**Орфанное заболевание –**

это  угрожающее  жизни  и  здоровью  хроническое  заболевание,  которое  имеет настолько  низкую  встречаемость,  что  необходимо  применение  специальных  усилий  для  предотвращения  заболеваемости,  ранней  смертности  и  повышения  качества  жизни  больных.

Перечень орфанных заболеваний утвержден постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. N 403:

Утвержден

постановлением Правительства

Российской Федерации

от 26 апреля 2012 г. N 403

**ПЕРЕЧЕНЬ**

**ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ**

**РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ К СОКРАЩЕНИЮ**

**ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  | Список изменяющих документов  (в ред. Постановлений Правительства РФ от 20.11.2018 [N 1390](consultantplus://offline/ref=4AF3C72EF0283E4FB5EF8A9E15ECE5EA1FF69816547333065BADC6490E7630E1B98F484BD63EB36BA01E975F33708152FA5C46D264470845I8V5L),  от 05.06.2020 [N 829](consultantplus://offline/ref=4AF3C72EF0283E4FB5EF8A9E15ECE5EA18F79012517D33065BADC6490E7630E1B98F484BD63EB36AA91E975F33708152FA5C46D264470845I8V5L)) |  |

|  |  |
| --- | --- |
|  | Код заболевания [<\*>](#Par56) |
| 1. Исключен с 1 января 2019 года. - [Постановление](consultantplus://offline/ref=4AF3C72EF0283E4FB5EF8A9E15ECE5EA1FF69816547333065BADC6490E7630E1B98F484BD63EB36BA01E975F33708152FA5C46D264470845I8V5L) Правительства РФ от 20.11.2018 N 1390 | |
| 2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) | D59.5 |
| 3 - 4. Исключены. - [Постановление](consultantplus://offline/ref=4AF3C72EF0283E4FB5EF8A9E15ECE5EA18F79012517D33065BADC6490E7630E1B98F484BD63EB36AA91E975F33708152FA5C46D264470845I8V5L) Правительства РФ от 05.06.2020 N 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 - 19. Исключены с 1 января 2019 года. - [Постановление](consultantplus://offline/ref=4AF3C72EF0283E4FB5EF8A9E15ECE5EA1FF69816547333065BADC6490E7630E1B98F484BD63EB36BA01E975F33708152FA5C46D264470845I8V5L) Правительства РФ от 20.11.2018 N 1390 | |
| 20. Острая перемежающая (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 года. - [Постановление](consultantplus://offline/ref=4AF3C72EF0283E4FB5EF8A9E15ECE5EA1FF69816547333065BADC6490E7630E1B98F484BD63EB36BA01E975F33708152FA5C46D264470845I8V5L) Правительства РФ от 20.11.2018 N 1390 | |

--------------------------------

<\*> Указывается в соответствии с Международной статистической [классификацией](consultantplus://offline/ref=4AF3C72EF0283E4FB5EF9D9C078DB0B911F09A115F73395B51A59F450C713FBEAE9A011FDB3EBA74A016DD0C7727I8VFL) болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.