



ПРАВИТЕЛЬСТВО СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ

15 ДЕК 2015

ПРИКАЗ

№ 2115-п.

г. Екатеринбург

О внесении изменений в приказ Министерства здравоохранения Свердловской области 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»

В целях исполнения 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», организации своевременного лекарственного обеспечения

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Внести в приказ Министерства здравоохранения Свердловской области 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» следующие изменения:

- 1) в пункте 5 приказа слова «Попову А.Н.» заменить словами «Базите И.И.»;
- 2) в пункте 9 приказа слова «Фёдорову С.А.» заменить словами «Григоряну А.А.»;
- 3) приложение №1 «Перечень лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, подлежащих закупу за счет средств областного бюджета, для лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями» изложить в новой редакции (прилагается);
- 4) пункт 4 приложения №3 «Порядок работы по формированию и предоставлению персонифицированных данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями» к приказу изложить в следующей редакции:

«4. Главный специалист терапевт Министерства здравоохранения Свердловской области Виноградов А.В. и заместитель начальника отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области Малямова Л.Н. утверждают сводные персонифицированные данные о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания и передают ежегодно, в сроки до 15 марта и 15 сентября, в отдел организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности Министерства здравоохранения Свердловской области на бумажном и электронном носителях в отдел организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности.

Формирование дополнительных заявок на лекарственные препараты и специализированные продукты лечебного питания осуществляется по форме, приведенной в приложении № 4 к настоящему Порядку только после согласования назначений главными специалистами Министерства здравоохранения Свердловской области в случаях:

изменения схемы ранее назначенной терапии в сторону увеличения/снижения дозировки у лиц, состоящих в рсФр;

первичного назначения лекарственной терапии лицам, страдающим редким заболеванием, состоящим в рсФр и не включенным в основную заявку препаратами, включёнными в перечень приложения №1 к приказу от 19.02.2014 № 159-п;

первичного назначения лекарственной терапии лицам, впервые выявленным и ранее не состоявшим в рсФр препаратами, включёнными в перечень приложения №1 к приказу от 19.02.2014 № 159-п.

При этом оформляются следующие документы:

направление на включение в рсФр по форме, утверждённой приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19.11.2012 № 950н;

дополнительная заявка на обеспечение данного больного по форме, приведённой в приложении № 4 к настоящему Порядку.

После процедуры согласования в Министерстве здравоохранения Свердловской области внесения пациента в рсФр и его лекарственного обеспечения:

направление на включение в рсФр передаётся ответственным лицом за ведение Регистра в Министерстве здравоохранения Свердловской области в ГБУЗ СО «МИАЦ»;

дополнительная заявка с подписью руководителя центра мониторинга и согласованием лица, ответственного за ведение рсФр в Министерстве здравоохранения Свердловской области, передаётся в отдел организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности.

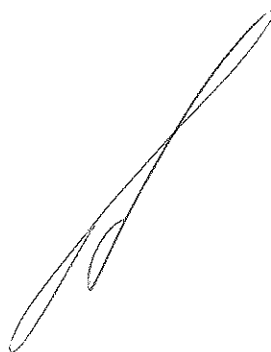
В случаях рекомендаций пациентам терапии лекарственными препаратами, требующими первоначальной титрации дозы, дополнительные заявки оформляются только на то количество препарата и ту дозировку, которые потребуются пациентам на амбулаторном этапе лечения после окончательного подбора дозы в условиях стационара.

В случаях рекомендаций пациентам лекарственных препаратов, отсутствующих в актуальном перечне жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, действующих стандартах оказания медицинской помощи, а также в приложении №1 «Перечень лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, подлежащих закупу за счет средств областного бюджета, для лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями» к настоящему приказу, решение о возможности назначения таких препаратов

принимается Комиссией по оценке обоснованности назначения жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, изделий медицинского назначения и перевязочных средств, не входящих в перечни, утвержденные федеральными и областными нормативными правовыми актами (далее - Комиссия), действующей в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Свердловской области от 09.08.2013 № 1024-п «Об обеспечении за счет средств областного бюджета жизненно необходимыми и важнейшими лекарственными препаратами, изделиями медицинского назначения и перевязочными средствами, не входящими в перечни, утвержденные федеральными и областными нормативными правовыми актами, отдельных категорий граждан Российской Федерации, проживающих в Свердловской области, имеющих право на меры социальной поддержки по лекарственному обеспечению, в рамках оказания им первичной медико-санитарной помощи».

2. Контроль за исполнением настоящего приказа оставляю за собой.

Министр здравоохранения
Свердловской области



А.Р. Белявский

Приложение к приказу
 Министерства здравоохранения
 Свердловской области
 от 15 ДЕК 2015 № 2115-П.

Приложение № 1
 к приказу Министерства здравоохранения
 Свердловской области
 от 19.02.2014 № 159-П

ПЕРЕЧЕНЬ

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

1. Гемолитико-уремический синдром / код заболевания - D59.3

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
L04AA06	иммунодепрессивное средство	Микофеноловая кислота	таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой
L04AA	селективные иммунодепрессанты	Экулизумаб	концентрат для приготовления раствора для инфузий

2. 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

3. Апластическая анемия неуточнённая / код заболевания D61.9

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
L04AD01	иммунодепрессивные средства	Циклоспорин	капсулы, капсулы мягкие, раствор для приёма внутрь

4. Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) код заболевания - D68.2

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска

терапевтической группы 004-93			
B02BD08	гемостатическое средство	Эптаког альфа (активированный)	лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения

**5. 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

6. 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

**7. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения
код заболевания - E22.8**

8. 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
15.88.10.170	продукты диетические и диабетические	Специализированный продукт лечебного питания без лейцина, изолейцина и валина	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот без лейцина, изолейцина и валина

9. 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
15.88.10.170	продукты диетические и диабетические	Специализированный продукт лечебного питания без метионина	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот без метионина

10. Галактоземия / код заболевания – E74.2

**11. 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

12. Мукополисахаридоз I типа / код заболевания E76.0

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
A16AB05	ферментное средство	Ларонидаза	концентрат для приготовления раствора для инфузий

13. Мукополисахаридоз II типа / код заболевания E76.1

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
A16AB09	ферментное средство	Идурсульфаз	концентрат для приготовления раствора для инфузий

14. Мукополисахаридоз VI типа / код заболевания E76.2

15. Острая перемежающаяся (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
B06AB	порфирии острой средство лечения	Гемин	концентрат для приготовления раствора для инфузий

16. Нарушение обмена меди / код заболевания - E83.0

17. 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

18. 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
C02KX01	препараты для лечения легочной гипертензией	Бозентан	таблетки, покрытые оболочкой
B01AC	антитромботические средства	Илопрост	раствор для ингаляций
C08CA	блокаторы кальциевых каналов	Нимодипин	таблетки, покрытые пленочной оболочкой
C02KX01	вазодилатирующее средство	Силденафил	таблетки, покрытые пленочной оболочкой
C02KX02	Гипотензивные препараты	Амбризентан	таблетки, покрытые пленочной оболочкой
C02KX	Гипотензивные препараты	Риоцигуат	таблетки, покрытые пленочной оболочкой

19. Юношеский артрит с системным началом/ код заболевания – M08.2

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
L04AA06	иммунодепрессивное средство	Микофенолата мофетил	капсулы, таблетки, покрытые пленочной оболочкой
L04AA	антитела моноклональные	Канакинумаб	лиофилизат для приготовления раствора для подкожного введения
L04AD01	иммунодепрессивные средства	Циклоспорин	капсулы, капсулы мягкие, раствор для приёма внутрь

20. 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
15.88.10.170	продукты диетические и диабетические	Специализированный продукт лечебного питания без фенилаланина	сухая смесь, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты. без фенилаланина

21. 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
15.88.10.170	продукты диетические и диабетические	Специализированный продукт лечебного питания без фенилаланина и тирозина	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот, без фенилаланина и тирозина

A16AX04	другие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушение обмена веществ	Нитизинон	капсулы
---------	--	-----------	---------

22. 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
15.88.10.170	продукты диетические и диабетические	Специализированный продукт лечебного питания без метионина, треонина, валина, изолейцина	сухая смесь, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты (за исключением метионина, треонина, валина, изолейцина)
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь

23. 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
15.42.12.999	Жиры растительные смешанные и масла растительные (кроме масла кукурузного) и их фракции, рафинированные, но не подвергнутые химической модификации, не включенные в другие группировки, прочие	Специализированный продукт лечебного питания, содержащий среднецепочечные триглицериды для детей старше 1 года и взрослых с нарушениями всасывания жиров	высококалорийная эмульсия, среднецепочечных триглицеридов
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь
15.42.12.999	Жиры растительные смешанные и масла растительные (кроме масла кукурузного) и их фракции, рафинированные, но не подвергнутые химической модификации, не включенные в другие группировки, прочие	Специализированный продукт лечебного питания для детей с адренолейкодистрофией старше 1 года и взрослых	смесь из четырёх частей масла глицеролтриолеата и одной части масла глицеролтриэруката

24. 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
15.88.10.170	продукты диетические и диабетические	Специализированный продукт лечебного питания без лизина и триптофана	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот, без лизина и триптофана
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь