

ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ

ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

ПРИКАЗ
от 21 февраля 2014 г. N 139

**О ДАЛЬНЕЙШЕМ СОВЕРШЕНСТВОВАНИИ ОРГАНИЗАЦИИ ОКАЗАНИЯ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ЖИТЕЛЯМ ГОРОДА МОСКВЫ, СТРАДАЮЩИМ
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ВКЛЮЧЕННЫМИ В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ
И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ**

(в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы
от 24.10.2014 N 925)

В соответствии с [Законом](#) Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации", [Указом](#) Президента Российской Федерации от 1 июня 2012 г. N 761 "О Национальной стратегии действий в интересах детей на 2012-2017 годы", [постановлением](#) Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. N 403 (в ред. от 04.09.2012) "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](#) Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 ноября 2012 г. N 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", [Законом](#) города Москвы от 17 марта 2010 г. N 7 "Об охране здоровья в городе Москве", [постановлением](#) Правительства Москвы от 4 октября 2011 г. N 461-ПП (в ред. от 28.05.2013) "Об утверждении Государственной программы города Москвы на среднесрочный период (2012-2016 гг.) "Развитие здравоохранения города Москвы (Столичное здравоохранение)" приказываю:

1. Утвердить Временный [регламент](#) организации медицинского и лекарственного обеспечения жителей города Москвы, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - Регламент) (приложение).

2. Заместителю руководителя Департамента здравоохранения города Москвы А.И. Хрипуну и начальнику Управления организации медицинской помощи детям и матерям Департамента здравоохранения города Москвы И.И. Калиновской:

2.1. С привлечением профильных главных внештатных специалистов Департамента здравоохранения города Москвы организовать медицинское и лекарственное обеспечение жителей г. Москвы, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, и осуществлять постоянный контроль за его выполнением в соответствии с [Регламентом](#).

2.2. Осуществлять постоянный контроль за ведением Московского сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями.

3. Заместителю руководителя Департамента здравоохранения города Москвы В.В. Павлову обеспечить финансирование расходов на лекарственное обеспечение жителей г. Москвы, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, за счет и в пределах экономии бюджетных ассигнований, предусмотренных Департаменту здравоохранения города Москвы в бюджете на

2014 год для централизованной закупки специфических лекарственных препаратов.

4. Начальнику Управления фармации Департамента здравоохранения города Москвы В.В. Кобецу:

4.1. Осуществлять в централизованном порядке закупку лекарственных препаратов согласно номенклатуре лекарственных препаратов, применяемых при лечении пациентов с заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний ([приложение 4](#) к Регламенту), и передачу их в аптечные организации ГБУЗ города Москвы "Центр лекарственного обеспечения и контроля качества Департамента здравоохранения города Москвы" ([приложение 2](#) к Регламенту).

4.2. Осуществлять контроль за поставкой ГБУЗ города Москвы "Центр лекарственного обеспечения и контроля качества Департамента здравоохранения города Москвы" лекарственных препаратов в медицинские организации, участвующие в обеспечении больных редкими (орфанными) заболеваниями.

5. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на первого заместителя руководителя Департамента здравоохранения города Москвы Н.Ф. Плавуну.

Министр Правительства Москвы,
руководитель Департамента
здравоохранения города Москвы
Г.Н. Голухов

Приложение
к приказу Департамента
здравоохранения города Москвы
от 21 февраля 2014 г. N 139

**ВРЕМЕННЫЙ РЕГЛАМЕНТ
ОРГАНИЗАЦИИ МЕДИЦИНСКОГО И ЛЕКАРСТВЕННОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ
ЖИТЕЛЕЙ ГОРОДА МОСКВЫ, СТРАДАЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ВКЛЮЧЕННЫМИ
В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ
РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ К СОКРАЩЕНИЮ
ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ**

(в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы
от 24.10.2014 N 925)

1. Общие положения

1.1. Временный регламент организации оказания медицинской помощи и лекарственного обеспечения жителей города Москвы, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - Регламент) разработан в соответствии с:

1.1.1. [Законом](#) Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".

1.1.2. [Указом](#) Президента Российской Федерации от 1 июня 2012 г. N 761 "О Национальной стратегии действий в интересах детей на 2012-2017 годы".

1.1.3. [Постановлением](#) Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. N 403 (ред. от 04.09.2012) "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".

1.1.4. **Приказом** Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 ноября 2012 г. N 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".

1.1.5. **Приказом** Минздравсоцразвития России от 5 мая 2012 г. N 502н (ред. от 02.12.2013) "Об утверждении порядка создания и деятельности врачебной комиссии медицинской организации".

1.1.6. **Законом** города Москвы от 17 марта 2010 г. N 7 "Об охране здоровья в городе Москве".

1.1.7. **Постановлением** Правительства Москвы от 4 октября 2011 г. N 461-ПП (ред. от 28.05.2013) "Об утверждении Государственной программы города Москвы на среднесрочный период (2012-2016 гг.) "Развитие здравоохранения города Москвы (Столичное здравоохранение)".

1.1.8. **Приказом** Департамента здравоохранения города Москвы от 15 апреля 2013 г. N 352 "О порядке ведения Московского сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями".

1.1.9. **Приказом** Департамента здравоохранения города Москвы от 10 февраля 2011 г. N 116 (ред. от 19.07.2012) "О создании Комиссии по рассмотрению вопросов обеспечения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения лечебно-профилактических учреждений и населения города Москвы" (вместе с Положением о Комиссии по рассмотрению вопросов обеспечения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения лечебно-профилактических учреждений и населения города Москвы).

1.2. В соответствии с **постановлением** Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. N 403 (ред. от 04.09.2012 N 882) "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" и **приказом** Департамента здравоохранения города Москвы от 15 апреля 2013 г. N 352 "О порядке ведения Московского сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями" в зону терапевтической ответственности внесены жизнеугрожающие и хронические прогрессирующие редкие (орфанные) заболевания и утверждены коды категорий льгот:

№ п/п	Код категории льгот	Перечень заболеваний	Код МКБ X
1	501	Гемолитико-уремический синдром	D59.3
2	502	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
3	503	Апластическая анемия неуточненная	D61.9
4	504	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2
5	505	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3
6	506	Дефект в системе комплемента	D84.1
7	507	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
8	508	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1
9	509	Тирозинемия	E70.2
10	510	Болезнь "кленового сиропа"	E71.0
11	511	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
12	512	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3

13	513	Гомоцистинурия	E72.1
14	514	Глютарикацидурия	E72.3
15	515	Галактоземия	E74.2
16	516	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2
17	517	Мукополисахаридоз, тип I	E76.0
18	518	Мукополисахаридоз, тип II	E76.1
19	519	Мукополисахаридоз, тип VI	E76.2
20	520	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2
21	521	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0
22	522	Незавершенный остеогенез	Q78.0
23	523	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0
24	524	Юношеский артрит с системным началом	M08.2

(п. 1.2 в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы от 24.10.2014 N 925)

1.3. Полномочия по медицинскому обеспечению больных редкими (орфанными) заболеваниями осуществляются Департаментом здравоохранения города Москвы.

1.4. Регламентом определяется маршрутизация обеспечения и проведения лечения больных редкими (орфанными) заболеваниями с учетом централизации расходов.

1.5. Медицинские организации государственной системы здравоохранения города Москвы (далее - Медицинские организации), участвующие в обеспечении, проведении лечения и наблюдении за больными с редкими (орфанными) заболеваниями, определены в [приложении 1](#); аптечные организации, участвующие в обеспечении лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания больных редкими (орфанными) заболеваниями на амбулаторном этапе, указаны в [приложении 2](#).

1.6. Предоставление медицинской помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями осуществляется на бесплатной основе.

1.7. Проведение дополнительных лабораторных и/или инструментальных исследований, в случае если они не проводятся в рамках территориальной программы обязательного медицинского страхования города Москвы, может быть выполнено на платной основе.

2. Порядок оказания медицинской помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями

(в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы от 24.10.2014 N 925)

2.1. Врач-специалист медицинской организации, участвующей в оказании первичной медико-санитарной помощи, при подозрении на наличие редкого (орфанного) заболевания у больного (получающего медицинскую помощь в данной медицинской организации) направляет его на консультацию к окружному специалисту соответствующего профиля.

2.2. Окружной специалист организует проведение обследования больного, по результатам которого направляет его в медицинскую организацию на консультацию к главному внештатному специалисту Департамента здравоохранения города Москвы (далее - Главный специалист) согласно [приложению 3](#) для установления окончательного диагноза.

2.3. Главный специалист:

2.3.1. Оформляет комиссионное заключение (с привлечением врачей медицинской организации) с обязательным указанием обоснования диагноза, степени активности заболевания, его осложнений, обусловленных ими функциональных нарушений и рекомендаций по лечению.

2.3.2. В течение пяти рабочих дней со дня установления диагноза заболевания, получения информации об установлении диагноза направляет сведения о лицах по [форме](#), предусмотренной в [приложении 1](#) к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 ноября 2012 г. N 950н, в ГБУЗ "Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы Департамента здравоохранения города Москвы" (далее - "НПЦ медицинской помощи детям ДЗМ") для введения в Московский сегмент Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями.

2.3.3. Направляет копию комиссионного заключения:

- в Департамент здравоохранения города Москвы;

- руководителям медицинских организаций, оказывающих стационарную помощь, согласно [приложению 1](#);

- в медицинскую организацию, осуществляющую оказание первичной медико-санитарной помощи.

2.3.4. Направляет больного редким (орфанным) заболеванием в медицинскую организацию, оказывающую стационарную помощь, согласно [приложению 1](#) для проведения планового лечения на регулярной основе.

2.3.5. Осуществляет контроль оказания медицинской помощи лицам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, внесенными в Московский сегмент Федерального регистра, не реже одного раза в 12 месяцев.

2.4. Диспансерное наблюдение пациента осуществляется окружным специалистом по профилю соответствующего заболевания ([приложение 3](#)).

2.5. ГБУЗ "Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы Департамента здравоохранения города Москвы" осуществляет:

- ведение Московского сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, с внесением изменений в течение пяти рабочих дней со дня получения от медицинских организаций сведений;

- учет больных редкими (орфанными) заболеваниями в городе Москве в соответствии с [приказом](#) Департамента здравоохранения города Москвы от 15 апреля 2013 г. N 352 "О порядке ведения Московского сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями".

3. Порядок обеспечения и учета расходования лекарственных препаратов, применяемых при лечении больных, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями

3.1. Профильный главный специалист:

3.1.1. Формирует заявку на закупку лекарственных препаратов, входящих в [приложение 4](#), для лечения больных редкими (орфанными) заболеваниями, внесенными в зону терапевтической ответственности на основании [приказа](#) Департамента здравоохранения города Москвы от 15 апреля 2013 г. N 352 "О порядке ведения Московского сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями" по своему профилю (далее - Заявка).

3.1.2. Представляет заявку в комиссию по рассмотрению вопросов обеспечения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения лечебно-профилактических учреждений и населения города Москвы и по итогам ее утверждения формирует разрядку по медицинским организациям.

3.2. Комиссия по рассмотрению вопросов обеспечения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения лечебно-профилактических учреждений и населения города Москвы (далее - Комиссия) рассматривает заявку главного специалиста, утверждает ее и передает в Управление фармации ДЗМ (ежегодно).

3.3. Управление фармации ДЗМ на основании утвержденной комиссией заявки готовит пакет документов и предоставляет в Управление организации размещения государственного заказа Департамента здравоохранения города Москвы.

3.4. Управление организации размещения государственного заказа определяет поставщика в соответствии с положениями Федерального [закона](#) от 5 апреля 2013 г. N 44-ФЗ "О контрактной системе в сфере закупок товаров, работ, услуг для обеспечения государственных и муниципальных нужд" (получатель - ГБУЗ "Центр лекарственного обеспечения и контроля качества ДЗМ") и представляет указанную информацию в Управление фармации ДЗМ.

3.5. Управление фармации ДЗМ в соответствии с разрядкой дает поручение ГБУЗ "Центр лекарственного обеспечения и контроля качества ДЗМ" по поставке лекарственных препаратов в медицинские организации, участвующие в обеспечении больных редкими (орфанными) заболеваниями ([приложение 1](#)).

3.6. Учет лекарственных препаратов, отпускаемых больным с редкими (орфанными) заболеваниями, ведется организацией, осуществляющей информационное сопровождение лекарственного обеспечения отдельных категорий граждан, имеющих право на получение государственной социальной помощи.

3.7. Медикаментозное обеспечение (препараты для парентерального введения, таблетированные и иные формы препаратов) больных редкими (орфанными) заболеваниями осуществляется в профильных отделениях медицинских организаций, оказывающих стационарную помощь, а также в дневных стационарах согласно [приложению 1](#).

3.8. При получении пациентом таблетированных и иных форм лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного питания обеспечение ими допускается через аптечные учреждения (приложение 2).

3.9. Контроль за выполнением настоящего Регламента осуществляет Департамент здравоохранения города Москвы путем проведения проверочных мероприятий, выявления нарушений и контроля за их устранением.

Приложение 1
к временному регламенту организации
медицинского и лекарственного обеспечения
жителей города Москвы, страдающих
заболеваниями, включенными в перечень
жизнеугрожающих и хронических
прогрессирующих редких (орфанных)
заболеваний, приводящих к сокращению
продолжительности жизни граждан
или их инвалидности

РЕЕСТР
МЕДИЦИНСКИХ ОРГАНИЗАЦИЙ ГОСУДАРСТВЕННОЙ СИСТЕМЫ
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ, УЧАСТВУЮЩИХ В МЕДИЦИНСКОМ
И ЛЕКАРСТВЕННОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ,
ВКЛЮЧЕННЫМИ В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ
ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ

N п/п	Наименование медицинской организации государственной системы здравоохранения города Москвы	Адрес
1	ГБУЗ "МКНЦ ДЗМ" <*>	111123, г. Москва, шоссе Энтузиастов, д. 60
2	ГБУЗ "НПЦ психического здоровья детей и подростков ДЗМ" <***>	119334, г. Москва, 5-й Донской проезд, д. 21а
3	ГБУЗ "ГКБ имени С.П. Боткина ДЗМ" <*>	125284, г. Москва, 2-й Боткинский пер., д. 5
4	ГБУЗ "ГКБ N 1 имени Н.И. Пирогова ДЗМ" <*>	117049, г. Москва, Ленинский проспект, д. 8
5	ГБУЗ "ГКБ N 15 имени О.М. Филатова ДЗМ" <*>	111539, г. Москва, ул. Вешняковская, д. 23
6	ГБУЗ "ГКБ N 52 ДЗМ" <*>	123182, г. Москва, ул. Пехотная, д. 3
7	ГБУЗ "ГКБ N 57 ДЗМ" <*>	105077, г. Москва, 11-я Парковая ул., д. 32
8	ГБУЗ "ГКБ N 81 ДЗМ" <*>	127644, г. Москва, ул. Лобненская, д. 10
9	ГБУЗ "НПЦ помощи детям ДЗМ"	119620, г. Москва, ул. Авиаторов, д. 8
10	ГБУЗ "Морозовская детская клиническая больница ДЗМ" <*>/<***>	119049, г. Москва, 4-й Добрынинский пер., д. 1/9
11	ГБУЗ "Онкологический диспансер N 4" <***>	115304, г. Москва, ул. Медиков, д. 7
12	ГБУЗ "Онкологический диспансер N 5" <***>	109451, г. Москва, Перервинский бульвар, д. 5, корп. 1
13	ГБУЗ "ГКБ N 7 ДЗМ" <***>	115446, г. Москва, Коломенский проезд, д. 4, терапевтический корп.
14	ГБУЗ "ДГКБ N 9 имени Г.Н. Сперанского ДЗМ" <*>	123317, г. Москва, Шмитовский проезд, д. 29
15	ГБУЗ "ДГКБ Святого Владимира ДЗМ" <*>	107014, г. Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3
16	ГБУЗ "ДГКБ N 13 имени Н.Ф. Филатова ДЗМ" <***>	123001, г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15

17	Филиал N 1 "ГБУЗ ГП N 212 ДЗМ" <*>	119634, г. Москва, ул. Скульптора Мухиной, д. 14
18	ГБУЗ "ГП N 218 ДЗМ" <*>	127642, г. Москва, проезд Шокальского, д. 8
19	Филиал N 3 "ГБУЗ ГП N 68 ДЗМ" <*>	119270, г. Москва, Фрунзенская наб., д. 38/1
20	Филиал N 4 "ГБУЗ ГП N 11 ДЗМ" <*>	117393, г. Москва, ул. Новаторов, д. 5
21	Филиал N 1 "ГБУЗ ГП N 201 ДЗМ" <*>	124683, г. Москва, Зеленоград, корп. 225, стр. 1

 <*> Медицинские организации, в которых осуществляется парентеральное введение лекарственных препаратов.

<*> Медицинские организации, в которых осуществляется выписка таблетированных и иных форм лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания.

Приложение 2
 к временному регламенту организации
 медицинского и лекарственного обеспечения
 жителей города Москвы, страдающих
 заболеваниями, включенными в перечень
 жизнеугрожающих и хронических
 прогрессирующих редких (орфанных)
 заболеваний, приводящих к сокращению
 продолжительности жизни граждан
 или их инвалидности

РЕЕСТР
 АПТЕЧНЫХ ОРГАНИЗАЦИЙ ГБУЗ ГОРОДА МОСКВЫ "ЦЕНТР
 ЛЕКАРСТВЕННОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ И КОНТРОЛЯ КАЧЕСТВА ДЕПАРТАМЕНТА
 ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ", УЧАСТВУЮЩИХ В ОТПУСКЕ

ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ, ПРЕДНАЗНАЧЕННЫХ ДЛЯ БОЛЬНЫХ
С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ВКЛЮЧЕННЫМИ В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ
И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ

N п/п	Наименование аптечной организации	Адрес аптечной организации
1	Аптека N 12 ГБУЗ "ЦЛО и КК ДЗМ"	125284, г. Москва, ул. Беговая, д. 11
2	Аптека N 46 ГБУЗ "ЦЛО и КК ДЗМ"	115419, г. Москва, ул. Шаболовка, д. 32
3	Аптека N 5 ГБУЗ "ЦЛО и КК ДЗМ"	107031, г. Москва, ул. Петровка, д. 19, стр. 1
4	Аптека N 8 ГБУЗ "ЦЛО и КК ДЗМ"	119034, г. Москва, Смоленский б-р, д. 3/5, стр. 16
5	Аптека 35 ГБУЗ "ЦЛО и КК ДЗМ"	111399, г. Москва, ул. Новогиреевская, д. 20/34, корп. 2
6	Аптека N 20 ГБУЗ "ЦЛО и КК ДЗМ"	127018, г. Москва, ул. Советской Армии, д. 17/52
7	Аптечный пункт N 1 ГБУЗ "ЦЛО и КК ДЗМ", расположенный в ГБУЗ города Москвы "Городская клиническая больница N 1 имени Н.И. Пирогова Департамента здравоохранения города Москвы"	119049, г. Москва, Ленинский пр-т, д. 10, корп. 10

Приложение 3
к временному регламенту организации
медицинского и лекарственного обеспечения
жителей города Москвы, страдающих
заболеваниями, включенными в перечень
жизнеугрожающих и хронических
прогрессирующих редких (орфанных)
заболеваний, приводящих к сокращению

продолжительности жизни граждан
или их инвалидности

СОСТАВ
ГЛАВНЫХ ВНЕШТАТНЫХ ВРАЧЕЙ-СПЕЦИАЛИСТОВ ДЕПАРТАМЕНТА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ, ОТВЕТСТВЕННЫХ ЗА ОРГАНИЗАЦИЮ
РАБОТЫ С ПАЦИЕНТАМИ, СТРАДАЮЩИМИ РЕДКИМИ
(ОРФАННЫМИ) ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

(в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы
от 24.10.2014 N 925)

N п/п	Заболевание	Код МКБ X	Главный внештатный врач-специалист Департамента здравоохранения города Москвы	
			взрослая сеть	детская сеть
1	Гемолитико-уремический синдром	D59.3	Врач-нефролог Врач-гематолог	Врач-нефролог Врач-гематолог
2	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы- Микели)	D59.5	Врач-гематолог	Врач-гематолог
3	Апластическая анемия неуточненная	D61.9	Врач-гематолог	Врач-гематолог
4	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2	Врач-гематолог	Врач-гематолог
5	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3	Врач-гематолог	Врач-гематолог
6	Дефект в системе комплемента	D84.1	Врач-аллерголог-иммунолог	Врач-аллерголог-иммунолог

7	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8	Врач-эндокринолог	Врач-эндокринолог
8	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1	Врач-психиатр	Врач-педиатр
9	Тирозинемия	E70.2	Врач-терапевт	Врач-педиатр
10	Болезнь "кленового сиропа"	E71.0	Врач-терапевт	Врач-педиатр
11	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1	Врач-терапевт	Врач-педиатр
12	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3	Врач-терапевт	Врач-педиатр
13	Гомоцистинурия	E72.1	Врач-терапевт Врач-невролог	Врач-педиатр
14	Глютарикацидурия	E72.3	Врач-терапевт	Врач-педиатр
15	Галактоземия	E74.2	Врач-терапевт	Врач-педиатр
16	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2	Врач-нефролог Врач-терапевт	Врач-педиатр
17	Мукополисахаридоз, тип I	E76.0	Врач-генетик Врач-эндокринолог	Врач-педиатр
18	Мукополисахаридоз, тип II	E76.1	Врач-генетик Врач-эндокринолог	Врач-педиатр

19	Мукополисахаридоз, тип VI	E76.2	Врач-генетик Врач-эндокринолог	Врач-педиатр
20	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2	Врач-гастроэнтеролог	Врач-педиатр
21	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0	Врач-гастроэнтеролог	Врач-педиатр
22	Незавершенный остеогенез	Q78.0	Врач-травматолог-ортопед	Врач-педиатр
23	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) первичная	I27.0	Врач-кардиолог	Врач-кардиолог детский
24	Юношеский артрит с системным началом	M08.2	Врач-ревматолог	Врач-ревматолог

Приложение 4
к временному регламенту
организации медицинского
и лекарственного обеспечения
жителей города Москвы,
страдающих заболеваниями,
включенными в перечень
жизнеугрожающих и хронических
прогрессирующих редких (орфанных)
заболеваний, приводящих к сокращению
продолжительности жизни
граждан или их инвалидности

НОМЕНКЛАТУРА

ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ, ПРИМЕНЯЕМЫХ ПРИ ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ
С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ВКЛЮЧЕННЫМИ В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ
И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ

(в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы
от 24.10.2014 N 925)

№ п/п	Заболевание	Наименования лекарственных препаратов (МНН)	Способ применения
1	Гемолитико-уремический синдром	Экулизумаб	Парентерально
2	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	Экулизумаб	Парентерально
3	Апластическая анемия неуточненная	Иммуноглобулин антитимоцитарный Деферазирокс Циклоспорин	Парентерально энтерально энтерально
4	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	Фактор свертывания крови 7 Фактор свертывания крови 8 Эптаког альфа (активированный)	Парентерально парентерально парентерально
5	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура	Ромиплостим	Парентерально

	(синдром Эванса)	Элтромбопаг	энтерально
6	Дефект в системе комплемента	Даназол Аминокапроновая кислота Траниксановая кислота Икатибант Ингибитор С1-эстеразы человека	Энтерально парентерально парентерально
7	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	Трипторелин	Парентерально
8	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально
9	Тирозинемия	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально
10	Болезнь "кленового сиропа"	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально
11	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально
12	Нарушения обмена жирных кислот	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально
13	Гомоцистинурия	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально
14	Глютарикацидурия	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально

15	Галактоземия	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально
16	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	Миглустат Агалсидаза альфа	Энтерально Парентерально
(п. 16 в ред. приказа Департамента здравоохранения г. Москвы от 24.10.2014 N 925)			
17	Мукополисахаридоз, тип I	Ларонидаза	Парентерально
18	Мукополисахаридоз, тип II	Идурсульфаз	Парентерально
19	Мукополисахаридоз, тип VI	Гасульфаз	Парентерально
20	Острая перемежающая (печеночная) порфирия		
21	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	Пеницилламин Цинка сульфат	Энтерально энтерально
22	Незавершенный остеогенез		
23	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	Бозентан Илопрост Силденафил	Энтерально ингаляционно энтерально
24	Юношеский артрит с системным началом	Лефлуномид Адалимумаб Тоцилизумаб Метотрексат Этанерцепт	Энтерально парентерально парентерально парентерально парентерально
