



ПРАВИТЕЛЬСТВО СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ  
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ

13 МАЙ 2016

ПРИКАЗ

№ 718-п.

г. Екатеринбург

***О внесении изменений в приказ Министерства здравоохранения Свердловской области от 19.02.2014 № 159-п «Об организации лекарственного обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета»***

В целях исполнения постановления Правительства Свердловской области от 26.10.2012 № 1202-ПП «Об утверждении Порядка организации обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета», организации своевременного лекарственного обеспечения ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Внести изменения в приказ Министерства здравоохранения Свердловской области от 19.02.2014 № 159-п «Об организации лекарственного обеспечения граждан, проживающих в Свердловской области, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания для лечения заболеваний, включенных в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, за счет средств областного бюджета», изложив приложение №1 «Перечень лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, подлежащих закупке за счет средств областного бюджета, для лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями» в новой редакции (прилагается).

2. Контроль за исполнением настоящего приказа оставляю за собой.

Врио Министра здравоохранения  
Свердловской области

Н.Н. Кивелева

Приложение к приказу  
Министерства здравоохранения  
Свердловской области  
от 13 МАЙ 2016 № 718-П.

Приложение № 1  
к приказу Министерства здравоохранения  
Свердловской области  
от 19.02.2014 № 159-П

## ПЕРЕЧЕНЬ

**лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, подлежащих закупке за счет средств областного бюджета, для лекарственного обеспечения граждан, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями**

### 1. Гемолитико-уремический синдром / код заболевания - D59.3

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
L04AA	селективные иммунодепрессанты	Экулизумаб	концентрат для приготовления раствора для инфузий

### 2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) код заболевания - D59.5

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
L04AA	селективные иммунодепрессанты	Экулизумаб	концентрат для приготовления раствора для инфузий

### 3. Апластическая анемия неуточнённая / код заболевания D61.9

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
L04AD01	иммунодепрессивные средства	Циклоспорин	капсулы, капсулы мягкие, раствор для приёма внутрь

### 4. Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) код заболевания - D68.2

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
---	---	--------------------------	---------------

B02BD08	гемостатическое средство	Эптаког альфа (активированный)	лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения
---------	--------------------------	--------------------------------	--

**5. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)  
код заболевания - D69.3**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
B02BX	стимулятор гемопоэза	Ромиплостим	порошок для приготовления раствора для подкожного введения
B02BX	стимулятор гемопоэза	Элтромбопаг	таблетки, покрытые пленочной оболочкой

**6. Дефект в системе комплемента / код заболевания – D 84.1**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
G03XA01	селективный ингибитор гонадотропных гормонов	Даназол	капсулы
C01EB19	селективный антагонист брадикининовых В2-рецепторов	Икатибант	раствор для подкожного введения

**7. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения  
код заболевания - E22.8**

**8. Болезнь "кленового сиропа"/ код заболевания - E71.0**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без лейцина, изолейцина и валина	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот без лейцина, изолейцина и валина
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь

**9. Гомоцистинурия / код заболевания E72.1**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без метионина	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот без метионина

**10. Галактоземия / код заболевания – E74.2**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без лактозы	сухой молочный продукт без лактозы

**11. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика/  
код заболевания - E75.2**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
A16AB05	ферментное средство	Агалсидаза альфа	концентрат для приготовления раствора для инфузий
A16AB04	ферментное средство	Агалсидаза бета	лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий

**12. Мукополисахаридоз I типа / код заболевания E76.0**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
A16AB05	ферментное средство	Ларонидаза	Концентрат для приготовления раствора для инфузий

**13. Мукополисахаридоз II типа / код заболевания E76.1**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
A16AB09	ферментное средство	Идурсульфаз	Концентрат для приготовления раствора для инфузий

**14. Мукополисахаридоз VI типа / код заболевания E76.2**

**15. Острая перемежающаяся (печёночная) порфирия / код заболевания E80.2**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
B06AB	порфирии острой средство лечения	Гемин	концентрат для приготовления раствора для инфузий

**16. Нарушение обмена меди / код заболевания - E83.0**

**17. Незавершенный остеогенез / код заболевания - Q78.0**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
---	---	--------------------------	---------------

терапевтической группы 004-93			
M05BX	кальциево-фосфорного обмена регулятор	Остеогенон	таблетки, покрытые оболочкой
M05BX	кальциево-фосфорного обмена регулятор	Остеокеа	таблетки
M05BA04	костной резорбции ингибитор - бисфосфонат	Алендроновая кислота	таблетки

**18. Лёгочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) / код заболевания I27.0**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
C02KX01	препараты для лечения легочной гипертензией	Бозентан	таблетки, покрытые оболочкой
B01AC	анти тромботические средства	Илопрост	раствор для ингаляций
C08CA	блокаторы кальциевых каналов	Нимодипин	таблетки, покрытые пленочной оболочкой
C02KX01	вазодилатирующее средство	Силденафил	таблетки, покрытые пленочной оболочкой
C02KX02	Гипотензивные препараты	Амбризентан	таблетки, покрытые пленочной оболочкой
C02KX	Гипотензивные препараты	Риоцигуат	таблетки, покрытые пленочной оболочкой

**19. Юношеский артрит с системным началом/ код заболевания – M08.2**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
L04AA	антитела моноклональные	Канакинумаб	лиофилизат для приготовления раствора для подкожного введения
L04AD01	иммунодепрессивные средства	Циклоспорин	капсулы, капсулы мягкие, раствор для приёма внутрь

**20. Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)/ код заболевания E70.0**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако-терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако-терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/ МНН	Форма выпуска
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без фенилаланина	сухая смесь, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты. без фенилаланина

**21. Тирозинемия/код заболевания E70.2**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако- терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако- терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/МНН	Форма выпуска
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без фенилаланина и тирозина	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот, без фенилаланина и тирозина
A16AX04	другие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушение обмена веществ	Нитизинон	капсулы

**22. Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвлённой цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)/ код заболевания E71.1**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако- терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако- терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/МНН	Форма выпуска
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без метионина, треонина, валина, изолейцина	сухая смесь, содержащая незаменимые и заменимые аминокислоты (за исключением метионина, треонина, валина, изолейцина)
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь

**23. Нарушение обмена жирных кислот / код заболевания E71.3**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако- терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако- терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/МНН	Форма выпуска
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания, содержащий среднецепочечные триглицериды для детей старше 1 года и взрослых с нарушениями всасывания жиров	Высококалорийная эмульсия, среднецепочечных триглицеридов
A16AA01	метаболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания для детей с адренолейкодистрофией старше 1 года и взрослых	Смесь из четырёх частей масла глицеролтриолеата и одной части масла глицеролтриэруката

**24. Глютарикацидурия/код заболевания E72.3**

Номер группы по классификатору ОК/ Код АТХ для фармако- терапевтической группы 004-93	Группа по Классификатору ОК 004-93/ Фармако- терапевтическая группа по АТХ	Наименование товара/МНН	Форма выпуска
V06D	другие продукты лечебного питания	Специализированный продукт лечебного питания без лизина и триптофана	сухая смесь незаменимых и заменимых аминокислот, без лизина и триптофана
A16AA01	метоболическое средство	Левокарнитин	раствор для приема внутрь