



ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

П Р И К А З

27.02.2017

№ 126

**О внесении изменений в приказ
Департамента здравоохранения
города Москвы от 15.04.2013 № 352**

В целях дальнейшего совершенствования организации оказания медицинской помощи детям и подросткам страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями **ПРИКАЗЫВАЮ:**

1. Внести изменения в приказ Департамента здравоохранения города Москвы от 15.04.2013 № 352 «О порядке ведения Московского сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями» (в редакции приказа Департамента здравоохранения города Москвы от 24.10.2014 № 925):

1.1. Пункт 4 приказа изложить в следующей редакции:

«4. Главному врачу Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы» (далее – ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ») **И. Е. Колтунову:**»

4.1. Обеспечить прием и своевременное внесение данных о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний от главных внештатных специалистов Департамента здравоохранения города Москвы (согласно приложению 1), для ведения Московского сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидизации.

Срок: в течение пяти рабочих дней со дня получения сведений.

4.2. Представлять в Департамент здравоохранения города Москвы данные из Московского сегмента Федерального регистра, по форме в соответствии с приложением 2 к настоящему приказу.

Срок: ежеквартально до 5 числа месяца, следующего за отчетным кварталом.

1.2. В пункте 5 приказа слова «ГБУЗ «НПЦ медпомощи детям ДЗМ» заменить словами «ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»».

1.3. Пункт 5 приказа изложить в следующей редакции:



«Директорам государственных казенных учреждений города Москвы «Дирекция по координации деятельности медицинских организаций Департамента здравоохранения города Москвы» и «Дирекция по обеспечению деятельности государственных учреждений здравоохранения Троицкого и Новомосковского административных округов города Москвы», главным врачам медицинских организаций государственной системы здравоохранения города Москвы обеспечить своевременное представление в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» сведений об указанных лицах в строгом соответствии с пунктом 9 Правил ведения Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, утвержденными постановлением Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 № 403, для ведения Московского регионального сегмента Федерального регистра в соответствии с порядком, утвержденным приказом Минздрава России № 950н.»

Срок: постоянно.

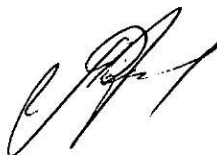
1.4. Приложение 1 к приказу изложить в редакции согласно приложению к настоящему приказу.

1.5. Приложение 2 к приказу слова «Подпись директора ГБУЗ «НПЦ медпомощи детям ДЗМ» заменить словами «Главный врач ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»».

1.6. Пункты 6, 8 приказа считать утратившими силу.

2. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя руководителя Департамента здравоохранения города Москвы **Е. Ю. Хавкину**.

**Министр Правительства Москвы,
руководитель Департамента
здравоохранения города Москвы**



А. И. Хрипун

Приложение к приказу
 Департамента здравоохранения
 города Москвы
 от 17.01.2017 № 126

Приложение 1 к приказу
 Департамента здравоохранения
 города Москвы
 от 15 апреля 2013 г. № 352

**Состав
 главных внештатных специалистов Департамента
 здравоохранения города Москвы,
 ответственных за организацию работы с пациентами, страдающими
 редкими (орфанными) заболеваниями**

№ п/п	Заболевание	Код МКБ X	Главный внештатный специалист Департамента здравоохранения города Москвы	
			взрослая сеть	детская сеть
1	Гемолитико-уремический синдром	D59.3	нефролог	нефролог
2	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы- Микели)	D59.5	гематолог	гематолог
3	Апластическая анемия неуточненная	D61.9	гематолог	гематолог
4	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Споарта-Прауэра)	D68.2	гематолог	гематолог
5	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3	гематолог	гематолог
6	Дефект в системе комплемента	D84.1	аллерголог - иммунолог	аллерголог - иммунолог
7	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8	-	детский эндокринолог

8	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1	психиатр	генетик
9	Тирозинемия	E70.2	терапевт	педиатр
10	Болезнь «кленового сиропа»	E71.0	терапевт	генетик
11	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью. (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1	терапевт	педиатр
12	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3	терапевт	педиатр
13	Гомоцистинурия	E72.1	терапевт, невролог	генетик
14	Глютарикацидурия	E72.3	терапевт	генетик
15	Галактоземия	E74.2	терапевт	педиатр
16	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2	нефролог, терапевт	педиатр
17	Мукополисахаридоз, тип I	E76.0	генетик, эндокринолог	генетик
18	Мукополисахаридоз, тип II	E76.1	генетик, эндокринолог	генетик
19	Мукополисахаридоз, тип VI	E76.2	генетик, эндокринолог	генетик
20	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2	гастроэнтеролог	гематолог
21	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0	гастроэнтеролог	невролог
22	Незавершенный остеогенез	Q78.0	травматолог - ортопед	педиатр
23	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) первичная	127.0	кардиолог	детский кардиолог
24	Юношеский артрит с системным началом	M08.2	ревматолог	ревматолог

Лист согласования к документу № согл-17843757-6 от 23.01.2017. В ответ на № 02-18-832/17 (12.01.2017)

Инициатор согласования: Унмут Л.С. Главный специалист Управления организации стационарной медицинской помощи

Согласование инициировано: 23.01.2017 17:18

Исправлено.

ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

Тип согласования: **параллельное**
Документ подписывается **собственноручно**

№	ФИО	Срок согласования	Результат согласования	Замечания/Комментарии
1	Хавкина Е.Ю.		Согласовано 16.02.2017 08:50	-
2	Мухтасарова Т.Р. / Со- корева И.Е.		Согласовано 20.02.2017 21:07	-
3	Хрипун А.И.		Документ под- писан собств- енноручно 27.02.2017 11:14	-