



**ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
ТОМСКОЙ ОБЛАСТИ**

**ПРИКАЗ**

17.01.2013

г. Томск

**№ 5**

О порядке обеспечения лекарственными препаратами и предоставления сведений для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности

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» (далее по тексту – Постановление № 403), приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19.11.2012 № 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 предоставления» (далее по тексту – приказ № 950н) в целях формирования регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее по тексту – региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями) для эффективного планирования и расходования финансовых средств, направляемых на закупку лекарственных препаратов, предназначенных для лечения указанных лиц, приказываю:

1. Утвердить:

1) [Регламент](#) обеспечения лекарственными препаратами и предоставления сведений для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, согласно приложению 1;

2) [состав](#) комиссии Департамента здравоохранения Томской области по контролю за рациональным и своевременным назначением, выпиской и использованием лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, согласно приложению 2;

3) [классификатор](#) кодов орфанных заболеваний согласно приложению 3;

4) форму заявки на закупку лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, согласно приложению 4.

2. Проводить заседания комиссии по контролю за рациональным и своевременным назначением, выпиской и использованием лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, по мере необходимости.

3. Довести настоящий приказ до всех организаций, ответственных за предоставление сведений для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, и обеспечения указанных лиц лекарственными препаратами.

4. Настоящий приказ вступает в силу с момента его подписания.

5. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя начальника Департамента здравоохранения Томской области по лечебно-профилактической работе Тимошину Е.Л.

Начальник департамента

О.С.Кобякова

РЕГЛАМЕНТ  
ОБЕСПЕЧЕНИЯ ЛЕКАРСТВЕННЫМИ ПРЕПАРАТАМИ И  
ПРЕДОСТАВЛЕНИЯ СВЕДЕНИЙ ДЛЯ ВЕДЕНИЯ  
РЕГИОНАЛЬНОГО СЕГМЕНТА ФЕДЕРАЛЬНОГО РЕГИСТРА ЛИЦ,  
СТРАДАЮЩИХ ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Настоящий Регламент определяет порядок предоставления сведений для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, и обеспечения указанных лиц лекарственными препаратами.

1. Главные внештатные специалисты (лица замещающие) соответствующего профиля Департамента здравоохранения Томской области:

а) оформляют на официальном бланке главного внештатного специалиста письменное заключение:

- при впервые выявленном заболевании: о наличии заболевания, потребности в лекарственном препарате с целью включения пациента в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями;
- повторно гражданам, включенным в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в случае изменения схемы лечения, а также с целью установления потребности в лекарственном препарате при формировании заявки.

б) представляют на согласование в Департамент здравоохранения Томской области в электронном виде и на бумажном носителе заявку на закупку лекарственных препаратов, предназначенных для лечения граждан, включенных в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в установленные Департаментом здравоохранения Томской области сроки по форме согласно приложению 4 к настоящему приказу;

в) принимают совместно с Департаментом здравоохранения Томской области участие в проверке рациональности и своевременности назначения, выписки, использования лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, вносят предложения по повышению качества оказания им лекарственной помощи.

2. Управление здравоохранения администрации Города Томска, ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница», руководители медицинских организаций, в том числе медицинских организаций, находящихся в ведении Федерального медико-биологического агентства и Федеральной службы исполнения наказаний:

2.1. Организуют (обеспечивают):

а) назначение специалиста, ответственного за содержание, достоверность и своевременность предоставления сведений для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, приказом руководителя медицинской организации;

б) заполнение в электронном виде и на бумажном носителе форм, предусмотренных приложениями № 1, № 2, № 3 к приказу № 950н;

в) ведение журнала регистрации выданных направлений на включение (внесение

изменений) сведений в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и извещений об исключении сведений из регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, по форме, предусмотренной приложением 4 к приказу № 950н;

г) учет лиц, страдающих орфанными заболеваниями, обособленно по каждому заболеванию;

д) выписку рецептов на лекарственные препараты, предназначенные для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в соответствии с заключением главного внештатного специалиста (лица замещающего) и в пределах заявки на закупку лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями. Для вновь выявленных граждан, не включенных в заявку на лекарственные препараты в текущем периоде, выписку рецептов организуют в индивидуальном порядке на основании заключения главного внештатного специалиста (лица замещающего) и по согласованию с Департаментом здравоохранения Томской области;

е) контроль за своевременной выпиской рецептов на лекарственные препараты, предназначенные для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в соответствии с персонифицированной заявкой на закупку лекарственных препаратов;

ж) ведение реестра выписанных рецептов лицам, страдающим орфанными заболеваниями, и иной предусмотренной действующим законодательством отчетности;

з) бесперебойную работу по предоставлению сведений для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями (включение, внесение изменений, исключение), и обеспечению указанных лиц лекарственными препаратами, защиту информационных ресурсов от взлома и несанкционированного доступа.

2.2. Организуют представление (представляют) в Департамент здравоохранения Томской области на бумажном и на электронном носителях с обеспечением защиты персональных данных в соответствии с законодательством Российской Федерации:

а) направления на включение сведений в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, по форме, предусмотренной приложением 1 к приказу № 950н, в течение пяти рабочих дней со дня установления диагноза (получения информации об установлении диагноза). В случае установления диагноза лицу, проживающему за пределами Томской области, сведения о нем направляют в медицинскую организацию, в которой лицо находится на медицинском обслуживании, в течение пяти рабочих дней со дня установления диагноза;

б) копии письменного заключения главного внештатного специалиста (лица замещающего) соответствующего профиля на граждан, которым заболевание установлено впервые, а также на граждан, включенных в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в случае изменения диагноза, схемы лечения, потребности в лекарственном препарате;

в) копии письменного отказа пациента от приема лекарственного препарата и/или от лечения в случае, если пациент отказывается от приема лекарственного препарата и/или от лечения (с последующим направлением пациента на повторную консультацию к главному внештатному специалисту соответствующего профиля с целью определения дальнейшей

тактики лечения);

г) направления на внесение изменений в сведения, содержащиеся в региональном сегменте Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, по форме, предусмотренной приложением 2 к приказу № 950н, в течение десяти рабочих дней со дня поступления в медицинскую организацию следующей информации:

- изменение сведений, указанных в подпунктах «а», «б», «г»-«о» пункта 9 «Правил 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», утвержденных Постановлением № 403;

- прикрепление на медицинское обслуживание лица, прибывшего на территорию Томской области, в связи с изменением места жительства или на срок более 6 месяцев.

д) извещения об исключении сведений из регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, по форме, предусмотренной приложением 3 к приказу № 950н в течение десяти рабочих дней со дня поступления в медицинскую организацию информации о смерти лица или его выезде лица за пределы территории Российской Федерации на постоянное место жительства;

е) заявку на закупку лекарственных препаратов, предназначенных для лечения граждан, включенных в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, с учетом потребности и остатков, по запросу Департамента здравоохранения Томской области, по форме согласно приложению 4 к настоящему приказу;

ж) реестра выписанных рецептов на лекарственные препараты для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, и иной предусмотренной действующим законодательством отчетности.

### 3. Управление здравоохранения администрации Города Томска:

а) осуществляет контроль за достоверностью и своевременностью предоставления сведений, предусмотренных п. 2.2, п.п. «б» п. 3 настоящего Регламента;

б) предоставляет информацию о необходимости исключения сведений из регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями (в случае выезда лица за пределы территории Российской Федерации на постоянное место жительства или его смерти), на пациентов, получающих медицинскую помощь, в том числе в учреждениях, подведомственных управлению здравоохранения администрации Города Томска;

в) принимает совместно с Департаментом здравоохранения Томской области участие в проверке рациональности и своевременности назначения, выписки, использования лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, вносит предложения по повышению качества оказания им лекарственной помощи.

4. Уполномоченная фармацевтическая организация, оказывающая услуги по осуществлению организационных мероприятий по обеспечению лекарственными препаратами лиц, страдающих орфанными заболеваниями:

а) организует персонифицированный отпуск лекарственных препаратов гражданам, включенным в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями;

- б) осуществляет контроль за движением и остатками лекарственных препаратов;
- в) представляет информацию о поставках, отпуске, остатках лекарственных препаратов в соответствии со сроками и форматом, предусмотренными Государственным контрактом;
- г) участвует в формировании сводной заявки Томской области на лекарственные препараты для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями.

5. Аптечные организации (пункты отпуска):

- а) осуществляют персонифицированный отпуск лекарственных препаратов гражданам, включенным в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями;
- б) ведут учет и отчетность, предусмотренные нормативными актами Российской Федерации, Томской области и договором с уполномоченной фармацевтической организацией;
- в) информируют ежемесячно медицинские организации, участвующие в реализации льготного лекарственного обеспечения на территории Томской области, о движении и наличии лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями.

6. Департамент здравоохранения Томской области:

- а) осуществляет координацию деятельности управления здравоохранения администрации Города Томска, ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница», медицинских организаций, находящихся в ведении Федерального медико-биологического агентства и Федеральной службы исполнения наказаний, уполномоченной фармацевтической организации, оказывающей услуги по осуществлению организационных мероприятий по обеспечению лекарственными препаратами лиц, страдающих орфанными заболеваниями, медицинских и аптечных организаций на территории Томской области;
- б) осуществляет ведение регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, по данным, предоставленным медицинскими организациями, в порядке, предусмотренном действующим законодательством;
- в) согласовывает сводную заявку на лекарственные препараты для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями;
- г) осуществляет закупку лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в соответствии с Федеральным законом от 21.07.2005 №94-ФЗ «О размещении заказов на поставки товаров, выполнение работ, оказание услуг для государственных и муниципальных нужд» на основании заявок на закупку лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, представленных по форме согласно приложению 4 к настоящему приказу;
- д) формирует и утверждает перечень аптечных и медицинских организаций, участвующих в реализации льготного лекарственного обеспечения на территории Томской области.

**СОСТАВ КОМИССИИ ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ТОМСКОЙ ОБЛАСТИ  
ПО КОНТРОЛЮ ЗА РАЦИОНАЛЬНЫМ И СВОЕВРЕМЕННЫМ НАЗНАЧЕНИЕМ,  
ВЫПИСКОЙ И ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ,  
ПРЕДНАЗНАЧЕННЫХ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ЛИЦ, СТРАДАЮЩИХ ОРФАННЫМИ  
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

**Председатель комиссии:**

Тимошина Е.Л. - заместитель начальника по лечебно-профилактической работе Департамента здравоохранения Томской области.

**Заместитель председателя комиссии:**

Потягайлова Е.А. - председатель комитета организации лекарственного обеспечения Департамента здравоохранения Томской области.

**Секретарь комиссии:**

Мизуркина Ю.В. - главный специалист - провизор комитета организации лекарственного обеспечения Департамента здравоохранения Томской области.

**Члены комиссии:**

- Алифирова В.М. - главный внештатный специалист - главный невролог Департамента здравоохранения Томской области;
- Волкова Л.И. - главный внештатный специалист - главный пульмонолог Департамента здравоохранения Томской области;
- Гаммершмидт Ю.С. - врач-гематолог ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница», консультативно-диагностическая поликлиника;
- Гейниц О.А. - врач-нефролог отделения гемодиализа ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница»;
- Иванникова О.А. - и.о. начальника отдела качества и безопасности медицинской помощи, главный специалист - главный терапевт Департамента Здравоохранения Томской области;
- Краюшкина Н.П. - главный внештатный специалист - главный гематолог Департамента здравоохранения Томской области;
- Кривобокова Т.Н. - начальник отдела по фармацевтической деятельности комитета по лечебно-фармацевтической деятельности управления здравоохранения администрации города Томска (по согласованию);
- Ленская Л.Г. - заместитель главного врача по клинико-экспертной помощи ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница»;
- Маевская З.А. - главный внештатный специалист - главный детский гематолог Департамента здравоохранения Томской области;
- Рубейкина С.В. - специалист - главный педиатр Департамента здравоохранения Томской области;
- Самойлова Ю.Г. - главный внештатный специалист - главный детский эндокринолог Департамента здравоохранения Томской области;
- Ткалич Л.М. - заведующая отделением гемодиализа ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница»;
- Назаренко Л.П. - главный внештатный специалист по медико-генетической помощи Департамента здравоохранения Томской области;
- Фалькович О.М. - заведующая отделением гематологии ОГАУЗ «Томская областная

клиническая больница»;

- Фоминых Л.В. - заместитель председателя комитета организации лекарственного обеспечения Департамента здравоохранения Томской области;
- Харахулах М.И. - заведующая эндокринологическим отделением консультативно-диагностической поликлиники ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница»;
- Представитель уполномоченной фармацевтической организации, оказывающей услуги по осуществлению организационных мероприятий (по согласованию).

### КЛАССИФИКАТОР КОДОВ ОРФАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

№ п/п	Орфанные заболевания	Код по МКБ 10	Код льготы
1	2	3	4
1	Гемолитико-уремический синдром	D59.3	961
2	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5	962
3	Апластическая анемия неуточненная	D61.9	963
4	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2	964
5	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3	965
6	Дефект в системе комплемента	D84.1	966
7	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8	967
8	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1	968
9	Тирозинемия	E70.2	969
10	Болезнь «кленового сиропа»	E71.0	970
11	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1	971
12	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3	972
13	Гомоцистинурия	E72.1	973
14	Глютарикацидурия	E72.3	974
15	Галактоземия	E74.2	975
16	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2	976
17	Мукополисахаридоз, тип I	E76.0	977
18	Мукополисахаридоз, тип II	E76.1	978
19	Мукополисахаридоз, тип VI	E76.2	979
20	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2	980
21	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0	981
22	Незавершенный остеогенез	Q78.0	982
23	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0	983
24	Юношеский артрит с системным началом	M08.2	984



**ЗАЯВКА НА ЗАКУПКУ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ, ПРЕДНАЗНАЧЕННЫХ  
ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ЛИЦ, СТРАДАЮЩИХ ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

на период с \_\_\_\_\_ по \_\_\_\_\_ 20\_\_ года  
(месяц) (месяц)

\_\_\_\_\_ (диагноз)

\_\_\_\_\_ (код заболевания в соответствии с МКБ 10)

\_\_\_\_\_ (наименование медицинской организации)

№ п/п	Лекарственный препарат			Фамилия, имя, отчество, дата рождения пациента	Схема лечения (индивидуальная дозировка)	Потребность в лекарственном препарате на месяц лечения		Потребность в лекарственном препарате на указанный период	
	Международное непатентованное наименование	Торговое наименование	Форма выпуска			ед. изм. (мг, мл, МЕ и др.)	уп.	ед. изм. (мг, мл, МЕ и пр.)	уп.
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1									
2...									

\_\_\_\_\_ (наименование должности главного внештатного специалиста ДЗТО  
или руководителя медицинской организации, направляющей заявку)

\_\_\_\_\_ (подпись)

\_\_\_\_\_ (ФИО)