



ПРАВИТЕЛЬСТВО СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ  
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ

20.07.2020

ПРИКАЗ

№ 1285-12

г. Екатеринбург

**Об 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**

Во исполнение Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (далее – Федеральный закон № 323-ФЗ), постановления 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», 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»

ПРИКАЗЫВАЮ

1. Утвердить:

1) перечень лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, подлежащих закупке за счёт средств областного бюджета для лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями (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 персонализированной потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями (далее – Порядок) (приложение № 3);

4) форму персонализированной потребности в лекарственных

препаратах и специализированных продуктах лечебного питания (приложение № 4);

5) форму сводной персонифицированной потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания (приложение № 5);

6) форму дополнительной заявки на обеспечение лекарственными препаратами и/или специализированными продуктами лечебного питания гражданина, страдающего редким (орфанным) заболеванием (приложение № 6);

7) форму ежемесячной отчетности о количестве граждан, находящихся в региональном сегменте федерального регистра лиц, предоставляемой ГАУЗ СО «Медицинский информационно - аналитический центр» (далее – ГАУЗ СО «МИАЦ») (приложение № 7);

8) формы квартальной отчетности, предоставляемой уполномоченной фармацевтической организацией (далее – УФО) (приложение № 8).

2. Заместителю Министра здравоохранения Свердловской области (далее – МЗ СО), курирующему вопросы экономической и финансовой деятельности, обеспечить контроль за использованием финансовых средств, выделенных из областного бюджета для лекарственного обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями (далее – редкие заболевания) и предоставление отчетности в установленном порядке.

3. Начальнику отдела организации медицинской помощи взрослому населению МЗ СО, ответственному за ведение регистра взрослого населения, начальнику отдела организации медицинской помощи матерям и детям МЗ СО, ответственному за ведение регистра детей 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) согласование обоснованности и соответствия назначения лекарственных препаратов (далее – ЛП) и специализированных продуктов лечебного питания (далее – СПЛП) гражданам Российской Федерации, проживающим в Свердловской области, страдающим редкими заболеваниями, клиническим рекомендациям и стандартам медицинской помощи;

3) направление согласованной персонифицированной потребности (далее – ПП) и сводной персонифицированной потребности (далее - СПП) в ЛП и СПЛП в отдел организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности МЗ СО (далее – отдел ОЛОиФД).

4. Начальнику отдела бухгалтерского учета и отчетности МЗ СО обеспечить учет финансовых средств, выделенных из областного бюджета для лекарственного обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, страдающих редкими заболеваниями.

5. Начальнику отдела организации медицинской помощи взрослому

населению МЗ СО обеспечить ведение реестра медицинских организаций (далее – МО), имеющих право выписывать рецепты бесплатно гражданам с редкими заболеваниями.

6. Начальнику отдела ОЛОиФД МЗ СО обеспечить:

1) формирование заявки на закупку ЛП и СПЛП в целях обеспечения граждан с редкими заболеваниями за счет средств областного бюджета и направление в отдел контрактной службы МЗ СО;

2) ведение реестра аптечных организаций (далее – АО), осуществляющих отпуск ЛП и СПЛП бесплатно в рамках договоров с уполномоченной фармацевтической компанией;

3) контроль за уровнем и качеством организации лекарственного обеспечения граждан с редкими заболеваниями в АО;

4) предоставление сведений о ПП в ЛП и СПЛП в ГАУЗ СО «МИАЦ» в целях использования в программном продукте АСУЛОН «М - Аптека» - Модуль «М - Аптека плюс ЛПУ» по мере внесения изменений;

5) предоставление сведений, ежемесячно получаемых от ГБУ СО «Фармация» о количествах отпущенных препаратов для лечения редких заболеваний руководителям центров мониторинга больных редкими (орфанными) заболеваниями (далее – руководителям ЦМ) с целью контроля уровня и качества лекарственного обеспечения граждан с редкими заболеваниями в МО.

7. Начальнику отдела контрактной службы МЗ СО обеспечить проведение закупки ЛП и СПЛП для обеспечения граждан с редкими заболеваниями за счет средств областного бюджета в соответствии с действующим законодательством.

8. Начальнику юридического отдела МЗ СО обеспечить заключение государственных контрактов по результатам аукционов на закупку ЛП и СПЛП для обеспечения граждан с редкими заболеваниями за счет средств областного бюджета;

9. Начальнику ГАУЗ СО «МИАЦ» обеспечить:

1) ввод сведений в рсФр по мере поступления из МЗ СО;

2) предоставление сведений рсФр ежемесячно, в срок до 15 числа, в МЗ СО на электронных носителях отдельно по одному экземпляру по взрослому и детскому населению лицам, ответственным за ведение регистра, один экземпляр общих данных рсФр в отдел ОЛОиФД, а также по форме, указанной в приложении № 7 к приказу, с сопроводительным письмом;

3) получение от МЗ СО части рсФр лиц, получающих ЛП и СПЛП, с персонифицированной потребностью, в целях использования в программном продукте АСУЛОН «М - Аптека» - Модуль «М-Аптека плюс ЛПУ», по мере внесения изменений специалистом МЗ СО.

10. Главному врачу ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1» (далее - ГАУЗ СО «СОКБ № 1»), главному врачу ГАУЗ СО «Областная детская клиническая больница» (далее - ГАУЗ СО «ОДКБ»), главному врачу ГБУЗ СО Клинико-диагностический центр «Охрана здоровья

матери и ребёнка» (далее – ГБУЗ СО КДЦ «ОЗМР»), руководителям центров мониторинга больных редкими заболеваниями ГАУЗ СО «СОКБ №1» и ГАУЗ СО «ОДКБ», ответственным за ведение рсФр по нозологиям обеспечить:

1) сбор данных и поддержание в актуальном состоянии сведений рсФр при содействии ГАУЗ СО «МИАЦ»;

2) передачу данных ответственным за ведение рсФр в МЗ СО в соответствии с приказом МЗ СО от 19.04.2019 № 768-п «О порядке ведения регионального сегмента федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, проживающих на территории Свердловской области»;

3) формирование ПП в ЛП и СПЛП граждан с редкими заболеваниями в соответствии с Порядком, утвержденным настоящим приказом;

4) контроль за уровнем и качеством лекарственной помощи гражданам с редкими заболеваниями в МО.

11. Руководителям государственных учреждений здравоохранения Свердловской области, федеральных государственных учреждений здравоохранения Федерального медико-биологического агентства, начальнику Управления здравоохранения Администрации города Екатеринбурга организовать:

1) лекарственное обеспечение граждан с редкими заболеваниями, за счет средств областного бюджета в соответствии с 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»;

2) учет граждан с редкими заболеваниями, по месту жительства для формирования локального рсФр, с последующей передачей информации в ЦМ ГАУЗ СО «СОКБ № 1» и ГАУЗ СО «ОДКБ»;

3) контроль за выпиской рецептов на ЛП и СПЛП 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», 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», приказом Минздравсоцразвития России от 12.02.2007 № 110 «О порядке назначения и выписывания лекарственных средств, изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания», приказом Минздрава России от 14.01.2019 № 4н «Об утверждении порядка назначения лекарственных препаратов, форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, порядка оформления указанных бланков, их учета и хранения», а также в соответствии с актуальными данными ПП на соответствующий период времени;

4) предоставление в МЗ СО предложений по изменению реестров аптечных организаций (далее – АО) и МО, осуществляющих лекарственное обеспечение граждан с редкими заболеваниями за счет средств областного бюджета.

12. Рекомендовать руководителям АО, осуществляющих отпуск ЛП и СПЛП по рецептам врачей (фельдшеров) бесплатно гражданам с редкими заболеваниями, обеспечить организацию работы по лекарственному обеспечению в соответствии с 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».

13. Руководителю ГБУ СО «Фармация» обеспечить:

1) организацию работы по лекарственному обеспечению в соответствии с 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»;

2) представление в МЗ СО ежеквартальной отчетности по установленным формам (приложение № 8);

3) ежемесячно, в срок до 10 числа месяца, следующего за отчетным, представлять в МЗ СО персонализированные данные о количестве отпущенных ЛП и СПЛП за истекший месяц (накопительным итогом).

Вся информация передается в МЗ СО и МО с учетом защиты персональных данных граждан, в соответствии с Федеральным законом от 27.07.2006 № 152-ФЗ «О персональных данных».

14. Приказ МЗ СО от 19.02.2014 № 159-п «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» с изменениями. Внесёнными приказами от 19.03.2014 № 331-п, от 09.10.2014 № 1293-п, от 23.04.2015 № 538-п, от 15.12.2015 № 2115-п, от 13.05.2016 № 718-п, от 26.08.2016 № 1406-п признать утратившим силу.

15. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя Министра Е.А. Чадову.

Министр здравоохранения  
Свердловской области



А.И. Цветков

Приложение № 1  
к приказу Министерства здравоохранения  
Свердловской области  
от 20.07.2020 № 1285-н

## ПЕРЕЧЕНЬ

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

### 1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) код заболевания - D59.5

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
L04AA	селективные иммунодепрессанты	Экулизумаб	концентрат для приготовления раствора для инфузий

### 2. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) код заболевания - D69.3

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
B02BX	стимулятор гемопоэза	Ромиплостим	порошок для приготовления раствора для подкожного введения
B02BX	стимулятор гемопоэза	Элтромбопаг	таблетки, покрытые пленочной оболочкой

### 3. Дефект в системе комплемента / код заболевания – D 84.1

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
G03XA01	селективный ингибитор гонадотропных гормонов	Даназол	капсулы
C01EB19	селективный антагонист брадикининовых В2-рецепторов	Икатибант	раствор для подкожного введения
B02AA02	гемостатическое средство	Транексамовая кислота	таблетки покрытые пленочной оболочкой
B06AC01	C1-ингибитор (выделенный из плазмы)	C-1 эстеразы человека ингибитор	лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения

#### 4. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения код заболевания - E22.8

#### 5. Болезнь "кленового сиропа" / код заболевания - E71.0

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
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без лейцина, изолейцина и валина	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот без лейцина, изолейцина и валина
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь

#### 6. Гомоцистинурия / код заболевания E72.1

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
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без метионина	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот без метионина

#### 7. Галактоземия / код заболевания – E74.2

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
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без лактозы	сухая смесь без лактозы

#### 8. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика/ код заболевания - E75.2

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
A16AB05	ферментное средство	Агалсидаза альфа	концентрат для приготовления раствора для инфузий
A16AB04	ферментное средство	Агалсидаза бета	лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий

#### 9. Острая перемежающая (печёночная) порфирия / код заболевания E80.2

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
--	---	--------------------------	---------------

V06AB	порфирии острой средство лечения	Гемин	концентрат для приготовления раствора для инфузий
-------	-------------------------------------	-------	--

### 10. Нарушение обмена меди / код заболевания - E83.0

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
M01CC01	противовоспалительное средство	Пеницилламин *	таблетки, покрытые пленочной оболочкой

\* - для пациентов, не имеющих инвалидности

### 11. Незавершенный остеогенез / код заболевания - Q78.0

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
M05BX	кальциево-фосфорного обмена регулятор	Остеогенон	таблетки, покрытые оболочкой
M05BX	кальциево-фосфорного обмена регулятор	Остеокеа	таблетки
M05BA04	костной резорбции ингибитор - бисфосфонат	Алендроновая кислота	таблетки

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

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
C02KX02	эндотелиновых А рецепторов антагонист селективный	Амбризентан *	таблетки, покрытые пленочной оболочкой
C02KX01	препараты для лечения легочной гипертензией	Бозентан	таблетки, покрытые оболочкой, таблетки диспергируемые
B01AC	антитромботические средства	Илопрост	раствор для ингаляций
C02KX01	вазодилатирующее средство	Силденафил	таблетки, покрытые пленочной оболочкой
C02KX	Гипотензивные препараты	Риоцигуат *	таблетки, покрытые пленочной оболочкой
C02KX04	гипотензивное средство - эндотелиновых рецепторов антагонист	Мацитентан *	таблетки, покрытые пленочной оболочкой

\* - для пациентов, не имеющих инвалидности

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

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
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированные продукты лечебного питания без фенилаланина	сухие смеси, содержащие незаменимые и заменимые аминокислоты, без фенилаланина

**14. 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
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированные продукты лечебного питания без фенилаланина и тирозина	сухие смеси незаменимых и заменимых аминокислот, без фенилаланина и тирозина
A16AX04	другие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушение обмена веществ	Нитизинон	капсулы

**15. 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
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированные продукты лечебного питания без метионина, треонина, валина, изолейцина	сухие смеси, содержащие незаменимые и заменимые аминокислоты (за исключением метионина, треонина, валина, изолейцина)
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь

**16. Нарушение обмена жирных кислот / код заболевания E71.3**

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
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания, содержащий среднецепочечные триглицериды для детей старше 1 года и	Высококалорийная эмульсия среднецепочечных триглицеридов

		взрослых с нарушениями всасывания жиров	
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания для детей с адренолейкодистрофией старше 1 года и взрослых	Смесь из четырёх частей масла глицеролтриолеата и одной части масла глицеролтриэруката

### 17. 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
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированные продукты лечебного питания без лизина и триптофана	сухие смеси незаменимых и заменимых аминокислот, без лизина и триптофана
A16AA01	метоболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь

Приложение № 2  
к приказу  
Министерства здравоохранения  
Свердловской области  
от 20.07.2020 № 1285-12

**ТАБЛИЦА  
СООТВЕТСТВИЯ КОДОВ КАТЕГОРИЙ ГРАЖДАН, СТРАДАЮЩИХ РЕДКИМИ  
(ОРФАННЫМИ) ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, КОДАМ ЗАБОЛЕВАНИЙ (ПО МКБ-10)  
ДЛЯ ВЫПИСКИ РЕЦЕПТОВ**

№ п/п	Код категории граждан	Наименование заболевания	Код по МКБ-10
1	212	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
2	220	Идиопатическая тромбоцитарная пурпура (синдром Эванса)	D69.3
3	231	Дефект в системе комплемента	D84.1
4	242	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
5	248	Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0 E70.1
6	248	Тирозинемия	E70.2
7	249	Болезнь "кленового сиропа"	E71.0
8	249	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
9	249	Нарушение обмена жирных кислот	E71.3
10	250	Гомоцистинурия	E72.1
11	250	Глютарикацидурия	E72.3
12	251	Галактоземия	E74.2
13	252	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2
14	256	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2
15	257	Нарушение обмена меди	E83.0
16	341	Незавершенный остеогенез	Q78.0
17	300	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0

Приложение № 3  
к приказу  
Министерства здравоохранения  
Свердловской области  
от 20.07.2020 № 1285-н

**Порядок  
работы по формированию и предоставлению персонифицированной  
потребности в лекарственных препаратах и специализированных  
продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих  
редкими (орфанными) заболеваниями**

1. Настоящий Порядок работы по формированию и предоставлению данных о ПП в ЛП и СПЛП для обеспечения граждан с редкими заболеваниями, разработан в целях планового обеспечения ЛП и СПЛП граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, в рамках выделенного бюджетного финансирования и определяет принципы взаимодействия МЗ СО, ЦМ ГАУЗ СО «СОКБ № 1» и ГАУЗ СО «ОДКБ», главных внештатных специалистов и специалистов, ответственных за ведение рсФр по соответствующим нозологиям.

2. Специалисты, ответственные за ведение рсФр по соответствующим нозологиям:

1) формируют ПП в ЛП и СПЛП в объёме годовой потребности для обеспечения граждан с редкими заболеваниями по форме, приведенной в приложении № 4 к настоящему приказу;

2) сформированную ПП передают руководителям в ЦМ ГАУЗ СО «СОКБ № 1» и ГАУЗ СО «ОДКБ», соответственно, для формирования СПП.

В данных ПП указываются наименования ЛП и СПЛП, отсутствующие в перечнях других льготных программ лекарственного обеспечения, преимущественно входящие в действующий перечень ЖНВЛП, клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи.

3. Руководители ЦМ ГАУЗ СО «СОКБ № 1» и ГАУЗ СО «ОДКБ»:

1) формируют СПП в ЛП и СПЛП по форме, приведенной в приложении № 5 к настоящему приказу:

2) в срок до 10 августа ежегодно ПП и СПП в ЛП и СПП с оригиналами заключений главных специалистов (или специалистов, ответственных за ведение рсФр по конкретной нозологии) МЗ СО о целесообразности назначения ЛП и/или СПЛП для лечения граждан, страдающих редкими заболеваниями, направляют сопроводительным письмом специалистам МЗ СО, ответственным за ведение рсФр на бумажном носителе для согласования, а также на электронном носителе – в отдел ОЛО и ФД для сведения.

Требования к заполнению форм ПП и СПЛП:

1) формы заполняются строго в формате Excel;

2) изменение структуры таблиц не допускается;

3) наименования МО указывать в сокращённой форме в одном формате, во всех ячейках одинаково;

4) в графе «Потребность на год» количество упаковок или банок указывать

только числом, без указания вида упаковки.

Согласованная и подписанная ответственными специалистами МЗ СО ПП в ЛП и СПЛП на будущий год передаётся в срок до 15 августа текущего года на электронном и бумажном носителях в отдел ОЛОиФД для организации дальнейших мероприятий по закупке ЛП и СПЛП.

Формирование дополнительных заявок на ЛП и СПЛП осуществляется по форме, приведенной в приложении № 6 к настоящему приказу в случаях:

изменения схемы действующей терапии в части увеличения/снижения дозировки;

изменения схемы действующей терапии в части применяемых на текущее время ЛП и/или СПЛП;

первичного назначения лекарственной терапии лицам, страдающим редкими заболеваниями, 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, утвержденной приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19.11.2012 № 950н. Передается лицом, ответственным в МЗ СО за ведение рсФр, в ГАУЗ СО «МИАЦ»;

дополнительная заявка на обеспечение пациента по форме, приведенной в приложении № 6 к настоящему приказу. После согласования лицом, ответственным в МЗ СО за ведение рсФр, передается в отдел ОЛОиФД.

В случаях рекомендаций гражданам терапии ЛП, требующими первоначальной титрации дозы, дополнительные заявки формируются только на то количество препарата и ту дозировку, которые потребуются гражданам на амбулаторном этапе лечения после окончательного подбора дозы в условиях стационара.

4. Начальник отдела ОЛОиФД МЗ СО организует:

1) подготовку заявки на закупку ЛП и СПЛП в соответствии с утвержденной ПП;

2) обеспечение граждан с редкими заболеваниями ЛП и СПЛП, в соответствии с утвержденной ПП через АО;

3) предоставление ежемесячно, в срок до 15 числа месяца, следующего за отчетным, персонифицированных данных о количестве отпущенных ЛП и СПЛП за истекший месяц руководителям ЦМ ГАУЗ СО «СОКБ № 1» и ГАУЗ СО «ОДКБ» для оценки уровня и качества обеспечения граждан с редкими заболеваниями в МО.

Приложение № 4  
к приказу  
Министерства здравоохранения  
Свердловской области  
от 20.07.2020 № 1285-н

Форма N 01-ПДП

Согласовано:

(наименование учреждения  
здравоохранения)

\_\_\_\_\_ (\_\_\_\_\_)  
подпись и Ф.И.О. руководителя  
Центра мониторинга больных  
(орфанными) заболеваниями  
"\_\_\_" \_\_\_\_\_ 20\_\_\_ г.

\_\_\_\_\_ (адрес)

**ДАННЫЕ ПЕРСОНИФИЦИРОВАННОЙ  
ПОТРЕБНОСТИ В ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТАХ И  
СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ПРОДУКТАХ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ**

на 20\_\_\_ год

Наименование нозологии

\_\_\_\_\_

код заболевания по МКБ10


N п/п	Код МКБ	Ф.И.О. больного (полностью)	Дата рождения (полностью)	Международное непатентованное наименование	Форма выпуска	20___ г.			Распределение по медицинским организациям	
						схема лечения дозы, кратность приема в день	Потребность на 1 месяц	Потребность на год	Наименование МО	Код МО
<b>ИТОГО</b>										

Исполнитель \_\_\_\_\_

подпись

телефон:  
e-mail:

Приложение № 5  
к приказу  
Министерства здравоохранения  
Свердловской области  
от 20.07.2020 № 1285-р

Форма N 02-ПДП

Согласовано:

(наименование учреждения  
здравоохранения)

( )  
подпись и Ф.И.О. руководителя  
Центра мониторинга больных  
(орфанными) заболеваниями

(адрес)

"\_\_" \_\_\_\_\_ 20\_\_ г.

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

\_\_\_\_\_ 20\_\_ года

N п/п	Код МКБ	Ф.И.О. больног о (полнос тью)	Дата рожден ия (полнос тью)	Междун ародное непатен тованно е наимен ование	Форма выпус ка	20__ г.			Распределение по медицинским организациям	
						схема лечения дозы, кратнос ть приема в день	Потре бность на 1 месяц	Потребно сть на год	Наимен ование МО	Код МО

исполнитель \_\_\_\_\_

подпись

телефон:

e-mail:





**Информация**  
**о количестве граждан, состоящих в региональном сегменте**  
**федерального регистра лиц, страдающих заболеваниями,**  
**включенными в Перечень жизнеугрожающих и хронических**  
**прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к**  
**сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности,**  
**по состоянию на \_\_\_\_\_ 20\_\_\_\_\_ г.**

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

№ п/п	Код по МКБ-10	Наименование заболевания	взрослые	дети	всего
1	D59.5	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)			
2	D69.3	Идиопатическая тромбоцитарная пурпура (синдром Эванса)			
3	D84.1	Дефект в системе комплемента			
4	E22.8	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения			
5	E70.0 E70.1	Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)			
6	E70.2	Тирозинемия			
7	E71.0	Болезнь "кленового сиропа"			
8	E71.1	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)			

9	E71.3	Нарушение обмена жирных кислот			
10	E72.1	Гомоцистинурия			
11	E72.3	Глютарикацидурия			
12	E74.2	Галактоземия			
13	E75.2	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика			
14	E80.2	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия			
15	E83.0	Нарушение обмена меди			
16	Q78.0	Незавершенный остеогенез			
17	I27.0	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)			
Итого					

Подпись руководителя

Форма N 1

**ИСПОЛНЕНИЕ**  
**СУБЪЕКТОМ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ФЕДЕРАЛЬНОГО ЗАКОНА**  
**ОТ 21 НОЯБРЯ 2011 ГОДА N 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)	
		всего	в т.ч. дети	всего	в т.ч. дети	всего	в т.ч. дети
D59.5	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы - Микели)						
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), Ниманна - Пика						
E80.2	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия						
E83.0	Нарушение обмена меди						
Q78.0	Незавершенный остеогенез						
I27.0	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)						
	ВСЕГО:						

Форма № 2

**ИНФОРМАЦИЯ  
ПО ОБЪЕМАМ ОТПУСКА ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ И  
СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ПРОДУКТОВ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ  
ЗА \_\_\_\_\_ КВАРТАЛ 20\_\_ Г. (НАКОПИТЕЛЬНЫМ ИТОГОМ)**

Наименование МНН	Форма выпуска, дозировка	Кол-во упаковок	Кол-во рецептов		Сумма	
			всего	в т.ч. дети	всего	в т.ч. дети