

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 СЕГМЕНТА

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
Российской Федерации
от 26 апреля 2012 г. 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

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.
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).

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".

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;

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) регистрацию выданных направлений и извещений, предусмотренных подпунктами "а" и "б" настоящего пункта, в журнале, форма которого утверждается Министерством здравоохранения Российской Федерации.

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.

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

	Код заболевания <*>
1. Гемолитико-уремический синдром	D59.3
2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
3. Апластическая анемия неуточненная	D61.9
4. Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра)	D68.2
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 гиперфенилаланиемии)	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. Мукополисахаридоз, тип I	E76.0
18. Мукополисахаридоз, тип II	E76.1
19. Мукополисахаридоз, тип VI	E76.2
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. Юношеский артрит с системным началом	M08.2

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