

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ

ПРИКАЗ
от 19 февраля 2014 г. N 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

Во исполнение [Постановления](#) Правительства Свердловской области от 26.10.2012 N 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" (с изменениями от 24.07.2013 N 949-ПП) приказываю:

1. Утвердить:

1) [Перечень](#) лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, подлежащих закупке за счет средств областного бюджета, для лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями (далее - Перечень лекарственных препаратов) (приложение N 1);

2) [таблицу](#) соответствия кодов категорий граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, кодам заболеваний (по МКБ-10) для выписки рецептов (приложение N 2);

3) [Порядок](#) работы по формированию и предоставлению персонализированных данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями (далее - Порядок) (приложение N 3).

2. Заместителю Министра здравоохранения Свердловской области Кивелевой Н.Н. обеспечить контроль за использованием выделенных средств из областного бюджета и предоставление отчетности в установленном порядке.

3. Главному специалисту терапевту Министерства здравоохранения Свердловской области Виноградову А.В., заместителю начальника отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области Малямовой Л.Н. обеспечить:

1) контроль за ведением регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - рсФр);

2) контроль обоснованности и соответствия назначения лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания гражданам Российской Федерации, проживающим в Свердловской области, страдающим заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - граждане, страдающие редкими (орфанными) заболеваниями), стандартам медицинской помощи;

3) направление согласованной персонализированной потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания в отдел организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности Министерства здравоохранения Свердловской области в срок до 01 апреля и 01 октября на соответствующее полугодие.

4. Начальнику отдела бухгалтерского учета и отчетности Министерства здравоохранения

Свердловской области Швецовой И.В.:

- 1) обеспечить учет финансовых средств, выделенных на вышеуказанные цели;
- 2) предоставлять отчетность в Министерство финансов Свердловской области.

5. Начальнику отдела первичной, скорой медицинской помощи Министерства здравоохранения Свердловской области Попову А.Н. обеспечить ведение реестра медицинских организаций, имеющих право выписывать рецепты бесплатно гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями.

6. Начальнику отдела организации лекарственного обеспечения и фармацевтической деятельности Министерства здравоохранения Свердловской области обеспечить:

1) формирование задания для проведения процедур закупки лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями за счет средств областного бюджета;

2) формирование задания для проведения процедур закупки услуг по приему от поставщиков, хранению, учету и отчетности, транспортировке в аптечные организации и отпуску лекарственных препаратов гражданам, проживающим в Свердловской области, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями;

3) ведение реестра аптечных организаций, осуществляющих отпуск лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания бесплатно в рамках договоров с фармацевтической организацией;

4) контроль за уровнем и качеством организации лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями в аптечных организациях.

7. Начальнику отдела закупок и медико-технического обеспечения Министерства здравоохранения Свердловской области Перебатовой И.В. обеспечить:

1) проведение закупки лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями за счет средств областного бюджета в соответствии с действующим законодательством;

2) проведение закупки услуги по приему от поставщиков, хранению, учету и отчетности, транспортировке в аптечные организации и отпуску лекарственных препаратов гражданам, проживающим в Свердловской области, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями.

8. Начальнику юридического отдела Министерства здравоохранения Свердловской области Белошевич С.О. обеспечить:

1) заключение государственных контрактов по результатам аукционов на закуп лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями за счет средств областного бюджета;

2) заключение государственных контрактов по результатам аукционов на оказание услуги по приему от поставщиков, хранению, учету и отчетности, транспортировке в аптечные организации и отпуску лекарственных препаратов гражданам, проживающим в Свердловской области, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями.

9. Директору ГБУЗ СО "Медицинский информационно-аналитический центр" Федорову С.А. обеспечить:

1) своевременное внесение в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями сведений, полученных от ответственных лиц Министерства здравоохранения Свердловской области;

2) предоставление сведений рсФр ежемесячно, в срок до 15 числа, в Министерство здравоохранения Свердловской области на электронных носителях отдельно по 1 экз. по взрослому и детскому населению, 1 экз. общих данных рсФр, а также по форме, указанной в [приложении N 5](#), с сопроводительным письмом.

10. Главному врачу ГБУЗ СО "Свердловская областная клиническая больница N 1" (далее - ГБУЗ СО "СОКБ N 1") Бадаеву Ф.И., главному врачу ГБУЗ СО "Областная детская клиническая больница N 1" (далее - ГБУЗ СО "ОДКБ N 1") Боярскому С.Н., специалистам, ответственным за ведение Регистра обеспечить:

1) сбор данных и поддержание в актуальном состоянии сведений рсФр при содействии ГБУЗ СО "Медицинский информационно-аналитический центр" (далее - ГБУЗ СО "МИАЦ");

2) передачу данных ответственным за ведение рсФр в Министерство здравоохранения

Свердловской области в соответствии с [Приказом](#) Министерства здравоохранения Свердловской области от 13.12.2012 N 1466-п;

3) работу по формированию персонифицированных данных о потребности в лекарственных препаратах и специализированных продуктах лечебного питания для обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями в соответствии с [Порядком](#), утвержденным настоящим Приказом;

4) направление главному терапевту и заместителю начальника отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области заключений специалистов, ответственных за формирования рсФр с обоснованием необходимости назначения/продолжения лекарственной терапии гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, в срок до 01 марта и до 01 сентября (т.е. не позднее 1 месяца до составления заявки на лекарственное обеспечение на соответствующее полугодие);

5) контроль за уровнем и качеством лекарственной помощи гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями.

11. Начальникам территориальных отделов здравоохранения по управленческим округам Свердловской области, главным врачам ГБУЗ СО "Ирбитская центральная городская больница" Хафизову Б.К., ГБУЗ СО "Краснотурьинская городская больница N 1" Гончарову Ю.Н., руководителям государственных бюджетных учреждений здравоохранения Свердловской области, ФГУЗ ЦМСЧ ФМБА России, начальнику Управления здравоохранения Администрации города Екатеринбурга Дорнбушу А.А. организовать:

1) лекарственное обеспечение граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, за счет средств областного бюджета в соответствии с [Порядком](#), утвержденным Постановлением Правительства Свердловской области от 26.10.2012 N 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" (с изменениями от 24.07.2013 N 949-ПП);

2) учет граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, по месту жительства для формирования локального регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, с последующей передачей информации в центры мониторинга больных редкими (орфанными) заболеваниями в ГБУЗ СО "ОКБ N 1" и ГБУЗ СО "ОДКБ N 1";

3) контроль за выпиской рецептов на лекарственные препараты и специализированные продукты лечебного питания в соответствии с [Постановлением](#) Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 N 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", [Приказом](#) Минздравсоцразвития России от 12.12.2007 N 110 "О порядке назначения и выписывания лекарственных средств, изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания", [Приказом](#) Минздравсоцразвития России от 20.12.2012 N 1175н "Об утверждении порядка назначения и выписывания лекарственных препаратов, а также форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, [Порядка](#) оформления указанных бланков, их учета и хранения", Постановлением Правительства Свердловской области от 26.10.2012 N 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" (с изменениями от 24.07.2013 N 949-ПП);

4) предоставление в Министерство здравоохранения Свердловской области предложений по изменению реестров аптечных и медицинских организаций, осуществляющих лекарственное обеспечение граждан Российской Федерации, проживающих в Свердловской области,

страдающих редкими (орфанными) заболеваниями за счет средств областного бюджета.

12. Рекомендовать руководителям аптечных организаций, осуществляющих отпуск лекарственных препаратов по рецептам врачей (фельдшеров) бесплатно гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, обеспечить организацию работы по лекарственному обеспечению в соответствии с [Порядком](#), утвержденным Постановлением Правительства Свердловской области от 26.10.2012 N 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" (с изменениями от 24.07.2013 N 949-ПП).

13. Руководителю фармацевтической организации - победителю открытого аукциона в электронной форме на оказание услуг по организации лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, обеспечить:

1) организацию работы по лекарственному обеспечению в соответствии с [Порядком](#), утвержденным Постановлением Правительства Свердловской области от 26.10.2012 N 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" (с изменениями от 24.07.2013 N 949-ПП);

2) представление в Министерство здравоохранения Свердловской области ежеквартальной отчетности по установленным формам ([приложение N 4](#));

3) ежемесячно, в срок до 10 числа месяца, следующего за отчетным, представлять в Министерство здравоохранения Свердловской области персонифицированные данные о количествах отпущенных лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания за истекший месяц.

КонсультантПлюс: примечание.

В официальном тексте документа, видимо, допущена опечатка: Федеральный закон N 152-ФЗ "О персональных данных" принят 27.07.2006, а не 26.07.2006.

Вся информация передается в Министерство здравоохранения Свердловской области и медицинские организации с учетом защиты персональных данных граждан, в соответствии с Федеральным [законом](#) от 26.07.2006 N 152-ФЗ "О персональных данных".

14. [Приказ](#) Министерства здравоохранения Свердловской области от 08.11.2012 N 1274-п "О реализации Постановления Правительства Свердловской области от 26.10.2012 N 1202-ПП "Об утверждении Порядка организации обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами 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" считать утратившим силу.

15. Контроль за исполнением настоящего Приказа оставляю за собой.

Министр здравоохранения
Свердловской области
А.Р.БЕЛЯВСКИЙ

**ПЕРЕЧЕНЬ
ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ И СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ПРОДУКТОВ
ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ, ПОДЛЕЖАЩИХ ЗАКУПУ ЗА СЧЕТ СРЕДСТВ
ОБЛАСТНОГО БЮДЖЕТА, ДЛЯ ЛЕКАРСТВЕННОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ ГРАЖДАН,
СТРАДАЮЩИХ РЕДКИМИ (ОРФАННЫМИ) ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

1. Гемолитико-уремический синдром/код заболевания - D59.3.
2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) код заболевания - D59.5.

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
	антитела моноклональные	Экулизумаб	концентрат для приготовления раствора для инфузий

3. Апластическая анемия неуточненная/код заболевания D61.9.

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

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
B02BD08	гемостатическое средство	Эптакогальфа (активированный)	лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения

5. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) код заболевания - D69.3.

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
B02BX	стимулятор гемопоэза	Ромиплостим	порошок для приготовления раствора для подкожного введения
B02BX05	стимулятор гемопоэза	Элтромбопаг	таблетки, покрытые пленочной оболочкой

6. Дефект в системе комплемента/код заболевания - D84.1.

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Название	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.

9. Гомоцистинурия/код заболевания E72.1.

10. Галактоземия/код заболевания - E74.2.

11. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика/ код заболевания - E75.2.

12. Мукополисахаридоз I типа / код заболевания E76.0.

13. Мукополисахаридоз II типа / код заболевания E76.1.

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	Форма выпуска
A16AB09	Ферментативное средство	Идурсульфаз	Концентрат для приготовления раствора для инфузий

14. Мукополисахаридоз IV типа/код заболевания E76.2.

15. Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия/код заболевания E80.2.

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	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.

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	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. Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)/код заболевания 127.0.

Код АТХ для фармако-терапевтической группы	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное название	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
	вазодилатирующее средство	Силденафил	таблетки, покрытые пленочной оболочкой

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

Код АТХ для фармако-	Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Международное непатентованное	Форма выпуска

терапевтической группы		название	
L04AA24	селективные иммунодепрессанты	Абатацепт	лиофилизат для приготовления раствора для инфузий
L04AB04	селективные иммунодепрессанты	Адалимумаб	раствор для подкожного введения
L04AC07	антитела моноклональные	Тоцилизумаб	концентрат для приготовления раствора для инфузий
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 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93	Наименование товара	Форма выпуска
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для взрослых, а также беременных женщин, страдающих фенилкетонурией МД мил ФКУ - 3	порошкообразная смесь без фенилаланина, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты для взрослых, а также беременных женщин
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для взрослых, а также беременных женщин, страдающих фенилкетонурией П-АМ-3	порошкообразная смесь без фенилаланина, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты для взрослых и беременных женщин
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического	Специализированный продукт лечебного питания	порошкообразная смесь без фенилаланина, содержащая

	питания [15493901 - [1549472]	для взрослых, а также беременных женщин, страдающих фенилкетонурией XP Максимум	незаменимые и заменимые аминокислоты для взрослых и беременных женщин
--	-------------------------------	---	---

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
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для детей, страдающих тирозинемией XPHEN TYR Тирозидон	сухая быстрорастворимая 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 разветвленной 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
1549034	Сухие продукты и консервы	Специализированный	порошкообразная сухая

	для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	продукт лечебного питания для детей от 1 до 8 лет, страдающих изовалериановой, метилмалоновой и пропионовой ацидезией, ХМТVI Максамейд	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 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93	Наименование товара	Форма выпуска
1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания, содержащий среднецепочечные триглицериды фракционированного кокосового и пальмового масел для детей старше 1 года, страдающих, с нарушенным всасыванием жиров Ликвиджен	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

1549034	Сухие продукты и консервы для детского и диетического питания [1549390] - [1549472]	Специализированный продукт лечебного питания для детей, страдающих глютарикацидурией XLYS, TRY Глутаридон	сухая быстрорастворимая смесь незаменимых и заменимых аминокислот, без лизина и триптофана
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь

Приложение N 2
к Приказу
Министерства здравоохранения
Свердловской области
от 19 февраля 2014 г. N 159-п

**ТАБЛИЦА
СООТВЕТСТВИЯ КОДОВ КАТЕГОРИЙ ГРАЖДАН, СТРАДАЮЩИХ РЕДКИМИ
(ОРФАННЫМИ) ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, КОДАМ ЗАБОЛЕВАНИЙ (ПО МКБ-10)
ДЛЯ ВЫПИСКИ РЕЦЕПТОВ**

№ п/п	Код категории граждан по Классификатору	Наименование заболевания	Код по МКБ-10 <*>
1	212	Гемолитико-уремический синдром	D59.3
2	212	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
3	214	Апластическая анемия неуточненная	D61.9
4	219	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2
5	220	Идиопатическая тромбоцитарная пурпура (синдром Эванса)	D69.3
6	231	Дефект в системе комплемента	D84.1

7	242	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
8	248	Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0 E70.1
9	248	Тирозинемия	E70.2
10	249	Болезнь "кленового сиропа"	E71.0
11	249	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
12	249	Нарушение обмена жирных кислот	E71.3
13	250	Гомоцистинурия	E72.1
14	250	Глютарикацидурия	E72.3
15	251	Галактоземия	E74.2
16	252	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2
17	253	Мукополисахаридоз тип I	E76.0
18	253	Мукополисахаридоз тип II	E76.1
19	253	Мукополисахаридоз тип IV	E76.2
20	256	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2
21	257	Нарушение обмена меди	E83.0
22	341	Незавершенный остеогенез	Q78.0
23	300	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0
24	330	Юношеский артрит с системным началом	M08.2

