

**Орфандық препараттардың тізбесін бекіту туралы**

***Күшін жойған***

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 |

|  |  |
| --- | --- |
|  | Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрінің 2015 жылғы 29 мамырдағы № 432 бұйрығымен бекітілген |

**Орфандық препараттардың тізбесі**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| № | Дәрілік заттардың атауы | Аурулардың халықаралық жіктемесі 10 – қайта қарау бойынша аурулардың тобы (бұдан әрі- АХЖ -10) \* | Сирек аурулардың синонимдері және атаулары | АХЖ-Х 10 бойынша коды |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 1. | Күйдіргіге қарсы вакцина  Күйдіргіге қарсы глобулин | Күйдіргі | Күйдіргі | А 22 |
| 2. | Рибавирин | Қырым геморрагикалық қызбасы | Конго вирусы тудырған қырым геморрагиялық қызбасы | А 98.0 |
| 3. | Артемизин  Примахин  Хинидин  Хлорохин  Хинин  Мефлохин гидрохлориді  Артесунат  Галофантрин  Пафурамидин малеаты | Безгек | Pl.Vivax, Pl. ovale, Pl. Malariae, Pl. falciparum, тудырған безгек | В 50  В 53 |
| 4. | Липосомалді Амфотерицин В  Милтефозин  Олеил фосфохолин  Паромомицина сульфаты Третазикар | Лейшманиоз | Лейшманиоз | В 55 |
| 5. | Интерферон бета | Балалардағы мұрын-жұтқыншақтың қатерлі ісігі | Балалардағы мұрын-жұтқыншақтың қатерлі ісігі(назофаренгиалдық карцинома) | С 11 |
| 6. | Пеметрексед Митомицин С | Балалардағы мезотелиома | Өкпеқап мезотелиомасы | С 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 |
| 9. | Оксалиплатин  Трофосфамид  Этопозид  Идарубицин Актиномицин 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  Бендамустин \*\*  Блинатумомаб  Бозутиниб  Бортезомиб  Брентуксимаб  Бусульфан\*\*  Гемтузумаб  Гидроксимочевина  Дазатиниб  Даунорубицин  Децитабин  Идарубицин\*\*  Иматиниб  Карфилзомиб  Кладрибин  Леналидомид  Мелфалан\*\*  Месна\*\*  Метотрексат\*\*  Мофетил микофенолаты\*\*  Нилотиниб  Пентостатин  Плериксафор\*\*  Понатиниб  ПЭГ Аспарагиназа,  ПЭГфилграстим\*\*  Ритуксимаб\*\*  Руксолитиниб  Такролимус\*\*  Талидомид,  Треосульфан\*\*  Третиноин,  Филграстим\*\*  Флударабин\*\*  Циклоспорин\*\*  Циклофосфамид\*\*  Цитарабин\*\* | Ересектердегі қатерлі иммунопролиферациялық аурулар | Вальденстрем макроглобулинемиясы | C 88.0 |
| 13. | Ересектердегі көптеген миелома мен қатерлі плазма жасушалы ісіктер | Көптеген миелома | C 90.0 |
| 14. | Лимфалық лейкоз (лимфолейкоз) | Жіті лимфобластылық лейкоз  Түкті жасушалы лейкоз | С 91.0  C 91.4 |
| 15. | Миелоидты лейкоз (миелолейкоз) | Жіті миелоидты лейкоз  Жіті промиелоцидті лейкоз  Ересектердегі жіті миеломоноцитті лейкоз | С 92.0  C 92.4  С 92.5 |
| 16. | Миелоидты лейкоз (миелолейкоз)  Миелодиспластикалық синдромдар | Созылмалы миелоидты лейкоз  Ювенилдік созылмалы миеломоноцитарлық лейкоз,  рефрактерлік анемия,  бластар санының артуымен рефрактерлік анемия | С 92.1 |
| 17. | Ересектердегі миелоидты лейкоз (миелолейкоз) | Моноцитарлық лейкоз | С 93 |
| 18. | Ересектердегі миелоидты лейкоз (миелолейкоз) | Миелодтық саркома | С 92.3 |
| 19 | Ересектердегі лимфалық лейкоз (лимфолейкоз)  Ересектердегі созылмалы миелопролиферациялық ауру | Созылмалы лимфоциттік лейкоз  Идиоптиялық миелофиброз | С 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,кризh 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 иммуноглобулині | 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 иммуноглобулині  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 | Е 53.1 |
| 27. | Алглюкозидаза альфа | Гликоген жиналу аурулары | Помпе ауруы (2 типті гликогеноз) | E 74.0 |
| 28. | Агалсидаза  Миглюстат  Имиглюцераза  Велаглюцераза  Бутилдеоксигалактоуримицин  Аглюцераза  Элиглустат  Изофагоминатартрат  Талиглюцераза 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  Идурсульфаза  Галсульфаза  Элосульфаза | 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 (В, С, 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 | Басқакөріністіжылауықты фиброз  (муковисцидоз) | Е 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 невронның ауруы.  Қозғалтқыш невронның 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 | GlutI 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 ж?не парието - альверлярлық 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 |
| 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 | М 30.3  М 31.3  M 31.4  М 31.8  М 32.1  М 33  М 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  Диацереина | 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.

© 2012. Қазақстан Республикасы Әділет министрлігінің «Қазақстан Республикасының Заңнама және құқықтық ақпарат институты» ШЖҚ РМК