

Утвержден  
постановлением Правительства  
Российской Федерации  
от \_\_\_\_\_ № \_\_\_\_\_

**ПЕРЕЧЕНЬ  
ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ  
(ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ К СОКРАЩЕНИЮ  
ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ**

№	Наименование заболевания	Код заболевания по МКБ-Х*
1.	Гемолитико-уремический синдром	D 59.3
2.	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели)	D 59.5
3.	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса)	D 69.3
4.	Классическая фенилкетонурия	E 70.0
5.	Другие виды гиперфенилаланинемии	E 70.1
6.	Тирозинемия	E 70.2
7.	Нарушения обмена гистидина	E 70.8
8.	Болезнь «кленового сиропа»	E 71.0
9.	Изовалериановая ацидемия	E 71.1
10.	Метилмалоновая ацидемия	E 71.1
11.	Пропионовая ацидемия	E 71.1
12.	Гомоцистинурия	E 72.1
13.	Глютарикацидурия	E 72.3
14.	Гиперлизинемия	E 72.3
15.	Болезнь Помпе	E 74.0
16.	Недостаточность галактокиназы	E 74.2
17.	Галактоземия	E 74.2
18.	Болезнь Фабри (-Андерсон)	E 75.2
19.	Болезнь Нимана-Пика	E 75.2
20.	Мукополисахаридоз, тип I	E 76.0
21.	Мукополисахаридоз, тип II	E 76.1
22.	Мукополисахаридоз, тип VI	E 76.2
23.	Нарушения обмена меди (Болезнь Вильсона)	E 83.0
24.	Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная)	I 27.0

---

«\*» Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем (10-й пересмотр).

---