЛС	Форма выпуска	Количество в упаковке	Цена
Преднизолон (оригинальный) ¹	таблетки, 5 мг	100	75,29
Преднизолон ¹	таблетки, 5 мг	100	44,18
Примечания: ¹ Преднизолон (оригинальный) - АО "ГЕДЕОН РИХТЕР - РУС", Россия. ² Преднизолон - АО "Производственная фармацевтическая компания Обновление" (АО "ПФК Обновление"), Россия.			

Расчет вориконазола

Вориконазол п/о 9 мг/кг 2 раза в сутки 2-4 месяца [19].

Дженерики российского производства представлено 8 производителями по средней цене 23698,5± 2158,9 рублей (форма выпуска 200 мг 14 таблеток).

Возраст, годы	Средняя масса, кг	Доза по 9 мг/кг 2 раза в день	Потребность в день, табл. (1 табл. = 200 мг)	Потребность на курс, таб. (3 месяца = 90 дней)	Потребность упаковок на курс (1 упак. = 14 таб.)	Стоимость на курс 3 месяца Вифенда, руб. (1 упак. = 23902,54 руб.)	Стоимость на курс 6 месяцев Вифенда, руб. (1 упак. = 23902,54 руб.)	Стоимость на курс 3 месяца Виканда (дженерика), руб. (1 упак. = 23 210,0 руб.)	Стоимость на курс 6 месяцев Виканда (дженерика), руб. (1 упак. = 23 210,0 руб.)
0-3	12	216	2	180	12,9	308342,8	616685,6	299409,0	598818,0
4-10	20	360	2,5	225	16,1	384830,9	769661,8	373681,0	747362,0
11-18	40	720	3,5	315	22,5	537807,1	1075614,2	522225,0	1044450,0

Препараты вориконазола

ЛС	Форма выпуска	Количество в упаковке	Стоимость упаковки
Вифенд ¹	таблетки покрытые оболочкой 200 мг, 7 шт. - упаковки ячейковые контурные (2) - пачки картонные	14	23 902,54
Виканд ²	таблетки покрытые пленочной оболочкой 200 мг, 7 шт. - упаковки ячейковые контурные (2) - пачки картонные	14	23 210,00
Примечания: ¹ Вифенд - Генрих Мак Насл. ГмбХ и Ко.КГ (компания группы Пфайзер), Германия ² Виканд - ЗАО "Фармацевтическое предприятие "Оболенское", Россия			

Расчет стоимости итраконазола

Возраст, годы	Средняя масса, кг	Доза по 5 мг/кг 2 раза в день (инструкция к ЛС)	Потребность в день, капс. (1 капс. 100 мг)	Потребность в день, упак. (1 упак. №14)	Потребность на месяц, упак.	Потребность на курс, таб. (3 месяца =90 дней)	Потребность упаковок на курс 6 мес.	Стоимость на курс 3 месяца, руб.	Стоимость на курс 6 месяцев, руб.	Стоимость на курс 3 месяца (дженера), руб.	Стоимость на курс 6 месяцев (дженера), руб.
0-3	12	120	1,2	0,09	2,7	8,1	16,2	23945,54	47891,09	1736,478	3472,956
4-10	20	200	2	0,14	4,2	12,6	25,2	37248,62	74497,25	2701,188	5402,376
11-18	40	400	4	0,29	8,7	26,1	52,2	77157,86	154315,7	5595,318	11190,64

Препараты итраконазола

ЛС	Форма выпуска	Количество в упаковке	Стоимость упаковки
Орунгал ^{1,2}	капсулы 100мг	14	2956,24
Итраконазол ^{2,3}	таблетки покрытые пленочной оболочкой 200 мг, 7 шт. - упаковки ячейковые контурные (2) - пачки картонные	14	214,38

Примечания:
¹ Орунгал - Янссен Фармацевтика Н.В., Бельгия
² Стоимость с Официального сайта единой информационной системы в сфере закупок в информационно-телекоммуникационной сети Интернет <https://zakupki.gov.ru>
³ Итраконазол - АО «АВВА РУС», Россия

Расчет стоимости амфотерицина В

Расчет амфотерицина В в/в 0,6–1,0 мг/кг/сут

Амфотерицин 2 раза в неделю 6 мес.

Возраст, годы	Средняя масса, кг	Доза по 1 мг/кг в день	Потребность в день, флак. (1 фл. = 50 мг.)	Потребность на курс, флак. (6 месяцев = 90 дней)	Стоимость на курс 6 месяцев Фунгизон 468,67, руб.	Стоимость на курс 6 месяцев дженерик 23,86, руб.	2 раза в неделю 6 мес. (51 день в 6 мес.), фл.	Фунгизон 2 раза в неделю 6 мес. (51 день в 6 мес.), руб.	Дженерик 2 раза в неделю 6 мес. (51 день в 6 мес.), руб.
0-3	12	12	0,25	22,5	10545,08	536,85	12,75	5975,543	304,215
4-10	20	20	0,5	45	21090,15	1073,7	25,5	11951,09	608,43
11-18	40	40	1,0	90	42180,3	2147,4	51	23902,17	1216,86

Препараты амфотерицина В

ЛС	Форма выпуска	Количество в упаковке	Стоимость упаковки
Фунгизон ¹	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 50 мг	1	468,67
Амфотерицин В ²	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий, 50000 мкг (ЕД)	1	23,86

Примечания:
¹ Фунгизон - Бристол-Майерс Сквибб, Франция
² Амфотерицин В - Открытое акционерное общество "Акционерное Курганское общество медицинских препаратов и изделий "Синтез" (ОАО "Синтез"), Россия

Определение потребности в дополнительном специализированном питании для детей с муковисцидозом

Выбор смесей для энтерального питания зависит от степени питательной недостаточности, характера и тяжести течения заболевания, степени сохранности функций желудочно-кишечного тракта. Можно выделить несколько видов смесей.

Смеси для энтерального питания

Вид смеси	Характеристика
Стандартные сбалансированные полимерные смеси	Могут использоваться в качестве дополнительного или единственного источника питания перорально, а также вводиться через зонд в желудок или тонкую кишку. Как правило, содержат все необходимые макронутриенты, микронутриенты и витамины в соответствии с суточными потребностями организма в различных патологических состояниях и предназначаются для коррекции или предупреждения белково - энергетической недостаточности практически во всех ситуациях, когда естественное питание невозможно или недостаточно.
Высококалорийные смеси	Назначаются при повышенных потребностях в белках и энергии или при необходимости ограничения жидкости
Полуэлементные смеси	Сбалансированные смеси, содержат белковые гидролизаты и предназначены для энтерального питания хирургических и терапевтических больных различного профиля, имеющих нарушения функций ЖКТ (нарушения всасывания, ферментации).
Иммуномодулирующие смеси	Предназначены для коррекции нарушений метаболического и иммунного статуса у больных и пострадавших с тяжелой травмой, ожогами, сепсисом, риском развития инфекции и инфекционных осложнений, особенно в критических состояниях
Специализированные метаболически направленные смеси	Смеси направленного действия при конкретной патологии: печеночная недостаточность, почечная недостаточность, дыхательная недостаточность, сахарный диабет, беременность и лактация
Модульные смеси	Содержат только один из нутриентов (белок, жир) или отдельные аминокислоты (глутамин, например), регуляторы метаболизма (L-карнитин). Они используются для дополнения лечебной диеты или специализированного лечебного питания

В едином реестре специализированной пищевой продукции [24] представлено 55 различных форм специализированных продуктов для диетического, энтерального питания.

При МВ выбор таких продуктов согласно «Перечню специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов на 2020 год, утвержден распоряжением Правительства Российской Федерации от 11 декабря 2019 года N 2984-р» [25] должен быть в соответствии с рекомендацией производителя к применению у детей с МВ, что подтверждается соответствующим сертификатом, регистрационным номером в системе единого реестра специализированной пищевой продукции (табл. 1).

Объем потребления данных продуктов должен рассчитываться индивидуально, с учетом возраста, степени белково-энергетической недостаточности, степени тяжести заболевания. В то же время, в практической деятельности для облегчения расчета в потребности в лечебном питании для различных возрастных групп выработаны общие подходы, которые представлены в последней редакции национального консенсуса [19].

Согласно консенсусу, общими показаниями к назначению дополнительного приема лечебного питания являются показатели - масса тела /рост и ИМТ/возраст менее 25 перцентиля. На следующем этапе рекомендован выбор объема дополнительного питания в зависимости от возраста.

С учетом вышесказанного и выбранных возрастных категорий для расчета общей стоимости лечения пациента для расчета стоимости энтерального питания были выбраны следующие лечебные продукты (таблица).

Лечебные продукты, разрешенные для применения у пациентов с МВ***

№	Торговое название	Сертификат, регистрационный номер	Вид смеси	Возраст применен ия	Объем, фасовка	Стоимость** 1 единицы (руб)	Стоимость упаковки (руб.)
1.	НУТРИЗОН ЭДВАНСТ НУТРИДРИНК СУХАЯ СМЕСЬ* (Нутриция, Голландия)	RU.77.99.19.004.E. 001399.03.16 от 29.03.2016	Полимерная, сухая	Старше 1 года	322г- жестяные банки	732	х12 шт. = 8784
2.	Ликвиджен* (Нутриция, Голландия)	RU.77.99.32.005.E. 001077.03.17 от 07.03.2017	Модульная Жировая эмульсия, жидкая	Старше 1 года	Кластер (4х250 мл)	3420* кластер	за кластер 3420
3.	Нутринидринк С пищевыми волокнами	В процессе утверждения	Полимерная, жидкая	Старше 1 года	200 мл, бутылка	185,4	х24 шт.= 4449,84
4.	Нутриэн* стандарт (Инфаприм, Россия)	RU.77.99.19.004.E. 001081.03.19 от 26.03.2019	Полимерная, жидкая	Старше 3 лет	200 мл, тетрапак	114	х 18 шт. =1530
5.	Нутриэн стандарт с пищевыми волокнами (Инфаприм, Россия)	RU.77.99.32.004.R .003921.10.19 от 28.10.2019	Полимерная, жидкая	Старше 1 года	200 мл, тетрапак	125	х18 шт.= 2250
6.	Нутриэн Энергия (Инфаприм, Россия)	RU.77.99.32.004.E. 002283.07.19 от 01.07.2019	Полимерная, жидкая	Старше 3 лет	1000 мл, ламинированный пакет	590	х1шт. 590
7.	Нутриэн Энергия (Инфаприм, Россия)	RU.77.99.32.004.E. 002283.07.19 от 01.07.2019	Полимерная, жидкая	Старше 3 лет	200 мл, тетрапак	130	х18 шт.= 2340
Примечания: * входят в бесплатный список по распоряжению правительства Российской Федерации от 11 декабря 2019 года N 2984-р [] ** стоимость с сайта https://zakupki.gov.ru/epz/main/public/home.html [] *** Клинические рекомендации 2016 [15]							

Расчет потребности пациентов с МВ энтеральном питании в различные возрастные периоды
1-3 года

Суточная потребность в дополнительном энтеральном питании детей старше 1-го года + 300 ккал (табл.2). При снижении ИМТ менее 50 перцентиля – необходимо дополнительное количество калорий за счет модульной жировой смеси – Ликвиджен. Эта смесь добавляется

к Нутридринк Эдванст Нутризон или НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами (ПВ), ванильный вкус или Нутриэн стандарт или Нутриэн Энергия или Нутриэн с пищевыми волокнами (ПВ) (табл.2.1)

1. Расчет Нутризон Эдванст Нутридринк на 1 месяц:

$[(15 \text{ мерных ложек} \times 4,2 \text{ г})] \times 31 \text{ день} = 1953 \text{ г} : 322 \text{ г} = 6 \text{ банок смеси в месяц:}$

И / ИЛИ

2. Расчет НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили:

$200 \text{ мл} \times 1 \text{ бутылочка} \times 31 \text{ день} = 31 \text{ бутылочка в месяц}$

И/ ИЛИ

3. Расчет Ликвиджен на 1 месяц:

$15 \text{ мл} \times 31 \text{ день} = 2 \text{ бутылки в месяц (табл.2)}$

Потребность в энтеральном питании в возрасте от 1 года до 3 лет (три продукта)

№	Торговое название	Объем в сутки г., мл.	Необходимое количество упаковок в месяц (руб.)	Стоимость продукта в месяц (руб.)	Стоимость продукта в год (руб.)	Количество пациентов	Стоимость для всех пациентов РФ
1.	Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь*	63 г.	12	4392,0	52704,0	431	22715424,0
2.	НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами нейтральным вкусом*	200 мл.	24	5339,81	64077,72	431	27617497,3
3.	Ликвиджен	15 мл	2 бутылки (½ кластера)	1710,0	20520,0	431	8844120,0
4.	Итого в год на всех пациентов			11441,81	137301,7		59177041,0

Потребность в энтеральном питании в возрасте от 1 года до 3 лет (1 продукт + Ликвиджен)

№	Торговое название	Объем в сутки г., мл.	Необходимое количество упаковок в месяц (руб.)	Стоимость продукта в месяц (руб.)	Стоимость продукта в год (руб.)	Количество пациентов	Стоимость для всех пациентов РФ
1.	Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь*	63 г.	1/2	4392,0	52704,0	431	22715424,0
	+ Ликвиджен	+15мл	1/2	1710,0	20520,0		

	Итого в год на всех пациентов						31559544,0 руб.,
2.	НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили* + Ликвиджен	200 мл. +15мл	1,2 1/2	5339,81 1710,0	64077,72 20520,0	431	27617497,3 8844120,0
	Итого в год на всех пациентов						36461617,3 руб

Итого в год: вариант №1 - 22715424,0 + 8844120,0 = 31559544,0 руб.,

вариант №2 - 27617497,3 + 8844120,0 = 36461617,3 руб.,

4 - 10 лет

Потребность пациентов с МВ в возрасте 4 - 10 лет + 600 ккал (таблица 3). Из расчета сухая смесь Нутризон Эдванст Нутридринк с дополнением одной из жидких смесей по 1 бутылочке в день

1. Расчет Нутризон Эдванст Нутридринк на 1 месяц:

$[(20 \text{ мерных ложек} \times 4,2 \text{ г})] \times 31 \text{ день} = 2604 \text{ г}; 322 \text{ г} = 8 \text{ банок смеси в месяц (табл.3).}$

2. Расчет НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили (табл.3)

200 мл x 1 бутылочка x 31 день = 31 бутылочка в месяц

3. Расчет Ликвиджен на 1 месяц:

45 мл x 31 день = 1395 мл: 250 мл = 6 бутылок в месяц (табл.3.1)

Потребность в энтеральном питании в возрасте от 4 лет до 10 лет (три продукта)

№	Торговое название	Объем в сутки г., мл.	Необходимое количество упаковок в месяц (руб.)	Стоимость продукта в месяц (руб.)	Стоимость продукта в год (руб.)	Количество пациентов	Стоимость для всех пациентов РФ
1.	Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь*	84 г.	12	6148,0	73785,6	1109	81162830,4
2.	НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами нейтральным вкусом*	200 мл.	24	5339,81	64077,72	1109	71062191,5
3.	Ликвиджен	45 мл.	1,5	5130,0	61560,0	1109	68270040,0
	Итого в год на всех пациентов						220495061,9

Итого в год:

вариант №1 Нутризон эдванс Нутридринк -81162830,4

вариант №2 НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами) - + 71062191,5

вариант №3 - 68270040,0

Итого все три варианта = Нутризон эдванс Нутридринк+ НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами+Ликвиджен = 81162830,4+27617497,3+68270040,0 =220495061,9 руб.,

Потребность в энтеральном питании в возрасте от 4 лет до 10 лет**(Один продукт +Ликвиджен)**

№	Торговое название	Объем в сутки г., мл.	Необходимое количество упаковок в месяц (руб.)	Стоимость продукта в месяц (руб.)	Стоимость продукта в год (руб.)	Количество пациентов	Стоимость для всех пациентов РФ
1.	Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь* + Ликвиджен	84 г. +45мл	0,7 1,5	6148,0 5130,0	73785,6 61560,0	1109	81162830,4 68270040,0
	Итого в год на всех пациентов						149432870,4
2.	НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили* + Ликвиджен	200 мл. +45мл	1,2 1,5	5339,81 5130,0	64077,72 61560,0	1109	27617497,3 68270040,0
	Итого в год на всех пациентов						95887537,3

Итого в год:

вариант №1 (Нутризон эдванс Нутридринк +Ликвиджен)

81162830,4+68270040,0 = 149432870,4 руб.,

вариант №2 – НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили*+ Ликвиджен = 27617497,3+ 68270040,0 = 95887537,3

11 - 18 лет

Потребность пациентов с МВ в возрасте 11-18 лет + 1000 ккал (таблица 4). Из расчета сухая смесь Нутризон Эдванс Нутридринк с дополнением одной из жидких смесей по 1 бутылочке в день

1. Расчет Нутридринк Эдванс Нутризон на 1 месяц:

$[(40 \text{ мерных ложек} \times 4,2 \text{ г})] \times 31 \text{ день} = 5208 \text{ г}; 322 \text{ г} = 16 \text{ банок смеси в месяц (табл.4).}$

2. Расчет НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили (табл.4)

200 мл x 1 бутылочка x 31 день = 31 бутылочка в месяц

3. Расчет Ликвиджен на 1 месяц:

60 мл x 31 день = 1860 мл: 250 мл = 8 бутылок в месяц

**Потребность в энтеральном питании в возрасте от 11 года до 18 лет
(три продукта)**

№	Торговое название	Объем в сутки г., мл.	Необходимо е количество упаковок в месяц (руб.)	Стоимость продукта в месяц (руб.)	Стоимость продукта в год (руб.)	Количество во пациенто в	Стоимость для всех пациентов РФ
1.	Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь* (Нутриция, Голландия)	168 г.	1,5	13176,0	158112,0	706	111627072,0
2.	НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили* (Нутриция, Голландия)	200 мл.	1,2	5339,81	64077,72	706	45238870,3
3.	Ликвиджен	60мл	2	6840,0	82080,0	706	57948480,0
Итого в год на всех пациентов							214814422,0 руб.

Итого в год:

вариант №1 Нутризон эдванс Нутридринк = 111627072,0

вариант №2 НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами= 45238870,3

вариант №3 – Ликвиджен =57948480,0

все три компонента 111627072,0 +27617497,3 +57948480,0 = 214814422,0 руб.

**Потребность в энтеральном питании в возрасте от 11 лет до 18 лет
(Один продукт +Ликвиджен)**

№	Торговое название	Объем в сутки г., мл.	Необходимо е количество упаковок в месяц (руб.)	Стоимость продукта в месяц (руб.)	Стоимость продукта в год (руб.)	Количество во пациенто в	Стоимость для всех пациентов РФ
1.	Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь* (Нутриция, Голландия)	168 г.	1,5	13176,0	158112,0	706	111627072,0
2.	НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили* (Нутриция, Голландия)	200 мл.	1,2	5339,81	64077,72	706	27617497,3
3	Ликвиджен	+60мл.	2	6840,0	82080,0	706	197193049,0

Итого в год:

вариант №1 (Нутризон эдванс Нутридринк +Ликвиджен=111627072,0 +57948480,0 = 169575552

вариант №2 НУТРИНИдринк с пищевыми волокнами+Ликвиджен=27617497,3 +57948480,0 =197193049,0

Потребность в энтеральном питании МВ РФ

(Три продукта)

Группа	Количество пациентов	Нутризон эдванс Нутридринк сухая смесь* (Нутриция, Голландия)	НУТРИНИдринк с пищевыми волокнами со вкусом ванили* (Нутриция, Голландия)	Ликвиджен	Всего
Дети до 3 лет	431	22715424,0	27617497,3	8844120,0	59177041,0
Дети с 4 до 10 лет	1109	81162830,4	71062191,5	68270040,0	220495061,9
Дети с 11 до 18 лет	706	111627072,0	45238870,3	57948480,0	214814422,0
Все дети до 18 лет	2246	215505326,4	143918559,1	135062640	494486524,9

Расчет потребности и стоимости эзомепразола у пациентов с МВ

МНН	Торговое название	Форма выпуска	Количество в упаковке, п	Стоимость упаковки, рубль	Потребность в месяц, упаковки, п	Стоимость в месяц, рубль	Стоимость в год, рубль	Примечания
Эзомепразол	Нексиум ¹	таблетки, покрытые оболочкой, 40 мг	14	186,5	2	372,98	4475,8	Противопоказан до 12 лет
Эзомепразол	Эзомепразол ²	таблетки кишечнорастворимые, покрытые оболочкой, 40 мг	14	164,0	2	328,0	3936,0	Противопоказан до 12 лет
Примечания: ¹ Нексиум - АстраЗенека АБ, Швеция ² Эзомепразол - ООО "Изварино Фарма", Россия								

В связи с тем, что эзомепразол противопоказан детям до 12 лет, расчет проведен только для возрастной группы 11-18 лет из расчета 40 мг 1 раз в день.

Литература:

1. Муковисцидоз /под ред. Капанова Н.И., Каширской Н.Ю. - М.: Медпрактика-М, 2014. - 672 с.
2. Cystic Fibrosis Mutation Database (CFTR1) [Электронный ресурс]. <http://www.genet.sickkids.on.ca/cftr> (дата обращения: 26.03.2020).
3. The Clinical and Functional TRanslation of CFTR (CFTR2) [Электронный ресурс]. <http://www.cftr2.org> (дата обращения: 26.03.2020).
4. Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации. 2017 год /под ред. А.Ю. Воронковой и др. - М.: ИД «Медпрактика-М», 2019. - 68 с.
5. Smyth A.R. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines / A. R. Smyth, S.C. Bell, S.Bojcin et all. // J. Cyst. Fibrosis. - 2014, - v.13. - S23-42.
6. ECFS Patient Registry Annual Data Report 2017 [Электронный ресурс]. https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-images/working-groups/ecfs-patient-registry/ECFS-PR_Report2017_v1.3.pdf (дата обращения: 26.03.2020).
7. World Health Organization. Classification of cystic fibrosis and related disorders, Report of a Joint Working Group of WHO/ICF(M)A/ECFS/ECFTN, 2001 (reprinted in J. Cyst. Fibros. - 2002, - v.1. - S.5-8).
8. De Boeck K. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms / De Boeck K., Wilschanski M., Castellani C.J. et all. // Thorax. - 2006, - v.61. - S.627-635.
9. Bombieri C. Recommendations for the classification of diseases as CFTR-related disorders / C. Bombieri, M. Claustres, K. De Boeck et all. J. Cyst. Fibros. - 2011, - v.10 (2) - S.86-102.
10. Munck A. Cystic Fibrosis Screen Positive, Inconclusive Diagnosis (CFSPID): A new designation and management recommendations for infants with an inconclusive diagnosis following newborn screening / A. Munck , S.J. Mayell , V. Winters et all. //J. Cyst. Fibros. - 2015, - v.14 (6) - S. 706-713.
11. Ooi C.Y. Inconclusive diagnosis of cystic fibrosis after newborn screening / C.Y. Ooi, C. Castellani, K. Keenan et all. // Pediatrics. - 2015, - v. 135 (6) - S. 1377-1385.
12. Приказ Министерства труда и социального развития РФ от 27 августа 2019 г. № 585н О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы [Электронный ресурс]. http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_337846/ (дата обращения: 26.03.2020).
13. Каширская Н.Ю. Фармакоэкономическая эффективность некоторых современных методов терапии у детей с муковисцидозом /Н.Ю. Каширская, Н.И. Капанов, Ю.И. Васильева. //Педиатрическая фармакология. - 2006, - том 3. - № 3. - С. 32-37.
14. Ягудина Р.И. Анализ «стоимости болезни» как базовый метод фармакоэкономических исследований различных уровней системы здравоохранения / Р.И. Ягудина, М.М. Литвиненко // Ведомости Научного центра экспертизы средств медицинского применения, 2014. - С. 55-59. УДК 614.2:615.036.8.
15. Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» /Под ред. Е.И. Кондратьевой, Н.Ю. Каширской, Н.И. Капанова - М.: ООО «Компания Боргес», 2016. - 205 с.
16. Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей», 2016 [Электронный ресурс]. http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_mv.pdf (дата обращения: 26.03.2020).

17. Государственный реестр лекарственных средств - официальное издание Министерства здравоохранения РФ, включающее перечень отечественных и зарубежных лекарственных средств, разрешенных к медицинскому применению в Российской Федерации по состоянию на февраль - март 2020г. [Электронный ресурс]. <https://grls.rosminzdrav.ru/> (дата обращения: 26.03.2020).
18. Единый реестр свидетельств о государственной регистрации [Электронный ресурс]. <https://portal.eaeunion.org> (дата обращения: 26.03.2020).
19. Национальный консенсус (2-е издание) «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» 2018 /под ред. Е.И. Кондратьевой, Н.Ю. Каширской, Н.И. Капанова. - М.: ООО «Компания Боргес», 2018. - 356 с.
20. Шерман В.Д. Опыт применения препарата маннитол (Бронхитол-Фармаксис) у пациентов детского возраста с муковисцидозом в Московском регионе. / В.Д. Шерман, А.Ю. Воронкова, Е.И. Кондратьева и др. // Пульмонология. - 2019, -29(4) . - С. 436-442. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2019-29-4-436-442>
21. АшEROва И.К., Каширская Н.Ю., Капанов Н.И. Сравнение эффективности и безопасности препаратов «Эрмиталь» и «Креон» в эквивалентных дозах у больных муковисцидозом с недостаточностью экзокринной функции поджелудочной железы / И.К. АшEROва, Н.Ю. Каширская, Н.И. Капанов // Вестник новых медицинских технологий. – 2012, – Т. XIX. - № 2 – С. 94-96
22. Информационное письмо сотрудников научно-клинического отдела муковисцидоза МГНЦ РАМН [Электронный ресурс]. <https://mukoviscidoz.org/doc/med doc/otvet-farmakologov.pdf> (дата обращения: 26.03.2020).
23. Официальный сайт единой информационной системы в сфере закупок [Электронный ресурс]. <https://zakupki.gov.ru/> (дата обращения: 26.03.2020).
24. Информационный портал Евразийского экономического союза [Электронный ресурс]. <https://portal.eaeunion.org/> (дата обращения: 25.02.2020).
25. Распоряжение Правительства Российской Федерации от 11 декабря 2019 года N 2984-р [Электронный ресурс]. http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_340172/f62ee45faefd8e2a11d6d88941ac66824f848bc2/ (дата обращения: 25.02.2020).

Список сокращений:

АБЛА - аллергический бронхолегочный аспергиллез

ВЗН – высокочастотные нозологии

ВОЗ - всемирная организация здравоохранения

ГЭРБ – гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь

ЖКБ - желчнокаменная болезнь

ЛС - лекарственное средство

МВ – муковисцидоз

МКБ - международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем

МНН - международное непатентованное наименование

ФВ – форма выпуска

ФГБУ – федеральное государственное бюджетное учреждение

CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*) – муковисцидозный трансмембранный регулятор проводимости

MRSA (*methicillin-resistant Staphylococcus aureus*) - метициллин-резистентный стафилококк