



ПРАВИТЕЛЬСТВО СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ

ПРИКАЗ

19 ФЕВ 2014

№ 159 - п

г. Екатеринбург

Об организации лекарственного обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета

Во исполнение постановления Правительства Свердловской области от 26.10.2012 № 1202-ПП «Об утверждении Порядка организации обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета» (с изменениями от 24.07.2013 № 949-ПП)

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить:

1) Перечень лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, подлежащих закупке за счет средств областного бюджета, для лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями (далее – Перечень лекарственных препаратов) (приложение № 1);

2) таблицу соответствия кодов категорий граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, кодам заболеваний (по МКБ-10) для выписки рецептов (приложение № 2);

3) Порядок работы по формированию и предоставлению персонафицированных данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями (далее – Порядок) (приложение № 3).

2. Заместителю Министра здравоохранения Свердловской области Кивелёвой Н.Н. обеспечить контроль за использованием выделенных средств из областного бюджета и предоставление отчётности в установленном порядке.

3. Главному специалисту терапевту Министерства здравоохранения Свердловской области Виноградову А.В, заместителю начальника отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области Малямовой Л.Н. обеспечить:

1) контроль за ведением регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее – рсФр);

2) контроль обоснованности и соответствия назначения лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания гражданам Российской Федерации, проживающим в Свердловской области, страдающим заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее – граждане, страдающие редкими (орфанными) заболеваниями) стандартам медицинской помощи;

3) направление согласованной персонифицированной потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания в отдел организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности Министерства здравоохранения Свердловской области в срок до 01 апреля и 01 октября на соответствующее полугодие.

4. Начальнику отдела бухгалтерского учета и отчетности Министерства здравоохранения Свердловской области Швецовой И.В.:

1) обеспечить учет финансовых средств, выделенных на вышеуказанные цели;

2) предоставлять отчетность в Министерство финансов Свердловской области.

5. Начальнику отдела первичной, скорой медицинской помощи Министерства здравоохранения Свердловской области Попову А.Н. обеспечить ведение реестра медицинских организаций, имеющих право выписывать рецепты бесплатно гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями.

6. Начальнику отдела организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности Министерства здравоохранения Свердловской области обеспечить:

1) формирование задания для проведения процедур закупки лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями за счет средств областного бюджета;

2) формирование задания для проведения процедур закупки услуг по приёму от поставщиков, хранению, учёту и отчётности, транспортировке в аптечные организации и отпуску лекарственных препаратов гражданам,

проживающим в Свердловской области, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями;

3) ведение реестра аптечных организаций, осуществляющих отпуск лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания бесплатно в рамках договоров с фармацевтической организацией;

4) контроль за уровнем и качеством организации лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями в аптечных организациях.

7. Начальнику отдела закупок и медико-технического обеспечения Министерства здравоохранения Свердловской области Перебатовой И.В. обеспечить:

1) проведение закупки лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями за счет средств областного бюджета в соответствии с действующим законодательством;

2) проведение закупки услуги по приёму от поставщиков, хранению, учёту и отчётности, транспортировке в аптечные организации и отпуску лекарственных препаратов гражданам, проживающим в Свердловской области, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями.

8. Начальнику юридического отдела Министерства здравоохранения Свердловской области Белошевич С.О. обеспечить:

1) заключение государственных контрактов по результатам аукционов на закуп лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями за счет средств областного бюджета;

2) заключение государственных контрактов по результатам аукционов на оказание услуги по приёму от поставщиков, хранению, учёту и отчётности, транспортировке в аптечные организации и отпуску лекарственных препаратов гражданам, проживающим в Свердловской области, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями.

9. Директору ГБУЗ СО «Медицинский информационно-аналитический центр» Фёдорову С.А. обеспечить:

1) своевременное внесение в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями сведений, полученных от ответственных лиц Министерства здравоохранения Свердловской области;

2) предоставление сведений рсФр ежемесячно, в срок до 15 числа, в Министерство здравоохранения Свердловской области на электронных носителях отдельно по 1 экз. по взрослому и детскому населению, 1 экз. общих данных рсФр, а также по форме, указанной в приложении № 5, с сопроводительным письмом.

10. Главному врачу ГБУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1» (далее – ГБУЗ СО «СОКБ № 1») Бадаеву Ф.И., главному врачу ГБУЗ СО «Областная детская клиническая больница № 1» (далее – ГБУЗ СО «ОДКБ № 1») Боярскому С.Н., специалистам, ответственным за ведение Регистра обеспечить:

1) сбор данных и поддержание в актуальном состоянии сведений рсФр при содействии ГБУЗ СО «Медицинский информационно-аналитический центр» (далее – ГБУЗ СО «МИАЦ»);

2) передачу данных ответственным за ведение рсФр в Министерство здравоохранения Свердловской области в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Свердловской области от 13.12.2012 № 1466-п;

3) работу по формированию персонифицированных данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями в соответствии с Порядком, утвержденным настоящим приказом;

4) направление главному терапевту и заместителю начальника отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области заключений специалистов, ответственных за формирования рсФр с обоснованием необходимости назначения/продолжения лекарственной терапии гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, в срок до 01 марта и до 01 сентября (т.е. не позднее 1 месяца до составления заявки на лекарственное обеспечение на соответствующее полугодие);

5) контроль за уровнем и качеством лекарственной помощи гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями.

11. Начальникам территориальных отделов здравоохранения по управленческим округам Свердловской области, главным врачам ГБУЗ СО «Ирбитская центральная городская больница» Хафизову Б.К., ГБУЗ СО «Краснотурьинская городская больница № 1» Гончарову Ю.Н., руководителям государственных бюджетных учреждений здравоохранения Свердловской области, ФГУЗ ЦМСЧ ФМБА России, начальнику Управления здравоохранения Администрации города Екатеринбурга Дорнбушу А.А. организовать:

1) лекарственное обеспечение граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, за счет средств областного бюджета в соответствии с Порядком, утвержденным постановлением Правительства Свердловской области от 26.10.2012 № 1202-ПП «Об утверждении Порядка организации обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета» (с изменениями от 24.07.2013 № 949-ПП);

2) учет граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, по месту жительства для формирования локального регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, с последующей передачей информации в центры мониторинга больных редкими (орфанными) заболеваниями в ГБУЗ СО «ОКБ № 1» и ГБУЗ СО «ОДКБ № 1»;

3) контроль за выпиской рецептов на лекарственные препараты и специализированные продукты лечебного питания в соответствии с постановлением Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 № 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», приказом Минздравсоцразвития России от 12.12.2007 № 110 «О порядке назначения и выписывания лекарственных средств, изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания», приказом Минздравсоцразвития России от 20.12.2012 № 1175н «Об утверждении порядка назначения и выписывания лекарственных препаратов, а также форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, порядка оформления указанных бланков, их учета и хранения», постановлением Правительства Свердловской области от 26.10.2012 № 1202-ПП «Об утверждении Порядка организации обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета» (с изменениями от 24.07.2013 № 949-ПП);

4) предоставление в Министерство здравоохранения Свердловской области предложений по изменению реестров аптечных и медицинских организаций, осуществляющих лекарственное обеспечение граждан Российской Федерации, проживающих в Свердловской области, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями за счет средств областного бюджета.

12. Рекомендовать руководителям аптечных организаций, осуществляющих отпуск лекарственных препаратов по рецептам врачей (фельдшеров) бесплатно гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, обеспечить организацию работы по лекарственному обеспечению в соответствии с Порядком, утвержденным постановлением Правительства Свердловской области от 26.10.2012 № 1202-ПП «Об утверждении Порядка организации обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета» (с изменениями от 24.07.2013 № 949-ПП).

13. Руководителю фармацевтической организации – победителю открытого аукциона в электронной форме на оказание услуг по организации лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями обеспечить:

1) организацию работы по лекарственному обеспечению в соответствии с Порядком, утвержденным постановлением Правительства Свердловской области от 26.10.2012 № 1202-ПП «Об утверждении Порядка организации обеспечения

граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета) (с изменениями от 24.07.2013 № 949-ПП);

2) представление в Министерство здравоохранения Свердловской области ежеквартальной отчетности по установленным формам (приложение № 4);

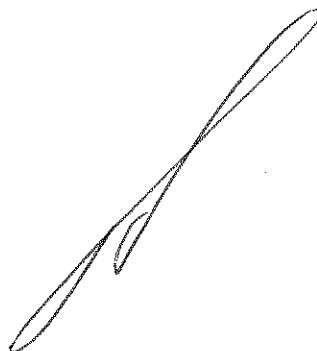
3) ежемесячно, в срок до 10 числа месяца, следующего за отчетным, представлять в Министерство здравоохранения Свердловской области персонифицированные данные о количествах отпущенных лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания за истекший месяц.

Вся информация передаётся в Министерство здравоохранения Свердловской области и медицинские организации с учетом защиты персональных данных граждан, в соответствии с Федеральным законом от 26.07.2006 № 152-ФЗ «О персональных данных».

14. Приказ Министерства здравоохранения Свердловской области от 08.11.2012 № 1274-п «О реализации постановления Правительства Свердловской области от 26.10.2012 № 1202-ПП «Об утверждении Порядка организации обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета» считать утратившим силу.

15. Контроль за исполнением настоящего приказа оставляю за собой.

Министр здравоохранения
Свердловской области



А.Р. Белявский

ПЕРЕЧЕНЬ

лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, подлежащих закупу за счет средств областного бюджета, для лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями .

- 1. Гемолитико-уремический синдром / код заболевания - D59.3**
2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) код заболевания - D59.5

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
	антитела моноклональные	Экулизумаб	концентрат для приготовления раствора для инфузий

- 3. Апластическая анемия неуточнённая / код заболевания D61.9**
4. Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) код заболевания - D68.2

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
B02BD08	гемостатическое средство	Эптаког альфа (активированный)	лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения

- 5. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) код заболевания - D69.3**

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
B02BX	стимулятор гемопоэза	Ромиплостим	порошок для приготовления раствора для подкожного введения
B02BX05	стимулятор гемопоэза	Элтромбопаг	таблетки покрытые пленочной оболочкой

- 6. Дефект в системе комплемента / код заболевания – D 84.1**

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Название	Форма выпуска
G03XA01	Селективный ингибитор гонадотропных гормонов	Даназол	капсулы
C01EB19	Селективный антагонист брадикининовых В2-рецепторов	Икатибант	раствор для подкожного введения

7. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения
код заболевания - E22.8
8. Болезнь "кленового сиропа"/ код заболевания - E71.0
9. Гомоцистинурия / код заболевания E72.1
10. Галактоземия / код заболевания – E74.2
11. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика/
код заболевания - E75.2
12. Мукополисахаридоз I типа / код заболевания E76.0
13. Мукополисахаридоз II типа / код заболевания E76.1

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
A16AB09	Ферментативное средство	Идурсульфаз	Концентрат для приготовления раствора для инфузий

14. Мукополисахаридоз IV типа / код заболевания E76.2

15. Острая перемежающаяся (печёночная) порфирия / код заболевания E80.2

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
B06AB	порфирии острой средство лечения	Гемин	концентрат для приготовления раствора для инфузий

16. Нарушение обмена меди / код заболевания - E83.0

17. Незавершенный остеогенез / код заболевания - Q78.0

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
M05BX	кальциево-фосфорного обмена регулятор	Остеогенон	таблетки покрытые оболочкой
M05BX	кальциево-фосфорного обмена регулятор	Остеокеа	таблетки
M05BA04	костной резорбции ингибитор - бисфосфонат	Алендроновая кислота	таблетки

18. Лёгочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) / код заболевания I27.0

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
C02KX01	препараты для лечения легочной гипертензией	Бозентан	таблетки покрытые оболочкой
B01AC	антитромботические средства	Илопрост	раствор для ингаляций

C08CA	блокаторы кальциевых каналов	Нимодипин	таблетки покрытые пленочной оболочкой
	вазодилатирующее средство	Силденафил	таблетки покрытые пленочной оболочкой

19. Юношеский артрит с системным началом / код заболевания -M08.2

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
L04AA24	селективные иммунодепрессанты	Абатацепт	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий
L04AB04	селективные иммунодепрессанты	Адалимумаб	раствор для подкожного введения
L04AC07	антитела моноклональные	Тоцилизумаб	концентрат для приготовления раствора для инфузий
L04AA	антитела моноклональные	Канакинумаб	лиофилизат для приготовления раствора для подкожного введения

20. Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)/ код заболевания E70.0

Номер группы по классификатору ОК 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93	Наименование товара	Форма выпуска
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для взрослых, а также беременных женщин, страдающих фенилкетонурией МД мил ФКУ - 3	порошкообразная смесь без фенилаланина, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты для взрослых, а также беременных женщин
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для взрослых, а также беременных женщин, страдающих фенилкетонурией П-АМ - 3	порошкообразная смесь без фенилаланина, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты для взрослых и беременных женщин
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для взрослых, а также беременных женщин, страдающих фенилкетонурией ХР Максимум	порошкообразная смесь без фенилаланина, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты для взрослых и беременных женщин

21. Тирозинемия/код заболевания E70.2

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/МНН	Форма выпуска
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для детей, страдающих тирозинемией XPHEN TYR Тирозидон	сухая быстрорастворимая смесь незаменимых и заменимых аминокислот, без фенилаланина и тирозина
A16AX04	Другие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушение обмена веществ	Нитизинон	капсулы

22. Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвлённой цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)/ код заболевания E71.1

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/МНН	Форма выпуска
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для детей от 1 до 8 лет, страдающих изовалериановой, метилмалоновой и пропионовой ацидемией, XMTVI Максамейд	порошкообразная сухая смесь, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты (за исключением метионина, треонина, валина, изолейцина)
A16AA01	Метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь

23. Нарушение обмена жирных кислот / код заболевания E71.3

Номер группы по классификатору ОК 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93	Наименование товара	Форма выпуска
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания, содержащий среднецепочечные триглицериды фракционированного кокосового и пальмового масел для детей старше 1 года, страдающих, с нарушенным всасыванием жиров Ликвиджен	Жировая эмульсия, содержащая среднецепочечные триглицериды фракционированного кокосового и пальмового масел

24. Глютарикацидурия/код заболевания E72.3

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако- терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако- терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/МНН	Форма выпуска
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для детей, страдающих глутарикацидурией XLYS, TRY Глутаридон	сухая быстрорастворимая смесь незаменимых и заменимых аминокислот, без лизина и триптофана
A16AA01	метоболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь

ТАБЛИЦА
соответствия кодов категорий граждан, страдающих редкими (орфанными)
заболеваниями, кодам заболеваний (по МКБ-10) для выписки рецептов

№ п/п	Код категории граждан по Классификатору	Наименование заболевания	Код по МКБ-10*
1	212	Гемолитико-уремический синдром	D59.3
2	212	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
3	214	Апластическая анемия неуточненная	D61.9
4	219	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2
5	220	Идиопатическая тромбоцитарная пурпура (синдром Эванса)	D69.3
6	231	Дефект в системе комплемента	D84.1
7	242	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
8	248	Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0 E70.1
9	248	Тирозинемия	E70.2
10	249	Болезнь "кленового сиропа"	E71.0
11	249	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
12	249	Нарушение обмена жирных кислот	E71.3
13	250	Гомоцистинурия	E72.1
14	250	Глютарикацидури	E72.3
15	251	Галактоземия	E74.2
16	252	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2
17	253	Мукополисахаридоз тип I	E76.0
18	253	Мукополисахаридоз тип II	E76.1
19	253	Мукополисахаридоз тип IV	E76.2
20	256	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2
21	257	Нарушение обмена меди	E83.0
22	341	Незавершенный остеогенез	Q78.0
23	300	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0
24	330	Юношеский артрит с системным началом	M08.2

<*> Указывается в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

ПОРЯДОК
работы по формированию и предоставлению персонифицированных
данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных
продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих
редкими (орфанными) заболеваниями

1. Настоящий порядок работы по формированию и предоставлению персонифицированных данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, разработан в целях планового обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями в рамках выделенного бюджетного финансирования и определяет принципы взаимодействия Министерства здравоохранения Свердловской области, центров мониторинга больных редкими (орфанными) заболеваниями на базе ГБУЗ СО «СОКБ № 1», ГБУЗ СО «ОДКБ № 1» и медицинскими организациями.

2. Специалисты, ответственные за формирование Регистра по утверждённым нозологиям:

1) ежегодно, в срок до 01 марта и 01 сентября года, представляют заключения с обоснованиями назначения/продления лекарственной терапии на будущее полугодие, гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, главным специалистам Министерства здравоохранения Свердловской области (главному специалисту терапевту Виноградову А.В. – по взрослому населению и заместителю начальника отдела организации медицинской помощи матерям и детям Малямовой Л.Н. – по детскому населению) для согласования;

2) после согласования главными специалистами Министерства здравоохранения Свердловской области формируют персонифицированные данные о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями по форме, приведенной в приложении № 1 к настоящему Порядку и передают в центры мониторинга больных редкими (орфанными) заболеваниями в ГБУЗ СО «СОКБ № 1» и ГБУЗ СО «ОДКБ № 1», соответственно, для формирования сводной персонифицированной потребности.

В персонифицированных данных о потребности указываются лекарственные препараты и специализированные продукты лечебного питания, которые входят в стандарты медицинской помощи и не входят в перечни других льготных программ лекарственного обеспечения.

3. Руководители центров мониторинга в ГБУЗ СО «СОКБ № 1» и ГБУЗ СО «ОДКБ № 1»:

1) формируют сводные данные о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания:

в разрезе нозологий по кодам МКБ-10 по форме, приведенной в приложении № 2 к настоящему Порядку, на основе анализа и с учетом стандартов медицинской помощи;

в разрезе медицинских организаций по форме, приведённой в приложении № 3 к настоящему Порядку.

Формы заполняются строго в формате Excel, изменение структуры таблиц не допускается. Наименование одной медицинской организации в разных ячейках указывать в одном формате, кратко, без кавычек (например, ГБУЗ СО «ОДКБ № 1», ГБУЗ СО «Режевская ЦРБ», МБУ «ЦГБ № 7», МАУ «ДПП № 13» и т.д.;

2) передают сформированные сводные персонифицированные данные о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для утверждения главным специалистом Министерства здравоохранения Свердловской области соответственно;

3) осуществляют контроль за уровнем и качеством обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями.

4. Главный специалист терапевт Министерства здравоохранения Свердловской области Виноградов А.В. и заместитель начальника отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области Малямова Л.Н. утверждают сводные персонифицированные данные о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания и передают ежегодно, в сроки до 01 апреля и 01 октября, в отдел организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности Министерства здравоохранения Свердловской области на бумажном и электронном носителях в отдел организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности.

Формирование дополнительных заявок на лекарственные препараты и специализированные продукты лечебного питания осуществляется по форме, приведенной в приложении № 3 к настоящему Порядку только после согласования назначений главными специалистами Министерства здравоохранения Свердловской области в случаях:

изменения схемы ранее назначенной терапии в сторону увеличения дозировки у лиц, состоящих в рсФр;

первичного назначения лекарственной терапии лицам, страдающим редким заболеванием, состоящим в рсФр и не включенным в основную заявку;

первичного назначения лекарственной терапии лицам, впервые выявленным и ранее не состоявшим в рсФр.

При этом оформляются следующие документы:

направление на включение в рсФр по форме, утверждённой приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19.11.2012 № 950-н;

дополнительная заявка на обеспечение данного больного по форме, приведённой в приложении № 4 к настоящему Порядку.

После процедуры согласования в Министерстве здравоохранения Свердловской области внесения пациента в рсФр и его лекарственного обеспечения:

направление на включение в рсФр передаётся ответственным лицом за ведение Регистра в Министерстве здравоохранения в ГБУЗ СО «МИАЦ»;

дополнительная заявка с подписью руководителя центра мониторинга и согласованием лица, ответственного за ведение рсФр в Министерстве здравоохранения Свердловской области, передаётся в отдел организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности.

5. Начальник отдела лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности Министерства здравоохранения Свердловской области организует:

1) подготовку задания для проведения процедур закупки лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания по основной и дополнительным заявкам;

2) обеспечение граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания, в соответствии с утвержденными персонифицированными данными о потребности через аптечные организации;

3) предоставление ежемесячно, в срок до 15 числа месяца, следующего за отчётным, персонифицированных данных о количествах отпущенных лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания за истекший месяц руководителям центров мониторинга больных редкими (орфанными) заболеваниями в ГБУЗ СО «СОКБ № 1» и ГБУЗ СО «ОДКБ № 1» для оценки уровня обеспечения больных редкими (орфанными) заболеваниями.

Форма № 1

**Исполнение субъектом Российской Федерации Федерального закона
от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской
Федерации» в части организации обеспечения лекарственными препаратами и
специализированными продуктами лечебного питания граждан, страдающих редкими
(орфанными) заболеваниями**

Код МКБ	Наименование заболевания	Кол-во обратившихся (человек)	Кол-во обслуженных рецептов (шт.)	Сумма отпуска (в рублях)
D59.3	Гемолитико-уремический синдром			
D59.5	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)			
D61.9	Апластическая анемия неуточненная			
D68.2	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)			
D69.3	Идиопатическая тромбоцитарная пурпура (синдром Эванса)			
D84.1	Дефект в системе комплемента			
E22.8	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения			
E70.0 E70.1	Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)			
E70.2	Тирозинемия			
E71.0	Болезнь "кленового сиропа"			
E71.1	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)			
E71.3	Нарушение обмена жирных кислот			
E72.1	Гомоцистинурия			
E72.3	Глютарикацидурия			
E74.2	Галактоземия			
E75.2	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика			

E76.0	Мукополисахаридоз тип I			
E76.1	Мукополисахаридоз тип II			
E76.2	Мукополисахаридоз тип IV			
E80.2	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия			
E83.0	Нарушение обмена меди			
Q78.0	Незавершенный остеогенез			
I27.0	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)			
M08.2	Юношеский артрит с системным началом			
ВСЕГО:				

Форма № 2

Информация о льготном обеспечении лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями

Код МКБ	Наименование заболевания	Количество обратившихся в _____ кварт. 20__ г. (человек)		
		ВСЕГО:	в т.ч. дети	в т.ч. взрослые
D59.3	Гемолитико-уремический синдром			
D59.5	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)			
D61.9	Апластическая анемия неуточненная			
D68.2	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)			
D69.3	Идиопатическая тромбоцитарная пурпура (синдром Эванса)			
D84.1	Дефект в системе комплемента			
E22.8	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения			
E70.0 E70.1	Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланиемии)			
E70.2	Тирозинемия			
E71.0	Болезнь "кленового сиропа"			
E71.1	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)			
E71.3	Нарушение обмена жирных кислот			

E72.1	Гомоцистинурия			
E72.3	Глютарикацидури			
E74.2	Галактоземия			
E75.2	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика			
E76.0	Мукополисахаридоз тип I			
E76.1	Мукополисахаридоз тип II			
E76.2	Мукополисахаридоз тип IV			
E80.2	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия			
E83.0	Нарушение обмена меди			
Q78.0	Незавершенный остеогенез			
I27.0	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)			
M08.2	Юношеский артрит с системным началом			
ВСЕГО:				

Форма № 3

Информация по объемам отпуска лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания за _____ квартал 20__ г.

Наименование МНН	Форма выпуска, дозировка	Кол-во упаковок	Кол-во рецептов	Сумма
Абатацепт	лиофилизированный для приготовления раствора д/инфузий 250 мг. № 1			
Адалимумаб	раствор для подкожного введения 40 мг\0,8мл шприц № 2			
Алендроновая кислота	таблетки 70 мг № 4			
Бозентан	таблетки покрытые оболочкой 125 мг № 56			
и так далее....				

ИНФОРМАЦИЯ
о количестве граждан, находящихся в региональном сегменте
Федерального регистра лиц, по состоянию на _____ 20__ г.

В региональном сегменте Федерального регистра лиц находится _____ человек, в том числе:

№ п/п	Код по МКБ-10	Наименование заболевания	всего	в т.ч. дети
1	D59.3	Гемолитико-уремический синдром		
2	D59.5	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)		
3	D61.9	Апластическая анемия неуточненная		
4	D68.2	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)		
5	D69.3	Идиопатическая тромбоцитарная пурпура (синдром Эванса)		
6	D84.1	Дефект в системе комплемента		
7	E22.8	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения		
8	E70.0 E70.1	Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)		
9	E70.2	Тирозинемия		
10	E71.0	Болезнь "кленового сиропа"		
11	E71.1	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)		
12	E71.3	Нарушение обмена жирных кислот		
13	E72.1	Гомоцистинурия		
14	E72.3	Глютарикацидури		
15	E74.2	Галактоземия		
16	E75.2	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика		
17	E76.0	Мукополисахаридоз тип I		
18	E76.1	Мукополисахаридоз тип II		
19	E76.2	Мукополисахаридоз тип VI		
20	E80.2	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия		
21	E83.0	Нарушение обмена меди		
22	Q78.0	Незавершенный остеогенез		
23	I27.0	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)		
24	M08.2	Юношеский артрит с системным началом		
Итого				

Подпись руководителя

Приложение № 1 к Порядку работы по формированию и предоставлению персонализированных данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями

Форма № 01-ПДП

Согласовано:

_____ (наименование учреждения здравоохранения)

_____ (подпись и ФИО руководителя Центра мониторинга больных орфанными заболеваниями)

_____ (адрес)

« _____ » 201 _____ г.

ПЕРСОНИФИЦИРОВАННЫЕ ДАННЫЕ О ПОТРЕБНОСТИ В ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТАХ И СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ПРОДУКТАХ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ

на полугодие 201 _____ года

Наименование нозологии _____

код заболевания по МКБ10 _____ . _____

№ п/п	Код МКБ	ФИО больного (полностью)	год рождения	Международное непатентованное наименование	форма выпуска	полугодие 201 _____ г.			Распределение по медицинским организациям	
						схема лечения дозы, кратность приема в День	Потребность на месяц	Потребность на полгода в упаковках	Наименование медицинской организации	Код медицинской организации

Исполнитель _____

Подпись _____

Телефон: _____

e-mail: _____

Приложение № 2 к Порядку работы по формированию и предоставлению персонализированных данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями

Форма № 01-П/ДП

Согласовано:

_____ (_____)
 подпись и ФИО руководителя Центра мониторинга больших орфанными заболеваниями
 « _____ » _____ 201 _____ г.

 (наименование учреждения здравоохранения)

 (адрес)

СВОДНЫЕ ПЕРСОНИФИЦИРОВАННЫЕ ДАННЫЕ О ПОТРЕБНОСТИ В ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТАХ И СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ПРОДУКТАХ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ

на _____ полугодие 201 _____ года

№ п/п	Код МКБ	ФИО больного (полностью)	год рождения	Международное непатентованное наименование	форма выпуска	полугодие 20 _____ г.			Распределение по медицинским организациям	
						схема лечения дозы, кратность приема в День	Потребность на месяц	Потребность на полгода в упаковках	Наименование медицинской организации	Код медицинской организации

исполнитель _____

подпись

телефон: _____

e-mail: _____

Приложение № 3
 к Порядку работы по формированию и
 предоставлению персонализированных
 данных о потребности в лекарственных
 препаратах и специализированных
 продуктах лечебного питания для
 обеспечения граждан, страдающих редкими
 (орфанными) заболеваниями
 от _____ 201 г. № _____

№ п/п	Международное непатентованное наименование	форма выпуска	Количество упаковок	Распределение по медицинским организациям	
				Наименование медицинской организации	Код медицинской организации

число	месяц	год
-------	-------	-----

Дата:

исполнитель:

ФИО

подпись

телефон:

e-mail:

М.П.

Приложение № 4

к Порядку работы по формированию и предоставлению персонализированных данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями от _____ 201 г. № _____

Форма № 03-рсФР

(наименование учреждения здравоохранения)

Код учреждения здравоохранения по ОКПО _____
по ОГРН _____

(адрес)											

Дополнительная заявка на обеспечение лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания гражданина, страдающего редким (орфанным) заболеванием

1. СНИЛС _____

2. Фамилия, имя, отчество _____

3. Адрес места жительства (проживания): _____

4. Серия и номер страхового полиса ОМС _____

5. Гражданин учтен в Федеральном регистре лиц, имеющих право на государственную социальную помощь в соответствии с ФЗ от 30.07.99 г. № 178-ФЗ да, нет (указать) Если "да", код категории в соответствии с ФЗ

6. Диагноз заболевания (состояние) _____ код по МКБ-10

7. Сведения о лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания, рекомендованных гражданину для лечения редкого заболевания :

№ п/п	МНН	форма выпуска, дозировка	курсовая доза на 1 месяц	доза на курс в упаковках (с указанием срока курса(квартал, полугодие, год)	Медицинская организация, осуществляющая выписывание рецептов	Код медицинской организации

8. Где будут выписываться рецепты _____

9. Врач, составивший Дополнительную заявку _____ (ФИО) подпись _____

Код врача

телефон: _____

Заведующий отделением : _____ подпись _____

Председатель врачебной комиссии: _____ подпись _____

Дата: число месяц год

М.П.