



**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 18 января 2022 года № 63 «Об организации работы по формированию и ведению регионального сегмента информационного ресурса Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра», содержащего сведения о детях с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, включая информацию о закупке для таких детей лекарственных препаратов и медицинских изделий, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, и сведения о результатах лечения таких детей»

от 27 марта 2023 года
Ханты-Мансийск

№ 465

В целях своевременной организации обеспечения детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, лекарственными препаратами, медицинскими изделиями, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, а также в связи с включением в перечень нозологий Фонда «Круг добра» по итогам заседаний 17 ноября 2022 года, 26 января 2023 года, 2 марта 2023 года и 16 марта 2023 года Экспертного совета Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра», ряда заболеваний, **п р и к а з ы в а ю:**

Внести в приложение 1 к приказу Департамента здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры от 18 января 2022 года № 63 «Об организации работы по формированию и ведению регионального сегмента информационного ресурса Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими

(орфанными) заболеваниями, «Круг добра», содержащего сведения о детях с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, включая информацию о закупке для таких детей лекарственных препаратов и медицинских изделий, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, и сведения о результатах лечения таких детей» (далее – Порядок), следующие изменения:

1. Пункт 7.1 Порядка дополнить абзацем следующего содержания:

«при получении информации о размещении законным представителем ребенка «электронного» заявления через единый портал государственных услуг для обеспечения их ребенка через Фонд «Круг добра» в срок не более 3 рабочих дней обеспечивает проведение заседания врачебной комиссии с принятием решения. Оформляет и направляет в срок не более 5 рабочих дней в отдел охраны здоровья детей Депздрава Югры соответствующие документы (приложение 2 или приложение 3, приложение 4 к настоящему приказу) для внесения сведений о ребенке в Регистр Фонда «Круг добра».».

2. Пункт 7.5 Порядка изложить в новой редакции:

«7.5. Предоставление отчета о полученных и отпущенных лекарственных препаратах, медицинских изделиях и средствах технической реабилитации для детей, включенных в Регистр Фонда «Круг добра», по форме согласно приложению 8 к настоящему приказу. Отчет предоставляется ежемесячно в Депздрав Югры по защищенному каналу связи не позднее 1 числа месяца, следующего за отчетным периодом, в виде сканированного документа с подписью руководителя, на адрес электронной почты KiyanNI@rchmao.ru и в установленном порядке.».

3. Абзац 2 пункта 7.7 Порядка изложить в новой редакции:

«акт приема-передачи составляется в 2 (двух) экземплярах. Один экземпляр передается законному представителю ребенка, второй экземпляр прикрепляется в историю развития ребенка, в Депздрав Югры направляется скан подписанного законным представителем ребенка акта приема-передачи на адрес электронной почты KiyanNI@rchmao.ru и в установленном порядке.».

4. Пункт 7.9. Порядка дополнить абзацем следующего содержания:

«отдел охраны здоровья детей Депздрава Югры в трехдневный срок со дня получения сведений об изменениях в состоянии здоровья ребенка и результатах лечения вносит полученные сведения о ребенке в информационный ресурс Фонда «Круг добра» с периодичностью 6, 9 и 12 месяцев со дня начала терапии лекарственным препаратом.».

5. Приложение 2 к Порядку изложить в новой редакции:

«Приложение 2 к Порядку работы по формированию и ведению регионального сегмента

информационного ресурса Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра», содержащего сведения о детях с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, включая информацию о закупке для таких детей лекарственных препаратов и медицинских изделий, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, и сведения о результатах лечения таких детей утвержденный приказом Департамента здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры от 18 января 2023 года № 63

**Список главных внештатных специалистов
Департамента здравоохранения Ханты-Мансийского
автономного округа – Югры**

№ п/п	Перечень заболеваний, код заболевания по МКБ 10	Ответственный специалист, контакты
Главные внештатные специалисты Департамента здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры		
1	Спинальная мышечная атрофия G12.0, G12.1, G12.2, G12.8, G12.9 Миодистрофия Дюшенна-Беккера G71.0, G71.1, G71.2, G71.3, G71.8, G71.9 Синдром Драве G40.4 Хроническая воспалительная демилинизирующая полиневропатия G61.8 Центральный гиповентиляционный синдром (синдром проклятия Ундины) G47.3 Нейрофиброматоз 1 типа Q85.0 Туберозный склероз Q85.1	Главный внештатный детский специалист невролог Чуракова Юлия Геннадьевна, 8(3466) 49-26-74(670) ChurakovaUG@odbhmao.ru
2	Т-лимфобластная лимфома C83.5 Нейробластома C47.3, C47.4, C47.5, C47.6, C47.8, C47.9, C48.0, C74.0, C74.1, C74.9, C76.0, C76.1, C76.2, C76.7, C76.8, C38.2 Злокачественные заболевания новообразования с транслокацией гена NTRK C00.0, C49.0 Острый лимфобластный лейкоз C91.0, C81.0, C81.1, C81.2, C81.3, C81.4, C81.7, C81.9 Острый миелобластный лейкоз D46.6, D46.7, D46.9, C92.0, C92.1, C92.2, C92.7, C92.9	Главный внештатный детский специалист онколог-гематолог Пищаева Надежда Юрьевна, 8 (3466) 49-26-67, PishaevaNY@odbhmao.ru

	<p>Альфа-талассемия D56.0 Другие талассемии D56.8 Талассемия неуточненная D56.9 Бета-талассемия D56.1 Дельта-бета-талассемия D56.2 Носительство признака талассемии D56.3 Наследственное персистирование фетального гемоглобина [HbF] D56.4 Идиопатическая апластическая анемия D61.3 Конституциональная апластическая анемия D61.0 Медикаментозная апластическая анемия D61.1 Апластическая анемия, вызванная другими внешними агентами D61.2 Другие уточненные апластические анемии D61.8 Апластическая анемия неуточненная D61.9 Нейрофиброматоз 1 типа Q85.0 Туберозный склероз Q85.1 Остеосаркома, Саркома Юинга C40, C41 Рабдомиосаркома, Недифференцированные саркомы C49 Злокачественное новообразование главного bronха C34.0 Анапластическая крупноклеточная лимфома, ALK-позитивная C84.6 Наследственный дефицит других факторов свертывания D68.2</p>	
3	<p>Первичный иммунодефицит D82.0 Гипер-IgD-синдром/синдром дефицита мевалонат-киназы (HIDS/MKD) D84.8 Первичные иммунодефициты с дефицитом антителообразования D80.0, D80.9, D81.0, D82.0, D82.1, D82.4, D82.8, D83.0, D89.8 Наследственный ангионевротический отек D84.1 Врожденная недостаточность аденозиндезаминазы (АДА-ТКИН) D81.3</p>	<p>Главный внештатный специалист аллерголог-иммунолог Калинкина Вероника Анатольевна, 8(3467)30-02-36, 33-13-21, antiaids1@ugracom.ru</p>
4	<p>Сахарный диабет 1 типа (дети от 0 до 4 лет)E10.0-E10.9</p>	<p>Врач-эндокринолог БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» Николаева Мария Александровна 8(3466)49-26-26, 49-26-47</p>
5	<p>Синдром короткой кишки K91.1, K90.8, K90.9, K91.2, K92.1 Врожденные нарушения синтеза желчных кислот (НСЖК) K76.8</p>	<p>Главный внештатный специалист педиатр Шипилова Галина Николаевна,</p>

	<p>Нарушение транспорта аминокислот E72.0 Нарушение бета-окисления жирных кислот E71.3 Липодистрофия E88.1 Гомоцистинурия E72.1 Гомозиготная семейная гиперхолестеринемия E78.0 Нейрональный цероидный липофусциноз 2 типа E75.4 Фенилкетонурия E70.0, E70.1 Нарушения обмена фосфора и фосфатаз E83.3 Болезнь Помпе E74.0 Нарушение обмена цикла мочевины E72.4, E72.2 Другие сфинголипидозы E75.2 Дефицит лизосомной кислой липазы E75.5 Пропионовая ацидемия, Изовалериановая ацидемия, Метилмалоновая ацидемия E71.1 Альфа – маннозидоз E77.1 Буллёзный эпидермолиз Q81.1, Q81.2, Q81.8, Q81.9 Периодический синдром, ассоциированный с рецептором фактора некроза опухоли (Семейная средиземноморская лихорадка) E85.0 Ахондроплазия Q77.4, Остеопетроз Q78.2, Врожденный сколиоз, вызванный пороком развития кости Q76.3 РОННАD-Синдром E66.2, Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия M61.1 Синдромы врожденных аномалий, влияющих преимущественно на внешний вид лица Q87.0</p>	<p>8(3462)58-97-05 8 932-404-15-55 glavvrach@surgutgp5.ru</p>
6	<p>Мультисистемный воспалительный синдром, связанный с COVID-19 неуточненный U10.9, Хронический вирусный гепатит C B18.2</p>	<p>Главный внештатный специалист по инфекционным болезням у детей Курганская Алёна Юрьевна, 8(3467) 390-002, 304-127 hospital@okbhmao.ru</p>
7	<p>Буллёзный эпидермолиз Q81.1, Q81.2, Q81.8, Q81.9</p>	<p>Главный внештатный специалист по дерматовенерологии и косметологии Бабушкин Александр Михайлович, 8(3467)388-700, adm@kvd-hm.ru</p>
8	<p>Синдром удлиненного интервала QT</p>	<p>Главный внештатный детский</p>

	<p>I45.8, I49.8 Катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия I47.2 Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная I27.0, I27.8, I27.9, Синдром левосторонней гипоплазии сердца Q23.4, Аномалия развития коронарных сосудов Q24.5, Врожденный стеноз аортального клапана Q23.0, Другие врожденные аномалии крупных артерий Q25.8,</p>	<p>специалист кардиолог Белоглазова Анастасия Махаматгалиевна, 8(3466) 49-26-02 BeloglazovaAM@odbhmao.ru</p>
9	<p>Наследственная дистрофия сетчатки, вызванная биаллельными мутациями в гене RPE65 N35.4, N35.5, Кератоконъюнктивит N16.2</p>	<p>Главный внештатный детский специалист Офтальмолог Колчина Юлия Юрьевна, 8(3466) 492-627, 492-652 KolchinaYY@odbhmao.ru</p>
10	<p>Юношеский артрит с системным началом M08.2</p>	<p>Главный внештатный детский специалист ревматолог Платонова Наталья Юрьевна, 8 (3466) 49-26-26, 8 (3466) 49-26-02, Platonovany@odbhmao.ru</p>
11	<p>Муковисцидоз E84.0, E84.1, E84.8, E84.9</p>	<p>Заведующая пульмонологическим отделением БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» Сацук Наталья Анатольевна, 8 (3466) 49-26-51, Zavpulmo@odbhmao.ru</p>
12	<p>Первичная гипероксалурия I типа N20.0, N20.1, N20.2, N20.9</p>	<p>Врач-нефролог БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» Шарафиев Гранит Рафисович, 8(3466)49-26-08, SharafievGR@odbhmao.ru</p>
13	<p>Синдром Алажилля Q44.7</p>	<p>Главный внештатный специалист гастроэнтеролог Сосновская Евгения Валерьевна, 8(3467) 39-00-88, evg-sosnovskaya@yandex.ru, hospital@okbhmao.ru</p>

14	Мукополисахаридоз, тип I E76.0 Другие мукополисахаридозы E76.2 Мукополисахаридоз неуточненный E76.3 Другие нарушения обмена глюкозаминогликанов E76.8 Нарушение обмена глюкозаминогликанов неуточненное E76.9 Мукополисахаридоз, тип II E76.1	Главный внештатный специалист по медицинской генетике Колбасин Лев Николаевич, 8(3462)58-90-30, доб.3125, info@surgut
----	--	--

».

Исполняющий обязанности
директора Департамента



Е.В.Касьянова