

**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 РеспубликасыДенсаулық сақтау және әлеуметтікдаму министрінің2015 жылғы 29 мамырдағы№ 432 бұйрығыменбекітілген |

 **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