

[Постановление Правительства РФ 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" \(с изменениями и дополнениями\)](#)

С изменениями и дополнениями от:

4 сентября 2012 г., 20 ноября 2018 г., 5 июня 2020 г.

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

Москва  
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 (утв. постановлением Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. N 403)**

С изменениями и дополнениями от:

4 сентября 2012 г.

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).

Информация об изменениях:

[Постановлением Правительства РФ от 4 сентября 2012 г. N 882 в пункт 2 внесены изменения](#)

[См. текст пункта в предыдущей редакции](#)

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.

Информация об изменениях:

[Постановлением Правительства РФ от 4 сентября 2012 г. N 882 в пункт 4 внесены изменения](#)

[См. текст пункта в предыдущей редакции](#)

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.

Информация об изменениях:

[Постановлением](#) Правительства РФ от 4 сентября 2012 г. N 882 в пункт 7 внесены изменения

[См. текст пункта в предыдущей редакции](#)

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.

Информация об изменениях:

[Постановлением Правительства РФ от 4 сентября 2012 г. N 882 в пункт 12 внесены изменения](#)

[См. текст пункта в предыдущей редакции](#)

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 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.

Информация об изменениях:

[Перечень изменен с 17 июня 2020 г. - Постановление Правительства России от 5 июня 2020 г. N 829](#)

[См. предыдущую редакцию](#)

### Перечень

**жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (утв. постановлением Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. N 403)**

С изменениями и дополнениями от:

20 ноября 2018 г., 5 июня 2020 г.

ГАРАНТ:

См. также [Перечень редких \(орфанных\) заболеваний](#)

	Код заболевания*
1. Исключена с 1 января 2019 г. - <a href="#">Постановление</a> Правительства России от 20 ноября 2018 г. N 1390 Информация об изменениях: <a href="#">См. предыдущую редакцию</a>	
2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
3. Исключена с 17 июня 2020 г. - <a href="#">Постановление</a> Правительства России от 5 июня 2020 г. N 829 Информация об изменениях: <a href="#">См. предыдущую редакцию</a>	
4. Исключена с 17 июня 2020 г. - <a href="#">Постановление</a> Правительства России от 5 июня 2020 г. N 829 Информация об изменениях: <a href="#">См. предыдущую редакцию</a>	
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:<br>болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика  | E75.2 |
| 17. | Исключена с 1 января 2019 г. - <a href="#">Постановление</a> Правительства России от 20 ноября 2018 г. N 1390<br>Информация об изменениях:<br><a href="#">См. предыдущую редакцию</a> |       |
| 18. | Исключена с 1 января 2019 г. - <a href="#">Постановление</a> Правительства России от 20 ноября 2018 г. N 1390<br>Информация об изменениях:<br><a href="#">См. предыдущую редакцию</a> |       |
| 19. | Исключена с 1 января 2019 г. - <a href="#">Постановление</a> Правительства России от 20 ноября 2018 г. N 1390<br>Информация об изменениях:<br><a href="#">См. предыдущую редакцию</a> |       |
| 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. | Исключена с 1 января 2019 г. - <a href="#">Постановление</a> Правительства России от 20 ноября 2018 г. N 1390<br>Информация об изменениях:<br><a href="#">См. предыдущую редакцию</a> |       |

---

\* Указывается в соответствии с [Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра](#).