

**Об утверждении перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)**

Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № ҚР ДСМ - 142/2020. Зарегистрирован в Министерстве юстиции Республики Казахстан 22 октября 2020 года № 21479.

      В соответствии с пунктом 3 статьи 177 Кодекса Республики Казахстан от 7 июля 2020 года "О здоровье народа и системе здравоохранения" ПРИКАЗЫВАЮ:

      1. Утвердить перечень орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных) согласно приложению 1 к настоящему приказу.

      2. Признать утратившими силу некоторые приказы Министерства здравоохранения Республики Казахстан согласно приложению 2 к настоящему приказу.

      3. Департаменту организации медицинской помощи Министерства здравоохранения Республики Казахстан в установленном законодательством порядке Республики Казахстан обеспечить:

      1) государственную регистрацию настоящего приказа в Министерстве юстиции Республики Казахстан;

      2) размещение настоящего приказа на интернет-ресурсе Министерства здравоохранения Республики Казахстан после его официального опубликования;

      3) в течение десяти рабочих дней после государственной регистрации настоящего приказа предоставление в Юридический департамент Министерства здравоохранения Республики Казахстан сведений об исполнении мероприятий, предусмотренных подпунктами 1) и 2) настоящего пункта.

      4. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на курирующего вице-министра здравоохранения Республики Казахстан.

      5. Настоящий приказ вводится в действие по истечении десяти календарных дней после дня его первого официального опубликования.

|  |  |
| --- | --- |
|
*Министр здравоохранения* *Республики Казахстан*
 |
*А. Цой*
 |

|  |  |
| --- | --- |
|   | Приложение 1к перечню приказовПриложение 1 к приказуМинистр здравоохраненияРеспублики Казахстанот 20 октября 2020 года№ ҚР ДСМ - 142/2020 |

 **Перечень орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)**

      Сноска. Приложение 1 - в редакции приказа и.о. Министра здравоохранения РК от 31.12.2021 № ҚР ДСМ-142 (вводится в действие по истечении десяти календарных дней после дня его первого официального опубликования).

|  |
| --- |
| **Перечень орфанных заболеваний** |
|
№ |
Код по МКБ-10 |
Заболевание (группа) по международной классификации болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10) |
Синонимы и названия редких болезней |
Категория |
Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав) |
Код АТХ |
|
1 |
2 |
3 |
4 |
5 |
6 |
7 |
|
1 |
А15.0-А19.0 |
Лекарственно-устойчивый туберкулез |
Туберкулез с множественной лекарственной устойчивостью легочной и внелегочной локализации
Туберкулез с широкой лекарственной устойчивостью легочной и внелегочной локализации
Туберкулез с преширокой лекарственной устойчивостью легочной и внелегочной локализации |
Инфекционные болезни |
Клофазимин |
J04BA01 |
|
2 |
А 22 |
Сибирская язва |
Сибирская язва вызванная Bacillus anthracis |
Инфекционные болезни (бактериальные зоонозы) |
Вакцина противсибиреязвенная |
J07AC01 |
|
3 |
А 98.0 |
Крымская геморрагическая лихорадка |
Крымская геморрагическая лихорадка вызванная вирусом Конго |
Инфекционные болезни |
Рибавирин |
J05AB04 |
|
4 |
В 50
В 53 |
Малярия |
Малярия вызванная Pl. Falciparum, Pl. ovale, Pl.​Vivax, Pl. Malariae |
Инфекционные (протозойные) болезни |
Хинин |
P01BC01 |
|
Мефлохин гидрохлорид |
P01BC02 |
|
Артесунат |
P01BE03 |
|
Примахин |
P01BA03 |
|
Хлорохин |
P01BA01 |
|
Галофантрин |
P01BX01 |
|
5 |
В 55 |
Лейшманиоз |
Лейшманиоз |
Инфекционные (протозойные) болезни |
Амфотерицин В |
J02AA01 |
|
Паромомицина сульфат |
A07AA06 |
|
Милтефозин |
P01CX04 |
|
6 |
С 11 |
Злокачественное новообразование носоглотки |
Злокачественное новообразование носоглотки (назофаренгиальная карцинома) |
Новообразования |  |  |
|
7 |
С 45.0 |
Мезотелиома |
Мезотелиома плевры |
Новообразования |
Митомицин С |
L01DC03 |
|
Пеметрексед |
L01BA04 |
|
8 |
C 69.2 |
Злокачественное новообразование глаза и его придаточного аппарата, сетчатки |
Злокачественное новообразование сетчатки (ретинобластома) |
Новообразования |
Мелфалан |
L01AA03 |
|
9 |
С71.0 – С71.9 |
Глиальные опухоли высокой степени злокачественности |
Злокачественное новообразование большого мозга, кроме долей и желудочков. Злокачественное новообразование лобной доли. Злокачественное новообразование височной доли. Злокачественное новообразование теменной доли. Злокачественное новообразование желудочка мозга. Злокачественное новообразование мозжечка. Злокачественное новообразование ствола мозга. Поражение, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций головного мозга. Злокачественное новообразование головного мозга неуточненной локализации. |
Новообразования |
Ифосфамид |
L01AA06 |
|
10 |
C 74.0 |
Злокачественное новообразование надпочечника |
Злокачественное новообразование коры надпочечника |
Новообразования |
Циклофосфамид |
L01AA01 |
|
11 |
С 80 |
Злокачественное новообразование без уточнения локализации |
Карцинома |
Новообразования |
Оксалиплатин |
L01XA03 |
|
Этопозид |
L01CB01 |
|
Идарубицин |
L01DB06 |
|
12 |
С 81 |
Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз) |
Болезнь Ходжкина |
Новообразования |
Брентуксимаб ведотин |
L01XC12 |
|
Бендамустин |
L01AA09 |
|
Треосульфан |
L01AB02 |
|
Мелфалан |
L01AA03 |
|
Филграстим |
L03AA02 |
|
Флударабин |
L01BB05 |
|
Цитарабин |
L01BC01 |
|
Циклофосфамид |
L01AA01 |
|
Пэгфилграстим |
L03AA13 |
|
Доксорубицин |
L01DB01 |
|
13 |
С 83 |
Диффузная неходжкинская лимфома |
Диффузная неходжкинская лимфома |
Новообразования |
Хлорамбуцил |
L01AA02 |
|
Циклофосфамид |
L01AA01 |
|
Брентуксимаб ведотин |
L01XC12 |
|
Бендамустин |
L01AA09 |
|
Ифосфамид |
L01AA06 |
|
Треосульфан |
L01AB02 |
|
Мелфалан |
L01AA03 |
|
Филграстим |
L03AA02 |
|
Пэгфилграстим |
L03AA13 |
|
Ритуксимаб |
L01XC02 |
|
Цитарабин |
L01BC01 |
|
Ибрутиниб |
L01XE27 |
|
Пралатрексат |
L01BA05 |
|
14 |
C 88.0 |
Злокачественные иммунопролиферативные болезни |
Макроглобулинемия Вальденстрема |
Новообразования |
Аспарагиназа |
L01XX02 |
|
Меркаптопурин |
L01BB02 |
|
Азацитидин |
L01BC07 |
|
15 |
C 90.0 |
Множественная миелома и злокачественные плазмоклеточные новообразования |
Множественная миелома |
Новообразования |
Брентуксимаб ведотин |
L01XC12 |
|
Бендамустин |
L01AA09 |
|
Мелфалан |
L01AA03 |
|
Даратумумаб |
L01XC24 |
|
Талидомид |
L04AX02 |
|
Леналидомид |
L04AX04 |
|
Плериксафор |
L03AX16 |
|
Карфилзомиб |
L01XG02 |
|
Бортезомиб |
L01XX32 |
|
16 |
С 91.0 |
Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) |
Острый лимфобластный лейкоз |
Новообразования |
Цитарабин |
L01BC01 |
|
Иматиниб |
L01XE01 |
|
Дазатиниб |
L01XE06 |
|
Понатиниб |
L01XE24 |
|
Блинатумомаб |
L01XC19 |
|
Пэгаспаргиназа |
L01XX24 |
|
17 |
С 91.1 |
Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) |
Хронический лимфоцитарный лейкоз |
Новообразования |
Венетоклакс |
L01XX52 |
|
Филграстим |
L03AA02 |
|
Флударабин |
L01BB05 |
|
18 |
C 91.4 |
Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) |
Волосатоклеточный лейкоз |
Новообразования |
Кладрибин |
L01BB04 |
|
Пентостатин |
L01XX08 |
|
19 |
С 92.1 |
Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) |
Хронический миелоидный лейкоз |
Новообразования |
Дазатиниб |
L01XE06 |
|
Нилотиниб |
L01XE08 |
|
Бусульфан |
L01AB01 |
|
Иматиниб |
L01XE01 |
|
Метотрексат |
L01BA01 |
|
Интерферон альфа-2b |
L03AB05 |
|
Месна |
V03AF01 |
|
Понатиниб |
L01XE24 |
|
Бозутиниб |
L01XE14 |
|
Гидроксикарбамид |
L01XX05 |
|
Идарубицин |
L01DB06 |
|
20 |
С 92.0
C 92.4
С 92.5 |
Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) |
Острый миелоидный лейкоз Острый промиелоцитарный лейкоз
Острый миеломоноцитарный лейкоз |
Новообразования |
Венетоклакс |
L01XX52 |
|
Третиноин |
L01XX14 |
|
Цитарабин |
L01BC01 |
|
Гемтузумаб |
L01XC05 |
|
Даунорубицин |
L01DB02 |
|
Децитабин |
L01BC08 |
|
21 |
С 92.3 |
Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) |
Миелоидная саркома |
Новообразования |
Такролимус |
L04AD02 |
|
22 |
С 93 |
Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) |
Моноцитарный лейкоз |
Новообразования |
Пэгфилграстим |
L03AA13 |
|
23 |
D 46 |
Миелодиспластические синдромы |
Ювенильный хронический миеломоноцитарный лейкоз, рефрактерная анемия, рефрактерная анемия с избытком бластов |
Новообразования |
Леналидомид |
L04AX04 |
|
Метотрексат |
L01BA01 |
|
Децитабин |
L01BC08 |
|
Цитарабин |
L01BC01 |
|
Иммуноглобулин антитимоцитарный (кроличий) |
L04AA04 |
|
Месна |
V03AF01 |
|
24 |
D 47.1 |
Хроническая миелопролиферативная болезнь |
Идиопатический миелофиброз |
Новообразования |
Руксолитиниб |
L01XE18 |
|
25 |
D 56 D56.0-D 56.2 D 56.4 D 57 D57.0- D57.2 |
Гемолитические анемии |
Альфа-талассемия, бета-талассемия, дельта-бета-талассемия, наследственное персистирование фетального гемоглобина Серповидно-клеточная анемия с кризом, hb-SS болезнь с кризом, серповидно-клеточная анемия без криза, двойные гетерозиготные серповидно-клеточные нарушения |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |
Деферазирокс |
V03AC03 |
|
26 |
D 59.5 |
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) |
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |
Экулизумаб |
L04AA25 |
|
27 |
D 61.9 |
Апластическая анемия |
Апластическая анемия |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |
Деферазирокс |
V03AC03 |
|
Циклоспорин |
L04AD01 |
|
Такролимус |
L04AD02 |
|
28 |
D 66 |
Наследственный дефицит фактора VIII |
Гемофилия А |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |
Эмицизумаб |
B02BX06 |
|  |
D 67 |
Наследственный дефицит фактора IX |
Болезнь Кристмаса Гемофилия В |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |  |  |
|
29 |
D 68.0 |
Болезнь Виллебрандта |
Ангиогемофилия Дефицит фактора VIII с сосудистым нарушением Сосудистая гемофилия |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |  |  |
|
30 |
D 68.2 |
Наследственный дефицит других факторов свертывания |
Врожденная афибриногенемия,
дефицит фактора VII (стабильного)
дефицит фактора II (протромбина)
дефицит фактора X (Стюарта-Прауэра) |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |  |  |
|
31 |
D 69.3 |
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура |
Синдром Эванса |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |
Элтромбопаг |
B02BX05 |
|
Ромипластим |
B02BX04 |
|
32 |
D 76.0 |
Гистиоцитоз из клеток Лангерганса, не классифицированный в других рубриках |
Гистиоцитоз |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |
Винбластин |
L01CA01 |
|
33 |
D 80-D 84 |
Отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |
Первичные иммунодефициты |
Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |
Ингибитор С1-эстеразы человеческий |
B06AC01 |
|
Ланаделумаб |
B06AC05 |
|
Иммуноглобулин (для внесосудистого введения) |
J06BA01 |
|
Иммуноглобулин (для внутривенного введения) |
J06BA02 |
|
Интерферон гамма |
L03AB03 |
|
34 |
Е 22.8 |
Другие состояния гиперфункции гипофиза |
Преждевременная половая зрелость центрального происхождения |
Нарушения других эндокринных желез |  |  |
|
35 |
Е 23.0 |
Гипопитуитаризм |
Гипогонадотропный гипогонадизм. Недостаточность гормона роста. |
Нарушения других эндокринных желез |  |  |
|
36 |
Е 70.0 |
Классическая фенилкетонурия |
Наследственное заболевание группы ферментопатий, связанное с нарушением метаболизма аминокислоты фенилаланина |
Нарушения обмена веществ |
Сапроптерин |
A16AX07 |
|
37 |
Е 53.1 |
Недостаточность других витаминов группы В |
Недостаточность витамина В6 |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |  |  |
|
38 |
E 74.0 |
Болезни накопления гликогена |
Болезнь Помпе (гликогеноз 2 типа) |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |
Алглюкозидаза |
A16AB07  |
|
Месна |
V03AF01 |
|
39 |
E 75.2 |
Другие сфинголипидозы |
Болезнь Фабри (-Андерсон),
болезнь Гаучера (болезнь Гоше),
болезнь Краббе, болезнь Нимана-Пика (тип А, В, С),
синдром Фабера, метахроматическая лейкодистрофия, недостаточность сульфатазы (множественная сульфатазная недостаточность) |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |
Имиглюцераза |
A16AB02  |
|
Агалзидаза альфа |
A16AB03 |
|
Агалзидаза бета |
A16AB04 |
|
Велаглюцераза альфа |
A16AB10 |
|
Миглустат |
A16AX06 |
|
Элиглустат |
A16AX10 |
|
Талиглюцераза альфа |
A16AB11 |
|
40 |
E 76.0-E 76.2 |
Мукополисахаридоз |
Мукополисахаридоз I тип: синдромы Гурлер, Гурлер-Шейе, Шейе, мукополисахаридоз II тип: синдром Гунтера, другие мукополисахаридозы: недостаточность бета-глюкуронидазы, мукополисахаридоз III, IV, VI, VII, синдромы: Марото-Лами (легкий, тяжелый), Моркио (моркиоподобный, классический), Санфилиппо (тип B, C, D) |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |
Ларонидаза |
A16AB05  |
|
Галсульфаза |
A16AB08  |
|
Идурсульфаза |
A16AB09 |
|
Элосульфаза альфа |
A16AB12 |
|
41 |
E 80.2 |
Порфирии |
Наследственная копропорфирия, порфирия острая перемежающаяся (печеночная) |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |
Гемин |
B06AB01 |
|
42 |
E 83.0 |
Нарушения обмена меди |
Болезнь Менкеса, болезнь Вильсона (болезнь Вильсона-Коновалова, гепатолентикулярная дегенерация) |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |
Пеницилламин |
M01CC01 |
|
Цинка ацетат |
A16AX05 |
|
Триентин дигидрохлорид |
A16AX12 |
|
43 |
Е 84.8 |
Нарушение обмена веществ |
Кистозный фиброз комбинированная форма (муковисцидоз) |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |
Тобрамицин |
J01GB01 |
|
Ацетилцистеин |
R05CB01 |
|
Дорназа альфа |
R05CB13 |
|
Колистин (Колистиметат) |
J01XB01 |
|
44 |
E 85.0 |
Наследственный семейный амилоидоз без невропатии |
Семейная средиземноморская лихорадка (периодическая болезнь), наследственная амилоидная нефропатия |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |
Этанерцепт |
L04AB01 |
|
Инфликсимаб |
L04AB02 |
|
Анакинра |
L04AC03 |
|
Канакинумаб |
L04AC08 |
|
Колхицин |
M04AC01 |
|
45 |
Е 88.0 |
Нарушения обмена белков плазмы |
Дефицит -1- антитрипсина, бис -альбуминемия |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |
Альфа1 антитрипсин |
B02AB02 |
|
46 |
G 12.2 |
Болезнь двигательного неврона.
Семейная болезнь двигательного неврона |
Боковой склероз амиотрофический, прогрессирующая спинальная мышечная атрофия |
Болезни нервной системы |
Филграстим |
L03AA02 |
|
Нусинерсен |
M09AX07 |
|
Рисдиплам |
M09AX10 |
|
Рилузол |
N07XX02 |
|
47 |
G 35 |
Рассеянный склероз |
Рассеянный склероз |
Демиелинизирующие болезни центральной нервной системы |
Диметилфумарат |
N07XX09 |
|
Кладрибин |
L01BB04 |
|
Натализумаб |
L04AA23 |
|
Пэгинтерферон бета-1а |
L03АВ13 |
|
Окрелизумаб |
L04AA36 |
|
48 |
G70.2 |
Миастения |
Врожденная или приобретенная миастения |
Нервные болезни |  |  |
|
49 |
G71.0 –G71.3 |
Болезни нервно-мышечного синапса и мышц |
Мышечная дистрофия: аутосомная рецессивная типа Дюшенна или Беккера, лопаточно-перонеальная с ранними контрактурами (Эмери-Дрейфуса), дистальная плечелопаточно-лицевая, конечностно-поясная, глазных мышц, глазоглоточная (окулофарингеальная). Дистрофия миотоническая Штейнера. Миотония врожденная Томсена. Нейромиотония Исаакса. Парамиотония врожденная. Врожденная мышечная дистрофия: со специфическими морфологическими поражениями мышечного волокна. Болезнь центрального ядра, миниядерная, мультиядерная Диспропорция типов волокон. Миопатия миотубулярная (центроядерная), немалиновая (болезнь немалинового тела). Митохондриальная миопатия, не классифицированная в других рубриках |
Первичные мышечные нарушения |
Дефлазакорт |
H02AB13 |
|
Аталурен |
M09AX03 |
|
Этеплирсен |
M09AX06 |
|
Голодирсен |
M09AX08 |
|
50 |
G 93.4 |
Синдром дефицита Glut 1 |
Синдром дефицита транспортера глюкозы Glut I |
Болезни нервной системы |
Тригептаноин |
A16AX17 |
|
51 |
J 84
J 84.0
J 84.1
J 84.8
J 84.9 |
Другие интерстициальные легочные болезни |
Интерстициальная легочная болезнь, альвеолярные и парието-альвеолярные нарушения, альвеолярный протеиноз, легочный альвеолярный микролитиаз, диффузный легочный фиброз, фиброзирующий альвеолит криптогенный, синдром Хаммена-Рича, идиопатический легочный фиброз, лимфангиолейомио- матоз, интерстициальная пневмония уточненная, интерстициальная легочная болезнь неуточненная,интерстициальная пневмония без дополнительного уточнения |
Болезни органов дыхания |
Пирфенидон |
L04AX05 |
|
Циклоспорин |
L04AD01 |
|
Метотрексат |
L01BA01 |
|
Метилпреднизолон |
H02AB04 |
|
Преднизолон |
H02AB06 |
|
Нинтеданиб |
L01XE31 |
|
Азатиоприн |
L04AX01  |
|
52 |
I 27.0 |
Первичная легочная гипертензия |
Идиопатическая легочная артериальная гипертензия, наследственная ЛАГ |
Болезни системы кровообращения |
Илопрост |
B01AC11 |
|
Селексипаг |
B01AC27 |
|
Бозентан |
C02KX01 |
|
Мацитентан |
C02KX04 |
|
Силденафил |
G04BE03 |
|
53 |
K 50
K 51 |
Неинфекционный энтерит и колит |
Болезнь Крона, неспецифический язвенный колит |
Болезни органов пищеварения |
Адалимумаб |
L04AB04 |
|
Инфликсимаб |
L04AB02 |
|
54 |
L 10
L 13.0 |
Буллезные нарушения |
Пузырчатка, болезнь Дюринга |
Болезни кожи и подкожной клетчатки |
Микофеноловая кислота |
L04AA06 |
|
Преднизолон |
H02AB06 |
|
Дапсон |
D10AX05 |
|
Дапсон |
J04BA02 |
|
Афамеланотид |
D02BB02 |
|
55 |
M04.2 |
Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (CAPS) |
Криопирин – связаные синдромы |
Аутовоспалительные синдромы |
Канакинумаб |
L04AC08 |
|
56 |
M06.1 |
Болезнь Стилла |
Болезнь Стилла, развившаяся у взрослых |
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани |
Канакинумаб |
L04AC08 |
|
57 |
M 08.2 |
Юношеский артрит с системным началом |
Ювенильный идиопатический артрит системный вариант |
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани |
Этанерцепт |
L04AB01 |
|
Адалимумаб |
L04AB04 |
|
Тоцилизумаб |
L04AC07 |
|
Инфликсимаб |
L04AB02 |
|
Канакинумаб |
L04AC08 |
|
58 |
М 30.3
М 31.3
M 31.4
М 31.8
М 32.1
М 33
М 33.2
М 34.0
M 35.2 |
Системные поражения соединительной ткани |
Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки), Грануломатоз Вегенера, Синдром дуги аорты (Такаясу), Микроскопический полиангиит, Системная красная волчанка, Дерматомиозит у детей, Полимиозит, Прогрессирующий системный склероз, Болезнь Бехчета |
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани |
Нинтеданиб |
L01XE31 |
|
Белимумаб |
L04AA26 |
|
Инфликсимаб |
L04AB02 |
|
Тоцилизумаб |
L04AC07 |
|
Ритуксимаб |
L01XC02 |
|
Гидроксихлорохин |
P01BA02 |
|
Азатиоприн |
L04AX01  |
|
Метотрексат |
L01BA01 |
|
59 |
Q 78.0 |
Незавершенный остеогенез |
Незавершенный остеогенез |
Врожденные аномалии (пороки крови), деформации и хромосомные нарушения |
Ибандроновая кислота |
M05BA06 |
|
60 |
Q 80 |
Врожденный ихтиоз |
Врожденный ихтиоз (разные формы), CHILD синдром |
Врожденные аномалии (пороки крови), деформации и хромосомные нарушения |
Изотретиноин |
D10BA01 |
|
Салициловая кислота |
D01AE12 |
|
61 |
Q 81 |
Буллезный эпидермолиз |
Буллезный эпидермолиз |
Врожденные аномалии (пороки развития) деформации и хромосомные нарушения |
Диацереин |
M01AX21 |
|
 62 |
E88.1 |
Врожденная генерализованная липодистрофия Берардинелли-Сейпа |
Врожденная генерализованная липодистрофия Бирардинелли сейпа |
Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |
Метрелептин |
A16AA07 |
|
 63 |
G40.0-
G40.9
Q85.1 |
Редкие и резистентные формы эпилепсии |
Раннее младенческие эпилептические энцефалопатии (инфантильные спазмы – Синдром Веста); Туберозный склероз (Болезнь Бурневилля); Синдром Ландау-Клеффнера; Эпилептические энцефалопатии детства (Синдром Леннокса-Гасто); Симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия (Синдром Отахара); Эпилепсия со статусом в медленном сне; Ранняя миоклоническая эпилепсия; Эпилепсия с миоклоническими абсансами (синдром Тассинари); миоклонически-астатическими приступами (синдром Дузе) Синдром Драве; |
Болезни нервной системы |
Адренокортикоидный гормон (АКТГ) |
H01AA |
|
Тетракозактид |
H01AA02 |
|
Этосуксимид |
N03AD01 |
|
Вигабатрин |
N03AG04 |
|
Сультиам |
N03AX03 |
|
Лакосамид |
N03AX18 |
|
Мидазолам |
N05CD08 |
|
Перампанел |
N03AX22 |
|
Тиагабин |
N03AG06 |
|
Руфинамид |
N03AF03 |
|
Фенитоин |
N03AF03 |
|
Стирипентол |
N03AX17 |
|
Клобазам |
N05BA09 |
|  |  |
|
 64 |
Q85.0 |
Нейрофиброматоз 1 типа |
Нейрофиброматоз I (первого) типа (нейрофиброматоз болезнь фон Реклингхаузена, синдром Реклингхаузена, NF-1) |
Новообразования |
Селуметиниб |
L01EE04 |
|
 65 |
G36.0  |
Оптиконевромиелит (болезнь Девика) |
Оптиконевромиелит (болезнь Девика, Нейромиелит зрительного нерва со спектральным расстройством (NMOSD), Нейромиелит зрительного нерва) |
Воспалительные демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы |
Сатрализумаб |
L04AC19 |
|
Азатиоприн |
L04AX01  |
|
Ритуксимаб |
L01XC02 |
|  |  |  |  |  |  |  |
|
66 |
С47.3
С47.4
С47.5
С47.6
С47.8
С47.9
С48.0
С74.0
С74.1
С74.9
С76.0
С76.1
С76.2
С76.7
С76.8 |
Нейробластома |
Нейробластома |
Злокачественное новообразование надпочечника |
Динутуксимаб
бета |
L01XC16 |

      Примечание:

      МКБ - международная классификация болезней 10 го пересмотра;

      ЛАГ - легочная артериальная гипертензия

|  |  |
| --- | --- |
|   | Приложение 2 к приказуМинистр здравоохраненияРеспублики Казахстанот 20 октября 2020 года№ ҚР ДСМ - 142/2020 |

 **Перечень приказов Министерства здравоохранения Республики Казахстан, признаваемых утратившими силу**

      1. Приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 22 мая 2015 года № 370 "Об утверждении Перечня орфанных (редких) заболеваний" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 11511, опубликован 15 июля 2015 года в информационно-правовой системе "Әділет");

      2. Приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 29 мая 2015 года № 432 "Об утверждении Перечня орфанных препаратов" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 11494, опубликован 10 июля 2015 года в информационно-правовой системе "Әділет");

      3. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 27 февраля 2018 года № 79 "О внесении изменения и дополнений в приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 22 мая 2015 года № 370 "Об утверждении Перечня орфанных (редких) заболеваний" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 16627, опубликован 29 марта 2018 года в Эталонном контрольном банке нормативных правовых актов Республики Казахстан);

      4. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 27 августа 2019 года № ҚР ДСМ-115 "О внесении дополнения в приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 22 мая 2015 года № 370 "Об утверждении Перечня орфанных (редких) заболеваний" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 19304, опубликован 3 сентября 2019 года в Эталонном контрольном банке нормативных правовых актов Республики Казахстан);

      5. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 27 февраля 2020 года № ҚР ДСМ-13/2020 "О внесении дополнений в приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 22 мая 2015 года № 370 "Об утверждении Перечня орфанных (редких) заболеваний" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 20084, опубликован 3 марта 2020 года в Эталонном контрольном банке нормативных правовых актов Республики Казахстан).

 © 2012. РГП на ПХВ «Институт законодательства и правовой информации Республики Казахстан» Министерства юстиции Республики Казахстан