



**КонсультантПлюс**

Приказ Департамента здравоохранения г. Москвы  
от 19.06.2023 N 664  
(ред. от 16.09.2024)

"О совершенствовании организации оказания  
медицинской помощи жителям города Москвы,  
страдающим заболеваниями, включенными в  
перечень жизнеугрожающих и хронических  
прогрессирующих редких (орфанных)  
заболеваний"

(вместе с "Регламентом организации медицинского  
и лекарственного обеспечения жителей города  
Москвы, страдающих заболеваниями,  
включенными в перечень жизнеугрожающих и  
хронических прогрессирующих редких (орфанных)  
заболеваний, приводящих к сокращению  
продолжительности жизни граждан или их  
инвалидности")

Документ предоставлен **КонсультантПлюс**

[www.consultant.ru](http://www.consultant.ru)

Дата сохранения: 24.10.2024

## ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ

### ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

#### ПРИКАЗ от 19 июня 2023 г. N 664

### О СОВЕРШЕНСТВОВАНИИ ОРГАНИЗАЦИИ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ЖИТЕЛЯМ ГОРОДА МОСКВЫ, СТРАДАЮЩИМ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ВКЛЮЧЕННЫМИ В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ

Список изменяющих документов  
(в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы от 16.09.2024 N 804)

В соответствии с Федеральным [законом](#) от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации", [постановлением](#) Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. N 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" и [приказом](#) Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 ноября 2012 г. N 950н "О формах документов для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и порядке их представления" приказываю:

1. Утвердить [Регламент](#) организации медицинского и лекарственного обеспечения жителей города Москвы, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - Регламент) (приложение к настоящему приказу).

2. Заместителям руководителя Департамента здравоохранения города Москвы Покровскому К.А., Старшину А.В., Антиповой Ю.О. с привлечением профильных главных внештатных специалистов Департамента здравоохранения города Москвы организовать медицинское и лекарственное обеспечение жителей города Москвы, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний (далее - орфанные пациенты), и осуществлять контроль за его выполнением в соответствии с Регламентом.

(п. 2 в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы от 16.09.2024 N 804)

3. Заместителю руководителя Департамента здравоохранения города Москвы Покровскому К.А. осуществлять контроль за ведением регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

(п. 3 в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы от 16.09.2024 N 804)

4. Заместителю руководителя Департамента здравоохранения города Москвы Антиповой Ю.О. обеспечить в централизованном порядке проведение закупок лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, применяемых при лечении пациентов с заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, согласно [приложению 4](#) к Регламенту в соответствии с заявками, представленными главными внештатными специалистами Департамента здравоохранения города Москвы, а также лекарственными препаратами, не включенными в [приложение 4](#) к Регламенту, по заявкам главных внештатных специалистов при наличии решения врачебной комиссии медицинской организации.

5. Начальнику Управления фармации Департамента здравоохранения города Москвы Игнатову М.О. организовать работу по обеспечению жителей города Москвы, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания.

6. Финансовое обеспечение расходов на лекарственное обеспечение жителей города Москвы, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, осуществлять за счет и в пределах бюджетных ассигнований, предусмотренных Департаменту здравоохранения города Москвы на соответствующий финансовый год и плановый период для обеспечения лекарственными препаратами, изделиями медицинского назначения и специализированным лечебным питанием граждан по перечню заболеваний и других категорий граждан, меры социальной поддержки которых относятся к ведению города Москвы.

7. Признать утратившими силу:

- [приказ](#) Департамента здравоохранения города Москвы от 21 февраля 2014 г. N 139 "О дальнейшем совершенствовании организации оказания медицинской помощи жителям города Москвы, страдающим заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний";

- [пункт 1](#) приказа Департамента здравоохранения города Москвы от 24 октября 2014 г. N 925 "О внесении изменений в приказ Департамента здравоохранения города Москвы от 21.02.2014 N 139 и приказ Департамента здравоохранения города Москвы от 15.04.2013 N 352";

- [приказ](#) Департамента здравоохранения города Москвы от 11 апреля 2017 г. N 272 "О внесении изменений в приказ Департамента здравоохранения города Москвы от 21.02.2014 N 139".

8. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителей руководителя Департамента здравоохранения города Москвы Покровского К.А., Старшина А.В., Антипову Ю.О.

(п. 8 в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы от 16.09.2024 N 804)

Министр Правительства Москвы,  
руководитель Департамента  
здравоохранения города Москвы  
А.И. Хрипун

Приложение  
к приказу Департамента  
здравоохранения города Москвы  
от 19 июня 2023 г. N 664

## РЕГЛАМЕНТ ОРГАНИЗАЦИИ МЕДИЦИНСКОГО И ЛЕКАРСТВЕННОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ ЖИТЕЛЕЙ ГОРОДА МОСКВЫ, СТРАДАЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ВКЛЮЧЕННЫМИ В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ К СОКРАЩЕНИЮ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ

Список изменяющих документов  
(в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы от 16.09.2024 N 804)

### 1. Общие положения

1.1. Регламент организации оказания медицинской помощи и лекарственного обеспечения жителей города Москвы, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - Регламент), разработан в соответствии с действующим законодательством Российской Федерации, нормативными правовыми актами Министерства здравоохранения Российской Федерации, Правительства Москвы, правовыми актами Департамента здравоохранения города Москвы.

1.2. [Перечень](#) жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний содержится в постановлении Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. N 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", которым присвоены коды категорий льгот ([приложение 5](#) к настоящему Регламенту).  
(п. 1.2 в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы от 16.09.2024 N 804)

1.3. Полномочия по медицинскому обеспечению больных редкими (орфанными) заболеваниями осуществляются Департаментом здравоохранения города Москвы.

1.4. Регламентом определяется маршрутизация лекарственного обеспечения и проведения лечения больных редкими (орфанными) заболеваниями с учетом централизации расходов.

1.5. Медицинские организации государственной системы здравоохранения города Москвы (далее - медицинские организации), участвующие в лекарственном обеспечении, проведении лечения и наблюдении за больными с редкими (орфанными) заболеваниями, определены в [приложении 1](#) к настоящему Регламенту; аптечные организации, участвующие в обеспечении

---

лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания больных редкими (орфанными) заболеваниями на амбулаторном этапе, указаны в [приложении 2](#) к настоящему Регламенту.

## **2. Порядок оказания медицинской помощи больным редкими (орфанными) заболеваниями**

2.1. Врач-специалист медицинской организации, участвующей в оказании первичной медико-санитарной помощи, при подозрении на наличие редкого (орфанного) заболевания у больного (получающего медицинскую помощь в данной медицинской организации) организует обследование пациента, с результатами которого направляет пациента на консультацию к окружному специалисту соответствующего профиля.

2.2. Окружной специалист содействует в проведении необходимого обследования больного, проводит очную консультацию, по результатам которой направляет его в медицинскую организацию на консультацию к главному внештатному специалисту Департамента здравоохранения города Москвы (далее - главный специалист) согласно [приложению 3](#) к настоящему Регламенту для установления окончательного диагноза.

2.3. Главный специалист:

2.3.1. Оформляет заключение в автоматизированной информационной системе города Москвы "Единая медицинская информационно-аналитическая система города Москвы" (далее - ЕМИАС) (при необходимости с привлечением врачей медицинских организаций) с обязательным указанием обоснования диагноза, степени активности заболевания, его осложнений, обусловленных ими функциональных нарушений и рекомендаций по лечению.

2.3.2. В течение пяти рабочих дней (после получения сведения) со дня установления диагноза заболевания, получения информации об установлении диагноза направляет сведения о лицах по форме, предусмотренной в [приложении 1](#) к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 ноября 2012 г. N 950н, в Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы "Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы" (далее - "ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ") для включения в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями (далее - региональный сегмент Федерального регистра).

2.3.3. В случае необходимости направляет пациента на стационарное обследование.

2.3.4. При необходимости направляет копию заключения (комиссионное заключение) пациенту с впервые выявленным редким (орфанным) заболеванием.

2.3.5. Направляет больного редким (орфанным) заболеванием в медицинскую организацию, оказывающую стационарную помощь, согласно [приложению 1](#) и [приложению 2](#) к настоящему Регламенту для проведения планового лечения на регулярной основе.

2.3.6. Осуществляет анализ оказания медицинской помощи лицам, страдающим редкими (орфанными) заболеваниями, внесенными в региональный сегмент Федерального регистра, не реже одного раза в 12 месяцев.

2.4. Динамическое наблюдение пациента осуществляется лечащим врачом-специалистом

---

---

медицинской организации, в которой наблюдается пациент, по профилю соответствующего заболевания ([приложение 3](#) к настоящему Регламенту).

2.5. Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы "Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы" осуществляет:

- ведение регионального сегмента Федерального регистра с внесением изменений в течение пяти рабочих дней со дня получения от медицинских организаций сведений;

- учет больных редкими (орфанными) заболеваниями в городе Москве в соответствии с [приказом](#) Департамента здравоохранения города Москвы от 15 апреля 2013 г. N 352 "О порядке ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями".

### **3. Порядок обеспечения и учета расходования лекарственных препаратов, применяемых при лечении больных, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями**

#### 3.1. Профильный главный специалист:

3.1.1. Формирует заявку на закупку лекарственных препаратов, входящих в [приложение 4](#) к настоящему Регламенту, для лечения больных редкими (орфанными) заболеваниями, внесенными в зону терапевтической ответственности на основании [приказа](#) Департамента здравоохранения города Москвы от 15 апреля 2013 г. N 352 "О порядке ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями" по своему профилю (далее - Заявка).

3.1.2. Ежегодно представляет заявку, указанную в [пункте 3.1.1](#) настоящего Регламента, в Управление фармации Департамента здравоохранения города Москвы.

3.2. Учет лекарственных препаратов, отпускаемых больным с редкими (орфанными) заболеваниями, ведется в ЕМИАС.

3.3. Лекарственное обеспечение (препараты для парентерального введения, таблетированные и иные формы препаратов) больных с редкими (орфанными) заболеваниями осуществляется в профильных отделениях медицинских организаций, оказывающих стационарную помощь, а также в дневных стационарах согласно [приложению 1](#) к настоящему Регламенту.

3.4. При получении пациентом таблетированных и иных форм лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного питания обеспечение ими допускается через аптечные организации, перечень которых утвержден в [приложении 2](#) к настоящему Регламенту.

3.5. Контроль за выполнением настоящего Регламента осуществляет Департамент здравоохранения города Москвы путем проведения проверочных мероприятий, выявления нарушений и контроля за их устранением.

Приложение 1  
к Регламенту организации медицинского  
и лекарственного обеспечения жителей  
города Москвы, страдающих заболеваниями,  
включенными в перечень жизнеугрожающих  
и хронических прогрессирующих редких  
(орфанных) заболеваний, приводящих  
к сокращению продолжительности жизни  
граждан или их инвалидности

**РЕЕСТР  
МЕДИЦИНСКИХ ОРГАНИЗАЦИЙ ГОСУДАРСТВЕННОЙ СИСТЕМЫ  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ, УЧАСТВУЮЩИХ В МЕДИЦИНСКОМ  
И ЛЕКАРСТВЕННОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ,  
ВКЛЮЧЕННЫМИ В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ  
ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ  
К СОКРАЩЕНИЮ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН  
ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ**

Список изменяющих документов  
(в ред. приказа Департамента здравоохранения г. Москвы от 16.09.2024 N 804)

№ п/п, нозологическая, возрастная категория	Округ	Наименование медицинской организации	Адрес медицинской организации
1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)			
Взрослые	Все АО	ГБУЗ ГКБ имени С.П. Боткина ДЗМ <*>	2-й Боткинский пер., д. 5
Дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
2. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)			
Взрослые	Все АО	ГБУЗ ГКБ имени С.П. Боткина ДЗМ <*>	2-й Боткинский пер., д. 5
Дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
3. Дефект в системе комплемента			

Взрослые	ЦАО, ЗАО, САО, СВАО, СЗАО, ВАО, ЗелАО	ГБУЗ "ГКБ N 52 ДЗМ" <*>	ул. Пехотная, д. 3
Взрослые	ЮАО, ЮЗАО, ЮВАО, ТНАО	ГБУЗ "ГП N 52 ДЗМ"	Медынская, д. 7, к. 1
Дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
<b>4. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения</b>			
Дети	ЦАО	ГБУЗ "ДГП N 38 ДЗМ"	ул. 10-летия Октября, д. 2, стр. 1
Дети	ЦАО	ГБУЗ "ДГП N 32 ДЗМ"	ул. Фадеева, д. 8
Дети	ЦАО	ГБУЗ "ДГП N 104 ДЗМ"	Сибирский пр-д, д. 1
Дети	САО	ГБУЗ "ДГП N 39 ДЗМ"	проезд Березовой Рощи, д. 2
Дети	САО	ГБУЗ "ДГП N 86 ДЗМ", филиал N 1	ул. Дубнинская, д. 40, корп. 3
Дети	САО	ГБУЗ "ДГП N 133 ДЗМ"	ул. Смольная, д. 55
Дети	САО	ГБУЗ "ДГП N 15 ДЗМ"	ул. Бутырская, д. 65/68
Дети	СВАО	ГБУЗ "ДГП N 125 ДЗМ"	ул. Костромская, д. 14
Дети	СВАО	ГБУЗ "ДГП N 110 ДЗМ"	ул. Декабристов, д. 39
Дети	СВАО	ГБУЗ "ДГП N 11 ДЗМ"	ул. Грекова, д. 10а
Дети	СВАО	ГБУЗ "ДГП N 99 ДЗМ"	ул. Касаткина, д. 9
Дети	ВАО	ГБУЗ "ДГП N 7 ДЗМ"	ул. Молдагуловой, д. 5а
Дети	ВАО	ГБУЗ "ДГП N 28 ДЗМ"	ул. Халтуринская, д. 7а
Дети	ВАО	ГБУЗ "ДГП N 52 ДЗМ"	ул. Зверинецкая, д. 15



Дети	ВАО	ГБУЗ "ДГП N 120 ДЗМ"	ул. Святоозерская, д. 10
Дети	ВАО	ГБУЗ "ДГП N 122 ДЗМ"	ул. Измайловский бульвар, д. 61
Дети	ЮВАО	ГБУЗ "ДГП N 150 ДЗМ"	ул. Братиславская, д. 1
Дети	ЮВАО	ГБУЗ "ДГП N 61 ДЗМ"	ул. 2-ой Южнопортовый пр., д. 25, корп. 1
Дети	ЮВАО	ГБУЗ "ДГП N 148 ДЗМ"	ул. Белореченская, д. 26, корп. 1
Дети	ЮВАО	ГБУЗ "ДГП N 48 ДЗМ", филиал N 2	ул. Федора Полетаева, д. 22, стр. 1
Дети	ЮВАО	ГБУЗ "ГП N 23 ДЗМ", филиал N 5	ул. Недорубова, д. 2
Дети	ЮВАО	ГБУЗ "ДГП N 143 ДЗМ"	ул. Авиаконструктора Миля, д. 5, к. 1
Дети	ЮАО	ГБУЗ "ДГП N 12 ДЗМ"	ул. Домодедовская, д. 34, корп. 2
Дети	ЮАО	ГБУЗ "ДГП N 23 ДЗМ"	ул. Кошкина, д. 10, корп. 1
Дети	ЮАО	ГБУЗ "ДГП N 91 ДЗМ"	ул. Академика Миллионщикова, д. 22
Дети	ЮАО	ГБУЗ "ДГП N 98 ДЗМ"	ул. Дорожная, д. 26
Дети	ЮАО	ГБУЗ "ДГП N 145 ДЗМ"	ул. Борисовские Пруды, д. 10, корп. 3
Дети	ЮАО	ГБУЗ "ДГП N 129 ДЗМ"	ул. Чертановская, д. 28а
Дети	ЮЗАО	ГБУЗ "ДГП N 10 ДЗМ", филиал N 1	ул. Академика Пилюгина, д. 26, корп. 5

Дети	ЮЗАО	ГБУЗ "ДГП N 42 ДЗМ"	ул. Голубинская, д. 23, корп. 2
Дети	ЮЗАО	ГБУЗ "ДГП N 69 ДЗМ"	ул. Нагорная, д. 38, корп. 1
Дети	ЮЗАО	ГБУЗ "ДГП N 118 ДЗМ"	ул. Изюмская, д. 37
Дети	ЮЗАО	ГБУЗ "ДГП N 81 ДЗМ"	ул. Миклухо-Маклая, д. 29, корп. 3
Дети	ЗАО	ГБУЗ "ДГП N 131 ДЗМ"	ул. Раменки, д. 27
Дети	ЗАО	ГБУЗ "ДГП N 130 ДЗМ"	ул. Крылатские Холмы, д. 5
Дети	СЗАО	ГБУЗ "ДГП N 94 ДЗМ"	ул. Вишневая, д. 20, корп. 2
Дети	СЗАО	ГБУЗ "ДГП N 58 ДЗМ"	ул. Твардовского, д. 5, корп. 4
Дети	СЗАО	ГБУЗ "ДГП N 140 ДЗМ"	ул. Митинская, д. 34
Дети	ЗелАО	ГБУЗ "ДГП N 105 ДЗМ"	Зеленоград, корп. 805, стр. 1
Дети	ТНАО	ГБУЗ "Троицкая городская больница ДЗМ" <*> Детское поликлиническое отделение	г. Троицк, Октябрьский проспект, д. 5
Дети	ТНАО	ГБУЗ "Городская больница г. Московский ДЗМ" <*>. Филиал N 5	г. Московский, ул. Радужная, д. 7
Дети	ТНАО	ГБУЗ "Городская Щербинская больница ДЗМ" <*>. Детская поликлиника	г. Щербинка, ул. Вокзальная, д. 8
Дети	ТНАО	ГБУЗ "Больница "Кузнечики" ДЗМ" <*>, поликлиника для детского населения	Поселение Рязановское, поселок Знамя Октября, строение 9 А
5. Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)			

Взрослые	Все АО	ГБУЗ "ПКБ N 1 ДЗМ". Филиал "Психоневрологический диспансер N 13" ГБУЗ "ГКБ N 67 им. Л.А. Ворохобова ДЗМ" <*>	Зюзинская ул., д. 1
Взрослые, дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
6. Тирозинемия			
Взрослые, дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
7. Болезнь "кленового сиропа"			
Взрослые, дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
8. Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)			
Взрослые, дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
9. Нарушения обмена жирных кислот			
Взрослые, дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
10. Гомоцистинурия			
Взрослые, дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
11. Глютарикацидурия			
Взрослые, дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
12. Галактоземия			
Взрослые, дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
13. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика			
Взрослые	Все АО	ГБУЗ "ГКБ N 52 ДЗМ" <*>	ул. Пехотная, д. 3
Дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9

14. Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия			
Взрослые	Все АО	ГБУЗ города Москвы городские поликлиники Департамента здравоохранения города Москвы с филиалами	
Дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
15. Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)			
Взрослые	Все АО	ГБУЗ города Москвы городские поликлиники Департамента здравоохранения города Москвы с филиалами	
Дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
16. Незавершенный остеогенез			
Взрослые	Все АО	ГБУЗ города Москвы городские поликлиники Департамента здравоохранения города Москвы с филиалами	
Дети	Все АО	ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ" <*>	4-й Добрынинский пер., д. 1/9
17. Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) первичная			
Взрослые	САО, СВАО, ВАО	ГБУЗ "Городская поликлиника N 218 ДЗМ"	Проезд Шокальского, д. 8
Взрослые	ЦАО, ЮВАО, ЗАО, СЗАО	ГБУЗ "Городская поликлиника N 68 ДЗМ", филиал N 3	Фрунзенская набережная, д. 38/1
Взрослые	ЮАО, ЮЗАО, ТНАО	ГБУЗ "Городская поликлиника N 11 ДЗМ", филиал N 4	Москва, ул. Новаторов, д. 5
Взрослые	ЗелАО	ГБУЗ "Городская клиническая больница имени М.П. Кончаловского" *, филиал "Поликлиническое отделение N 3"	Зеленоград, корп. 225, стр. 1
Дети	Все АО	ГБУЗ "ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ"	Ул. Героев Панфиловцев, д. 28

(п. 17 в ред. [приказа](#) Департамента здравоохранения г. Москвы от 16.09.2024 N 804)

<\*> Медицинские организации, в которых осуществляется парентеральное введение лекарственных препаратов.

<\*\*\*> Медицинские организации, в которых осуществляется проведение врачебных консилиумов.

Приложение 2  
к Регламенту организации медицинского  
и лекарственного обеспечения жителей  
города Москвы, страдающих заболеваниями,  
включенными в перечень жизнеугрожающих  
и хронических прогрессирующих редких  
(орфанных) заболеваний, приводящих  
к сокращению продолжительности жизни  
граждан или их инвалидности

**РЕЕСТР  
АПТЕЧНЫХ ОРГАНИЗАЦИЙ ГБУЗ ГОРОДА МОСКВЫ "ЦЕНТР  
ЛЕКАРСТВЕННОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
ГОРОДА МОСКВЫ", УЧАСТВУЮЩИХ В ОТПУСКЕ ЛЕКАРСТВЕННЫХ  
ПРЕПАРАТОВ, ПРЕДНАЗНАЧЕННЫХ ДЛЯ БОЛЬНЫХ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ,  
ВКЛЮЧЕННЫМИ В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ  
ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ  
К СОКРАЩЕНИЮ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН  
ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ**

Н п/п, нозология, возрастная категория	Округ	Наименование аптечной организации	Адрес аптечной организации
1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)			
Взрослые	Все АО	Аптека N 12 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Беговая, д. 11
Дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24

2. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)			
Взрослые	Все АО	Аптека N 12 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Беговая, д. 11
Дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
3. Дефект в системе комплемента			
Взрослые	Все АО	Аптека N 5 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Петровка, д. 19, стр. 1
Дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
4. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения			
Дети	ЦАО	Аптечный пункт N 6-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 68 ДЗМ", филиал N 2	ул. Плющиха, д. 42, стр. 1
Дети	ЦАО	Аптечный пункт N 4-3 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 5 ДЗМ", филиал N 4	Протопоповский переулок, д. 19, стр. 15
Дети	САО	Аптечный пункт N 13-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 62 ДЗМ", филиал N 3	ул. Куусинена, д. 6б
Дети	СВАО	Аптечный пункт N 21-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ДГП N 125 ДЗМ"	ул. Костромская, д. 14
Дети	СВАО	Аптечный пункт N 15-1 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ДГП N 110 ДЗМ"	ул. Декабристов, д. 39
Дети	СВАО	Аптечный пункт N 26-3 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 218 ДЗМ", филиал N 4	ул. Грекова, д. 12
Дети	ВАО	Аптечный пункт N 36-5 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 66 ДЗМ", филиал N 2	ул. Молдагуловой, д. 10а
Дети	ВАО	Аптечный пункт N 32-3 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "КДЦ N 2 ДЗМ", филиал N 2	ул. Хромова, д. 45

Дети	ВАО	Аптечный пункт N 34-3 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 64 ДЗМ"	ул. Малая Семеновская, д. 13
Дети	ВАО	Аптечный пункт N 29-5 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 66 ДЗМ", филиал N 1	ул. Рудневка, д. 8
Дети	ВАО	Аптечный пункт N 30-1 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 191 ДЗМ", филиал N 1	ул. Чусовская, д. 9
Дети	ЮВАО	Аптечный пункт N 44-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 36 ДЗМ"	ул. Новомарьинская, д. 2
Дети	ЮВАО	Аптечный пункт 42-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 23 ДЗМ", филиал N 1	Жулебинский бульвар, д. 8
Дети	ЮАО	Аптечный пункт N 53-4 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 166 ДЗМ", филиал N 3	ул. Домодедовская, д. 29, к. 1
Дети	ЮАО	Аптечный пункт N 45-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 210 ДЗМ", филиал N 3	ул. Кошкина, д. 21
Дети	ЮАО	Аптечный пункт N 50-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 170 ДЗМ", филиал N 3	ул. Газопровод, д. 11
Дети	ЮАО	Аптечный пункт N 51-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 67 ДЗМ", филиал N 3	ул. Затонная, д. 11, к. 2
Дети	ЮАО	Аптечный пункт N 46-4 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГКБ N 4 ДЗМ"	ул. Павловская, д. 25, стр. 20
Дети	ЮЗАО	Аптечный пункт N 54-2 в ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 11 ДЗМ"	ул. Кравченко, д. 14
Дети	ЮЗАО	Аптечный пункт N 64-4 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ДКЦ N 1 ДЗМ"	ул. Миклухо-Маклая, д. 29, к. "А", стр. 2

Дети	ЮЗАО	Аптечный пункт N 57-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 134 ДЗМ", филиал N 4	Новоясеневский пр., 30, к. 2
Дети	ЮЗАО	Аптечный пункт N 55-4 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 22 ДЗМ", филиал N 4	ул. Ремизова, д. 6
Дети	ЮЗАО	Аптечный пункт N 56-7 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 121 ДЗМ", филиал N 4	ул. Коктебельская, д. 6, стр. 1
Дети	ЗАО	Аптечный пункт N 67-4 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 195"	ул. Крылатские Холмы, д. 51
Дети	ЗАО	Аптечный пункт N 68-5 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 209"	ул. Раменки, д. 29
Дети	СЗАО	Аптечный пункт N 72-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "ГП N 115 ДЗМ", филиал N 3	ул. Долгова, д. 1, корп. 4
Дети	ЗелАО	Аптечный пункт 75-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "КБ им М.П. Кончаловского ДЗМ", поликлиническое отделение N 4	г. Зеленоград, к. 1460
Дети	ТНАО	Аптечный пункт N 77-1 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Троицкая городская больница ДЗМ", взрослая поликлиника	г. Троицк, ул. Юбилейная, д. 5
Дети	ТНАО	Аптека N 79 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	г. Московский, Микрорайон 1, д. 18
Дети	ТНАО	Аптека N 80 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	г. Щербинка, ул. Садовая, д. 47/7
Дети	ТНАО	Аптечный пункт N 80-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Больница "Кузнечики" ДЗМ"	поселение Рязановское, поселок Знамя Октября, стр. 5а



5. Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)			
Взрослые	Все АО	Аптечный пункт N 55-1 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	Зюзинская ул., д. 1
Взрослые	Все АО	Аптека N 51 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	Чонгарский бульвар, д. 5, к. 1
Дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
6. Тирозинемия			
Взрослые, дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
7. Болезнь "кленового сиропа"			
Взрослые, дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
8. Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)			
Взрослые, дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
9. Нарушения обмена жирных кислот			
Взрослые, дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
10. Гомоцистинурия			
Взрослые, дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
11. Глютарикацидурия			
Взрослые, дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24

12. Галактоземия			
Взрослые, дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
13. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика			
Взрослые	Все АО	Аптека N 71 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Маршала Рыбалко, д. 1
Дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
14. Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия			
Взрослые	Все АО	Аптека N 35 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	Новогиреевская ул., д. 20/34, корп. 2
Дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
15. Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)			
Взрослые	Все АО	Аптека N 20 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Советской Армии., д. 17/52
Дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
16. Незавершенный остеогенез			
Взрослые	Все АО	Аптека N 12 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Беговая, д. 11
Дети	Все АО	Аптечный пункт N 5-2 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ", расположенный в ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ"	ул. Мытная, д. 24
17. Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) первичная			
Взрослые	САО, СВАО, ВАО	Аптека N 20 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Советской Армии, д. 17/52
Взрослые	ЦАО, ЮВАО, ЗАО, СЗАО	Аптека N 8 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	Смоленский бульвар, д. 3/5, стр. 16

Взрослые	ЮАО, ЮЗАО, ТАО	Аптека N 46 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Шаболовка, д. 32
Взрослые	ЗелАО	Аптека N 12 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Беговая, д. 11
Дети	Все АО	Аптека N 12 ГБУЗ "ЦЛО ДЗМ"	ул. Беговая, д. 11

Приложение 3  
к Регламенту организации медицинского  
и лекарственного обеспечения жителей  
города Москвы, страдающих заболеваниями,  
включенными в перечень жизнеугрожающих  
и хронических прогрессирующих редких  
(орфанных) заболеваний, приводящих  
к сокращению продолжительности жизни  
граждан или их инвалидности

**СОСТАВ  
ГЛАВНЫХ ВНЕШТАТНЫХ СПЕЦИАЛИСТОВ ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
ГОРОДА МОСКВЫ, ОТВЕТСТВЕННЫХ ЗА ОРГАНИЗАЦИЮ РАБОТЫ  
С ПАЦИЕНТАМИ, СТРАДАЮЩИМИ РЕДКИМИ (ОРФАННЫМИ) ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

N п/п	Заболевание	Код МКБ X	Главный внештатный специалист Департамента здравоохранения города Москвы	
			взрослая сеть	детская сеть
1	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5	гематолог	гематолог
2	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3	гематолог	гематолог
3	Дефект в системе комплемента	D84.1	аллерголог-иммунолог	аллерголог-иммунолог
4	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8	-	детский эндокринолог
5	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1	психиатр, терапевт	генетик
6	Тирозинемия	E70.2	терапевт	генетик
7	Болезнь "кленового сиропа"	E71.0	терапевт	генетик
8	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1	терапевт	генетик

9	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3	терапевт	генетик
10	Гомоцистинурия	E72.1	терапевт, генетик, невролог	генетик
11	Глютарикацидурия	E72.3	терапевт	генетик
12	Галактоземия	E74.2	терапевт	генетик
13	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2	невролог нефролог	генетик
14	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2	гастроэнтеролог	гематолог
15	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0	гастроэнтеролог	невролог
16	Незавершенный остеогенез	Q78.0	травматолог-ортопед	педиатр
17	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) первичная	I27.0	кардиолог	детский кардиолог

Приложение 4  
к Регламенту организации медицинского  
и лекарственного обеспечения жителей  
города Москвы, страдающих заболеваниями,  
включенными в перечень жизнеугрожающих  
и хронических прогрессирующих редких  
(орфанных) заболеваний, приводящих  
к сокращению продолжительности жизни  
граждан или их инвалидности

**НОМЕНКЛАТУРА  
ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ, ПРИМЕНЯЕМЫХ ПРИ ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ  
С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ВКЛЮЧЕННЫМИ В ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ  
И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ,  
ПРИВОДЯЩИХ К СОКРАЩЕНИЮ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН  
ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ**

№ п/п	Заболевание	Наименования лекарственных препаратов (МНН)	Способ применения
1	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	Экулизумаб	Парентерально
2	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	Ромиплостим Элтромбопаг	Парентерально Энтерально
3	Дефект в системе комплемента	Даназол Аминокапроновая кислота Транексамовая кислота Икатибант Ингибитор С1-эстеразы человека Ланаделумаб	Энтерально Парентерально Парентерально Парентерально
4	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	Трипторелин Лейпрорелин	Парентерально

5	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	Сапроптерин Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально Энтерально
6	Тирозинемия	Нитизинон Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально Энтерально
7	Болезнь "кленового сиропа"	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально
8	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	Левокарнитин Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально Энтерально
9	Нарушения обмена жирных кислот	Ликвиджен Масло Лоренцо Левокарнитин Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально Энтерально Энтерально Энтерально
10	Гомоцистинурия	Пиридоксин Фолиевая кислота Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально Энтерально Энтерально
11	Глютарикацидурия	Левокарнитин Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально Энтерально
12	Галактоземия	Специализированные продукты лечебного питания	Энтерально

13	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	Миглустат Агалсидаза альфа Агалсидаза бета	Энтерально Парентерально Парентерально
14	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	Гемин	Парентерально
15	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	Пеницилламин Цинка сульфат	Энтерально Энтерально
16	Незавершенный остеогенез	Памидроновая кислота Золедроновая кислота Ризедроновая кислота Алендроновая кислота Остеогенон Бисфосфонаты	Парентерально Парентерально Энтерально Энтерально Энтерально Парентерально
17	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	Бозентан Илопрост Силденафил Мацитентан Селексипаг Амбризентан Риоцигуат	Энтерально Ингаляционно Энтерально Энтерально Энтерально Энтерально Энтерально

Приложение 5  
к Регламенту организации медицинского  
и лекарственного обеспечения жителей  
города Москвы, страдающих заболеваниями,  
включенными в перечень жизнеугрожающих  
и хронических прогрессирующих редких  
(орфанных) заболеваний, приводящих  
к сокращению продолжительности  
жизни граждан или их инвалидности



## ПЕРЕЧЕНЬ ЗАБОЛЕВАНИЙ С ПРИСВОЕНИЕМ КОДОВ КАТЕГОРИИ ЛЬГОТ

Список изменяющих документов  
(введен приказом Департамента здравоохранения г. Москвы от 16.09.2024 N 804)

№ п/п	Код категории льгот	Перечень заболеваний	Код заболевания в соответствии с МКБ-10
1.	502	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
2.	505	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3
3.	506	Дефект в системе комплемента	D84.1
4.	507	Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
5.	508	Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1
6.	509	Тирозинемия	E70.2
7.	510	Болезнь "кленового сиропа"	E71.0
8.	511	Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
9.	512	Нарушения обмена жирных кислот	E71.3
10.	513	Гомоцистинурия	E72.1
11.	514	Глютарикацидурия	E72.3
12.	515	Галактоземия	E74.2
13.	516	Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2
14.	520	Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2

---

15.	521	Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0
16.	522	Незавершенный остеогенез	Q78.0
17.	523	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	127.0

---