



**ВОЕННО-ГРАЖДАНСКАЯ АДМИНИСТРАЦИЯ
ЗАПОРОЖСКОЙ ОБЛАСТИ**

**УКАЗ
ПРЕДСЕДАТЕЛЯ СОВЕТА МИНИСТРОВ
ВОЕННО-ГРАЖДАНСКОЙ АДМИНИСТРАЦИИ
ЗАПОРОЖСКОЙ ОБЛАСТИ**

**О порядке ведения Запорожского областного регистра лиц, страдающих
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению
продолжительности жизни жителей Запорожской области или их
инвалидности**

« 26 » 12 2022 г.

№ 1157-У

В целях обеспечения жителей Запорожской области, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей Запорожской области или их инвалидности, лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания и осуществления ведения Запорожского областного регистра данных лиц, руководствуясь Положением о Военно-гражданской администрации Запорожской области,

ПОСТАНОВЛЯЮ:

1. Утвердить Правила ведения Запорожского областного регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями (далее – Регистра), приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей Запорожской области или их инвалидности согласно Приложению 1.

2. Контроль за исполнением настоящего Указа возложить на Заместителя Председателя Совета министров Военно-гражданской администрации Запорожской области по инфраструктурному развитию.

3. Настоящий Указ вступает в силу со дня его подписания.

Председатель Совета министров
Военно-гражданской администрации
Запорожской области

А. Кольцов

УТВЕРЖДАЮ:

Председатель Совета министров
Военно-гражданской администрации
Запорожской области

А.В.Кольцов

26.12.2022г. №1157-у

**Правила
ведения Запорожского областного регистра лиц, страдающих
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению
продолжительности жизни жителей Запорожской области или их
инвалидности**

1. Настоящие Правила устанавливают порядок ведения Регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей Запорожской области (далее – житель) или их инвалидности (далее - Регистр).

2. Регистр является информационной системой, включающей информацию о жителях Запорожской области, имеющих жизнеугрожающие и хронические прогрессирующие редкие (орфанные) заболевания, Департамент здравоохранения Военно–гражданской администрации Запорожской области (далее – Департамент здравоохранения) является оператором указанной системы и обеспечивает ее бесперебойное функционирование.

3. 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 Регистра осуществляется Департаментом здравоохранения на основании сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни (далее – Перечень) жителей или их инвалидности, утвержденный данным указом.

5. Внесение данных в Регистр осуществляется на основании

информации, предоставленной медицинскими организациями, подведомственными Департаменту здравоохранения.

6. Департамент здравоохранения обеспечивает конфиденциальность сведений, содержащихся в Регистре, их хранение и защиту таких сведений.

7. Регистр содержит 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;

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

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 жителю впервые установлен диагноз заболевания, включенного в Перечень;

н) сведения о медицинской организации, выдавшей направление на включение сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, в Регистр (направление на внесение изменений в сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, извещение об исключении указанных сведений из Регистра), - наименование,

о) дата включения сведений (внесения изменений в сведения) о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, в Регистр;

п) дата исключения сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, из Регистра;

р) уникальный номер регистрационной записи.

8. Медицинские организации осуществляют:

а) представление в Департамент здравоохранения направлений на включение сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, в Регистр в течение 5 рабочих дней со дня установления диагноза заболевания, включенного в Перечень, по форме и в порядке, предусмотренными Приложениями 2,6;

б) представление в Департамент здравоохранения 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, предусмотренными Приложениями 3,4;

в) регистрацию выданных направлений и извещений, предусмотренных подпунктами "а" и "б" настоящего пункта, в журнале, форма которого утверждена Приложением 5.

9. Сведения, указанные в подпунктах "а" и "б" пункта 10 настоящих Правил, представляются на бумажном носителе и (или) в электронном виде.

10. 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 Регистра.

11. В случае выезда лиц, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, за пределы территории Запорожской области, в связи с изменением места жительства или на срок более 6 месяцев сведения о них подлежат исключению из Регистра.

12. Департамент здравоохранения в течение 5 рабочих дней со дня получения от медицинских организаций сведений, предусмотренных подпунктами "а" и "б" пункта 10 настоящих Правил, осуществляет внесение соответствующих изменений в Регистр.

**Перечень
жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих
редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению
продолжительности жизни жителей Запорожской области или их
инвалидности**

	Код заболевания <*>
1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D59.5
2. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D69.3
3. Дефект в системе комплемента	D84.1
4. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения	E22.8
5. Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии)	E70.0, E70.1
6. Тирозинемия	E70.2
7. Болезнь "кленового сиропа"	E71.0
8. Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия)	E71.1
9. Нарушения обмена жирных кислот	E71.3
10. Гомоцистинурия	E72.1
11. Глютарикацидурия	E72.3
12. Галактоземия	E74.2
13. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика	E75.2
14. Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия	E80.2

15. Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)	E83.0
16. Незавершенный остеогенез	Q78.0
17. Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I27.0

**Форма направления
на включение сведений в регистр лиц, страдающих
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению
продолжительности жизни жителей Запорожской области или их
инвалидности**

_____ (наименование медицинской организации)

_____ (адрес)

код медицинской
организации
по ОКПО, по ОГРН _____

**Направление
на включение сведений в регистр лиц, страдающих
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими
редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению
продолжительности жизни жителей Запорожской области или их
инвалидности**

1. Фамилия, имя, отчество:

_____ (заполняется печатными буквами)

2. Фамилия, данная при рождении: _____

3. Дата рождения: число _____ месяц _____ год _____

4. Пол: М ___ Ж ___

5. Адрес места жительства: _____

6. Сведения об инвалидности: ребенок-инвалид - 1, I группа - 2, II группа - 3, III группа - 4, нет - 5 (в случае установления):

7. Серия, номер паспорта (свидетельства о рождении) или удостоверения личности, дата выдачи указанных документов:

_____ (наименование)

серия _____ номер _____ выдан " ___ " _____ года

_____ (кем выдан)

8. Диагноз заболевания (состояние):

9. Код заболевания по МКБ <2>: _____

10. Наименование медицинской организации, в которой жителю впервые установлен диагноз заболевания, включенного в Перечень <3>,

Врач, выдавший направление _____
(фамилия, имя, отчество) (подпись)

Руководитель медицинской организации: _____
(фамилия, имя, отчество) (подпись)

Дата выдачи направления: число ____ месяц ____ год _____

М.П.

<1> Полис обязательного медицинского страхования.

<2> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем.

<3> Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни жителей Запорожской области или их инвалидности,

**Форма направления
на внесение изменений в сведения, содержащиеся
в регистре лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими
прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями,
приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей
Запорожской области или их инвалидности**

_____ (наименование медицинской организации)

_____ (адрес)

код медицинской
организации
по ОКПО, по ОГРН _____

**Направление
на внесение изменений в сведения, содержащиеся
в Регистре лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими
прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к
сокращению продолжительности жизни жителей запорожской области или
их инвалидности**

1. Фамилия, имя, отчество:

_____ (заполняется печатными буквами)

2. Фамилия, данная при рождении: _____

3. Дата рождения: число _____ месяц _____ год _____

4. Пол: М ___ Ж ___

5. Адрес места жительства: _____

6. Сведения об инвалидности: ребенок-инвалид - 1, I группа - 2, II группа - 3, III группа - 4, нет - 5 (в случае установления);

7. Серия, номер паспорта (свидетельства о рождении) или удостоверения личности, дата выдачи указанных документов:

_____ (наименование)

серия _____ номер _____ выдан " ___ " _____ года

(кем выдан)

8. Диагноз заболевания (состояние):

9. Код заболевания по МКБ <2>: _____

10. Наименование медицинской организации, в которой жителю впервые установлен диагноз заболевания, включенного в Перечень <3>,
_____Врач, выдавший направление _____ (подпись)
(фамилия, имя, отчество)Руководитель медицинской организации: _____ (подпись)
(фамилия, имя, отчество)

Дата выдачи направления: число _____ месяц _____ год _____

М.П.

<1> Полис обязательного медицинского страхования.

<2> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем.

<3> Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни жителей Запорожской области или их инвалидности.

Форма извещения
Об исключении сведений из регистра лиц, страдающих
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими
(орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению
продолжительности жизни жителей Запорожской области или их
инвалидности

_____ (наименование медицинской организации)

_____ (адрес)

код медицинской
организации
по ОКПО, по ОГРН _____

Извещение
об исключении сведений из Регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими
и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными)
заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности
жизни жителей Запорожской области или их инвалидности

1. Фамилия, имя, отчество:

_____ (заполняется печатными буквами)

2. Фамилия, данная при рождении: _____

3. Дата рождения: число _____ месяц _____ год _____

4. Пол: М ___ Ж ___

5. Сведения об инвалидности: ребенок-инвалид - 1, I группа - 2, II группа - 3, III группа - 4, нет - 5 (в случае установления);

6. Серия, номер паспорта (свидетельства о рождении) или удостоверения личности, дата выдачи указанных документов:

_____ (наименование)

серия _____ номер _____ выдан " ___ " _____ года

_____ (кем выдан)

7. Диагноз заболевания (состояние):

8. Код заболевания по МКБ <2>: _____

9. Обоснование для исключения (указать причину): _____

Врач, выдавший направление _____ (фамилия, имя, отчество) _____ (подпись)

Руководитель медицинской организации: _____ (фамилия, имя, отчество) _____ (подпись)

Дата выдачи направления: число _____ месяц _____ год _____

М.П.

<1> Полис обязательного медицинского страхования.

<2> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем.

Форма журнала

Регистрации выданных направлений на включение (внесение изменений) сведений в регистр лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей запорожской области или их инвалидности, и извещений об исключении сведений из регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей Запорожской области или их инвалидности

Журнал

регистрации выданных направлений на включение (внесение изменений) сведений в Регистр лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей Запорожской области или их инвалидности, и извещений об исключении сведений Регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей Запорожской области или их инвалидности

(наименование медицинской организации)

№ п/п	Дата	Ф.И.О. лица, страдающего заболеванием, включенным в Перечень <1>	Выданный документ (направление на включение, внесение изменений или извещение)	Номер истории болезни стационарного больного или медицинской карты амбулаторного больного (истории развития ребенка)	Ф.И.О. врача, выдавшего направление (извещение)	Ф.И.О. специалиста, внесившего сведения в журнал	Дата отправки в органы исполнительной власти субъекта Российской Федерации
1							

Примечания:

1. Руководителем медицинской организации определяется лицо, ответственное за ведение журнала;
2. Журнал прошнуровывается, нумеруется, заверяется подписью

руководителя медицинской организации, на титульном листе отмечаются даты начала и окончания ведения журнала.

<1> Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни жителей Запорожской области или их инвалидности,

**Порядок
представления медицинскими организациями
в департамент здравоохранения военно-гражданской администрации
запорожской области направлений на включение сведений (внесение
изменений в сведения) о лицах, страдающих жизнеугрожающими и
хроническими прогрессирующими редкими (орфанными)
заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности
жизни жителей Запорожской области или их инвалидности, и
извещений об исключении указанных сведений из регистра**

1. Настоящий Порядок регулирует вопросы представления медицинскими организациями сведений о лицах, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей или их инвалидности (далее - лица), необходимых для ведения Регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей или их инвалидности (далее - Регистр).

2. Медицинские организации, в которых лица находятся на медицинском обслуживании, направляют сведения о лицах в Департамент здравоохранения, в течение пяти рабочих дней со дня установления диагноза заболевания, получения информации об установлении диагноза по форме, предусмотренной Приложением 2.

В случае установления диагноза заболевания, входящего в Перечень, медицинской организацией, расположенной не на территории Запорожской области, сведения в Регистр вносятся медицинской организацией по месту жительства пациента, в течении 5 дней с момента предоставления пациентом в медицинскую организацию по месту жительства выписки (справки) с соответствующим установленным диагнозом.

3. Направления на внесение изменений в сведения, указанные в подпунктах "а", "б" и "г" - "о" пункта 7 Правил ведения Регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни жителей или их инвалидности, представляются медицинскими организациями, в которых лица находятся на медицинском обслуживании, в Департамент здравоохранения, в течение десяти рабочих дней со дня поступления информации по форме, предусмотренной Приложением 3. Внесение изменений в уникальный номер регистровой

записи и истории внесения изменений не допускается.

4. В случае выезда лица за пределы Запорожской области на постоянное место жительства или его смерти медицинская организация, в которой лицо находилось на медицинском обслуживании, в том числе медицинские организации, находящиеся в ведении службы исполнения наказаний, представляют в Департамент здравоохранения, извещение об исключении сведений из Регистра в течение десяти рабочих дней со дня поступления информации по форме, предусмотренной Приложением 4.

5. Медицинские организации представляют сведения на бумажном носителе и (или) в электронном виде.

6. Департамент здравоохранения в течение пяти рабочих дней со дня получения от медицинских организаций сведений, предусмотренных пунктами 2 - 5 настоящего Порядка, осуществляет внесение соответствующих изменений в Регистр.

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