



ДЕПАРТАМЕНТ ОХРАНЫ ЗДОРОВЬЯ НАСЕЛЕНИЯ КЕМЕРОВСКОЙ ОБЛАСТИ

ПРИКАЗ

« 25» 08.2014

№ 1406

г. Кемерово

**Об утверждении алгоритма взаимодействия субъектов по организации
ведения на территории Кемеровской области
Регионального сегмента регистра лиц, страдающих
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими
редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими
к сокращению продолжительности жизни
граждан или их инвалидности**

Во исполнение постановления Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 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»,

П Р И К А З Ы В А Ю:

1. Утвердить:

1.1. Алгоритм взаимодействия субъектов по организации ведения на территории Кемеровской области Регионального сегмента регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее-орфанными заболеваниями), согласно Приложению 1 к настоящему приказу.

2. Рекомендовать руководителям органов местного самоуправления муниципальных районов и городских округов, осуществляющих полномочия в сфере охраны здоровья населения (по согласованию):

2.1. Обеспечить своевременное внесение в электронном виде направлений на включение (изменение) сведений и извещений на

исключение сведений из Регионального сегмента регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями.

2.2. Организовать рабочие места для должностных лиц, ответственных за обеспечение внесения необходимой информации в программе АРЕНА+SQL с использованием защищенных каналов связи VipNet.

2.3. Обеспечить контроль за своевременной актуализацией сведений необходимых для надлежащего формирования и ведения Регионального сегмента регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями.

3. Главным областным специалистам медицинской и фармацевтической службы Кемеровской области, принимающим участие в процессе организации ведения на территории Кемеровской области Регионального сегмента регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности:

3.1. Обеспечить своевременное предоставление заключений.

4. Директору государственного бюджетного учреждения здравоохранения Кемеровской области «Кемеровский областной медицинский информационно-аналитический центр» (А.А. Симоненко):

4.1. Обеспечить надлежащее функционирование программного обеспечения АРЕНА+SQL .

4.2. Разместить форматы передачи данных для разработчиков поликлинических систем на информационном сайте medinfosys.ru .

5. Приказ департамента охраны здоровья населения Кемеровской области от 30.05.2012 № 719 «О порядке ведения на территории Кемеровской области Регионального регистра больных, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности» признать утратившим силу.

6. Директору государственного бюджетного учреждения здравоохранения Кемеровской области «Кемеровский областной медицинский информационно-аналитический центр» (А.А.Симоненко) обеспечить размещение настоящего приказа на сайте «Электронный бюллетень Коллегии Администрации Кемеровской области» и официальном сайте департамента охраны здоровья населения Кемеровской области.

7. Ответственность за исполнение настоящего приказа возложить на руководителей государственных и муниципальных организаций здравоохранения.

8. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя начальника департамента охраны здоровья населения Кемеровской области (по вопросам охраны здоровья матери и ребенка) Е.М. Зеленину и заместителя начальника департамента охраны здоровья населения Кемеровской области (по вопросам охраны здоровья взрослого населения) А.В. Иванова.

Приложение 1
к приказу департамента
охраны здоровья населения
Кемеровской области
от _____ 2014 № _____

Алгоритм взаимодействия субъектов по организации ведения на территории Кемеровской области Регионального сегмента регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности

I. Общие положения

1. Настоящий алгоритм определяет последовательность взаимодействия и координации деятельности субъектов, принимающих участие в организации ведения на территории Кемеровской области Регионального сегмента регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее-орфанными заболеваниями) (далее-Алгоритм).

2. Субъектами, принимающими участие в организации ведения на территории Кемеровской области Регионального сегмента регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями являются:

департамент охраны здоровья населения Кемеровской области;
государственное бюджетное учреждение здравоохранения Кемеровской области «Кемеровский областной медицинский информационно-аналитический центр»;

медицинские организации государственной и муниципальной систем здравоохранения (далее-медицинские организации);

главные областные специалисты.

3. Региональный сегмент регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями (далее-Регистр) является региональным информационным ресурсом, функции оператора которого осуществляет государственное бюджетное учреждение здравоохранения Кемеровской области «Кемеровский областной медицинский информационно-аналитический центр» (далее-КОМИАЦ). Составляющие элементы, необходимые для формирования и ведения Регистра определены Приложением 1 к настоящему Алгоритму.

4. Регистр ведется на основании сведений, предоставляемыми медицинскими организациями. Структура сведений определена Приложением 2 к настоящему Алгоритму.

5. Передача сведений осуществляется по защищенным каналам связи (VipNet) с целью соблюдения конфиденциальности и безопасности информации о больных, страдающих орфанными заболеваниями.

II. Последовательность предоставления необходимых сведений, необходимых для формирования и ведения Регистра

6. Медицинские организации направляют в КОМИАЦ по защищенным каналам связи (VipNet) по адресу: **Руководитель ОПП** в электронном виде **направление на включение** сведений в Региональный регистр лиц, страдающих орфанными заболеваниями в случае впервые установленного диагноза не позднее 5 рабочих дней со дня установления диагноза, а в отношении лиц, которым диагноз установлен до выхода данного приказа – не позднее 10 дней со дня его подписания.

В случае выезда лиц, страдающих орфанными заболеваниями, за пределы Кемеровской области на постоянное место жительства или на срок более 6 месяцев сведения о них подлежат исключению из Регионального регистра в срок не более 10 дней с момента получения соответствующей информации.

В случае выезда за пределы территории Российской Федерации на постоянное место жительства, а также в случае смерти лиц, включенных в Региональный регистр, сведения о них подлежат исключению из Регионального регистра.

7. Медицинские организации направляют в КОМИАЦ по защищенным каналам связи (VipNet) по адресу: **Руководитель ОПП** в электронном виде **направление на внесение изменений** в Региональный регистр лиц, страдающих орфанными заболеваниями по мере поступления соответствующей информации.

8. Медицинские организации направляют в КОМИАЦ по защищенным каналам связи (VipNet) по адресу: **Руководитель ОПП** в электронном виде **извещение на исключение** сведений из Регионального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями по мере поступления соответствующей информации (смерть, либо выезд на постоянное место жительства за пределы территории Кемеровской области).

9. Выдаваемые соответствующей медицинской организацией направления на включение (внесение изменений) в Регистр, а также извещения об исключении из него учитываются в журнале учета выдачи направлений на включение (внесение изменений) в Региональный регистр лиц, страдающих орфанными заболеваниями, и выдачи извещений об исключении из него (далее-Журнал). Форма ведения Журнала в электронном виде определена Приложением 3 к настоящему Алгоритму.

III. Установление диагноза больного орфанным заболеванием

10. Установление диагноза орфанного заболевания осуществляется врачебными комиссиями медицинских организаций на основании

заключения главных областных специалистов медицинской и фармацевтической службы Кемеровской области, принимающих участие в процессе организации ведения на территории Кемеровской области Регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями (далее-главные областные специалисты).

Главными областными специалистами заполняется Бланк заключения, согласно Приложению 4 к настоящему Алгоритму.

11. Перечень орфанных заболеваний и список главных областных специалистов, ответственных за выдачу заключения о включении лиц в Региональный регистр лиц, страдающих орфанными заболеваниями определен Приложением 5 к настоящему Алгоритму.

к Алгоритму взаимодействия субъектов по организации ведения на территории Кемеровской области Регионального сегмента регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями от _____ 2014 № _____

Структура Регионального сегмента регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями

Номер	Имя поля	Тип	Размер	Содержание
1.	REG_NUM	N	15	Регистрационный номер записи
2.	NOM_D	C	10	Номер направления/извещения
3.	OGRN_MU	C	15	ОГРН медицинской организации, выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
4.	OKPO_MU	C	15	Код медицинской организации по ОКПО (Общероссийский классификатор предприятий и организаций), выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
5.	N_MU	C	100	Наименование медицинской организации, выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
6.	KD_TER_MU	N	3	Код территории медицинской организации, выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
7.	KD_PODR	N	3	Код подразделения медицинской организации, выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
8.	N_MU_F	C	100	Наименование медицинской организации, в которой впервые установлен диагноз орфанного заболевания
9.	SN_POL	C	25	Полис больного
10.	KD_PSK	N	5	Код подразделения страховой медицинской организации (ОМС-страхование)
11.	N_PSK	C	100	Наименование страховой медицинской организации, выдавшей полис ОМС
12.	SS	C	14	СНИЛС больного
13.	FAM	C	40	Фамилия больного
14.	IM	C	40	Имя больного

15.	OT	C	40	Отчество больного
16.	FAM DR	C	40	Фамилия больного при рождении
17.	DR	D		Дата рождения больного
18.	W	C	1	Пол
19.	SN_DOC	C	16	Серия номер документа, удостоверяющего личность
20.	S_DOC	C	8	Серия документа, удостоверяющего личность
21.	N_DOC	C	8	Номер документа, удостоверяющего личность
22.	C_DOC	C	2	Код документа удостоверяющего личность
23.	KEM_VD	C	150	Кем выдан документ, удостоверяющий личность больного
24.	DATE_VD	D		Дата выдачи документа, удостоверяющего личность больного
25.	OKATO NP	C	25	ОКАТО населенного пункта проживания
26.	KD TER	N	5	Код территории постоянного проживания
27.	POST ID	N	10	Индекс
28.	ADRES	C	255	Полный адрес (область, город, населенный пункт, улица, дом, квартира)
29.	NP	C	100	Населенный пункт постоянного проживания
30.	STR	C	100	Улица
31.	DOM	C	7	Дом
32.	KV	C	5	Квартира
33.	DS	C	6	Код диагноза по МКБ-10
34.	PRZ_PF	C	3	Признак присутствия в регистре ПФ Да- ДА Нет – НЕТ
35.	C KAT	C	3	Код льготы в соответствии с ФЗ
36.	PRZ_NSU	C	3	Признак получения НСУ Да- ДА Нет - НЕТ
37.	PCOD	C	15	Код врача, выдавшего направление/извещение
38.	FIO_V	C	150	ФИО врача, выдавшего направление/извещение
39.	REASON	C	150	Обоснование включения/исключения из Регионального регистра
40.	TEL_V	C	15	Телефон врача, выдавшего направление/извещение
41.	NOM_AMK	C	12	Номер медицинской амбулаторной карты больного
42.	FIO_R	C	150	ФИО регистратора
43.	D BEG	D		Дата включения в регистр
44.	D END	D		Дата исключения из регистра

к Алгоритму взаимодействия субъектов по организации ведения на территории Кемеровской области Регионального сегмента регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями от _____ 2014 № _____

Структура сведений, передаваемых медицинскими организациями в КОМИАЦ, для включения (внесения изменений, исключения) в Региональный сегмент регистра, лиц страдающих орфанными заболеваниями

Номер	Имя поля*	Тип	Размер	Содержание
1.	REG_NUM	N	15	Регистрационный номер записи (может быть пустым, при выгрузке направления на включение)
2.	OGRN_MU*	C	15	ОГРН медицинской организации, выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
3.	ОКРО_MU*	C	15	Код медицинской организации по ОКПО (Общероссийский классификатор предприятий и организаций), выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
4.	N_MU*	C	100	Наименование медицинской организации, выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
5.	KD_TER_MU*	N	3	Код территории медицинской организации, выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
6.	KD_PODR*	N	3	Код подразделения медицинской организации, выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
7.	N_MU_F*	C	100	Наименование медицинской организации, в которой впервые установлен диагноз орфанного заболевания
8.	NOM D*	C	10	Номер направления/извещения
9.	SN POL*	C	25	Полис больного
10.	KD_PSK*	N	5	Код подразделения страховой медицинской организации (ОМС-страхование)

11.	N_PSK*	C	100	Наименование страховой медицинской организации, выдавшей полис ОМС
12.	SS	C	14	СНИЛС больного (может быть пустым, если больной ещё не получил СНИЛС)
13.	FAM*	C	40	Фамилия больного
14.	IM*	C	40	Имя больного
15.	OT	C	40	Отчество больного (может быть пустым, если у больного нет отчества)
16.	FAM_DR*	C	40	Фамилия больного при рождении
17.	DR*	D		Дата рождения больного
18.	W*	C	1	Пол
19.	SN_DOC*	C	16	Серия номер документа, удостоверяющего личность
20.	S_DOC*	C	8	Серия документа, удостоверяющего личность
21.	N_DOC*	C	8	Номер документа, удостоверяющего личность
22.	C_DOC*	C	2	Код документа удостоверяющего личность
23.	KEM_VD*	C	150	Кем выдан документ, удостоверяющий личность больного
24.	DATE_VD*	D		Дата выдачи документа, удостоверяющего личность больного
25.	KD_TER*	N	5	Код территории постоянного проживания
26.	OKATO NP*	C	25	ОКАТО населенного пункта проживания
27.	POST ID	N	10	Индекс
28.	ADRES*	C	255	Полный адрес (область, город, населенный пункт, улица, дом, квартира)
29.	NP*	C	100	Населенный пункт постоянного проживания
30.	STR*	C	100	Улица
31.	DOM*	C	7	Дом
32.	KV	C	5	Квартира (может быть пустым, если больной проживает в частном доме)
33.	DS*	C	6	Код диагноза по МКБ-10
34.	PRZ_PF	C	3	Признак присутствия в регистре ПФ Да- ДА Нет – НЕТ
35.	C_KAT	C	3	Код льготы в соответствии с ФЗ
36.	PRZ_NSU	C	3	Признак получения НСУ Да- ДА Нет - НЕТ
37.	PCOD*	C	15	Код врача, выдавшего направление/извещение
38.	FIO_V*	C	150	ФИО врача, выдавшего направление/извещение
39.	REASON*	C	150	Обоснование включения/исключения из Регионального регистра
40.	TEL_V*	C	15	Телефон врача, выдавшего направление/извещение
41.	NOM_AMK*	C	12	Номер медицинской амбулаторной карты больного

42.	D_BEG*	D		Дата включения в регистр
43.	D_END	D		Дата исключения из регистра
44.	TIP_D*	N	1	Тип данных 1- направление на включение 2- направление на изменение 3- извещение об исключении
45.	DATE_CR*	D		Дата создания записи в медицинской организации, выдавшей направление на включение (направление на внесение изменений, извещение об исключении)
46.	FIO_R*	C	150	ФИО регистратора

* - поля, обязательные для заполнения

Приложение 3
к Алгоритму взаимодействия
субъектов по организации
ведения на территории
Кемеровской области
Регионального сегмента
регистра лиц, страдающих
орфанными заболеваниями
от _____ 2014 № _____

**Журнал учета
выдачи направлений на включение (внесение изменений) в Региональный сегмент регистра лиц, страдающих
орфанными заболеваниями, и выдачи извещений об исключении из него**

наименование медицинской организации

№ п/п	Дата	Фамилия больного	Имя	Отчество	№ направления (извещения)	Код или номер медицинской карты (истории развития ребенка)	ФИО врача, выдавшего направление (извещение)	ФИО председателя ВК, выдавшего направление	ФИО секретаря ВК
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Приложение 4
к Алгоритму взаимодействия
субъектов по организации
ведения на территории
Кемеровской области
Регионального сегмента
регистра лиц, страдающих
орфанными заболеваниями
от _____ 2014 № _____

**Заключение главного областного специалиста о включении
в Региональный сегмент регистра лиц, страдающих орфанными
заболеваниями**

ФИО консультанта: _____

ФИО пациента: _____

Дата рождения: _____

Адрес пациента: _____

Диагноз: _____

МКБ-10: _____

Дата следующего консультативного осмотра: _____

Дата настоящей консультации: _____

Подпись консультанта: _____

МП

Приложение № 5
к Алгоритму взаимодействия
субъектов по организации
ведения на территории
Кемеровской области
Регионального сегмента
регистра лиц, страдающих
орфанными заболеваниями
от _____ 2014 № _____

**Перечень орфанных заболеваний и главных областных специалистов,
ответственных за выдачу заключения о включении лиц в
Региональный сегмент регистра лиц, страдающих орфанными
заболеваниями**

№ п/п	Наименование заболевания	Код заболевания по МКБ-Х*	Специалисты, участвующие в диагностике и лечении заболевания и его осложнения, ответственные за выдачу заключения	Контактный телефон
1	Гемолитико-уремический синдром	D 59.3	1. Детский нефролог Юнкина Я.В. 2. Взрослый нефролог Чеснокова Л.Д.	39-64-18 39-65-69
2	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D 59.5	1. Детский нефролог Юнкина Я.В. 2. Взрослый нефролог Чеснокова Л.Д.	39-64-18 39-65-69
3	Апластическая анемия неуточненная	D 61.9	1. Детский гематолог Бунина Е.Г. 2. Взрослый гематолог Косинова М.В.	39-64-17 39-65-29
4	Наследственный дефицит фактора II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D 68.2	1. Детский гематолог Бунина Е.Г. 2. Взрослый гематолог Косинова М.В.	39-64-17 39-65-29
5	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D 69.3	1. Детский гематолог Бунина Е.Г. 2. Взрослый гематолог Косинова М.В.	39-64-17 8-923-601-3501 39-65-29 8-903-946-2022
6	Дефект в системе комплемента	D 84.1	1. Детский пульмонолог Протасова Т.А. 2. Терапевт Осипов А.Г.	39-64-21 39-65-30
7	Преждевременная половая зрелость центрального	E 22.8	1. Детский эндокринолог Алексеева А.Д.	39-65-44

	происхождения		2. Эндокринолог Шахворост Н.П.	79-66-22
8	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	Е 70.0, Е 70.1	1. Медицинский генетик Нерсесян С.Л.	39-60-23
9	Тирозинемия	Е 70.2	1. Медицинский генетик Нерсесян С.Л.	39-60-23
10	Болезнь «кленового сиропа»	Е 71.0	1. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 2. Детский невролог Галиева Г.Ю.	39-60-23 39-64-15
11	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (Изовалербиновая ацидемия, Метилмалоновая ацидемия, Пропиононовая ацидемия)	Е 71.1	1. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 2. Педиатр Крекова Н.П.	39-60-23 61-98-18
12	Нарушения обмена жирных кислот	Е 71.3	1. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 2. Педиатр Крекова Н.П.	39-60-23 61-98-18
13	Гомоцистинурия	Е 72.1	1. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 2. Детский невролог Галиева Г.Ю.	39-60-23 39-64-15
14	Глютарикацидурия	Е 72.3	1. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 2. Детский нефролог Юнкина Я.В.	39-60-23 39-64-18
15	Галактоземия	Е 74.2	1. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 3. Педиатр Крекова Н.П.	39-60-23 61-98-18
16	Другие сфинголипидозы: Болезнь Фабри (-Андерсон), Нимана-Пика	Е 75.2	1. Детский невролог Галиева Г.Ю. 2. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 3. Невролог Короткевич Н.А.	39-64-15 39-60-23 39-64-23
17	Мукополисахаридоз, тип I	Е 76.0	1. Детский невролог Галиева Г.Ю. 2. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 3. Педиатр Крекова Н.П.	39-64-15 39-60-23 61-98-18
18	Мукополисахаридоз, тип II	Е 76.1	1. Детский невролог Галиева Г.Ю. 2. Медицинский генетик	39-64-15 39-60-23

			Нерсесян С.Л. 3. Детский нефролог Юнкина Я.В. 4. Педиатр Крекова Н.П.	39-64-18 61-98-18
19	Мукополисахаридоз, тип VI	E 76.2	1. Детский невролог Галиева Г.Ю. 2. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 3. Детский нефролог Юнкина Я.В. 4. Педиатр Крекова Н.П.	39-64-15 39-60-23 39-64-18 61-98-18
20	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E 80.2	1. Невролог Короткевич Н.А.	39-77-95
21	Нарушение обмена меди (Болезнь Виль-сона)	E 83.0	1. Педиатр Крекова Н.П. 2. Детский невролог Галиева Г.Ю. 3. Детский нефролог Юнкина Я.В. 4. Невролог Короткевич Н.А. 7. Гастроэнтеролог Шукевич Т.М.	61-98-18 39-64-15 39-64-18 39-64-23 39-65-12
22	Незавершенный остеогенез	Q78.0	1. Медицинский генетик Нерсесян С.Л. 2. Детский нефролог Юнкина Я.В.	39-60-23 39-64-18
23	Легочная (артериальная) гипертензия (одиопатическая) (первичная)	I 27.0	1. Детский пульмонолог Протасова Т.А. 2. Детский кардиолог Болгова И.В. 3. Пульмонолог Осипов А.Г 4. Кардиолог Огарков М.Ю.	39-64-21 39-62-08 39-65-30 (8-384-3) 79-62-93
24	Юношеский артрит с системным началом	M 08.2	1. Детский кардиолог Болгова И.В. 2. Ревматолог Бондарева И.Н.	39-62-08 39-65-27

«*» Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем (10-й пересмотр).

