



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ЧЕЛЯБИНСКОЙ ОБЛАСТИ

П Р И К А З

г. Челябинск

от « 29 » 12 2023 г.

№ 1101

О ведении регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, в Челябинской области

В соответствии со статьей 44 Федерального закона «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», постановлением Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 г. № 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», приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19.11.2012 г. № 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»

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить прилагаемые:

1) Алгоритм ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, в

2) перечень главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Челябинской области, ответственных за рассмотрение вопросов о назначении лекарственных препаратов лицам, включенным в региональный сегмент Федерального регистра.

2. Директору Государственного казенного учреждения здравоохранения «Центр по координации деятельности медицинских организаций» Челябинской области (далее именуется – ГКУЗ «ЦКДМО») Мезенцевой У.А.:

1) назначить лицо, ответственное за работу с региональным сегментом Федерального регистра;

2) обеспечить внесение сведений в региональный сегмент Федерального регистра и поддержание его в актуальном состоянии в соответствии с Алгоритмом.

3. Руководителям государственных медицинских организаций, в отношении которых Министерство здравоохранения Челябинской области осуществляет функции и полномочия учредителя:

1) назначить медицинского работника, ответственного за предоставление сведений о лицах, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности;

2) организовать взаимодействие, обмен информацией и документами в соответствии с Алгоритмом.

4. Руководителям федеральных медицинских организаций и медицинских организаций частной формы собственности, расположенных на территории Челябинской области, рекомендовать организовать работу в соответствии с пунктом 3 настоящего приказа.

5. Заместителю начальника управления-начальнику отдела организации медицинской помощи детям и матерям управления организации медицинской помощи детям и матерям, при социально значимых заболеваниях и профилактики Министерства здравоохранения Челябинской области Степанидиной Е.К. обеспечить контроль за формированием и ведением регионального сегмента Федерального регистра.

6. Начальнику управления лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Челябинской области Пересторониной Н.В. в течение 15 рабочих дней после получения служебной записки от начальника управления организации медицинской помощи детям и матерям, при социально значимых заболеваниях и профилактики Министерства здравоохранения Челябинской области Подлубной Л.В. обеспечить формирование заявки на закуп лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания в целях обеспечения лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

7. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Челябинской области от 01.08.2013 г. № 1241 «О формировании и ведении

7. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Челябинской области от 01.08.2013 г. № 1241 «О формировании и ведении регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности».

8. Директору Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Челябинский областной информационно-аналитический центр» Староверову А.С. разместить настоящий приказ на официальном сайте Министерства здравоохранения Челябинской области в сети Интернет.

9. Контроль исполнения настоящего приказа возложить на заместителей Министра здравоохранения Челябинской области Шеломову Н.Н. и Гладкову И.Б. по курируемым направлениям деятельности.

Исполняющий обязанности Министра



Е.С. Недочукова

УТВЕРЖДЕН
приказом
Министерства здравоохранения
Челябинской области
от «29» 12 2023 г. № 1101

Алгоритм
ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению
продолжительности жизни граждан или их инвалидности,
в Челябинской области

1. Настоящий Алгоритм ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, в Челябинской области (далее именуется – региональный сегмент Федерального регистра) разработан с целью организации взаимодействия между медицинскими организациями Челябинской области, главными внештатными специалистами Министерства здравоохранения Челябинской области, Государственным казенным учреждением здравоохранения «Центр по координации деятельности медицинских организаций» Челябинской области (далее именуется – ГКУЗ «ЦКДМО») и Министерством здравоохранения Челябинской области при формировании и ведении регионального сегмента Федерального регистра.

2. Медицинский работник, ответственный за предоставление сведений о лицах, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее именуются – редкие (орфанные) заболевания):

1) представляет в ГКУЗ «ЦКДМО» в течение 5 рабочих дней со дня установления или получения информации об установлении диагноза редкого (орфанного) заболевания направление на включение сведений в региональный сегмент Федерального регистра лиц, форма которого утверждена приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19.11.2012 г. № 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» (далее именуется – приказ № 950н), и заключение главного внештатного специалиста Министерства здравоохранения Челябинской области о назначении лекарственных

препаратов пациентам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, (далее именуется – Заключение).

2) представляет в ГКУЗ «ЦКДМО» направление на внесение изменений в сведения, содержащиеся в региональном сегменте Федерального регистра, форма которого утверждена приказом № 950н, в течение 10 рабочих дней со дня поступления информации о соответствующих изменениях;

3) предоставляет в ГКУЗ «ЦКДМО» извещение об исключении сведений из регионального сегмента Федерального регистра, форма которого утверждена приказом № 950н, в течение 10 рабочих дней со дня поступления информации, указанной в пункте 6 приложения № 5 к приказу № 950н;

4) регистрирует выданные в соответствии с подпунктами 1-3 пункта 1 настоящего приказа направления и извещения в журнале, форма которого утверждена приказом № 950н;

5) направляет главному внештатному специалисту Министерства здравоохранения Челябинской области сведения, необходимые для подтверждения назначения лекарственных препаратов пациенту и получения Заключения в течение 2 рабочих дней со дня поступления информации.

3. Главный внештатный специалист Министерства здравоохранения Челябинской области при получении из медицинской организации информации о лицах с впервые установленным редким (орфанным) заболеванием, или информации об изменении сведений о лицах, страдающих редким (орфанным) заболеванием:

согласовывает назначение лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного питания с указанием форм выпуска, дозировки, кратности приема, годовой потребности для пациента;

при необходимости, приглашает пациента на консультацию с целью определения тактики лечения;

формирует Заключение, форма которого установлена приложением к настоящему Алгоритму;

направляет Заключение на бумажном носителе и (или) в электронном виде в ГКУЗ «ЦКДМО» и в медицинскую организацию, в которой пациент с редким (орфанным) заболеванием находится на медицинском обслуживании, в течение 5 рабочих дней со дня установления или получения информации об установлении диагноза редкого (орфанного) заболевания;

проводит сверку пациентов и информации, внесенных в региональный сегмент Федерального регистра, совместно с ГКУЗ «ЦКДМО» не менее двух раз в год.

4. Функции и полномочия Министерства здравоохранения Челябинской области по ведению регионального сегмента Федерального регистра осуществляет ГКУЗ «ЦКДМО»:

адрес: 454006, г. Челябинск, ул. Российская, д. 63 «А»;

E-mail: orf@minzdrav.gov74.ru;

Телефон: 8(351)214-93-13.

5. ГКУЗ «ЦКДМО» при получении направления на включение или внесение изменений в региональный сегмент Федерального регистра,

извещения об исключении из регионального сегмента Федерального регистра, Заключение главного внештатного специалиста Министерства здравоохранения Челябинской области:

1) вносит сведения о лице, страдающем редким (орфанным) заболеванием, в региональный сегмент Федерального регистра в течение пяти рабочих дней со дня получения направления на включение сведений в региональный сегмент Федерального регистра лиц;

2) вносит изменения в сведения, содержащиеся в региональном сегменте Федерального регистра в течение трех рабочих дней со дня получения направления на внесение изменений в сведения, содержащиеся в региональном сегменте Федерального регистра, или извещения об исключении сведений из регионального сегмента Федерального регистра;

3) информирует управление организации медицинской помощи детям и матерям при социально значимых заболеваниях и профилактики Министерства здравоохранения Челябинской области (Подлубную Л.В.) о включении в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих (орфанными) заболеваниями, или о внесении изменений в региональный сегмент Федерального регистра в течение двух рабочих дней со дня наступления соответствующего события.

4) поддерживает в актуальном состоянии региональный сегмент Федерального регистра;

5) осуществляет не менее двух раз в год сверку сведений, внесенных в региональный сегмент Федерального регистра, совместно с главными внештатными специалистами Министерства здравоохранения Челябинской области;

6) предоставляет актуальную информацию по запросам управления организации медицинской помощи детям и матерям при социально значимых заболеваниях и профилактики Министерства здравоохранения Челябинской области и управления лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Челябинской области.

6. Управление организации медицинской помощи детям и матерям, при социально значимых заболеваниях и профилактики Министерства здравоохранения Челябинской области (Подлубная Л.В.) информирует путем направления служебной записки в управление лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Челябинской области (Пересторонину Н.В.) о включении в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих (орфанными) заболеваниями, или о внесении изменений в региональный сегмент Федерального регистра.

УТВЕРЖДЕН
приказом

Министерства здравоохранения
Челябинской области
от «29» 12 2023 г. № 1101

Перечень главных внештатных специалистов
Министерства здравоохранения Челябинской области,
ответственных за предоставление сведений в региональный сегмент
Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими
и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями,
приводящими к сокращению продолжительности жизни или их инвалидности,
в Челябинской области

| п/п | Фамилия, имя, отчество | Телефон | E-mail | Наименование заболеваний | Код по МКБ |
|-----|--|-------------------------------|----------------------|--|---------------|
| 1. | Коробкин Александр Владимирович главный внештатный специалист гематолог Министерства здравоохранения Челябинской области | 749-37-78 749-38-06 | akoto@gmail.ru | Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура | D 63.9 |
| | Зуб Наталья Викторовна главный внештатный детский специалист гематолог Министерства здравоохранения Челябинской области | 225-70-20 (1130) | na1ia_zub@bk.ru | Пароксизмальная ночная гемоглобинурия | D 59.5 |
| 2. | Черепенин Сергей Михайлович главный внештатный специалист | 232-80-05 749-38-53 | doctorsche74@mail.ru | Острая перемежающаяся порфирия | E 80.2 |

| | | | | |
|--|---|--|---|--|
| <p>кардиолог Здравоохранения Челябинской области Сударева Ольга Олеговна главный внештатный детский специалист кардиолог Министерства здравоохранения Челябинской области</p> | <p>Министерства Челябинской области 232-80-44</p> | <p>Sudar.O.O@mail.ru</p> | <p>Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)</p> | <p>I 27.0</p> |
| <p>3. главный внештатный специалист аллерголог-иммунолог Министерства здравоохранения Челябинской области Шигова Татьяна Васильевна главный внештатный детский специалист аллерголог-иммунолог Министерства здравоохранения Челябинской области</p> | <p>774-34-55</p> | <p>rau6277@yandex.ru 774-34-55@mail.ru shigovatv13@gmail.com</p> | <p>Наследственный ангионевротический отеk (дефект в системе комплимента)</p> | <p>D 84.1</p> |
| <p>4. главный внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Челябинской области Буянова Галина Викторовна</p> | <p>232-79-94</p> | <p>galina.bujanova@mail.ru mgk74@mail.ru</p> | <p>Другие сфинголипидозы :болезнь Фабри, Нимана-Пика Болезнь кленового сиропа</p> | <p>E 75.2 E 71.0</p> |
| | | | <p>Другие виды нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью Нарушение обмена жирных кислот</p> | <p>E 71.1 E 71.3 E 72.1 E 74.2 E 70.2</p> |
| | | <p>Гемоцистурия Галактоземия Тирозинемия</p> | | |

| | | | | | |
|----|---|-----------|------------------------|--|--------------------------------|
| | | | | Глютарикацидурия Фенилкетонурия | Е 72.3 Е 70.0 |
| 5. | Гунбина Ирина Владимировна главный внештатный детский специалист Министерства здравоохранения Челябинской области | 232-78-40 | ggunbin@inbox.ru | Гиперфенилаланинемия Преждевременная половая зрелость центрального происхождения | Е 70.1 Е 22.8 |
| | Романенко Екатерина Станиславовна главный внештатный детский специалист Челябинском городском округе Министерства здравоохранения Челябинской области | 721-66-83 | Res210168@Yandex.ru | | |
| 6. | Долгушина Анастасия Ильинична главный внештатный специалист гастроэнтеролог Министерства здравоохранения Челябинской области | 749-38-41 | dolgushinaai@yandex.ru | Нарушение обмена меди (Болезнь Вильсона) | Е 83.0 |
| | Сорокин Дмитрий Владиславович главный внештатный детский специалист Министерства здравоохранения Челябинской области | 232-80-78 | medinfo.chel@mail.ru | | |
| 7. | Стариков Олег Валентинович главный внештатный детский специалист Министерства здравоохранения Челябинской области | 260-96-09 | drokegvs@mail.ru | Несовершенный остеогенез | Q 78.0 |

Приложение к Алгоритму
ведения регионального сегмента
Федерального регистра лиц, страдающих
жизнеугрожающими и хроническими
прогрессирующими редкими (орфанными)
заболеваниями, приводящими к сокращению
продолжительности жизни граждан или их
инвалидности в Челябинской области,
утвержденного приказом Министерства
здравоохранения Челябинской области
от «29» 12 2023 г. № 1101

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

главного внештатного специалиста о назначении лекарственных препаратов пациентам,
страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни
граждан или их инвалидности

« _____ » _____ 20 ____ г.

Ф.И.О.пациента _____

Дата рождения « _____ » _____ 20 ____ г.

Адрес места жительства _____

Медицинская организация _____

Диагноз _____

Код МКБ _____

Назначение лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного
питания:

1. МНН (торговое наименование по решению ВК), доза и кратность приема
лекарственного препарата, для специализированных продуктов питания расчет
питания _____

Указать годовую потребность _____ упаковок

Лечение (амбулаторно/в условиях стационара) _____

(наименование медицинской организации при получении лечения в условиях стационара)

2. МНН (торговое наименование по решению ВК), доза и кратность приема
лекарственного препарата, для специализированных продуктов питания расчет
питания _____

Указать годовую потребность _____ упаковок

Лечение (амбулаторно/в условиях стационара) _____

(наименование медицинской организации при получении лечения в условиях стационара)

Отмена лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного питания:

МНН (торговое наименование) _____

Причина отмены _____

врач - специалист _____ Ф.И.О. _____

(подпись)