

**ПРАВИТЕЛЬСТВО ОРЕНБУРГСКОЙ ОБЛАСТИ**

**ПОСТАНОВЛЕНИЕ**  
**от 29 декабря 2012 г. N 1170-п**

**О бесплатном обеспечении граждан Российской Федерации, проживающих на территории Оренбургской области, зарегистрированными в установленном порядке на территории Российской Федерации лекарственными препаратами для лечения заболеваний, включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, при амбулаторном лечении данных заболеваний**

(в ред. [Постановления](#) Правительства Оренбургской области от 28.12.2013 N 1254-п)

В соответствии с Федеральным [законом](#) от 21 ноября 2011 года N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации", [статьей 21](#) Закона Оренбургской области от 30 августа 2012 года N 1066/310-V-ОЗ "Об охране здоровья граждан на территории Оренбургской области", в целях бесплатного обеспечения лекарственными препаратами граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, при амбулаторном лечении данных заболеваний:

1. Утвердить:

а) [порядок](#) бесплатного обеспечения граждан Российской Федерации, проживающих на территории Оренбургской области, зарегистрированными в установленном порядке на территории Российской Федерации лекарственными препаратами для лечения заболеваний, включенных в [перечень](#) жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, при амбулаторном лечении данных заболеваний согласно приложению N 1;

б) [перечень](#) лекарственных препаратов для лечения заболеваний, включенных в [перечень](#) жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, согласно приложению N 2.

2. Затраты на организационные мероприятия, связанные с бесплатным обеспечением лекарственными препаратами, не могут превышать 5 процентов от суммы финансирования, направленной на реализацию настоящего постановления.

3. Контроль за исполнением настоящего постановления возложить на вице-губернатора - заместителя председателя Правительства Оренбургской области по социальной политике Самсонова П.В.

4. Постановление вступает в силу с 1 января 2013 года.

Губернатор  
Оренбургской области  
Ю.А.БЕРГ

**Порядок  
бесплатного обеспечения граждан Российской Федерации,  
проживающих на территории Оренбургской области,  
зарегистрированными в установленном порядке на территории  
Российской Федерации лекарственными препаратами  
для лечения заболеваний, включенных в перечень  
жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких  
(орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению  
продолжительности жизни граждан или их инвалидности,  
при амбулаторном лечении данных заболеваний**

(в ред. [Постановления](#) Правительства Оренбургской области  
от 28.12.2013 N 1254-п)

1. Настоящий Порядок устанавливает правила бесплатного отпуска по рецептам врачей лекарственных препаратов гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, при амбулаторном лечении данных заболеваний.

Граждане Российской Федерации, проживающие на территории Оренбургской области, при амбулаторном лечении бесплатно обеспечиваются зарегистрированными в установленном порядке на территории Российской Федерации лекарственными препаратами в соответствии с перечнем лекарственных препаратов для лечения заболеваний, включенных в [перечень](#) жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - Перечень), за счет средств областного бюджета в пределах утвержденных бюджетных ассигнований.

2. Основанием для бесплатного обеспечения лекарственными препаратами являются рецепты врача (фельдшера) медицинской организации, выписанные в соответствии с требованиями законодательства Российской Федерации гражданам, включенным в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

3. Выписку рецептов на назначенные лекарственные препараты осуществляют врачи (фельдшеры) медицинских организаций, участвующих в реализации программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на территории Оренбургской области, утверждаемой постановлением Правительства Оренбургской области на очередной год.

4. Медицинские организации, оказывающие амбулаторно-поликлиническую помощь лицам, включенным в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, в соответствии с данным постановлением:

4.1. Ведут по месту жительства граждан учет их права на льготное лекарственное обеспечение.

4.2. Обеспечивают в соответствии с распоряжением министерства здравоохранения Оренбургской области своевременное направление данных о включении граждан в региональный сегмент или исключении граждан из регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными)

заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, их потребности в лекарственных препаратах, формируют заявку на лекарственные препараты и представляют ее в министерство здравоохранения Оренбургской области в установленные сроки.

4.3. Организуют работу врачебных комиссий и контролируют обоснованность назначения и выписывания лекарственных препаратов гражданам в пределах своей компетенции.

5. Министерство здравоохранения Оренбургской области:

5.1. Ведет региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, в порядке, определенном [постановлением](#) Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года N 403.

5.2. Организует в порядке, установленном законодательством Российской Федерации, на основании данных регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, о персонализированной потребности в лекарственных препаратах и заявок медицинских организаций размещение государственных заказов на:

поставки лекарственных препаратов, входящих в [Перечень](#), для граждан, включенных в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, для амбулаторного лечения данных заболеваний;

абзац исключен с 1 января 2014 года. - [Постановление](#) Правительства Оренбургской области от 28.12.2013 N 1254-п.

5.3. Заключает по результатам закупок государственные контракты на поставку лекарственных препаратов для бесплатного обеспечения лекарственными препаратами граждан, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

(пп. 5.3 в ред. [Постановления](#) Правительства Оренбургской области от 28.12.2013 N 1254-п)

5.4. Осуществляет оплату за поставленные лекарственные препараты на условиях заключенных государственных контрактов.

(в ред. [Постановления](#) Правительства Оренбургской области от 28.12.2013 N 1254-п)

5.5. Организует в соответствии с законодательством Российской Федерации оперативную проверку качества лекарственных препаратов, закупленных в соответствии с настоящим Порядком.

5.6. Организует работу по проведению контроля за назначением лекарственных препаратов и выпиской рецептов гражданам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, имеющим право на бесплатное обеспечение лекарственными препаратами.

5.7. Организует работу государственного автономного учреждения здравоохранения "Оренбургский информационно-методический центр по экспертизе, учету и анализу обращения средств медицинского применения", являющегося оператором информационной системы информационно-технологической инфраструктуры электронного взаимодействия между участниками бесплатного обеспечения лекарственными препаратами граждан, страдающих заболеваниями, включенными в [перечень](#) жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, в соответствии с требованиями законодательства Российской Федерации о защите информации.

6. Организационные мероприятия по приему, хранению, доставке, отпуску лекарственных препаратов и изделий медицинского назначения осуществляются государственным автономным учреждением здравоохранения "Областной аптечный склад" (далее - ГАУЗ "ОАС") в рамках выполнения государственного задания, в том числе:

(в ред. [Постановления](#) Правительства Оренбургской области от 28.12.2013 N 1254-п)

6.1. Осуществляет прием лекарственных препаратов от поставщиков в соответствии с

государственными контрактами, заключенными министерством здравоохранения Оренбургской области.

6.2. Обеспечивает хранение лекарственных препаратов в соответствии с требованиями нормативно-технической документации, лицензионными требованиями и условиями.

6.3. Осуществляет учет лекарственных препаратов в соответствии с требованиями нормативно-технической документации.

6.4. Заключает договоры с аптечными организациями на оказание услуг по отпуску лекарственных препаратов.

6.5. Осуществляет транспортировку лекарственных препаратов в аптечные организации в соответствии со сводными заявками медицинских организаций и письменными указаниями министерства здравоохранения Оренбургской области.

6.6. Организует и проводит расчеты с аптечными организациями за отпуск бесплатных лекарственных препаратов согласно заключенным договорам.

7. Отпуск лекарственных препаратов гражданам, страдающим орфанными (редкими) заболеваниями, при амбулаторном лечении данных заболеваний осуществляется по рецептам врача (фельдшера) в соответствии с требованиями законодательства Российской Федерации через аптечные организации, участвующие в оказании услуг по организации бесплатного обеспечения лекарственными препаратами граждан, страдающих заболеваниями, включенными в [перечень](#) жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

8. Исключен с 1 января 2014 года. - [Постановление](#) Правительства Оренбургской области от 28.12.2013 N 1254-п.

9. Аптечные организации осуществляют учет полученных и отпущенных лекарственных препаратов в автоматизированном режиме с использованием программного продукта.

10. Порядок информационно-технического взаимодействия, формы и сроки представления отчетности по отпущенным лекарственным препаратам определяется министерством здравоохранения Оренбургской области.

Приложение 2  
к постановлению  
Правительства  
Оренбургской области  
от 29 декабря 2012 г. N 1170-п

**Перечень  
лекарственных препаратов для лечения заболеваний,  
включенных в перечень жизнеугрожающих и хронических  
прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих  
к сокращению продолжительности жизни граждан  
или их инвалидности**

№ п/п	Категория заболевания	Код заболевания <*>	Фармакотерапевтическая группа
1	2	3	4
1.	Гемолитико-уремический синдром	D59.3	препараты для лечения указанного заболевания
2.	Пароксизмальная ночная гемоглинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5	препараты для лечения указанного заболевания
3.	Апластическая анемия неуточненная	D61.9	комплексообразующие средства для лечения апластической анемии, глюкокортикостероиды
4.	Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2	препараты для лечения указанного заболевания
5.	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3	гемостатические средства, глюкокортикостероиды для лечения указанного заболевания
6.	Дефект в системе комплемента	D84.1	препараты для лечения указанного заболевания

7.	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8	противоопухолевые средства - аналоги гонадотропинрилизинг гормона
8.	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0 E70.1	специализированные продукты лечебного питания
9.	Тирозинемия	E70.2	препараты для лечения указанного заболевания
10.	Болезнь "кленового сиропа"	E71.0	препараты для лечения указанного заболевания
11.	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1	специализированные продукты лечебного питания
12.	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3	специализированные продукты лечебного питания
13.	Гомоцистинурия	E72.1	препараты для лечения указанного заболевания
14.	Глютарикацидурия	E72.3	препараты для лечения указанного заболевания
15.	Галактоземия	E74.2	препараты для лечения указанного заболевания
16.	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-	E75.2	препараты для лечения указанного заболевания

	Пика		
17.	Мукополисахаридоз, тип I	E76.0	препараты для лечения указанного заболевания
18.	Мукополисахаридоз, тип II	E76.1	идурсульфата
19.	Мукополисахаридоз, тип VI	E76.2	препараты для лечения указанного заболевания
20.	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2	препараты для лечения указанного заболевания
21.	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0	препараты для лечения указанного заболевания
22.	Незавершенный остеогенез	Q78.0	регуляторы кальциево-фосфорного обмена
23.	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0	антиагрегантные, вазодилатирующие средства, ингибиторы фосфодиэстеразы-5 для лечения указанного заболевания
24.	Юношеский артрит с системным началом	M08.2	антитела моноклональные, специфические иммунодепрессанты, противоопухолевые антиметаболиты для лечения указанного заболевания

-----  
 <\*> Указывается в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (10-й пересмотр).

