



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БУРЯТИЯ

БУРЯАД УЛАСАЙ ЭЛҮҮРЫЕ ХАМГААЛГЫН ЯАМАН

П Р И К А З

02.02.2017

№ 126-ОА

г. Улан-Удэ

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 соответствии с постановлением Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 № 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» (далее - Постановление) и приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19.11.2012 № 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 – приказ МЗ РФ)

п р и к а з ы в а ю:

1. Утвердить Правила предоставления сведений для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее – Федеральный регистр) (приложение № 1).
2. Главным врачам медицинских организаций:
 - 2.1. назначить лиц, ответственных за формирование, полноту, достоверность и своевременность представления сведений для ведения Федерального регистра;
 - 2.2. обеспечить учет лиц, страдающих орфанными заболеваниями;
 - 2.3. предоставлять направления для включения сведений в Федеральный регистр или направления на внесение изменений в сведения или извещения об исключении

сведений из Федерального регистра в соответствии с Порядком, формами, утвержденными приказом МЗ РФ при наличии письменного согласия пациента на обработку его персональных данных согласно приложению № 2 к настоящему приказу в электронном или бумажном виде;

2.4. обеспечить ведение журнала регистрации выданных направлений на включение сведений (внесение изменений) в Федеральный регистр и извещений об исключении из Федерального регистра в соответствии с приказом МЗ РФ.

3. Главному врачу ГАУЗ «Республиканский перинатальный центр» Борголоу А.В. организовать условия для введения сведений в электронном виде в Федеральный регистр с обеспечением защиты персональных данных.

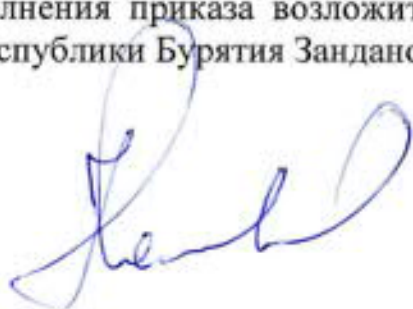
4. Главному внештатному специалисту по медицинской генетике Минздрава РБ обеспечить внесение сведений в Федеральный регистр.

5. Назначить ответственными лицами за ведение Федерального регистра на территории Республики Бурятия в Минздраве РБ консультанта отдела организации медицинской помощи детям и службы родовспоможения Бадмаеву Д.А. и главного специалиста-эксперта отдела медицинской помощи взрослому населению Ошорову С.Д.

6. Признать утратившим силу приказ Минздрава РБ от 05.05.2015 № 660-ОД «О ведении регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности».

7. Контроль исполнения приказа возложить на первого заместителя министра здравоохранения Республики Бурятия Занданова А.О.

Министр



В.В. Кожевников

Правила

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

1. Настоящие Правила определяют взаимодействие между Минздравом РБ, главными внештатными специалистами Минздрава РБ и медицинскими организациями при предоставлении медицинскими организациями в Минздрав РБ сведений для ведения Федерального регистра.
2. Ведение Федерального регистра осуществляется в соответствии с Постановлением Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 № 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» (далее – Постановление), приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19.11.2012 № 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 - приказ МЗ РФ).
3. Медицинские организации, главные внештатные специалисты Минздрава РБ (приложение № 3) направляют сведения о лицах, страдающих орфанными заболеваниями, в течение 5 (пяти) рабочих дней со дня установления диагноза, получения информации об установлении диагноза по форме, предусмотренной приложением № 1 к приказу МЗ РФ в Минздрав РБ (о детях в возрасте до 18 лет – в отдел медицинской помощи детям и службы родовспоможения, о взрослых – в отдел медицинской помощи взрослому населению) (приложение № 3) на бумажном носителе или в электронном виде.
В случае установления диагноза орфанного заболевания лицу, проживающему не на территории Республики Бурятия, сведения направляются в медицинскую организацию, в которой лицо находится на медицинском обслуживании, в течение 5 (пяти) рабочих дней со дня установления диагноза заболевания.
4. Направления на внесение изменений в сведения, указанные в подпунктах «а», «б» и «г» - «о» пункта 9 Правил ведения Федерального регистра, утвержденных Постановлением предоставляются в Минздрав РБ в течение 10 (десяти) рабочих дней со дня поступления информации по форме, предусмотренной приложением № 2 к приказу МЗ РФ.
5. В случае въезда лица, страдающего орфанным заболеванием, на территорию Республики Бурятия из другого субъекта Российской Федерации в связи с

изменением места жительства или на срок более 6 месяцев, медицинская организация Республики Бурятия, на территорию которой въехал гражданин и прикрепился на медицинское обслуживание, в срок не более 10 (десяти) рабочих дней с момента получения соответствующей информации направляет в Минздрав РБ информацию по форме, утвержденной приложением № 2 к приказу МЗ РФ.

6. В случае выезда лица, страдающего орфанным заболеванием, за пределы территории Республики Бурятия на постоянное место жительства или его смерти медицинская организация, в которой лицо находилось на медицинском обслуживании, представляет в Минздрав РБ извещение об исключении сведений из Федерального регистра в течение 10 (десяти) рабочих дней со дня поступления информации по форме, предусмотренной приложением № 3 к приказу МЗ РФ.
7. Главный внештатный специалист по медицинской генетике Минздрава РБ в течение 5 (пяти) рабочих дней со дня получения направлений на включение сведений (внесение изменений), извещений об исключении сведений осуществляет внесение соответствующих сведений в Федеральный регистр.
8. Ответственным лицом Минздрава РБ в течение 3 (трех) рабочих дней после внесения в Федеральный регистр сведений о лице, страдающим орфанным заболеванием, направляется уведомление о включении в Федеральный регистр в медицинскую организацию, выдавшую направление на включение сведений согласно приложению № 4.
9. Все специалисты и медицинские организации, участвующие в работе по формированию и ведению регионального сегмента Федерального регистра обеспечивают исполнение требований Федерального закона от 27.07.2006 № 152-ФЗ «О персональных данных».

Заявление о согласии на обработку персональных данных

Я, _____
(фамилия, имя, отчество пациента, вносимого в регистр)
даю согласие Министерству здравоохранения Республики Бурятия на обработку и использование данных, содержащихся в настоящем заявлении, а также сведений о диагнозе и лечении заболеваний, с целью внесения в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности

1. Фамилия, данная при рождении: _____
2. Дата рождения _____
(число, месяц, год рождения)
3. Пол _____
(женский, мужской – указать нужное)
4. Адрес постоянного места жительства (регистрации) _____

5. Адрес фактического проживания, контактный телефон _____

6. Сведения об инвалидности (в случае установления): ребенок-инвалид – 1, I группа – 2, II группа – 3, III группа – 4, нет – 5
7. Документ, удостоверяющий личность _____
(наименование, номер и серия, кем и когда выдан)
8. Серия, номер полиса обязательного медицинского страхования, наименование страховой медицинской организации, выдавшей полис обязательного медицинского страхования

9. Страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (при наличии) _____
10. Сведения о законном представителе, от имени которого оформлено заявление

(фамилия, имя, отчество)

(адрес места жительства, фактического проживания, телефон)
11. Документ, удостоверяющий личность законного представителя

(наименование, номер и серия, кем и когда выдан)
12. Документ, подтверждающий полномочия законного представителя (ребенка)

(наименование, номер и серия, кем и когда выдан)

Примечание: пункты 10-12 заполняются в случае, если заявление оформляет законный представитель гражданина Российской Федерации

(дата)

(подпись

/ ФИО)

**Состав главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения
Республики Бурятия, ответственных за курацию лиц, включенных в
региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности
жизни или их инвалидности**

№ п/п	Наименование заболевания	Код заболевания по МКБ-10	Ответственный специалист, контакты	
			Взрослое население	Дети до 18 лет
1.	Гемолитико-уремический синдром	D59.3	Главный внештатный специалист Гематолог Очирова Оксана Ешеевна (тел. 23-08-16)	Главный внештатный детский специалист гематолог Цыденшеева Екатерина Хамаевна (тел.55-62-65)
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	-	Главный внештатный детский специалист эндокринолог Булдаева Екатерина Александровна (тел. 45-44-84)
8.	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланиемии)	E70.0, E70.1	Главный внештатный специалист по медицинской генетике Еремина Елена Робертовна (тел. 45-01-22)	Главный внештатный специалист по медицинской генетике Еремина Елена Робертовна (тел. 45-01-22)
9.	Тирозинемия	E70.2		
10.	Галактоземия	E74.2		
11.	Мукополисахаридоз, тип I	E76.0		
12.	Мукополисахаридоз, тип II	E76.1		
13.	Мукополисахаридоз, тип VI	E76.2		
14.	Болезнь "кленового сиропа"	E71.0		
15.	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая	E71.1		

	ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)			
16.	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3		
17.	Гомоцистинурия	E72.1		
18.	Глютарикацидурия	E72.3		
19.	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2		
20.	Незавершенный остеогенез	Q78.0	Главный внештатный специалист травматолог-ортопед Шигаев Евгений Станиславович (тел. 43-72-13)	Главный внештатный детский специалист травматолог-ортопед Цыбанов Александр Сергеевич (тел.55-62-59)
21.	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0	Главный внештатный специалист кардиолог Шпак Игорь Александрович (тел. 41-67-15)	Главный внештатный детский специалист кардиолог Гатыпова Раиса Будацыреновна (тел. рег.45-45-03)
22.	Юношеский артрит с системным началом	M08.2	-	Главный внештатный детский специалист ревматолог Жданова Лариса Владимировна (тел. 45-19-13)

Уведомление

о включении в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, на территории Республики Бурятия

Уважаемый (ая) _____

Министерство здравоохранения Республики Бурятия уведомляет Вас о включении в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента « _____ » _____ 20 ____ года уникальный номер регистрационной записи _____.

Ответственное лицо Минздрава РБ _____

М. П.