

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: _____

№ п/п	Дата	Ф.И.О. лица, страдающего заболеванием, включенным в Перечень*	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)
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.