

Постановление Правительства РФ от 26.04.2012 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 – Вместе с Правилами 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 – Действующая последняя редакция от 05.06.2020 – Начало действия редакции 17.06.2020

Список изменяющих документов (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 РФ" Правительство РФ 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.

Утверждены постановлением Правительства РФ от 26.04.2012 N 403

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

Список изменяющих документов (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 РФ 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 РФ 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 РФ от 26 апреля 2012 года 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 РФ.

6. Регулирование отношений, связанных с ведением Федерального регистра и регионального сегмента, осуществляется в соответствии с законодательством РФ об информации, информационных технологиях и о защите информации.

7. Министерство здравоохранения РФ и уполномоченные органы исполнительной власти субъектов РФ 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 регистровой записи.

10. Региональный сегмент ведется уполномоченными органами исполнительной власти субъектов РФ и формируется на основании сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень. Эти сведения представляются в уполномоченный орган исполнительной власти субъекта РФ, 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 РФ самостоятельно запрашивает соответствующие сведения в государственных внебюджетных фондах.

12. Медицинские организации осуществляют:

а) представление в уполномоченные органы исполнительной власти субъектов РФ 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 РФ;

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

б) представление в уполномоченные органы исполнительной власти субъектов РФ 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 РФ;

(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 РФ.

(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 РФ от 26 апреля 2012 года 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 РФ, 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 РФ и включению в региональный сегмент субъекта РФ, на территорию которого въехал гражданин, в срок не более 10 дней с момента получения соответствующей информации.

В случае выезда за пределы территории РФ 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 РФ 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 РФ от 26.04.2012 N 403

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

Список изменяющих документов (в ред. Постановления Правительства РФ от 20.11.2018 N 1390, от 05.06.2020 N 829)

	Код заболевания <*>
1. Исключен с 1 января 2019 года. – Постановление Правительства РФ от 20.11.2018 N 1390	

2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
3-4. Исключены. – Постановление Правительства РФ от 05.06.2020 N 829	
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. Исключены с 1 января 2019 года. – Постановление 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. Исключен с 1 января 2019 года. – Постановление Правительства РФ от 20.11.2018 N 1390	

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