



**ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ХАНТЫ-МАНСИЙСКОГО АВТОНОМНОГО ОКРУГА - ЮГРЫ
(Депздрав Югры)**

П Р И К А З

О внесении изменений в приказ Департамента здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры от 21 октября 2013 года № 468
«О порядке организации лекарственного обеспечения граждан, проживающих на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры и страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности»

от 4 мая 2017 года
Ханты-Мансийск

№ 470

В целях совершенствования лекарственного обеспечения граждан, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности
п р и к а з ы в а ю:

1. Внести изменения в приказ Департамента здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры от 21 октября 2013 года № 468 «О порядке организации лекарственного обеспечения граждан, проживающих на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры и страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности»:

1.1. Приложение к порядку формирования и ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности изложить в следующей редакции:

«Специалисты, ответственные за ведение больных, включенных в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими

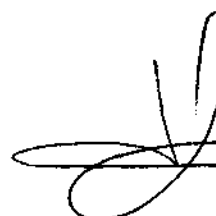
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности

№ п/п	Ответственный специалист, контакты	Перечень заболеваний	Код заболева ния
Главные внештатные специалисты Департамента здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры			
1	Главный внештатный специалист нефролог Пьянкина Оксана Владимировна телефон 8(3467) 304-139	Гемолитико-уремический синдром	D59.3
2	Главный внештатный специалист гематолог Зинина Елена Евгеньевна телефон 8(3462) 52-72-47	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы – Микели) Апластическая анемия неуточненная Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	D59.5 D61.9 D68.2 D 69.3 E80.2
3	Главный внештатный аллерголог – иммунолог Калинкина Вероника Анатольевна телефон 8(3467) 33-13-21, 30-02-36	Дефект в системе комплемента	D84.1
4	Главный внештатный детский специалист эндокринолог Гирш Яна Владимировна телефон 8(3462) 76-30-51	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
5	Главный внештатный специалист кардиолог Урванцева Ирина Александровна телефон 8(3462) 35-31-92	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0
6	Главный внештатный детский специалист ревматолог Кучма Ольга Александровна телефон 8(3466) 49-26-27	Юношеский артрит с системным началом	M08.2

7	Главный внештатный специалист по медицинской генетике Колбасин Лев Николаевич телефон 8(3462) 52-85-31	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1
		Тирозинемия	E70.2
		Болезнь «кленового сиропа»	E71.0
		Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
		Нарушение обмена жирных кислот	E71.3
		Гомоцистинурия	E72.1
		Глютарикацидурия	E72.3
		Галактоземия	E74.2
		Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона) Нимана-Пика	E75.2
		Мукополисахаридоз, тип I	E76.0
		Мукополисахаридоз, тип II	E76.1
		Мукополисахаридоз, тип VI	E76.2
		Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0
		Незавершенный остеогенез	Q78.0

2. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя директора Департамента - начальника Управления медицинской помощи детям и службы родовспоможения Департамента здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры И.В.Винокурову.

Директор Департамента

 А.А. Добровольский