

ПРАВИТЕЛЬСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПОСТАНОВЛЕНИЕ

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 СЕКМЕНТА

(в ред. Постановлений Правительства РФ от 04.09.2012 N 882, от 20.11.2018 N 1390, от 05.06.2020 N 829)

В соответствии со статьей 44 Федерального закона "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" Правительство Российской Федерации постановляет:

Утвердить прилагаемые:

Правила 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;

перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

*Председатель Правительства
Российской Федерации
В. ПУТИН*

*Утверждены
постановлением Правительства*

ПРАВИЛА ВЕДЕНИЯ ФЕДЕРАЛЬНОГО РЕГИСТРА ЛИЦ, СТРАДАЮЩИХ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИМИ И ХРОНИЧЕСКИМИ ПРОГРЕССИРУЮЩИМИ РЕДКИМИ (ОРФАННЫМИ) ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ПРИВОДЯЩИМИ К СОКРАЩЕНИЮ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ, И ЕГО РЕГИОНАЛЬНОГО СЕКМЕНТА

(в ред. Постановления Правительства РФ от 04.09.2012 N 882)

1. Настоящие Правила устанавливают порядок ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - Федеральный регистр), и регионального сегмента Федерального регистра (далее - региональный сегмент).
2. Федеральный регистр является федеральной информационной системой, включающей региональные сегменты. Министерство здравоохранения Российской Федерации является оператором указанной системы и обеспечивает ее бесперебойное функционирование. (в ред. Постановления Правительства РФ от 04.09.2012 N 882)
3. Федеральный регистр ведется в электронном виде с применением автоматизированной системы путем внесения регистрационной записи с присвоением уникального номера регистрационной записи и указанием даты ее внесения.
4. Ведение Федерального регистра осуществляется Министерством здравоохранения Российской Федерации на основании содержащихся в региональном сегменте сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденный постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. N 403 (далее - перечень). (в ред. Постановления Правительства РФ от 04.09.2012 N 882)
5. Ведение регионального сегмента осуществляется уполномоченными органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации.
6. Регулирование отношений, связанных с ведением Федерального регистра и регионального сегмента, осуществляется в соответствии с законодательством Российской Федерации об информации, информационных технологиях и о защите информации.
7. Министерство здравоохранения Российской Федерации и уполномоченные органы исполнительной власти субъектов Российской Федерации обеспечивают

конфиденциальность сведений, содержащихся в Федеральном регистре и региональном сегменте, хранение и защиту таких сведений в соответствии с Федеральным законом "О персональных данных". (в ред. Постановления Правительства РФ от 04.09.2012 N 882)

8. Размещение информации в Федеральном регистре осуществляется с применением усиленной квалифицированной электронной подписи в соответствии с Федеральным законом "Об электронной подписи".

9. Федеральный регистр и региональный сегмент содержат следующие сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень:

а) страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (при наличии);

б) фамилия, имя, отчество, а также фамилия, данная при рождении;

в) дата рождения;

г) пол;

д) адрес места жительства (с указанием кода по Общероссийскому классификатору административно-территориальных образований);

е) серия, номер паспорта (свидетельства о рождении) или удостоверения личности, дата выдачи указанных документов;

ж) серия и номер полиса обязательного медицинского страхования и наименование страховой медицинской организации, его выдавшей;

з) сведения об инвалидности (в случае установления группы инвалидности или категории "ребенок-инвалид");

и) диагноз заболевания (состояние), включая его код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем;

к) наименование медицинской организации, в которой гражданину впервые установлен диагноз заболевания, включенного в перечень;

л) сведения о включении в Федеральный регистр лиц, имеющих право на получение государственной социальной помощи в соответствии с Федеральным законом "О государственной социальной помощи";

м) сведения о выписке лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в перечень;

н) сведения об отпуске лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в перечень;

о) сведения о медицинской организации, выдавшей направление на включение сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, в Федеральный регистр (направление на внесение изменений в сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, извещение об исключении указанных сведений из Федерального регистра), - наименование, основной государственный регистрационный номер, код по Общероссийскому классификатору предприятий и организаций;

п) дата включения сведений (внесения изменений в сведения) о лицах, страдающих

заболеваниями, включенными в перечень, в Федеральный регистр;

р) дата исключения сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, из Федерального регистра;

с) уникальный номер регистрационной записи.

10. Региональный сегмент ведется уполномоченными органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации и формируется на основании сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень. Эти сведения представляются в уполномоченный орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации, в котором указанные лица проживают, медицинскими организациями, в которых эти лица находятся на медицинском обслуживании, в том числе медицинскими организациями, находящимися в ведении Федерального медико-биологического агентства и Федеральной службы исполнения наказаний.

11. В случае если сведения, предусмотренные подпунктами "а", "ж" и "л" пункта 9 настоящих Правил, не представлены медицинской организацией, уполномоченный орган исполнительной власти субъектов Российской Федерации самостоятельно запрашивает соответствующие сведения в государственных внебюджетных фондах.

12. Медицинские организации осуществляют:

а) представление в уполномоченные органы исполнительной власти субъектов Российской Федерации направлений на включение сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, в региональные сегменты в течение 5 рабочих дней со дня установления диагноза заболевания, включенного в перечень, по форме и в порядке, которые утверждаются Министерством здравоохранения Российской Федерации; (в ред. Постановления Правительства РФ от 04.09.2012 N 882)

б) представление в уполномоченные органы исполнительной власти субъектов Российской Федерации направлений на внесение изменений в сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, содержащиеся в региональных сегментах, и извещений об исключении указанных сведений из региональных сегментов по форме и в порядке, которые утверждаются Министерством здравоохранения Российской Федерации; (в ред. Постановления Правительства РФ от 04.09.2012 N 882)

в) регистрацию выданных направлений и извещений, предусмотренных подпунктами "а" и "б" настоящего пункта, в журнале, форма которого утверждается Министерством здравоохранения Российской Федерации. (в ред. Постановления Правительства РФ от 04.09.2012 N 882)

13. Сведения о лицах, которым диагноз заболевания, включенного в перечень, установлен до вступления в силу постановления Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. N 403, подлежат включению в региональный сегмент.

14. Сведения, указанные в подпунктах "а" и "б" пункта 12 и пункте 13 настоящих Правил, представляются на бумажном носителе и (или) в электронном виде.

15. При внесении изменений в сведения, указанные в подпунктах "а", "б" и "г" - "о" пункта 9 настоящих Правил, должны быть сохранены уникальный номер регистрационной записи и история внесения изменений.

Сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, или их изменения

сохраняются в течение 3 лет с даты исключения сведений из Федерального регистра.

16. В случае выезда лиц, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, за пределы территории субъекта Российской Федерации, в котором они проживали, в связи с изменением места жительства или на срок более 6 месяцев сведения о них подлежат исключению из регионального сегмента этого субъекта Российской Федерации и включению в региональный сегмент субъекта Российской Федерации, на территорию которого въехал гражданин, 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, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, сведения о них подлежат исключению из регионального сегмента.

17. Уполномоченные органы исполнительной власти субъектов Российской Федерации в течение 5 рабочих дней со дня получения от медицинских организаций сведений, предусмотренных подпунктами "а" и "б" пункта 12 и пунктом 13 настоящих Правил, осуществляют внесение соответствующих изменений в региональный сегмент.

*Утвержден
постановлением Правительства
Российской Федерации
от 26 апреля 2012 г. N 403*

ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ К СОКРАЩЕНИЮ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ

(в ред. Постановлений Правительства РФ от 20.11.2018 N 1390, от 05.06.2020 N 829)

		Код заболевания <*>
1. Позиция исключена. (в ред. Постановления Правительства РФ <u>от 20.11.2018 N 1390</u>)		
2.	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
3 - 4. Позиции исключены. (в ред. Постановления Правительства РФ <u>от 05.06.2020 N 829</u>)		
5.	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3
6.	Дефект в системе комплемента	D84.1

- | | | |
|---|--|--------------|
| 7. | Преждевременная половая зрелость центрального происхождения | E22.8 |
| 8. | Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) | E70.0, E70.1 |
| 9. | Тирозинемия | E70.2 |
| 10. | Болезнь "кленового сиропа" | E71.0 |
| 11. | Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) | E71.1 |
| 12. | Нарушения обмена жирных кислот | E71.3 |
| 13. | Гомоцистинурия | E72.1 |
| 14. | Глютарикацидурия | E72.3 |
| 15. | Галактоземия | E74.2 |
| 16. | Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика | E75.2 |
| 17 - 19. Позиции исключены.
(в ред. Постановления Правительства РФ от 20.11.2018 N 1390) | | |
| 20. | Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия | E80.2 |
| 21. | Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) | E83.0 |
| 22. | Незавершенный остеогенез | Q78.0 |
| 23. | Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) | I27.0 |
| 24. Позиция исключена.
(в ред. Постановления Правительства РФ от 20.11.2018 N 1390) | | |

<*> Указывается в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.