

## Орфандық препараттардың тізбесін бекіту туралы

### *Күші жойғал*

Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрінің 2015 жылғы 29 мамырдағы № 432 бұйрығы. Қазақстан Республикасының Әділет министрлігінде 2015 жылы 30 маусымда № 11494 тіркелді. Күші жойылды - Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрінің 2020 жылғы 20 қазандағы № ҚР ДСМ - 142/2020 бұйрығымен.

**Ескерту. Күші жойылды – ҚР Денсаулық сақтау министрінің 20.10.2020 № ҚР ДСМ - 142/2020 (алғашқы ресми жариялаған күнінен кейін күнтізбелік он күн өткен соң қолданысқа енгізіледі) бұйрығымен.**

"Халық денсаулығы және денсаулық сақтау жүйесі туралы" Қазақстан Республикасының 2009 жылғы 18 қыркүйектегі Кодексінің 7-бабы, 1-тармағының 108) тармақшасына сәйкес **БҰЙЫРАМЫН:**

1. Осы бұйрыққа қосымшаға сәйкес орфандық препараттардың тізбесі бекітілсін.

2. Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрлігінің Медициналық және фармацевтикалық қызметті бақылау комитеті заңнамада белгіленген тәртіппен:

1) осы бұйрықты Қазақстан Республикасы Әділет министрлігінде мемлекеттік тіркеуді;

2) осы бұйрықты Қазақстан Республикасы Әділет министрлігінде мемлекеттік тіркегеннен кейін күнтізбелік он күн ішінде мерзімді баспа басылымдарында және Қазақстан Республикасы нормативтік құқықтық актілерінің "Әділет" ақпараттық-құқықтық жүйесінде ресми жариялауға жіберуді;

3) осы бұйрықты Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрлігінің интернет-ресурсында орналастыруды қамтамасыз етсін.

3. Осы бұйрықтың орындалуын бақылау Қазақстан Республикасының Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму вице-министрі А.В. Цойға жүктелсін.

4. Осы бұйрық алғашқы ресми жарияланған күнінен кейін қолданысқа енгізіледі.

Қазақстан Республикасының  
Денсаулық сақтау және  
әлеуметтік даму министрі

Т. Дүйсенова

## Орфандық препараттардың тізбесі

№	Дәрілік заттардың атауы	Аурулардың халықаралық жіктемесі I0 – қайта қарау бойынша аурулардың тобы (бұдан әрі- АХЖ - 10) *	Сирек аурулардың синонимдері және атаулары	АХЖ-Х I 0 бойынша коды
1	2	3	4	5
1.	Күйдіргіге қарсы вакцина Күйдіргіге қарсы глобулин	Күйдіргі	Күйдіргі	A 22
2.	Рибавирин	Қырым геморрагикалық қызбасы	Конго вирусы тудырған қырым геморрагиялық қызбасы	A 98.0
3.	Артемизин Примахин Хинидин Хлорохин Хинин Мефлохин гидрохлориді Артесунат Галофантрин Пафураминдин малеаты	Безгек	Pl. Vivax, Pl. ovale, Pl. Malariae, Pl. falciparum, тудырған безгек	B 50 B 53
4.	Липосомалді Амфотерицин В Милтефозин Олеил фосфохолин Паромомицина сульфаты Третазикар	Лейшманиоз	Лейшманиоз	B 55
5.	Интерферон бета	Балалардағы мұрын-жұтқыншақтың қатерлі ісігі	Балалардағы мұрын-жұтқыншақтың қатерлі ісігі(назофаренгиалдық карцинома)	C 11
6.	Пеметрексед Митомицин С	Балалардағы мезотелиома	Өкпеқап мезотелиомасы	C 45.0
7.	Мелфалан	Балалардағы көздің, оның қосалқы торқабығы аппаратының қатерлі ісігі	Торқабықтың қатерлі ісіктері (ретинобластома)	C 69.2
8.	Изотретиноин Циклофосфамид Месна Лобенквана сульфаты Линистиниб Митотан	Балалардағы бүйрек үсті безінің қатерлі ісігі	Бүйрек үсті безі қыртысының қатерлі ісіктері	C 74.0
	Оксалиплатин Трофосфамид Этопозид			

9.	Идарубицин Кармуцин Блеомицин	Балалардағы орналасуы анықталмаған салдарлық қатерлі ісік	Карцинома	С 80
10	Брентуксимаб Бендамустин** Мелфалан** Треосульфан** Флударабин** Циклофосфамид** Доксорубицин Блеомицин Филграстим** ПЭГфилграстим** Плериксафор**	Ересектердегі ходжкинауруы (лимфагранулематоз)	(Ходжкин ауруы)	С 81
11	Брентуксимаб Бендамустин** Мелфалан** Треосульфан** Циклофосфамид** Ибрутиниб Филграстим** ПЭГфилграстим** Плериксафор** Паралатрексат Ритуксимаб** Хлорамбуцил	Таралған ходжкиндік емес лимфома	Таралған ходжкиндік емес лимфома	С 83
12	6-Меркаптопурин Азацитидин Аспарагиназа	Ересектердегі қатерлі иммунопролиферациялық аурулар	Вальденстром макроглобулинемиясы	С 88.0
13	Бендамустин** Блинатумомаб Бозутиниб	Ересектердегі көптеген миелома мен қатерлі плазма жасушалы ісіктер	Көптеген миелома	С 90.0
14	Бортезомиб Брентуксимаб Бусульфан**	Лимфалық лейкоз (лимфолейкоз)	(Жіті лимфобластылық лейкоз Түкті жасушалы лейкоз)	С 91.0 С 91.4
15	Гемтузумаб Гидроксимочевина Дазатиниб	Миелоидты лейкоз (миелолейкоз)	(Жіті миелоидты лейкоз Жіті промиелоцитті лейкоз Ересектердегі жіті миелоцитті лейкоз)	С 92.0 С 92.4 С 92.5
16	Даунорубицин Децитабин Идарубицин** Имагиниб Карфилзомиб Кладрибин	Миелоидты лейкоз (миелолейкоз) Миелодиспластикалық синдромдар	(Созылмалы миелоидты лейкоз Ювенилдік созылмалы миелоцитарлық лейкоз, рефрактерлік анемия, бластар санының артуымен рефрактерлік анемия)	С 92.1
17	Леналидомид Мелфалан** Месна**	Ересектердегі миелоидты лейкоз (миелолейкоз)	Моноцитарлық лейкоз	С 93
18	Метотрексат** Мофетил микофенолаты** Нилотиниб	Ересектердегі миелоидты лейкоз (миелолейкоз)	Миелодтық саркома	С 92.3

19	Пентостатин Плериксафор** Понатиниб ПЭГ Аспарагиназа, ПЭГ филграстим** Ритуксимаб** Руксолитиниб Такролимус** Талидомид, Треосульфан** Третиноин, Филграстим** Флударабин** Циклоспорин** Циклофосфамид** Цитарабин**	Ересектердегі лимфалық лейкоз (лимфолейкоз) Ересектердегі созылмалы миелопролиферациялық ауру	Созылмалы лимфоциттік лейкоз Идиопатиялық миелофиброз	C 91.1 D47.1
20	Дефероксамин Деферазирокс Гидроксимочевина	Гемолиздік анемиялар	Альфа-талассемия, бета-талассемия, дельта-бета-талассемия, гемоглобиннің тұқым қуалайтын қайталануы, кризбен орақ тәрізді жасушалы бұзылулар, криз h b-SS ауруы, кризсіз орақ тәрізді жасушалы анемия, қос гетерозиготтық орақ тәрізді жасушалы бұзылулар	D 56 D 56.0- D 56.2 D 56.4 D 57 D57.0- D57.2
21	Экулизумаб	Ұстамалы гемоглобинурия, түнгі (Маркиафавтар-Микели)	Ұстамалы гемоглобинурия, түнгі (Маркиафавтар-Микели)	D 59.5
22	Антитимоцитарлы глобулин* Дефероксамин Деферазирокс Такролимус** Треосульфан** Циклоспорин** Циклофосфамид**	Аплазиялық анемия	Аплазиялық анемия	D61.9
23	Ромипластим Элтромбопаг Адамның қалыпты иммуноглобулинi	Идиопатиялық тромбоцитопениялық пурпура	Эванс синдромы	D 69.3
24	Кладрибин Винбластин сульфаты	Басқа айдарларда жіктелмеген Лангерганс жасушаларынан пайда болған гистиоцитоз	Гистиоцитоз	D 76.0
25	Адамның қалыпты иммуноглобулинi Интерферон гамма-1-в	Иммундық механизм қамтылған жеке бұзылулар	Бастапқы иммунтапшылықтары	D 80-D 84

26	Пиридоксин гидрохлориді вена ішіне жіберуге арналған инъекция	В тобының басқа витаминдерінің жеткіліксіздігі	В 6 витаминінің жеткіліксіздігі	E 53.1
27	Алглюкозидаза альфа	Гликоген жиналу аурулары	Помпе ауруы (2 типті гликогеноз)	E 74.0
28	Агалсидаза Миглюстат Имиглюоцераза Велаглюоцераза Бутилдеоксигалактоуримицин Аглюоцераза Элиглустат Изофагоминатартрат Талиглюоцераза альфа	Басқа сфинголипидоздар	Фабри (-Андерсон) ауруы, Гаучер ауруы (Гоше ауруы), Краббе ауруы, Ниман-Пик ауруы (С типті Ниман-Пик ауруы, А/В типті Ниман-Пик ауруы), Фарбер синдромы (Фарбер ауруы), метахроматикалық лейкодистрофия, сульфатаза жеткіліксіздігі (көптеген сульфатаздық жеткіліксіздік)	E 75.2
29	Ларонидаза Идурсульфазы Галсульфазы Элосульфазы	Мукополисахаридоз	Мукополисахаридоз, I типті: Гурлер, Гурлер-Шейе, Шейе синдромы, Мукополисахаридоз II типті: Гунтер синдромы, басқа мукополисахаридоздар: бета-глюкуродиназа жеткіліксіздігі, мукополисахаридоз III, IV, VI, VII, синдромдар: Марото-Лами синдромы (жеңіл, ауыр), Морико (моркио-тәрізді, классикалық), Санфилиппо (B, C, D типті)	E 76.0-E 76.2
30	Аргинат гемма Гемин	Порфириялар	Тұқымқуалайтын көпропорфирия, кезектесетін жіті порфирия (бауыр )	E 80.2
31	Д-пеницилламин, Триентин дигидрохлориды Цинка ацетат	Мыс алмасуының бұзылуы	Менкес ауруы, Вильсон ауруы, (Вильсон-Коновалов ауруы, гепатолентикулярлық дегенерация )	E 83.0
32	Дорназа – альфа Колиместат натрия Панкреатин Тиамфеникол ацетилцистеинаты Ацетилцистеин Тобрамицин (ингаляциялық түрі)	Зат алмасуының бұзылуы	Басқа көріністі жылауықты фиброз (муковисцидоз)	E 84.8
33	Колхицин Анакинра Инфликсимаб Этанерцепт	Невропатиясыз, отбасылық тұқым қуалайтын амилоидоз	Отбасылық жер орта теңізі қызбасы (кезеңдік ауру), тұқым қуалайтын амилоидты нефропатия	E 85.0
34	Тазартылған адам альфасы-1- антитрипсин	Плазма белоктары алмасуының бұзылулары	б-1-антитрипсин жеткіліксіздігі, бис-альбуминемия	E 88.0

35	Ксалипроден гидрохлориді Аримокломол Рилузол Филграстим Олесоксим Сарсасапогенин Смилагенин Талампанел	Қозғалтқыш нейронның ауруы. Қозғалтқыш нейронның отбасылық ауруы	Амиотрофиялық бүйірлік беріштену, күшейген арқа бұлшықеттік атрофиясы	G 12.2
36	Натализумаб	Балалардағы шашыраңқы беріш	Тубероздық беріштік кешен (SEGA)	G 35
37	Клобазам Стирипентол	Балалардағы драв синдромдары	Драв синдромдары	G40.4
38	Трихептаноин	Балалардағы Glut 1 тапшылық синдромы	Glut1 глюкозасының транспортері тапшылығы синдромы	G 93.4
39	Преднизолон Метилпреднизолон Гидроксихлорохин Азатиоприн Циклофосфамид Циклоспорин Метотрексат Ацетилцестеин Пирфенидон	Өкпесінің интерстициалдық басқа аурулары	Интерстициалдық өкпе ауруы, альвеолярлық және парието - альвеолярлық бұзылулар, альвеолярлық протеиноз, өкпенің альвеолярлық микролитиазы, таралған өкпе фиброзы, криптогенді фиброздаушы альвеолит, Хаммен-Рич синдромы, идиопатиялық өкпенің фиброзы, лимфангиолейомио-матоз, интерстициалдық пневмония нақтыланған, Интерстициалдық өкпе нақтыланбаған ауруы, ҚН интерстициалдық пневмония	J84 J 84.0 J 84.1 J 84.8 J 84.9
40	Бозентан Илопрост Силденафил	Өкпелік бастапқы гипертензия	Идиопатикалық өкпе артериясының гипертензиясы (бұдан әрі - ӨАГ ), тұқымқуалаушы ӨАГ	I 27.0
41	6 – дан асқан жастағы балаларға арналған инфликсимаб 6 – дан асқан жастағы балаларға арналған адалимумаб	Жұқпалы емес энтерит пен колит	Крон ауруы, ойық жаралы колит	K 50 K 51
42	Диафенилсульфон Клофазимин Преднизолон Афамеланотид Велтузумаб Микофенолата мофетил	Буллалы бұзылулар	Күлдіреуік, Дюринг ауруы	L10 L 13.0
43	Инфликсимаб Тоцилизумаб Адалимумаб Этанерцепт	Балалардағы жасөспірімдердің жүйелік бастамалы артриті	Ювенилді идиопатикалық артрит жүйелі нұсқасы	M 08.2
				M 30.3

44	Адамның қалыпты иммуноглобулині Азатиоприн Инфликсимаб (6-дан және одан үлкен жастағы балаларға арналған) Метотрексат Ритуксимаб Белимумаб	Дәнекер тіннің жүйелік зақымданулары	Балалардағы сілемейлі-терілік лимфонодулалық (Кавасаки) синдромы, Вегенергранулематозы Аорта доғасы синдромы (Такаясу) Микроскопиялық полиангиит Жүйелі қызыл жегі Балалардағы дерматомиозит Балалардағы полимиозит Бехчет ауруы	M 31.3 M 31.4 M 31.8 M 32.1 M 33 M 33.2 M 35.2
45	Ибандрон қышқылы	Аяқталмаған остеогенез	Аяқталмаған остеогенез	Q 78.0
46	Ацитретин Изотретиноин Лиарозол Талорозол Тазаротен Салицил жақпа майы	Туабіткен ихтиоз	Туабіткен ихтиоз (әртүрлі нысандар), CHILD синдромы	Q 80
47	Декспантенол Аллантоин Диациреина	Көпіршікті эпидермолиз	Буллезді эпидермолиз	Q81

**Ескертпе:**

\* сырқаттанушылық "Халық денсаулығы және денсаулық сақтау жүйесі туралы" Қазақстан Республикасының 2009 жылғы 18 қыркүйектегі Кодексінің 7-бабының, 1-тармағының 110) тармақшасына сәйкес орфандық (сирек кездесетін) аурулардың Тізбесіне сай;

\*\* транспланттауды жүргізу үшін пайдаланылатын препараттар.