

ПРАВИТЕЛЬСТВО  
ПРИДНЕСТРОВКОЙ МОЛДАВСКОЙ РЕСПУБЛИКИ

ПОСТАНОВЛЕНИЕ

22 августа 2018 года

№ 289

Об утверждении Порядка ведения Государственного регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности

В соответствии со статьей 76-6 Конституции Приднестровской Молдавской Республики, Конституционным законом Приднестровской Молдавской Республики от 30 ноября 2011 года № 224-КЗ-V «О Правительстве Приднестровской Молдавской Республики» (САЗ 11-48) в действующей редакции, статьей 41-1 Закона Приднестровской Молдавской Республики от 16 января 1997 года № 29-З «Об основах охраны здоровья граждан» (СЗМР 97-1) в действующей редакции, Правительство Приднестровской Молдавской Республики

п о с т а н о в л я е т:

1. Утвердить:

а) Порядок ведения Государственного регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, согласно Приложению № 1 к настоящему Постановлению;

б) Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, согласно Приложению № 2 к настоящему Постановлению.

2. Настоящее Постановление вступает в силу со дня, следующего за днем его официального опубликования.

ПРЕДСЕДАТЕЛЬ ПРАВИТЕЛЬСТВА

А.МАРТЫНОВ

ПРИЛОЖЕНИЕ № 1  
к Постановлению Правительства  
Приднестровской Молдавской  
Республики  
от 22 августа 2018 года № 289

ПОРЯДОК  
ведения Государственного регистра лиц, страдающих  
жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими  
редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими  
к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности

1. Порядок ведения Государственного регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, разработан в целях ведения учета граждан, страдающих указанными заболеваниями, для обеспечения их лекарственными средствами и специализированными продуктами лечебного питания.

2. Государственный регистр лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее - Государственный регистр), является информационной системой, содержащей сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденный согласно Приложению № 2 к настоящему Постановлению (далее - Перечень).

3. Ведение Государственного регистра осуществляется исполнительным органом государственной власти, выполняющим функции по выработке государственной политики, нормативно-правовому регулированию и контролю в сфере здравоохранения, на основании сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень.

4. Государственный регистр ведется на русском языке на бумажном и электронном носителях путем внесения регистрационной записи с присвоением номера регистрационной записи и указанием даты ее внесения. При несоответствии между записями на бумажных носителях и электронных носителях приоритет имеют записи на бумажных носителях.

5. Регулирование отношений, связанных с ведением Государственного регистра, осуществляется в соответствии с законодательством Приднестровской Молдавской Республики об информации, информационных технологиях и о защите информации.

6. Исполнительный орган государственной власти, выполняющий функции по выработке государственной политики, нормативно-правовому

регулированию и контролю в сфере здравоохранения, обеспечивает конфиденциальность сведений, содержащихся в Государственном регистре, хранение и защиту таких сведений в соответствии с Законом Приднестровской Молдавской Республики от 16 апреля 2010 года № 53-3-IV «О персональных данных» (САЗ 10-15).

7. Государственный регистр содержит следующие сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень:

а) фамилия, имя, отчество, а также фамилия, которая была у гражданина при рождении;

б) дата рождения;

в) пол;

г) адрес места жительства;

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

е) дата включения в Государственный регистр;

ж) диагноз заболевания (состояние), включая его код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра;

з) страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (при наличии);

и) сведения об инвалидности (в случае установления группы инвалидности или категории «ребенок-инвалид»);

к) наименование медицинской организации, в которой гражданину впервые установлен диагноз заболевания, включенного в Перечень;

л) сведения о выписке лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в Перечень;

м) сведения об отпуске лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в Перечень;

н) сведения о медицинской организации, выдавшей направление на включение в Государственный регистр сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень (направление на внесение изменений в сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в перечень, извещение об исключении указанных сведений из Государственного регистра), - наименование, номер и серия свидетельства о государственной регистрации в качестве юридического лица;

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

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

р) номер регистрационной записи.

8. Номером регистрационной записи является порядковый номер записи в Государственном регистре, при этом осуществляется сквозная нумерация без деления по годам. Номер регистрационной записи не может быть присвоен другому

лицу, в том числе при исключении сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, из Государственного регистра.

9. Сведения, указанные в пункте 7 настоящего Порядка, представляются в исполнительный орган государственной власти, выполняющий функции по выработке государственной политики, нормативно-правовому регулированию и контролю в сфере здравоохранения, медицинскими организациями, в которых лица, страдающие заболеваниями, включенными в Перечень, проходят диспансерное наблюдение и лечение (далее – медицинские организации). Сведения, составляющие врачебную тайну, предоставляются медицинскими организациями после получения письменного согласия граждан или их законных представителей.

10. В случае, если сведения, предусмотренные подпунктом «з» пункта 7 настоящего Порядка, не представлены медицинской организацией, исполнительный орган государственной власти, выполняющий функции по выработке государственной политики, нормативно-правовому регулированию и контролю в сфере здравоохранения, самостоятельно запрашивает соответствующие сведения в Едином государственном фонде социального страхования Приднестровской Молдавской Республики.

11. Медицинские организации осуществляют:

а) представление в исполнительный орган государственной власти, выполняющий функции по выработке государственной политики, нормативно-правовому регулированию и контролю в сфере здравоохранения, направлений на включение сведений о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, в Государственный регистр в течение 10 (десяти) рабочих дней со дня установления диагноза заболевания, включенного в Перечень, по форме, установленной согласно Приложению № 1 к настоящему Порядку;

б) представление в исполнительный орган государственной власти, выполняющий функции по выработке государственной политики, нормативно-правовому регулированию и контролю в сфере здравоохранения, направлений на внесение изменений в сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, в течение 10 (десяти) рабочих дней со дня поступления информации по форме, установленной согласно Приложению № 2 к настоящему Порядку, и извещений об исключении указанных сведений из Государственного регистра по форме, установленной согласно Приложению № 3 к настоящему Порядку;

в) регистрацию выданных направлений и извещений, предусмотренных подпунктами «а» и «б» настоящего пункта, в журнале, форма которого установлена в Приложении № 4 к настоящему Порядку.

12. Руководителями медицинских организаций определяются лица, ответственные за ведение журнала регистрации выданных направлений на включение (внесение изменений) сведений в Государственный регистр, и извещений об исключении сведений из Государственного регистра. Журнал прошнуровывается, нумеруется, заверяется подписью руководителя

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

13. Сведения, указанные в подпунктах «а» и «б» пункта 11 настоящего Порядка, представляются на бумажном носителе и в электронном виде.

14. При внесении изменений в сведения, указанные в подпунктах «а» и «в»-«м» пункта 7 настоящего Порядка, должны быть сохранены номер регистрационной записи и история внесения изменений.

15. Сведения о лицах, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, или их изменения сохраняются в течение 3 (трех) лет с даты исключения сведений из Государственного регистра.

16. В случае выезда лиц, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, за пределы Приднестровской Молдавской Республики, в связи с изменением постоянного места жительства или на срок более 6 (шести) месяцев, а также в случае смерти лиц, страдающих заболеваниями, включенными в Перечень, сведения о них подлежат исключению из Государственного регистра в срок не более 10 (десяти) дней с момента получения соответствующей информации.

17. Исполнительный орган государственной власти, выполняющий функции по выработке государственной политики, нормативно-правовому регулированию и контролю в сфере здравоохранения, в течение 10 (десяти) рабочих дней со дня получения от медицинских организаций сведений, предусмотренных подпунктами а) и б) пункта 11 настоящего Порядка, осуществляет внесение соответствующих изменений в Государственный регистр.

ПРИЛОЖЕНИЕ № 1  
к Порядку ведения  
Государственного регистра лиц,  
страдающих жизнеугрожающими  
и хроническими прогрессирующими  
редкими (орфанными) заболеваниями,  
приводящими к сокращению  
продолжительности жизни граждан  
или их инвалидности

\_\_\_\_\_

(наименование медицинской организации)

\_\_\_\_\_

(адрес)

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

1. Фамилия, имя, отчество: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

(заполняется печатными буквами)

2. Фамилия, данная при рождении: \_\_\_\_\_

3. Дата рождения: «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ года (число, месяц, год)

4. Пол: М \_\_\_\_\_ Ж \_\_\_\_\_ (нужное отметить)

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. Страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (при наличии): \_\_\_\_\_

9. Диагноз заболевания (состояние):  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

10. Код заболевания по МКБ\*: \_\_\_\_\_

11. Наименование медицинской организации, в которой гражданину впервые установлен диагноз заболевания, включенного в Перечень \*\*, \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

12. Сведения о выписке лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в Перечень \*\*, \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

13. Сведения об отпуске лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в Перечень \*\*, \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

Врач, выдавший направление \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

(фамилия, имя, отчество) (подпись)

Руководитель медицинской организации: \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

(фамилия, имя, отчество) (подпись)

Дата выдачи направления: «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ года (число, месяц, год)

М.П.  
\_\_\_\_\_

Примечание:

\* Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра.

\*\* Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденный Постановлением Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 22 августа 2018 года № 289 «Об утверждении Порядка ведения Государственного регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению

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

ПРИЛОЖЕНИЕ № 2  
к Порядку ведения  
Государственного регистра лиц,  
страдающих жизнеугрожающими  
и хроническими прогрессирующими  
редкими (орфанными) заболеваниями,  
приводящими к сокращению  
продолжительности жизни граждан  
или их инвалидности

---

(наименование медицинской организации)

---

(адрес)

Направление

на внесение изменений в сведения, содержащиеся в Государственном регистре  
лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими  
редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению  
продолжительности жизни граждан или их инвалидности

1. Фамилия, имя, отчество: \_\_\_\_\_

(заполняется печатными буквами)

2. Фамилия, данная при рождении: \_\_\_\_\_

3. Дата рождения: «\_\_\_» \_\_\_\_\_ года (число, месяц, год)

4. Пол: М \_\_\_\_\_ Ж \_\_\_\_\_ (нужное отметить)

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)

9. Диагноз заболевания (состояние):

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
10. Страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (при наличии): \_\_\_\_\_

11. Код заболевания по МКБ\*: \_\_\_\_\_

12. Наименование медицинской организации, в которой гражданину впервые установлен диагноз заболевания, включенного в Перечень\*\*, \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
13. Сведения о выписке лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в Перечень\*\*, \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
14. Сведения об отпуске лекарственных препаратов для медицинского применения для лечения заболевания, включенного в Перечень\*\*, \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Врач, выдавший направление \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
(фамилия, имя, отчество) (подпись)

Руководитель медицинской организации: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
(фамилия, имя, отчество) (подпись)

Дата выдачи направления: « \_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ года (число, месяц, год)

М.П.  
\_\_\_\_\_

Примечание:

\* Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра.

\*\* Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденный Постановлением Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 22 августа 2018 года № 289 «Об утверждении Порядка ведения Государственного регистра

лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности»

ПРИЛОЖЕНИЕ № 3  
к Порядку ведения  
Государственного регистра лиц,  
страдающих жизнеугрожающими  
и хроническими прогрессирующими  
редкими (орфанными) заболеваниями,  
приводящими к сокращению  
продолжительности жизни граждан  
или их инвалидности

---

(наименование медицинской организации)

---

(адрес)

Извещение

об исключении сведений из Государственного регистра лиц,  
страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими  
редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению  
продолжительности жизни граждан или их инвалидности

1. Фамилия, имя, отчество: \_\_\_\_\_

(заполняется печатными буквами)

2. Фамилия, данная при рождении: \_\_\_\_\_

3. Дата рождения: «\_\_\_» \_\_\_\_\_ года (число, месяц, год)

4. Пол: М \_\_\_\_\_ Ж \_\_\_\_\_ (нужное отметить)

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\*: \_\_\_\_\_

10. Страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (при наличии): \_\_\_\_\_

11. Обоснование для исключения (указать причину):

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

Врач, выдавший направление \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_ (фамилия, имя, отчество) (подпись)

Руководитель медицинской организации: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_ (фамилия, имя, отчество) (подпись)

Дата выдачи направления: « \_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ года (число, месяц, год)

М.П.

\* Примечание: Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра.

ПРИЛОЖЕНИЕ № 4  
к Порядку ведения  
Государственного регистра лиц,  
страдающих жизнеугрожающими  
и хроническими прогрессирующими  
редкими (орфанными) заболеваниями,  
приводящими к сокращению  
продолжительности жизни граждан  
или их инвалидности

Журнал регистрации  
выданных направлений на включение (внесение изменений) сведений  
в Государственный регистр лиц, страдающих жизнеугрожающими  
и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями,  
приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан  
или их инвалидности, и извещений об исключении сведений  
из Государственного регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими  
и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями,  
приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан  
или их инвалидности

---

(наименование медицинской организации)

Начат: \_\_\_\_\_

Окончен: \_\_\_\_\_

| №<br>п/п | Дата | Ф.И.О. лица,<br>страдающего<br>заболеванием,<br>включенным в<br>Перечень* | Выданный<br>документ<br>(направление<br>на включение,<br>внесение<br>изменений или<br>извещение) | Номер истории<br>болезни<br>стационарного<br>больного или<br>медицинской<br>карты<br>амбулаторного<br>больного<br>(истории<br>развития<br>ребенка) | Ф.И.О. врача,<br>выдавшего<br>направление<br>(извещение) |
|----------|------|---|--|--|--|
| 1        | 2    | 3   | 4  | 5  | 6  |
|          |      |   |  |  |  |
|          |      |   |  |  |  |

\*Примечания: Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, утвержденный Постановлением Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 22 августа 2018 года № 289 «Об утверждении Порядка ведения Государственного регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности»

ПРИЛОЖЕНИЕ № 2  
к Постановлению Правительства  
Приднестровской Молдавской  
Республики  
от 22 августа 2018 года № 289

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

| № п/п | Наименование заболевания  | Код заболевания*    |
|-------|---|---------------------|
| 1.    | Апластическая анемия неуточненная   | D61.9               |
| 2.    | Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)  | E83.0               |
| 3.    | Муковисцидоз  | E84                 |
| 4.    | Юношеский артрит с системным началом  | M08.2               |
| 5.    | Нарушение обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, пропионовая ацидемия, другие виды гиперфенилаланиемии) | E70.0, E70.1, E71.1 |
| 6.    | Наследственный дефицит фактора VIII, гемофилия А  | D66                 |
| 7.    | Наследственный дефицит фактора IX, гемофилия В  | D67                 |
| 8.    | Фосфат - диабет (нарушение обмена фосфора)  | E83.3               |
| 9.    | Псевдогипопаратиреоз  | E20.1               |
| 10.   | МЭН – синдром (множественная эндокринная неоплазия)   | D44.8               |
| 11.   | Болезнь Виллебранта   | D68.0               |
| 12.   | Целиакия  | K90.0               |

\*Примечание: согласно Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра.