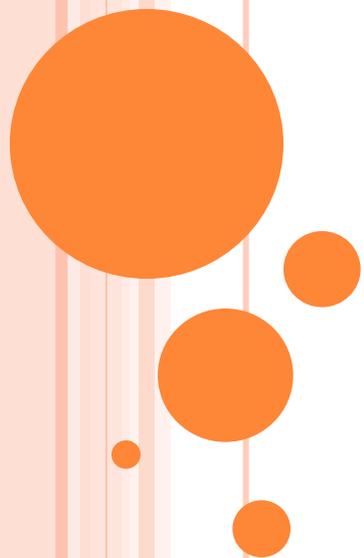


**«О ЛЕКАРСТВЕННОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ
ПАЦИЕНТОВ, СТРАДАЮЩИХ
ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ»**



«Редкими (орфанными) заболеваниями являются заболевания, которые имеют распространенность не более 10 случаев заболевания на 100 тысяч населения» (Федеральный закон № 323-ФЗ от 21.11.2011 (ред.от 25.06.2012) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»)



СТАТЬЯ 16 ФЕДЕРАЛЬНОГО ЗАКОНА № 323-ФЗ ОТ 21.11.2011 (РЕД.ОТ 25.06.2012) «ОБ ОСНОВАХ ОХРАНЫ ЗДОРОВЬЯ ГРАЖДАН В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ»

К полномочиям органов государственной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья относится в том числе:

- организация обеспечения граждан лекарственными препаратами для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни гражданина или инвалидности.



**Постановлением 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» утвержден**

ПЕРЕЧЕНЬ

**жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких
(орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению
продолжительности жизни граждан или их инвалидности**



1. Гемолитико-уремический синдром D59.3
2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) D59.5
3. Апластическая анемия неуточненная D61.9
4. Наследственный дефицит факторов (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) D68.2
5. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) D69.3
6. Дефект в системе комплемента D84.1
7. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения E22.8
8. Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) E70.0, E70.1
9. Тирозинемия E70.2
10. Болезнь "кленового сиропа" E71.0
11. Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) E 71.1



- | | |
|--|-------|
| 12. Нарушения обмена жирных кислот | E71.3 |
| 13. Гомоцистинурия | E72.1 |
| 14. Глютарикацидурия | E72.3 |
| 15. Галактоземия | E74.2 |
| 16. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона),
Нимана-Пика | E75.2 |
| 17. Мукополисахаридоз, тип I | E76.0 |
| 18. Мукополисахаридоз, тип II | E76.1 |
| 19. Мукополисахаридоз, тип VI | E76.2 |
| 20. Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия | E80.2 |
| 21. Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) | E83.0 |
| 22. Незавершенный остеогенез | Q78.0 |
| 23. Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) | I27.0 |
| 24. Юношеский артрит с системным началом | M08.2 |



Постановлением Российской Федерации от 26.04.2012 №403 утверждены Правила ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - Федеральный регистр), и регионального сегмента Федерального регистра (далее - региональный сегмент).



Федеральный регистр является федеральной информационной системой, включающей региональные сегменты

Федеральный регистр ведется в электронном виде с применением автоматизированной системы путем внесения регистрационной записи с присвоением уникального номера регистрационной записи и указанием даты ее внесения.

Органы государственной власти субъектов Российской Федерации осуществляют ведение регионального сегмента Федерального регистра и своевременное представление сведений, содержащихся в нем, в уполномоченный федеральный орган исполнительной власти в порядке, установленном Правительством Российской Федерации.



Региональный сегмент ведется уполномоченными органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации и формируется на основании сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень. Эти сведения представляются в уполномоченный орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации, в котором указанные лица проживают, медицинскими организациями, в которых эти лица находятся на медицинском обслуживании, в том числе медицинскими организациями, находящимися в ведении Федерального медико-биологического агентства и Федеральной службы исполнения наказаний.



Федеральный регистр и региональный сегмент содержат следующие сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень:

- а) страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (при наличии);
- б) фамилия, имя, отчество, а также фамилия, данная при рождении;
- в) дата рождения;
- г) пол;
- д) адрес места жительства (с указанием кода по Общероссийскому классификатору административно-территориальных образований);
- е) серия, номер паспорта (свидетельства о рождении) или удостоверения личности, дата выдачи указанных документов;
- ж) серия и номер полиса обязательного медицинского страхования и наименование страховой медицинской организации, его выдавшей;
- з) сведения об инвалидности (в случае установления группы инвалидности или категории "ребенок-инвалид");
- и) диагноз заболевания (состояние), включая его код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем;
- к) наименование медицинской организации, в которой гражданину впервые установлен диагноз заболевания, включенного в перечень;
- л) сведения о включении в Федеральный регистр лиц, имеющих право на получение государственной социальной помощи в соответствии с Федеральным законом "О государственной социальной помощи";
- м) сведения о выписке лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в перечень;
- н) сведения об отпуске лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в перечень;
- о) сведения о медицинской организации, выдавшей направление на включение сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, в Федеральный регистр (направление на внесение изменений в сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, извещение об исключении указанных сведений из Федерального регистра), - наименование, основной государственный регистрационный номер, код по Общероссийскому классификатору предприятий и организаций;
- п) дата включения сведений (внесения изменений в сведения) о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, в Федеральный регистр;
- р) дата исключения сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, из Федерального регистра;
- с) уникальный номер регистрационной записи.



В соответствии с приказом министерства здравоохранения Российской Федерации № 950н от 19.11.12 «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 ЛПУ края направлено письмо министерства здравоохранения Красноярского края № 17-11/19021 от 03.12.2012 «О порядке предоставления сведений в регистр орфанных заболеваний».



В соответствии с письмом министерства здравоохранения Красноярского края № 17-11/19021 от 03.12.2012 «О порядке предоставления сведений в регистр орфанных заболеваний» необходимо:

- направлять сведения о пациентах для включения в регистр регионального сегмента лиц, страдающих орфанными заболеваниями в форме, указанной в приложении к данному письму;
- в строгом соответствии с утвержденным перечнем жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний (всего 24 нозологии) и правильной кодировкой МКБ (например: M08.0 Ювенильный артрит не является орфанным заболеванием. В перечне M 08.2 Юношеский артрит с системным началом.)



В настоящее время не урегулированы следующие вопросы:

1. Утверждение перечня лекарственных препаратов для лечения орфанных заболеваний.

2. Препараты для лечения орфанных заболеваний не включены в перечень ЖНВЛП и соответственно не имеют зарегистрированной фиксированной цены.



ВНЕСЕНИЕ ИЗМЕНЕНИЙ В МЕТОДЫ ЛЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ «ОРГАНИЗАЦИЯ РАБОТЫ ПО ЛЬГОТНОМУ ЛЕКАРСТВЕННОМУ ОБЕСПЕЧЕНИЮ ОТДЕЛЬНЫХ КАТЕГОРИЙ ГРАЖДАН НА ТЕРРИТОРИИ КРАСНОЯРСКОГО КРАЯ»

1. Назначение лекарственных препаратов для лечения орфанных заболеваний осуществляет специалист, имеющий соответствующую квалификацию с привлечением главных внештатных специалистов министерства здравоохранения Красноярского края в строгом соответствии с показаниями и заключением **врачебной комиссии (медицинской организации, где назначен лекарственный препарат)**.

2. Типовая клинико-фармакологическая статья назначаемого лекарственного препарата в обязательном порядке должна содержать зарегистрированные показания к назначению препарата при данном заболевании (пример с Траклиром).



АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЙ В МЕДИЦИНСКОЙ ОРГАНИЗАЦИИ ПО ЛЕКАРСТВЕННОМУ ОБЕСПЕЧЕНИЮ ЛИЦ, СТРАДАЮЩИХ ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

1. Выявление и установление диагноза пациенту в соответствии с утвержденным перечнем
2. Направление сведений на включение пациента в регистр
3. Назначение терапии в установленном порядке
4. Направление информации в минздрав края по защищенному каналу VipNet с последующим письменным подтверждением (используя необходимые средства защиты персональных данных)



АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЙ В МЕДИЦИНСКОЙ ОРГАНИЗАЦИИ ПО ЛЕКАРСТВЕННОМУ ОБЕСПЕЧЕНИЮ ЛИЦ, СТРАДАЮЩИХ ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

5. После получения информации от минздрава, выписка и отпуск лекарственного препарата в соответствии с предложенной схемой лекарственного обеспечения.
6. В обязательном порядке осуществление динамического наблюдения за пациентом (как на уровне краевых учреждений с отражением информации о переносимости и эффективности препарата, так и на уровне амбулаторного звена – с отражением динамики состояния пациента



□ Спасибо за внимание!

