



ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ТОМСКОЙ ОБЛАСТИ

ПРИКАЗ

г. Томск

№

О порядке обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания и представления 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 рамках реализации статьи 16 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», в соответствии [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](#) 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 представления», в целях организации бесперебойной работы по предоставлению 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 (далее по тексту - региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями), для эффективного планирования и расходования финансовых средств, направляемых на закупку лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, предназначенных для лечения указанных лиц, приказываю:

1. Утвердить:

1) [Регламент](#) обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания и представления 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 и специализированных продуктов лечебного питания, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, согласно

приложению 2;

3) Классификатор кодов орфанных заболеваний согласно приложению 3;

4) Форму заявки на лекарственные препараты и специализированные продукты лечебного питания, предназначенные 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 и специализированных продуктов лечебного питания, 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 и специализированными продуктами лечебного питания.

4. Признать утратившими силу приказы Департамента здравоохранения Томской области:

1) от 17.01.2013 № 5 «О порядке обеспечения лекарственными препаратами и представления 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»;

2) от 23.04.2013 № 51 «О внесении изменений в приказ Департамента здравоохранения Томской области от 17.01.2013 № 5»;

3) от 14.04.2014 № 28 «О внесении изменений в приказ Департамента здравоохранения Томской области от 17.01.2013 № 5».

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

6. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на и.о. заместителя начальника Департамента здравоохранения Томской области по медицинским вопросам Иванникову О.А.

Начальник департамента

Холопов А.В.

РЕГЛАМЕНТ
ОБЕСПЕЧЕНИЯ ЛЕКАРСТВЕННЫМИ ПРЕПАРАТАМИ
И СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫМИ ПРОДУКТАМИ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ
И ПРЕДСТАВЛЕНИЯ СВЕДЕНИЙ
ДЛЯ ВЕДЕНИЯ РЕГИОНАЛЬНОГО СЕГМЕНТА ФЕДЕРАЛЬНОГО РЕГИСТРА ЛИЦ,
СТРАДАЮЩИХ ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Настоящий Регламент определяет порядок представления сведений для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, и обеспечения указанных лиц лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания (далее – лекарственными препаратами).

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

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

- при впервые выявленном заболевании: о наличии заболевания, потребности в лекарственных препаратах 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 лекарственных препаратах при формировании заявки;

б) представляют на согласование в Департамент здравоохранения Томской области в электронном виде и на бумажном носителе [заявку](#) на лекарственные препараты, предназначенные 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. Руководители медицинских организаций, участвующих в реализации льготного лекарственного обеспечения, в которых лица, страдающие орфанными заболеваниями, находятся на медицинском обслуживании, 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 представления 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 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 представления»;

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 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 представления»;

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

д) выписку рецептов на лекарственные препараты, предназначенные для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями врачами (фельдшерами) медицинских организаций в соответствии с порядком, утвержденным Министерством здравоохранения Российской Федерации, заключением главного внештатного специалиста (лица замещающего) и в пределах заявки на лекарственные препараты, предназначенные 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;

и) учет при формировании заявок потребности лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в лекарственных препаратах, включенных в утвержденные региональный или федеральный льготные перечни, и обязательное включение её в заявки при наличии права у данных лиц на лекарственное обеспечение за счет средств федерального или областного бюджета.

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 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 представления», в течение пяти рабочих дней со дня установления диагноза (получения информации об установлении 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 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 представления», 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 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»;

- 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 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 представления», в течение десяти рабочих дней со дня поступления в медицинскую организацию информации о смерти лица или его выезде за пределы территории Российской Федерации на постоянное место жительства;

е) заявки на лекарственные препараты, предназначенные 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. Уполномоченная фармацевтическая организация, оказывающая логистические услуги по осуществлению организационных мероприятий по обеспечению лекарственными препаратами за счет средств областного бюджета, в том числе 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;

4. Аптечные организации (пункты отпуска):

а) осуществляют персонифицированный отпуск лекарственных препаратов гражданам, включенным в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в соответствии с порядком, утвержденным Министерством здравоохранения Российской Федерации. При отсутствии в аптечной

организации лекарственного препарата, выписанного гражданину, его синонимическая замена производится аптечной организацией в порядке, предусмотренном действующим законодательством;

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.

5. Департамент здравоохранения Томской области:

а) осуществляет координацию деятельности на территории Томской области медицинских организаций, участвующих в реализации льготного лекарственного обеспечения, в которых лица, страдающие орфанными заболеваниями, находятся на медицинском обслуживании, в том числе медицинских организаций, находящихся в ведении Федерального медико-биологического агентства и Федеральной службы исполнения наказаний, уполномоченной фармацевтической организации, оказывающей логистические услуги по осуществлению организационных мероприятий по обеспечению лекарственными препаратами лиц, страдающих орфанными заболеваниями, а также аптечных организаций;

б) осуществляет ведение регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, по данным, предоставленным медицинскими организациями, в порядке, предусмотренном действующим законодательством;

в) осуществляет закупку лекарственных препаратов, предназначенных для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, в порядке, предусмотренном действующим законодательством, на основании [заявок](#) главных внештатных специалистов (лиц замещающих) Департамента здравоохранения Томской области и медицинских организаций на лекарственные препараты, предназначенные для лечения лиц, страдающих орфанными заболеваниями, представленных по форме согласно приложению 4 к настоящему приказу.

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

Председатель комиссии:

Иванникова О.А. – и.о. заместителя начальника Департамента здравоохранения Томской области по медицинским вопросам.

Заместитель председателя комиссии:

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

Секретарь комиссии:

Кривобокова Т.Н. - главный специалист - провизор комитета организации лекарственного обеспечения Департамента здравоохранения Томской области.

Члены комиссии:

Алифирова В.М. - главный внештатный специалист невролог Департамента здравоохранения Томской области;

Волкова Л.И. - главный внештатный специалист пульмонолог Департамента здравоохранения Томской области;

Маевская З.А. - главный внештатный специалист детский гематолог Департамента здравоохранения Томской области;

Новикова О.М. - главный специалист - главный терапевт лечебного отдела Комитета организации медицинской помощи Департамента здравоохранения Томской области;

Рубейкина С.В. - главный специалист - главный педиатр Комитета организации медицинской помощи Департамента здравоохранения Томской области;

Назаренко Л.П. - главный внештатный специалист по медико-генетической помощи Департамента здравоохранения Томской области;

Фалькович О.М. - главный внештатный специалист по организации специализированной медицинской помощи по профилю «гематология», заведующая отделением гематологии ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница»;

Фоминых Л.В. - заместитель председателя комитета организации лекарственного обеспечения Департамента здравоохранения Томской области;

Харахулах М.И. - главный внештатный специалист эндокринолог Департамента здравоохранения Томской области, заведующая эндокринологическим отделением консультативно-диагностической поликлиники ОГАУЗ «Томская областная

клиническая больница»;

Челнов В.Г. - главный внештатный специалист гематолог Департамента здравоохранения;

Представитель уполномоченной фармацевтической организации, оказывающей услуги по осуществлению организационных мероприятий (по согласованию).

Приложение 3
к приказу
Департамента здравоохранения Томской области
от _____ № _____

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 гиперфенилаланиемии)	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 ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ И СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ ПРОДУКТЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ,
ПРЕДНАЗНАЧЕННЫЕ 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)