



ПРАВИТЕЛЬСТВО СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ

ПРИКАЗ

23 АПР 2015

№ 538-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» (далее – приказ) следующие изменения:

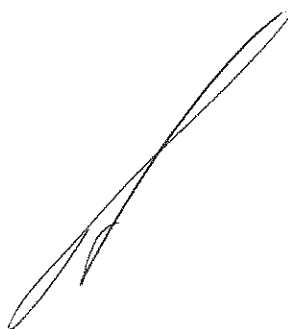
1) приложение №1 «Перечень лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, подлежащих закупке за счёт средств областного бюджета, для лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями» к приказу изложить в новой редакции (приложение № 1 к приказу);

2) в приложении № 2 «Таблица соответствия кодов категорий граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, кодам заболеваний (по МКБ - 10) для выписки рецептов» к приказу слова «Мукополисахаридоз IV типа» и «Мукополисахаридоз тип IV» заменить словами «Мукополисахаридоз тип VI»;

3) Приложение № 4 «Исполнение субъектом Российской Федерации Федерального закона от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» в части организации обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями» к приказу изложить в новой редакции (приложение № 2 к приказу).

2. Контроль за исполнением настоящего приказа оставляю за собой.

Министр здравоохранения
Свердловской области



А.Р. Белявский

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
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

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

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
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
15.88.10.162	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
15.88.10.162	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	Агальсидаза альфа	концентрат для приготовления раствора для инфузий
A16AB04	ферментное средство	Агальсидаза 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	Идурсульфаза	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

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
L04AA	антитела моноклональные	Канакинумаб	лиофилизат для приготовления раствора для подкожного введения

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
15.88.10.162	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
15.88.10.162	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
15.88.10.162	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
15.88..10.162	продукты диетические и диабетические	Специализированный продукт лечебного питания, содержащий среднецепочечные триглицериды фракционированного кокосового и пальмового	Жировая эмульсия, содержащая среднецепочечные триглицериды фракционированного кокосового и пальмового масел

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

Форма № 1

**Исполнение субъектом Российской Федерации Федерального закона
от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской
Федерации» в части организации обеспечения лекарственными препаратами и
специализированными продуктами лечебного питания граждан, страдающих редкими
(орфанными) заболеваниями**

Код МКБ	Наименование заболевания	Кол-во обратившихся (человек)		Кол-во обслуженных рецептов (шт.)		Сумма отпуска (в рублях)	
		всего	в т.ч. дети	всего	в т.ч. дети	всего	в т.ч. дети
D59.3	Гемолитико-уремический синдром						
D59.5	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)						
D61.9	Апластическая анемия неуточненная						
D68.2	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)						
D69.3	Идиопатическая тромбоцитарная пурпура (синдром Эванса)						
D84.1	Дефект в системе комплемента						
E22.8	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения						
E70.0 E70.1	Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)						
E70.2	Тирозинемия						
E71.0	Болезнь "кленового сиропа"						

