



# МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАЩЕНИЯ

Хабаровского края

## РАСПОРЯЖЕНИЕ

02.08.2012 № 776-р

г. Хабаровск

О порядке формирования и обновления в Хабаровском крае регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности

В целях исполнения на территории Хабаровского края постановления Правительства Российской Федерации от 26 апреля 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», совершенствования медицинской помощи, оказываемой пациентам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями:

1. Назначить краевое государственное казенное учреждение здравоохранения «Медицинский информационно-аналитический центр» министерства здравоохранения Хабаровского края уполномоченным учреждением по формированию и обновлению регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее – Регистр).

2. Директору КГКУЗ «Медицинский информационно-аналитический центр» министерства здравоохранения Хабаровского края А.А. Алепко:

2.1. Сформировать в срок до 03.08.2012 форму Регистра, разместить ее в информационно-аналитической системе «Барс».

2.2. Определить лицо, ответственное за ведение и обновление регионального сегмента Регистра.

2.3. Организовать ведение и обеспечить регулярное (в течение 5 рабочих дней с момента получения информации из медицинских организаций) обновление в установленном порядке регионального сегмента Регистра на основе информации, представляемой краевыми государственными бюджетными учреждениями здравоохранения «Краевая клиническая больница № 1» имени проф. С.И. Сергеева, «Краевая клиническая больница № 2», «Детская краевая клиническая больница», «Перинатальный центр» министерства здравоохранения Хабаровского края.

2.4. Представлять в министерство здравоохранения Хабаровского края ежемесячно, в срок до 05 числа месяца, следующего за отчетным периодом, информацию о количестве пациентов, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, в разбивке по нозологиям, возрастным группам (от 0 до 17 лет и старше 18 лет) и муниципальным образованиям Хабаровского края.

3. Определить в случае установления пациентам диагноза жизнеугрожающего и хронического прогрессирующего редкого (орфанного) заболевания, приводящего к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, уполномоченными учреждениями здравоохранения, предоставляющими информацию в краевое государственное казенное учреждение «Медицинский информационно-аналитический центр» министерства здравоохранения Хабаровского края для внесения в Регистр:

3.1. Для пациентов в возрасте старше 18 лет:

3.1.1. Краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Краевая клиническая больница № 1» имени проф. С.И. Сергеева министерства здравоохранения Хабаровского края по нозологиям: гемолитико-уремический синдром; пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели); апластическая анемия неуточненная; наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарт-Прауэра); идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса); дефект в системе комплемента; преждевременная половая зрелость центрального происхождения; нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланиемии); тирозинемия; болезнь «кленового сиропа»; другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия); нарушения обмена жирных кислот; гомоцистинурия; глютарикацидурия; галактоземия; другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика; мукополисахаридоз, тип I; мукополисахаридоз, тип II; мукополисахаридоз, тип VI; острая перемежающаяся (печеночная) порфирия; нарушения обмена меди (болезнь Вильсона); легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная); юношеский артрит с системным началом.

3.1.2. Краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Краевая клиническая больница № 2» министерства здравоохранения Хабаровского края по нозологии: незавершенный остеогенез.

3.2. Для пациентов в возрасте от 0 до 17 лет:

3.2.1. Краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детская краевая клиническая больница» министерства здравоохранения Хабаровского края по нозологиям: гемолитико-уремический синдром; пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели); апластическая анемия неуточненная; наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарт-Прауэра); идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса); дефект в системе комплемента; преждевре-

менная половая зрелость центрального происхождения; острая перемежающаяся (печеночная) порфирия; легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная); юношеский артрит с системным началом.

3.2.2. Краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Перинатальный центр» министерства здравоохранения Хабаровского края по нозологиям: нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии); тирозинемия; болезнь «кленового сиропа»; другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия); нарушения обмена жирных кислот; гомоцистинурия; глутарикацидурия; галактоземия; другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика; мукополисахаридоз, тип I; мукополисахаридоз, тип II; мукополисахаридоз, тип VI; нарушения обмена меди (болезнь Вильсона).

4. Руководителям краевых государственных бюджетных учреждений здравоохранения «Краевая клиническая больница № 1» имени проф. С.И. Сергеева, «Краевая клиническая больница № 2», «Детская краевая клиническая больница», «Перинатальный центр» министерства здравоохранения Хабаровского края (С.С. Пудовиков, К.Е. Пошатаев, Г.Г. Петров, В.С. Ступак) организовать в установленном порядке:

4.1. Персонифицированный учет пациентов, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, на основе данных, представляемых органами управления здравоохранением муниципальных образований края.

4.2. Определить лицо, ответственное за ведение и обновление регионального сегмента Регистра.

4.3. Проведение сверки данных (в течение 5 рабочих дней с момента получения) с органами управления здравоохранением муниципальных образований края и внесение (исключение) информации в Регистр в соответствии с формой, размещенной в информационно-аналитической системе «Барс».

5. Рекомендовать руководителям органов управления здравоохранением, учреждений здравоохранения Хабаровского края:

5.1. Сформировать в срок до 08.08.2012 на уровне муниципального образования регистр пациентов, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, диагноз которым установлен и/или подтвержден в профильных федеральных или краевых учреждениях здравоохранения.

5.2. Определить лицо, ответственное за передачу, регулярное обновление и сверку информации для внесения в региональный сегмент Регистра.

5.3. Организовать передачу и регулярное (в течение пяти рабочих дней после установления диагноза) обновление информации с предоставлением данных в соответствии с формой, размещенной в информационно-

аналитической системе «Барс», в учреждения, указанные в п. 3 настоящего распоряжения, для сверки и внесения в региональный сегмент Регистра.

5.4. Организовать 1 раз в полугодие (в срок до 05 числа месяца, следующего за полугодием) проведение сверки информации, внесенной ранее в региональный сегмент Регистра, с целью его актуализации.

6. Заместителю начальника управления – начальнику отдела развития специализированных видов медицинской помощи управления организации лечебно-профилактической помощи населению министерства здравоохранения Хабаровского края Баглай И.А. организовать контроль за формированием Регистра пациентов в возрасте старше 18 лет.

7. Начальнику отдела медицинской помощи женщинам и детям управления организации лечебно-профилактической помощи населению министерства здравоохранения Хабаровского края Васильевой Ж.Б. организовать контроль за формированием Регистра пациентов в возрасте от 0 до 17 лет.

8. Контроль за выполнением настоящего распоряжения возложить на начальника управления организации лечебно-профилактической помощи населению министерства здравоохранения Хабаровского края Балабкина И.В.

Министр



А.В. Витько