



ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ

ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

П Р И К А З

14.06.2017

№ 426

**О внесении изменений
в приказ Департамента
здравоохранения города
Москвы от 15.04.2013 № 352**

В целях дальнейшего совершенствования организации медицинской помощи жителям города Москвы, страдающим заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, а также в связи с кадровыми изменениями **ПРИКАЗЫВАЮ:**

1. Внести изменения в приказ Департамента здравоохранения города Москвы от 15.04.2013 № 352 «О порядке ведения московского сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями» (в редакции приказов от 24.10.2014 № 925, от 27.02.2017 № 126):

1.1. В названии и пункте 3 приказа слово «Московского» заменить словом «регионального».

1.2. Пункт 2 приказа изложить в следующей редакции:

«Установить, что региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее – региональный сегмент Федерального регистра), ведется в соответствии с правилами, установленными постановлением Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 № 403.».

1.3. Приложение 1 к приказу считать утратившим силу.

1.4. Приложение 2 к приказу изложить согласно приложению к настоящему приказу.

1.5. Пункт 4 приказа изложить в следующей редакции:

«Управлению фармации Департамента здравоохранения города Москвы организовать ведение регионального сегмента Федерального регистра с помощью средств сервисов информационной системы «Аналитическая подсистема льготного лекарственного обеспечения Единой медицинской информационно-аналитической системы города Москвы» (далее – АП ЛЛО ЕМИАС)».

1.6. Пункт 5 приказа изложить в следующей редакции:

«Руководителям медицинских организаций, в которых установлен диагноз лицам, страдающим заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - лица, страдающие орфанными заболеваниями) представлять направления на включение сведений (внесение изменений в сведения) в региональный сегмент Федерального регистра и извещений об исключении указанных сведений из регионального сегмента Федерального регистра о лицах, страдающих орфанными заболеваниями, на бумажном носителе и (или) в электронном виде в Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы» (далее - ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ») в порядке, установленном приказом Минздрава России от 19.11.2012 № 950н.»

1.8. Дополнить приказ пунктом в следующей редакции:

«Главному врачу ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (И.Е. Колтунов) обеспечить прием от медицинских организаций (пункт 5 приказа) и своевременное внесение в региональный сегмент Федерального регистра данных о лицах, страдающих орфанными заболеваниями, с помощью средств АП ЛЛО ЕМИАС в порядке, установленном приказом Минздрава России от 19.11.2012 № 950н.

Срок: в течение пяти рабочих дней со дня получения сведений».

1.9. Пункт 7 приказа изложить в следующей редакции:

«Главным внештатным специалистам Департамента здравоохранения города Москвы, ответственным за организацию работы с пациентами, страдающими редкими (орфанными) заболеваниями, при проведении заявочной кампании на очередной год использовать данные информационной системы АП ЛЛО ЕМИАС о лицах, страдающих орфанными заболеваниями, внесенных в региональный сегмент Федерального регистра.»

1.10. Пункт 10 приказа изложить в следующей редакции:

«Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя руководителя Департамента здравоохранения города Москвы **Антипову Ю.О.**».

2. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя руководителя Департамента здравоохранения города Москвы **Антипову Ю.О.**

**Министр Правительства Москвы,
руководитель Департамента
здравоохранения города Москвы**



А.И. Хрипун

Приложение
к приказу Департамента
здравоохранения города Москвы
от 14.06 2017 года № 426

Приложение 2
к приказу Департамента
здравоохранения города Москвы
от 15.04.2013 г. N 352

Сведения о состоянии регионального сегмента Федерального регистра
лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями,
по состоянию на _____ 20__ г.

N	Заболевание	Код МКБ X	Количество лиц, внесенных в регистр, в том числе:		
			всего	взрослые	дети
1	Гемолитико-уремический синдром	D59.3			
2	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5			
3	Апластическая анемия неуточненная	D61.9			
4	Наследственный дефицит факторов II (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)	E71.1			
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			