

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

Постановление Правительства Российской Федерации · № 403 · от 26.04.2012 · Правительство Российской Федерации · Действует с изменениями

Постановление Правительства Российской Федерации от 26.04.2012 г. № 403 (Собрание законодательства Российской Федерации от 2012 г., № 19, ст. 2428)

ПРАВИТЕЛЬСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПОСТАНОВЛЕНИЕ

от 26 апреля 2012 г. № 403

МОСКВА

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. № 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 регистровой записи с присвоением уникального номера регистровой 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. № 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 регистровой 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. № 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 регистровой 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. № 403

ПЕРЕЧЕНЬ

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

- 1.(Исключен с 1 января 2019 г. - Постановление Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390)
- 2.Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)
D59.5
- 3.(Исключен - Постановление Правительства Российской Федерации от 05.06.2020 № 829)
- 4.(Исключен - Постановление Правительства Российской Федерации от 05.06.2020 № 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.(Исключен с 1 января 2019 г. - Постановление Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390)

18.(Исключен с 1 января 2019 г. - Постановление Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390)

19.(Исключен с 1 января 2019 г. - Постановление Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 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 г. - Постановление Правительства Российской Федерации от 20.11.2018 № 1390)

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