



се

**ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
ХАНТЫ-МАНСИЙСКОГО АВТОНОМНОГО ОКРУГА – ЮГРЫ**

**П Р И К А З**

О порядке организации лекарственного обеспечения граждан, проживающих на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры и страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности

г. Ханты-Мансийск

«21» октября 2013 г.

№ 468

Во исполнение Федерального закона от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», постановления Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403 «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента», приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 ноября 2012 года № 950н «О формах документов для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и порядке их представления», в соответствии с постановлением Правительства Ханты-Мансийского автономного округа – Югры от 9 ноября 2012 года № 436-п «О возложении отдельных полномочий Правительства Ханты-Мансийского автономного округа – Югры в сфере охраны здоровья граждан на Департамент здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры»

## П Р И К А З Ы В А Ю:

### 1. Утвердить:

1.1. Порядок работы по формированию и ведению регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (приложение 1).

1.2. Порядок организации обеспечения граждан, проживающих на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры, лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания для лечения жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (приложение 2).

1.3. Коды льготы, предоставляемой гражданам, проживающим на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры и страдающим жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, для использования в информационных системах всех участников программ льготного лекарственного обеспечения за счет бюджетных средств Ханты-Мансийского автономного округа – Югры (приложение 3).

2. Контроль за исполнением приказа возложить на заместителя директора С.В. Щукина

Директор  
А.В.Филимонов

Приложение 1  
к приказу Департамента  
здравоохранения Ханты-Мансийского  
автономного округа – Югры  
от «21» октября № 468

Порядок работы по формированию и ведению  
регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих  
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими  
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению  
продолжительности жизни граждан или их инвалидности

1. Настоящий порядок определяет принципы взаимодействия между Департаментом здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры (далее – Депздрав Югры), медицинскими организациями, главными специалистами Депздрава Югры по предоставлению сведений о гражданах, проживающих на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры (далее – автономный округ) и страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, включенными в перечень заболеваний, утвержденный постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403 «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента».

2. Ведение регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее – региональный сегмент) осуществляется Депздравом Югры на основании сведений о гражданах, проживающих на территории автономного округа и страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее – граждане), предоставляемых медицинскими организациями автономного округа.

3. В региональный сегмент включаются сведения, предусмотренные постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403 «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его

регионального сегмента».

4. Руководителями медицинских организаций назначается ответственное (и замещающее) лицо за учет граждан, подготовку, достоверность, своевременность и полноту предоставления сведений.

4.1. Ответственными лицами медицинской организации в отдел лекарственного обеспечения Депздрава Югры предоставляется:

- информация об ответственном лице (лице его замещающем) с указанием фамилии, имени, отчества, должности и контактных данных;

- копии документов, подтверждающих установленный диагноз и назначение лекарственного препарата, специализированного продукта лечебного питания, заверенные подписью руководителя и печатью медицинской организации, копии заключений специализированных медицинских организаций, находящихся в ведении Федерального медико-биологического агентства;

- формы направления о включении либо исключении гражданина, форма извещения, согласованные главными внештатными специалистами Депздрава Югры по профилю либо ответственными специалистами, определенными Депздравом Югры, в сроки, утвержденные приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 ноября 2012 года № 950н «О формах документов для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и порядке их представления».

При заполнении форм в графе «код медицинской организации по ОКПО, по ОГРН» заполняется только код ОКПО.

5. Главными внештатными специалистами Депздрава Югры, ответственными специалистами, определенными Депздравом Югры (приложение к настоящему порядку) обеспечивается:

- согласование направлений, извещений по формам и в сроки, утвержденные Министерством здравоохранения Российской Федерации;

- согласование назначений лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного питания, изменение схем лечения граждан;

- согласование заявок на лекарственные препараты, специализированные продукты лечебного питания (до предоставления их в отдел лекарственного обеспечения Депздрава Югры), подготовленных медицинскими организациями автономного округа;

- совместно с ответственным специалистом отдела лекарственного обеспечения Депздрава Югры один раз в квартал актуализация сведений о гражданах, внесенных в региональный сегмент.

6. На всех этапах ведения регионального сегмента соблюдаются требования Федерального закона от 27 июля 2006 года № 152-ФЗ «О персональных данных».

Приложение  
к порядку формирования и ведения  
регионального сегмента Федерального регистра  
лиц, страдающих жизнеугрожающими и  
хроническими прогрессирующими редкими  
(орфанными) заболеваниями, приводящими  
к сокращению продолжительности жизни  
граждан или их инвалидности, утвержденному  
приказом Департамента  
здравоохранения Ханты-Мансийского  
автономного округа – Югры  
от «21» октября № 468

Специалисты, ответственные за ведение больных, включенных в  
региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих  
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими  
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению  
продолжительности жизни граждан или их инвалидности

№ п/п	Ответственный специалист, контакты	Перечень заболеваний, код заболевания по МКБ 10
1	2	3
Главные внештатные специалисты Департамента здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры		
1	главный внештатный специалист гематолог Зинина Елена Евгеньевна телефон 8 (3462) 52-72-47	Гемолитико-уремический синдром D59.3 Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) D59.5 Апластическая анемия неуточненная D61.9 Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) D68.2 Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) D69.3 Дефект в системе комплемента D84.1
2	главный внештатный детский	Преждевременная половая зрелость

	специалист эндокринолог Павлова Марина Ивановна 8 (3466) 49-26-27, 49-26-20	центрального происхождения E22.8
3	главный внештатный специалист по медицинской генетике Колбасин Лев Николаевич телефон 8 (3462) 52-85-31	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) E70.0, E70.1 Тирозинемия E70.2 Болезнь «кленового сиропа» E71.0 другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) E71.1 Нарушение обмена жирных кислот E71.3 Гомоцистинурия E72.1 Глютарикацидурия E72.3 Галактоземия E74.2 другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика E75.2 Мукополисахаридоз, тип I E76.0 Мукополисахаридоз, тип II E76.1 Мукополисахаридоз, тип VI E76.2 Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия E80.2 Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) E83.0 Незавершенный остеогенез Q78.0
4	главный внештатный специалист кардиолог Урванцева Ирина Александровна	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) I27.0

	телефон 8 (3462) 35-31-92	
Ответственные специалисты		
5	врач ревматолог кардиоревматологического отделения БУ ХМАО – Югры «Окружная клиническая детская больница» (г. Нижневартовск) Кучма Ольга Александровна 8 (3466) 49-26-98	Юношеский артрит с системным началом M08.2

---

Приложение 2  
к приказу Департамента  
здравоохранения Ханты-Мансийского  
автономного округа – Югры  
от «21» октября № 468

Порядок организации обеспечения граждан, проживающих на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры, лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания для лечения жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности  
(далее также – порядок)

Настоящий порядок регулирует организацию обеспечения лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания граждан, проживающих на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры и страдающих редкими (орфанными) заболеваниями (далее – граждане), за счет средств бюджета Ханты-Мансийского автономного округа – Югры.

1. На этапе амбулаторного лечения граждане обеспечиваются лекарственными препаратами для патогенетической терапии, специализированными продуктами лечебного питания в соответствии с утвержденными стандартами медицинской помощи.

Иными лекарственными препаратами граждане обеспечиваются в рамках оказания государственной социальной помощи по обеспечению необходимыми лекарственными препаратами и в рамках территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам Российской Федерации медицинской помощи в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре.

1.1. Назначение лекарственных препаратов и продуктов специализированного лечебного питания осуществляется лечащим врачом в соответствии со стандартами медицинской помощи после утверждения схемы лечения главным внештатным специалистом Депздрава Югры по профилю либо ответственным специалистом, определенным Депздравом Югры.

1.2. Рецепты выписываются по месту жительства пациента в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь и участвующих в исполнении программ льготного лекарственного обеспечения (далее – медицинские организации).

1.3. Выписывание рецептов на лекарственные препараты и специализированные продукты лечебного питания осуществляется врачом, уполномоченным выписывать бесплатные рецепты, на рецептурных бланках в соответствии с действующими порядками, утвержденными

Министерством здравоохранения России.

1.4. Выписыванию подлежат лекарственные препараты, специализированные продукты лечебного питания, заявленные медицинской организацией, в соответствии с пунктами 1.5, 1.6, 1.9 настоящего порядка.

1.5. Заявка на лекарственные препараты, специализированные продукты лечебного питания формируется медицинскими организациями, согласовывается с главными внештатными специалистами Депздрава Югры по профилю либо с ответственными специалистами, определенными Депздравом Югры, и предоставляется в отдел лекарственного обеспечения Депздрав Югры для формирования сводной заявки.

1.6. На основании сводных заявок Депздрав Югры организует закуп лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного питания.

1.7. Отпуск лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного питания осуществляется по рецептам врачей в соответствии с разрядкой, утверждаемой Депздравом Югры, через аптечные организации, участвующие в льготном лекарственном обеспечении.

1.8. Врач медицинской организации, выписавший рецепт, информирует гражданина об аптечной организации, ответственной за обеспечение выписанного рецепта.

1.9 Обеспечение вновь выявленных граждан лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания осуществляется по дополнительной заявке медицинской организации согласно пунктам 1.5, 1.6, 1.10 настоящего порядка.

1.10. При наличии в аптечных организациях невостребованных лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного питания допускается перераспределение их по согласованию с отделом лекарственного обеспечения Депздрава Югры (виза согласования на дополнительной заявке). Согласованные дополнительные заявки доводятся до сведения медицинской и аптечной организаций.

1.11. Отчетность о количестве выписанных и отпущенных лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания осуществляется медицинскими и аптечными организациями в еженедельном мониторинге о мероприятиях по предоставлению мер социальной поддержки с выделением графы «орфанные» заболевания.

2. При оказании гражданам медицинской помощи в условиях стационара обеспечение их лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания осуществляется в рамках территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам Российской Федерации медицинской помощи в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре.

Приложение 3  
к приказу Департамента  
здравоохранения Ханты-Мансийского  
автономного округа – Югры  
от «21» октября № 468

Коды льготы, предоставляемой гражданам, проживающим на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры и страдающим жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, для использования в информационных системах всех участников программ льготного лекарственного обеспечения за счет бюджетных средств Ханты-Мансийского автономного округа – Югры

№ п/п	Код льготы	Наименование заболевания	Код заболевания по МКБ-10
1	2	3	4
1	601	Гемолитико-уремический синдром	D59.3
2	602	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
3	603	Апластическая анемия неуточненная	D61.9
4	604	Наследственный дефицит факторов 2 (фибриногена), 7 (лабильного), 10 (Стюарта-Прауэра)	D68.2
5	605	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3
6	606	Дефект в системе комплемента	D84.1
7	607	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
8	608	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланиемии)	E70.0; E70.1
9	609	Тирозинемия	E70.2
10	610	Болезнь «кленового сиропа»	E71.0
11	611	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
12	612	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3
13	613	Гомоцистинурия	E72.1
14	614	Глютарикацидурия	E72.3
15	615	Галактоземия	E74.2
16	616	Другие сфинголипидозы: болезнь	E75.2

		Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	
17	617	Мукополисахаридоз, тип 1	E76.0
18	618	Мукополисахаридоз, тип 2	E76.1
19	619	Мукополисахаридоз, тип 6	E76.2
20	620	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2
21	621	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0
22	622	Незавершенный остеогенез	Q78.0
23	623	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0
24	624	Юношеский артрит с системным началом	M08.2

---