



20 йил “ ____ ” _____ №ПП–4440 “ 7 ” сентября 2019 г.

**О мерах по дальнейшему улучшению медицинской
и социальной помощи детям с редкими (орфанными) и другими
наследственно-генетическими заболеваниями**

В стране реализуется ряд целевых национальных программ по укреплению репродуктивного здоровья населения, охране материнства и детства. Укрепляется материально-техническая база республиканского и региональных скрининг-центров, созданных с целью предупреждения рождения детей с наследственными и врожденными заболеваниями, а также родовспомогательных и педиатрических учреждений.

Вместе с тем имеющиеся в данном направлении проблемы показывают необходимость дальнейшего усиления мер по ранней диагностике и лечению редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний у детей, полному обеспечению больных гарантированными лекарственными средствами и медицинскими изделиями.

В целях дальнейшего улучшения системы медицинской и социальной помощи, направленной на своевременную диагностику и лечение детей с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями, всестороннего укрепления их здоровья, а также в соответствии с Концепцией развития системы здравоохранения Республики Узбекистан на 2019–2025 годы:

1. Определить основные приоритетные направления оказания медицинской и социальной помощи детям с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями:

совершенствование нормативно-правовой базы, регулирующей оказание медицинской и социальной помощи при редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваниях;

развитие лабораторной службы в специализированных республиканских учреждениях по диагностике редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний;

совершенствование медицинской и социальной помощи, оказываемой детям с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями, в том числе обеспечение их гарантированными бесплатными лекарственными средствами, медицинскими изделиями и специальными продуктами питания;

подготовка высококвалифицированных медицинских кадров, постоянное повышение их квалификации по оказанию медицинской помощи детям с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями;

проведение широкой пропагандистской и агитационной работы по профилактике редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний.

2. Утвердить **Программу мер по организации оказания медицинской и социальной помощи детям с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями на 2019–2024 годы** (далее – Программа) согласно приложению.

Принять к сведению, что согласно Программе для диагностики и лечения угрожающих жизни, а также хронически прогрессирующих редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний у детей в 2019–2024 годах предусмотрено выделение всего **424,6 млрд сумов и 548,0 тысяч евро** за счет средств Государственного бюджета Республики Узбекистан и спонсоров.

3. Определить, что импорт медицинских изделий, используемых для лечения редких (орфанных) заболеваний осуществляется без проведения государственной регистрации согласно перечню, утвержденному Министерством здравоохранения Республики Узбекистан.

4. Министерству здравоохранения Республики Узбекистан:

в срок до 1 января 2020 года организовать и обеспечить постоянное ведение Национального регистра больных, страдающих редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями;

в срок до 1 июля 2020 года совместно с заинтересованными министерствами и ведомствами сформировать **портфели проектов по закупке гарантированных лекарственных средств, медицинских изделий, а также продуктов питания для лечения** больных с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями, **не предусмотренных в рамках Программы**, а также страдающих муковисцидозом, талассемией, гемофилией, буллезным эпидермолизом и ювенильным артритом с системным началом, включенных в Национальный регистр и предоставить их Министерству инвестиций и внешней торговли Республики Узбекистан для привлечения кредитов и грантов международных фондов и финансовых институтов в установленном порядке;

в трехмесячный срок внести в Кабинет Министров предложения по изменениям и дополнениям в Закон Республики Узбекистан «О лекарственных средствах и фармацевтической деятельности», предусматривающие импорт медицинских изделий, используемых для лечения редких (орфанных) заболеваний без проведения государственной регистрации;

в двухмесячный срок внести в Кабинет Министров Республики Узбекистан предложения об изменениях и дополнениях в законодательство, вытекающих из настоящего постановления.

5. Министерству здравоохранения Республики Узбекистан совместно с Национальной телерадиокомпанией Узбекистана, Национальной палатой инновационного здравоохранения, Советом Министров Республики Каракалпакстан, хокимиятами областей и города Ташкента, негосударственными некоммерческими организациями на системной основе проводить пропагандистско-агитационную работу среди населения по профилактике редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний, формированию здоровой семьи, рождению здорового ребенка.

6. Контроль за исполнением настоящего постановления возложить на советника Президента Республики Узбекистан Абдувахитова А.А. и заместителя Премьер-министра Республики Узбекистан Абдухакимова А.А.

**Президент
Республики Узбекистан**



Ш. Мирзиёев

город Ташкент

**Программа мер
по организации оказания медицинской и социальной помощи детям с редкими (орфанными)
и другими наследственно-генетическими заболеваниями на 2019-2024 годы**

№	Наименование мероприятий	Форма реализации	Сроки исполнения	Сумма	Источники финансирования	Исполнители
I. Совершенствование нормативно-правовой базы, регулирующей оказание медицинской и социальной помощи детям с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями						
1.	Внесение в Кабинет Министров предложения по изменению и дополнениям в Закон Республики Узбекистан «О лекарственных средствах и фармацевтической деятельности», предусматривающие импорт медицинских изделий, используемых для лечения редких (орфанных) заболеваний без проведения государственной регистрации	Проект закона	1 декабря 2019 год	–	–	Минздрав (Шадманов), Фармагентство (Кариев), Минфин (Ишметов), Минэкономпромом (Ходжаев), ГТК (Азимов)
2.	Разработка проекта нормативно-правового акта по упрощению таможенных требований и расценок на ввоз медицинской техники, комплектующих, реагентов и расходных материалов для диагностики и мониторинга редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний, а также орфанных лекарственных средств, медицинских изделий и специальных продуктов питания для их лечения.	Проект постановления Кабинета Министров	1 марта 2020 года	–	–	Минздрав (Шадманов), Минфин (Ишметов), Минэкономпромом (Ходжаев), Мининвестий (Умурзаков), ГНК (Мусаев), ГТК (Азимов)

№	Наименование мероприятий	Форма реализации	Сроки исполнения	Сумма	Источники финансирования	Исполнители
3.	Обеспечение установления инвалидности и права на получение пенсии детям до 18 лет с хронически прогрессирующими и угрожающими жизни редкими (орфанными) заболеваниями, независимо от прогрессирования и степени заболевания.	Проект постановления Кабинета Министров	1 декабря 2019 года	–	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан	Минздрав (Шадманов), Минтруд (Мухитдинов), Минфин (Ишметов), Минюст (Давлетов)
4.	Разработка и утверждение диагностики, стандартов лечения и клинических протоколов угрожающих жизни и хронически прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, включенных в Национальный регистр.	Приказ министра здравоохранения Республики Узбекистан	1 февраля 2020 года	–	–	Минздрав (Шадманов)
II. Совершенствование медицинской и социальной помощи, оказываемой детям с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями						
5.	Полное оснащение лабораторий Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра педиатрии комплектом приборов для приготовления тандем масс-спектрометра и подготовки проб из биологических материалов.	Организационные меры	1 марта 2020 года	548,0 тысяч евро	Гуманитарная помощь «PigboiOy» (Финляндия)	Минздрав (Шадманов), Мининвестиций (Умурзаков), Минфин (Ишметов)
6.	Обеспечение Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра педиатрии реагентами и другими расходными материалами на постоянной основе для проведения селективного скрининга следующих редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний:	Организационные меры	2020–2024 гг.	10,3 млрд сумов, из них в 2020 году – 2,1 млрд сумов	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан	Минздрав (Шадманов), Минфин (Ишметов), Минэкономпрому (Ходжаев)

№	Наименование мероприятий	Форма реализации	Сроки исполнения	Сумма	Источники финансирования	Исполнители
	– болезнь накопления гликогена (болезнь Помпе); – болезнь Гоше; – болезнь Фабри; – болезнь Краббе; – болезнь Нимана-Пика (типы А и В); – мукополисахаридоз I-типа.					
7.	Бесплатное обеспечение детей с муковисцидозом орфанными лекарственными средствами (Дорназа-альфа) и специальными продуктами питания на основе Национального регистра.	Организационные меры	2020–2024 гг.	34,9 млрд сумов, из них в 2020 году – 6,1 млрд сумов 15,1 млрд сумов, из них в 2020 году – 3,0 млрд сумов	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан За счет грантов и благотворительных пожертвований	Минздрав (Шадманов), Минфин (Ишметов), Мининвестий (Умурзаков)
8.	Бесплатное обеспечение детей с гемофилией орфанными лекарственными средствами (Тренаксан) на основе Национального регистра.	Организационные меры	2020–2024 гг.	39,8 млрд сумов, из них в 2020 году – 7,0 млрд сумов 39,8 млрд сумов, из них в 2020 году – 8,0 млрд сумов	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан За счет грантов и благотворительных пожертвований	Минздрав (Шадманов), Минфин (Ишметов), Мининвестий (Умурзаков)
9.	Бесплатное обеспечение детей с талассемией орфанными лекарственными средствами	Организационные меры	2020–2024 гг.	23,9 млрд сумов,	Средства Государственного бюджета	Минздрав (Шадманов), Минфин (Ишметов),

№	Наименование мероприятий	Форма реализации	Сроки исполнения	Сумма	Источники финансирования	Исполнители
	(Деферозирокс) на основе Национального регистра.			из них в 2020 году – 3,8 млрд сумов 23,9 млрд сумов , из них в 2020 году – 4,8 млрд сумов	Республики Узбекистан За счет грантов и благотворительных пожертвований	Мининвестиций (Умурзаков)
10.	Бесплатное обеспечение детей с буллезным эпидермолизом медицинскими изделиями на основе Национального регистра.	Организационные меры	2020–2024 гг.	53,0 млрд сумов , из них в 2020 году – 10,6 млрд сумов 159,5 млрд сумов , из них в 2020 году – 31,9 млрд сумов	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан За счет грантов и благотворительных пожертвований	Минздрав (Шадманов), Минфин (Ишметов), Мининвестиций (Умурзаков)
11.	Бесплатное обеспечение детей с системным началом ювенильного артрита орфанными лекарственными средствами (Тоцилизумаб) на основе Национального регистра.	Организационные меры	2020–2024 гг.	12,3 млрд сумов , из них в 2020 году – 2,5 млрд сумов 12,2 млрд сумов , из них в 2020 году – 2,5 млрд сумов	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан За счет грантов и благотворительных пожертвований	Минздрав (Шадманов), Минфин (Ишметов), Мининвестиций (Умурзаков)

№	Наименование мероприятий	Форма реализации	Сроки исполнения	Сумма	Источники финансирования	Исполнители
12.	Организация в Республиканской детской психоневрологической больнице отделения по лечению и реабилитации детей с нарушениями аутистического спектра.	Организационные меры	1 сентября 2020 года	–	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан	Минздрав (Шадманов), Минфин (Ишметов)
III. Подготовка кадров для лечения детей с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями						
13.	Разработка учебно-методических рекомендаций по профилактике, диагностике и лечению редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний и внедрение их в учебные и рабочие программы высших медицинских образовательных учреждений, а также Ташкентского института усовершенствования врачей.	Организационные меры	1 декабря 2019 года	–	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан	Минздрав (Шадманов)
14.	Проведение семинаров и конференций по проблемам редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний для профессорско-преподавателей высших медицинских образовательных учреждений и Ташкентского института усовершенствования врачей, а также специалистов первичной медико-санитарной помощи и детских лечебных учреждений всех уровней.	Приказ Министерства здравоохранения Республики Узбекистан	2019-2024 гг.	–	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан	Минздрав (Шадманов), Нацпалата (Изамов)
15.	Формирование и предоставление в Министерство инновационного развития тем, направленных на выявление распространенности, профилактику, своевременную	Научные проекты по результатам конкурса	Сроки проектов	–	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан	Минздрав (Шадманов), Мининновации (Абдурахмонов)

№	Наименование мероприятий	Форма реализации	Сроки исполнения	Сумма	Источники финансирования	Исполнители
	диагностику и лечение наследственно-генетических заболеваний с целью участия в конкурсе целевых фундаментальных, прикладных и инновационных исследований.					
16.	Сотрудничество с участием ведущих мировых центров и клиник, специализирующихся на проблемах наследственных и генетических заболеваний по следующим направлениям: организация учебных стажировок педиатров, гематологов, генетиков, иммунологов, специалистов лабораторного дела и других; совместное проведение научных исследований; проведение научных конференций и конгрессов.	Организационные меры	2019-2024 гг.	–	Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан	Минздрав (Шадманов), Мининновации (Абдурахмонов), Нацпалата (Изамов)
IV. Проведение широкой пропагандистско-агитационной работы по профилактике редких (орфанных) и других наследственно-генетических заболеваний						
17.	Разработка информационных материалов и проведение разъяснительной работы среди населения по редким (орфанным) и другим наследственно-генетическим заболеваниям, а также их профилактике.	Приказ министра здравоохранения Республики Узбекистан	Ежеквартально	–	Средства исполнителей и спонсоров	Минздрав (Шадманов), Нацпалата (Изамов)
18.	Повышение медицинской культуры населения, направленной на ведение здорового образа жизни, охрану репродуктивного здоровья,	Организационные меры	1 декабря 2019 года (согласно плану мер)	–	Средства исполнителей и спонсоров	Минздрав (Шадманов), Нацпалата (Изамов),

№	Наименование мероприятий	Форма реализации	Сроки исполнения	Сумма	Источники финансирования	Исполнители
	предотвращения заключения браков между родственниками.					НТРК (Хаджаев)
19.	Широкое освещение в средствах массовой информации факторов, способствующих рождению детей с угрожающими их жизни и хронически прогрессирующими редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями, а также их профилактики и предотвращения.	Организационные меры	1 декабря 2019 года (согласно плану мер)	–	Средства исполнителей и спонсоров	Минздрав (Шадманов), Нацпалата (Изамов), НТРК (Хаджаев)
20.	Проведение совместно с общественными, международными и негосударственными некоммерческими организациями, а также в сотрудничестве с родителями детей с редкими (орфанными) и другими наследственно-генетическими заболеваниями мероприятий, направленных на предупреждение наследственно-генетических и врожденных заболеваний, а также социальную поддержку семей с детьми, страдающих данными заболеваниями.	Организационные меры	1 декабря 2019 год (согласно плану мер)	–	Средства исполнителей и спонсоров	Минздрав (Шадманов), Нацпалата (Изамов), НТРК (Хаджаев), Мининновации (Абдурахмонов)

Всего затрат на реализацию мероприятий, предусмотренных Программой мер на 2019-2024 годы 424,6 млрд сумов и 548,0 тысяч евро:

из них:

Средства Государственного бюджета Республики Узбекистан
Гуманитарная помощь компании PriboriOy (Финляндия)
Средства спонсоров



млрд сумов	тысяч евро
174,1	–
–	548,0
250,5	–