



ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ КОСТРОМСКОЙ ОБЛАСТИ

ПРИКАЗ

от «24» августа 2012 г.

№ 556

О порядке ведения региональных сегментов Федеральных регистров больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными заболеваниями лимфоидной, кроветворной и родственной им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и/или тканей и лиц, страдающих орфанными заболеваниями

В соответствии с Федеральным законом от 21 ноября 2011 года №323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», постановлением администрации Костромской области от 29 июня 2012 года №270-а «Об уполномоченном исполнительном органе государственной власти Костромской области» в целях обеспечения ведения в Костромской области регионального сегмента Федерального регистра больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными заболеваниями лимфоидной, кроветворной и родственной им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и/или тканей, а так же регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями (далее - региональные сегменты Федеральных регистров),

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить порядок взаимодействия департамента здравоохранения Костромской области с Министерством здравоохранения Российской Федерации, медицинскими организациями Костромской области по вопросам

формирования и ведения региональных сегментов Федеральных регистров (далее - Порядок взаимодействия).

2. Руководителям медицинских организаций Костромской области:

1) Обеспечить своевременное предоставление достоверных сведений для включения больных в региональные сегменты Федеральных регистров.

2) В срок до 10 сентября 2012 года предоставить в департамент здравоохранения Костромской области сведения о больных, у которых диагнозы, отнесенные к перечню орфанных заболеваний, выявлены до вступления в действие настоящего приказа.

3. Начальнику отдела лекарственного обеспечения населения (Полякова Л.В.):

1) Обеспечить ведение региональных сегментов Федеральных регистров.

2) Координировать медицинские организации в части предоставления сведений для ведения региональных сегментов Федеральных регистров.

3) Представлять в Министерство здравоохранения Российской Федерации сведения, содержащиеся в региональных сегментах Федеральных регистров.

4) В срок до 20 сентября 2012 года определить потребность в лекарственных препаратах и финансовых средствах для организации лекарственного обеспечения больных, страдающих орфанными заболеваниями, на 2013 год.

5) В срок до 1 декабря 2012 года организовать закупку лекарственных препаратов и услуг по их хранению и отпуску для обеспечения больных орфанными заболеваниями в объеме запланированных на эти цели средств областного бюджета.

4. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на первого заместителя директора департамента Костромской области Сурикова Д.В.

5. Настоящий приказ вступает в силу со дня его подписания.

Директор департамента



А.В. Князев

Утвержден
приказом департамента
здравоохранения
Костромской области
556 от «24» 08 2012 г.

**Порядок
взаимодействия департамента здравоохранения Костромской области с
Министерством здравоохранения Российской Федерации, медицинскими
организациями Костромской области по вопросам формирования и
ведения региональных сегментов Федеральных регистров**

Общие положения

Федеральный регистр больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными заболеваниями лимфоидной, кроветворной и родственной им тканей, рассеянным склерозом лиц после трансплантации органов и/или тканей и Федеральный регистр лиц, страдающих орфанными заболеваниями являются федеральными информационными системами, включающими региональные сегменты.

Министерство здравоохранения Российской Федерации является оператором федеральных систем и обеспечивает их бесперебойное функционирование.

Порядок ведения Федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, включающего в себя региональные сегменты определен постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. № 404 «Об утверждении правил ведения Федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей»

Порядок ведения Федерального регистра лиц, больных орфанными определен постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 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».

Федеральные регистры ведутся в электронном виде с применением автоматизированной системы путем внесения регистровой записи с

присвоением уникального номера регистрационной записи и указанием даты ее внесения.

Федеральный регистр больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными заболеваниями лимфоидной, кроветворной и родственной им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и/или тканей содержит следующие сведения о больных и Федеральный регистр лиц, страдающих орфанными заболеваниями, содержат следующие сведения:

- а) страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (при наличии);
- б) фамилия, имя, отчество, а также фамилия, данная при рождении;
- в) дата рождения;
- г) пол;
- д) адрес места жительства (с указанием кода по Общероссийскому классификатору административно-территориальных образований);
- е) серия, номер паспорта (свидетельства о рождении) или удостоверения личности, дата выдачи указанных документов;
- ж) серия и номер полиса обязательного медицинского страхования и наименование страховой медицинской организации, его выдавшей;
- з) сведения об инвалидности (в случае установления группы инвалидности или категории "ребенок-инвалид");
- и) диагноз заболевания (состояние), включая его код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем;
- к) наименование медицинской организации, в которой гражданину впервые установлен диагноз заболевания, включенного в перечень;
- л) сведения о включении в Федеральный регистр лиц, имеющих право на получение государственной социальной помощи в соответствии с Федеральным законом "О государственной социальной помощи";
- м) сведения о выписке лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в перечень;
- н) сведения об отпуске лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в перечень;
- о) сведения о медицинской организации, выдавшей направление на включение сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, в Федеральный регистр (направление на внесение изменений в сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, извещение об исключении указанных сведений из Федерального регистра), - наименование, основной государственный регистрационный номер, код по Общероссийскому классификатору предприятий и организаций;
- п) дата включения сведений (внесения изменений в сведения) о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, в Федеральный регистр;
- р) дата исключения сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, из Федерального регистра;
- с) уникальный номер регистрационной записи.

В региональный сегмент Федерального регистра больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными заболеваниями лимфоидной, кроветворной и родственной им тканей, рассеянным склерозом лиц после трансплантации органов и/или тканей включаются проживающие на территории Костромской области постоянно или более шести месяцев подряд больные, имеющие следующие установленные диагнозы:

1. Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в том числе: хронический миелоидный лейкоз (С 92.1), макроглобулинемия Вальденстрема (С 88.0), множественная миелома (С 90.0), фолликулярная (нодулярная) неходжкинская лимфома (С 82), мелкоклеточная (диффузная) неходжкинская лимфома (С 83.0), мелкоклеточная с расщепленными ядрами (диффузная) неходжкинская лимфома (С 83.1), крупноклеточная (диффузная) неходжкинская лимфома (С 83.3), иммунобластная (диффузная) неходжкинская лимфома (С 83.4), другие типы диффузных неходжкинских лимфом (С 83.8), диффузная неходжкинская лимфома неуточненная (С 83.9), другие и неуточненные типы неходжкинской лимфомы (С 85), хронический лимфоцитарный лейкоз (С 91.1);
2. Муковисцидоз кистозный фиброз (Е 84);
3. Гемофилия, в том числе: наследственный дефицит фактора VIII (D 66), наследственный дефицит фактора IX (D 67), болезнь Виллебранда (D 68.0);
4. Рассеянный склероз (G 35);
5. Гипофизарный гипопитуитаризм нанизм (Е 23.0);
6. Болезнь Гоше, другие нарушения накопления липидов (Е 75.5);
7. Состояния после трансплантации органов и (или) тканей, в том числе: наличие трансплантированной почки (Z 94.0), наличие трансплантированного сердца (Z 94.1), наличие трансплантированной печени (Z 94.4), наличие других трансплантированных органов и тканей (Z 94.8).

В региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями включаются больные, проживающие на территории Костромской области постоянно или более шести месяцев подряд, имеющие установленные диагнозы по следующим угрожающим жизни и хроническим прогрессирующим, редким заболеваниям, приводящими к сокращению продолжительности жизни или инвалидности:

1. Гемолитико-уремический синдром (D59.3);
2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) (D59.5);
3. Апластическая анемия неуточненная (D61.9);
4. Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) (D68.2);
5. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) (D69.3);
6. Дефект в системе комплемента (D84.1);
7. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения (E22.8);
8. Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланиемии) (E70.0, E70.1);

9. Тирозинемия (E70.2);
10. Болезнь "кленового сиропа" (E71.0);
11. Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) (E71.1);
12. Нарушения обмена жирных кислот (E71.3);
13. Гомоцистинурия (E72.1);
14. Глютарикацидурия (E72.3);
15. Галактоземия (E74.2)
16. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика (E75.2);
17. Мукополисахаридоз, тип I (E76.0);
18. Мукополисахаридоз, тип II (E76.1);
19. Мукополисахаридоз, тип VI (E76.2);
20. Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия (E80.2);
21. Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) (E83.0);
22. Незавершенный остеогенез (Q78.0);
23. Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) (I27.0);
24. Юношеский артрит с системным началом (M08.2).

Ведение Федеральных регистров осуществляется Министерством здравоохранения Российской Федерации на основании содержащихся в региональных сегментах Федеральных регистров сведений.

В Костромской области ведение региональных сегментов Федеральных регистров осуществляется отделом лекарственного обеспечения населения на основании сведений, содержащихся в направлениях/извещениях на включение/исключение больных в региональные сегменты Федеральных регистров, которые оформляются в порядке и формате согласно приложениям №№ 1,2 к настоящему Порядку взаимодействия.

Порядок предоставления направлений/ извещений на включение/ исключение больных в региональные сегменты Федеральных регистров

Лечащий врач медицинской организации, в которой больные находятся на медицинском обслуживании, при первичном установлении диагноза являющегося основанием для включения в региональные сегменты Федеральных регистров в трехдневный срок выносит на рассмотрение врачебной комиссии медицинской организации вопросы подтверждения наличия у больного диагноза, являющегося основанием для включения в региональные сегменты Федеральных регистров, оформления соответствующего направления.

Врачебная комиссия медицинской организации в установленном порядке в пятидневный срок рассматривает вопросы подтверждения диагноза и наличия оснований для включения в региональные сегменты Федеральных регистров.

В случае подтверждения диагноза и наличия оснований для включения больного в региональный сегмент соответствующего Федерального регистра секретарь врачебной комиссии в трехдневный срок оформляет на бумажном носителе направление установленного формата на включение больного в региональный сегмент соответствующего Федерального регистра. Направления регистрируются и направляются в отдел лекарственного обеспечения населения департамента здравоохранения Костромской области.

В случае необходимости внесения изменений в сведения, представленные для включения больного в региональные сегменты Федеральных регистров секретарь врачебной комиссии в трехдневный срок оформляет, регистрирует и представляет в отдел лекарственного обеспечения населения департамента здравоохранения Костромской области направление на внесение изменений.

В случае появления оснований для исключения больного из регионального сегмента соответствующего Федерального регистра секретарь врачебной комиссии в трехдневный срок оформляет, регистрирует и представляет в отдел лекарственного обеспечения населения департамента здравоохранения установленной формы извещение.

Секретарь врачебной комиссии регистрирует направления/извещения в журнале, который оформляется в соответствии с приложением № 3 к настоящему Порядку взаимодействия.

Доставка направлений/извещений от медицинских организаций в департамент здравоохранения Костромской области осуществляется в порядке, предусмотренном действующим законодательством для документов, содержащих персональные данные.

Порядок введения региональных сегментов Федеральных регистров

Уполномоченный специалист отдела лекарственного обеспечения населения департамента здравоохранения Костромской области (далее уполномоченный специалист) получает от медицинских организаций направления/извещения на включение/исключение, внесение изменений в региональные сегменты Федеральных регистров.

Поступившие направления/извещения проверяются на соответствие установленным форматам, на полноту представленной информации и регистрируются в журнале, установленной формы.

Уполномоченный специалист имеет право получать у руководителей медицинских организаций, руководителей врачебных комиссий медицинских организаций разъяснения, по существу представленных в направлениях/извещениях сведений.

Сведения, содержащиеся в направлениях/извещениях в пятидневный срок с момента поступления и/или уточнения заносятся уполномоченным специалистом в региональные сегменты соответствующих Федеральных регистров и направляются в Министерство здравоохранения Российской Федерации.

Ежемесячно уполномоченный специалист актуализирует сведения, содержащиеся в региональных сегментах Федеральных регистров.

Направления/извещения хранятся в отделе лекарственного обеспечения населения департамента здравоохранения Костромской области на бумажных носителях в течение трех лет в порядке, установленном федеральным законодательством для хранения документов, содержащих персональные данные.

Форма № 02-ФР

(адрес)

[illegible]

| | | | | |
|--|--|--|--|--|
| | | | | |
|--|--|--|--|--|

а также после трансплантации органов и (или) тканей или лиц, страдающих орфанными заболеваниями (название
нужного регистра подчеркнуть, ненужного зачеркнуть)

(заполняется печатными буквами)

५

число

| | |
|--|--|
| | |
|--|--|

 месяц

| | |
|--|--|
| | |
|--|--|

 год

| | | | |
|--|--|--|--|
| | | | |
|--|--|--|--|

4. Код заболевания по МКБ-10

5. Документ, удостоверяющий личность:

серия

| | | | | | | |
|-------|--|--|--|--|--|--|
| N_0 | | | | | | |
|-------|--|--|--|--|--|--|

Кем, когда выдан:

6. Обоснование для исключения:

Врач, выдавший извещение:

(фамилия, имя, отчество)

(подпись)

Код врача:

телефон:

Заведующий отделением:

(фамилия, имя, отчество)

(ПОДПИСЬ)

Председатель врачебной комиссии
учреждения здравоохранения:

(фамилия, имя, отчество)

(ПОДПИСЬ)

Дата:

число

МЕСЯЦ

ГОД

М.П.

Приложение №3
к Порядку взаимодействия департамента
здравоохранения Костромской области с
Министерством здравоохранения Российской
Федерации, медицинскими организациями
Костромской области по вопросам формирования
и ведения региональных сегментов Федеральных
регистров, утвержденному приказом департамента
здравоохранения Костромской области
от « » №

Форма № 03-ФР

Журнал учета выдачи направлений на включение (внесение изменений) в Федеральный регистр
больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными
новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом,
а также после трансплантации органов и (или) тканей и Федеральный регистр лиц, страдающих орфанными заболеваниями
и выдачи извещений об исключении из регистров

(наименование медицинской организации)

| № п/п | Дата | Ф.И.О. больного | Выданный документ (направление или извещение) | Номер направления (извещения) | Код или номер медицинской карты амбулаторного больного (истории развития ребенка) | Ф.И.О. врача, выдавшего направление (извещение) | Ф.И.О. секретаря врачебной комиссии, оформившего запись | Ф.И.О. председателя врачебной комиссии учреждения здравоохранения, выдавшего направление (извещение) |
|--------|------|-----------------|---|-------------------------------------|---|--|--|---|
| 1 | | | | | | | | |
| 2 | | | | | | | | |
| 3 | | | | | | | | |
| и т.д. | | | | | | | | |