

**Орфандық аурулардың және оларды емдеуге арналған дәрілік заттардың (орфандық) тізбесін бекіту туралы**

Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрінің 2020 жылғы 20 қазандағы № ҚР ДСМ - 142/2020 бұйрығы. Қазақстан Республикасының Әділет министрлігінде 2020 жылғы 22 қазанда № 21479 болып тіркелді.

      "Халық денсаулығы және денсаулық сақтау жүйесі туралы" Қазақстан Республикасының 2020 жылғы 7 шілдедегі Кодексі 177-бабының 3-тармағына сәйкес БҰЙЫРАМЫН:

      1. Осы бұйрыққа 1-қосымшаға сәйкес Орфандық аурулардың және оларды емдеуге арналған дәрілік заттардың (орфандық) тізбесі бекітілсін.

      2. Осы бұйрыққа 2-қосымшаға сәйкес Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрлігінің кейбір бұйрықтарының күші жойылды деп танылсын.

      3. Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрлігінің Медициналық көмекті ұйымдастыру департаменті Қазақстан Республикасының заңнамасында белгіленген тәртіппен:

      1) осы бұйрықты Қазақстан Республикасы Әділет министрлігінде мемлекеттік тіркеуді;

      2) осы бұйрықты ресми жариялағаннан кейін Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрлігінің интернет-ресурсында орналастыруды;

      3) осы бұйрықты мемлекеттік тіркегеннен кейін он жұмыс күні ішінде Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрлігінің Заң департаментіне осы тармақтың 1) және 2) тармақшаларында көзделген іс-шаралардың орындалуы туралы мәліметтерді ұсынуды қамтамасыз етсін.

      4. Осы бұйрықтың орындалуын бақылау жетекшілік ететін Қазақстан Республикасының Денсаулық сақтау вице-министріне жүктелсін.

      5. Осы бұйрық оны алғашқы ресми жариялаған күнінен кейін күнтізбелік он күн өткен соң қолданысқа енгізіледі.

|  |  |
| --- | --- |
| *Қазақстан Республикасы*  *Денсаулық сақтау министрі* | *А. Цой* |

|  |  |
| --- | --- |
|  | Қазақстан Республикасы |
|  | Денсаулық сақтау министрі |
|  | 2020 жылғы 20 қазандағы |
|  | № ҚР ДСМ - 142/2020 бұйрыққа |
|  | 1-қосымша |

**Орфандық аурулардың және оларды емдеуге арналған дәрілік заттардың (орфандық) тізбесі**

      Ескерту. 1-қосымша жаңа редакцияда - ҚР Денсаулық сақтау министрінің м.а. 31.12.2021 № ҚР ДСМ-142 (алғашқы ресми жарияланған күнінен кейін күнтізбелік он күн өткен соң қолданысқа енгізіледі) бұйрығымен.

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Орфандық аурулардың тізбесі | | | | | | |
| № | АХЖ-Х 10 бойынша коды | 10-шы қайта қараудың аурулардың халықаралық жіктелімі бойынша аурулар (тобы) (бұдан әрі - АХЖ-10) | Сирек аурулардың синонимы және атауы | Санаты | Дәрілік заттың атауы (Халықаралық патенттелмеген атауы немесе құрамы) | АТХ коды |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 1 | А15.0-А19.0 | Дәріге көнбейтін туберкулез | Көптеген дәріге көнбейтін өкпе және өкпеден тыс орындағы туберкулезі  Ауқымды дәріге көнбейтін өкпе және өкпеден тыс орындағы туберкулез  Аса ауқымды дәріге көнбейтін өкпе және өкпеден тыс орындағы туберкулез | Инфекциялық аурулар | Клофазимин | J04BA01 |
| 2 | А 22 | Күйдіргі | Bacillus anthracis-тен туындаған күйдіргі | Инфекциялық аурулар (бактериалық зооноздар) | Сібір жарасына қарсы вакцина | J07AC01 |
| 3 | А 98.0 | Қырым геморрагиялық қызбасы | Конго вирусы тудырған қырым геморрагиялық қызбасы | Инфекциялық аурулар | Рибавирин | J05AB04 |
| 4 | В 50 В 53 | Безгек | Pl. falciparum Pl.​Vivax, Pl. ovale, Pl. Malariae тудырған безгек | Инфекциялық (протозойдық) ауру | Хинин | P01BC01 |
| Мефлохин гидрохлорид | P01BC02 |
| Артесунат | P01BE03 |
| Примахин | P01BA03 |
| Хлорохин | P01BA01 |
| Галофантрин | P01BX01 |
| 5 | В 55 | Лейшманиоз | Лейшманиоз | Инфекциялық (протозойдық) ауру | Амфотерицин В | J02AA01 |
| Паромомицина сульфат | A07AA06 |
| Милтефозин | P01CX04 |
| 6 | С 11 | Мұрын-жұтқыншақтың қатерлі ісігі | Мұрын-жұтқыншақтың қатерлі ісігі (назофаренгиалдық карцинома) | Ісік |  |  |
| 7 | С 45.0 | Мезотелиома | Өкпеқап мезотелиомасы | Ісік | Митомицин С | L01DC03 |
| Пеметрексед | L01BA04 |
| 8 | C 69.2 | Көздің, оның қосалқы торқабығы аппаратының қатерлі ісігі | Торқабықтың қатерлі ісігі (ретинобластома) | Ісік | Мелфалан | L01AA03 |
| 9 | С71.0 – С71.9 | Жоғары дәрежелі қатерлі глиальды ісіктер | Үлестері мен қарыншаларынан басқа, мидың қатерлі ісігі. Маңдай бөлігінің қатерлі ісігі. Самай бөлігінің қатерлі ісігі. Шеке бөлігінің қатерлі ісігі. Қарақұс бөлігінің қатерлі ісігі. Ми қарыншаларының қатерлі ісігі. Мишықтың қатерлі ісігі. Ми сабауының қатерлі ісігі. Мидың жоғарыда көрсетілген бір немесе одан көп орын алу шегінен шығып жатқан зақымдануы. Мидың орналасу орны анықталмаған қатерлі ісігі. | Қатерлі ісіктер | Ифосфамид | L01AA06 |
| 10 | C 74.0 | Бүйрекүсті безінің қатерлі ісігі | Бүйрекүсті безі қыртысының қатерлі ісігі | Ісік | Циклофосфамид | L01AA01 |
| 11 | С 80 | Орналасуы анықталмаған салдарлық қатерлі ісік | Карцинома | Ісік | Оксалиплатин | L01XA03 |
| Этопозид | L01CB01 |
| Идарубицин | L01DB06 |
| 12 | С 81 | Ходжкин ауруы (лимфагранулематоз) | Ходжкин ауруы | Ісік | Брентуксимаб ведотин | L01XC12 |
| Бендамустин | L01AA09 |
| Треосульфан | L01AB02 |
| Мелфалан | L01AA03 |
| Филграстим | L03AA02 |
| Флударабин | L01BB05 |
| Цитарабин | L01BC01 |
| Циклофосфамид | L01AA01 |
| Пэгфилграстим | L03AA13 |
| Доксорубицин | L01DB01 |
| 13 | С 83 | Таралған ходжкиндік емес лимфома | Таралған ходжкиндік емес лимфома | Ісік | 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 | Қатерлі иммуно пролиферациялық аурулар | Вальденстрем макроглобулинемиясы | Ісік | Аспарагиназа | L01XX02 |
| Меркаптопурин | L01BB02 |
| Азацитидин | L01BC07 |
| 15 | C 90.0 | Көптеген миелома мен қатерлі плазма жасушалы ісіктер | Көптеген миелома | Ісік | Брентуксимаб ведотин | L01XC12 |
| Бендамустин | L01AA09 |
| Мелфалан | L01AA03 |
| Даратумумаб | L01XC24 |
| Талидомид | L04AX02 |
| Леналидомид | L04AX04 |
| Плериксафор | L03AX16 |
| Карфилзомиб | L01XG02 |
| Бортезомиб | L01XX32 |
| 16 | С 91.0 | Лимфалық лейкоз (лимфолейкоз) | Жіті лимфобластық лейкоз | Ісік | Цитарабин | L01BC01 |
| Иматиниб | L01XE01 |
| Дазатиниб | L01XE06 |
| Понатиниб | L01XE24 |
| Блинатумомаб | L01XC19 |
| Пэгаспаргиназа | L01XX24 |
| 17 | С 91.1 | Лимфалық лейкоз (лимфолейкоз) | Созылмалы лимфоциттік лейкоз | Ісік | Венетоклакс | L01XX52 |
| Филграстим | L03AA02 |
| Флударабин | L01BB05 |
| 18 | C 91.4 | Лимфалық лейкоз (лимфолейкоз) | Түкті жасушалы лейкоз | Ісік | Кладрибин | L01BB04 |
| Пентостатин | L01XX08 |
| 19 | С 92.1 | Миелоидты лейкоз (миелолейкоз) | Созылмалы миелоидты лейкоз | Ісік | 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 | Миелоидты лейкоз (миелолейкоз) | Жіті миелоидты лейкоз  Жіті промиелоцидті лейкоз  Жіті миеломоноцитті лейкоз | Ісік | Венетоклакс | L01XX52 |
| Третиноин | L01XX14 |
| Цитарабин | L01BC01 |
| Гемтузумаб | L01XC05 |
| Даунорубицин | L01DB02 |
| Децитабин | L01BC08 |
| 21 | С 92.3 | Миелоидты лейкоз (миелолейкоз) | Миелодтық саркома | Ісік | Такролимус | L04AD02 |
| 22 | С 93 | Миелоидты лейкоз (миелолейкоз) | Моноцитарлық лейкоз | Ісік | Пэгфилграстим | L03AA13 |
| 23 | D 46 | Миелодиспластикалық синдромдар | Ювенилдік созылмалы миеломоноцитарлық лейкоз, рефрактерлік анемия, бластар санының артуымен рефрактерлік анемия | Ісік | Леналидомид | L04AX04 |
| Метотрексат | L01BA01 |
| Децитабин | L01BC08 |
| Цитарабин | L01BC01 |
| Антитимоцитарлық иммуноглобулин (қоян) | L04AA04 |
| Месна | V03AF01 |
| 24 | D 47.1 | Созылмалы миелопролиферациялық ауру | Идиоптиялық миелофиброз | Ісік | Руксолитиниб | L01XE18 |
| 25 | D 56 D56.0-D 56.2 D 56.4  D 57 D57.0- D57.2 | Гемолиздік анемиялар | Альфа-талассемия, бета-талассемия, дельта-бета-талассемия, гемоглобиннің тұқым қуалайтын қайталануы, кризбен орақ тәрізді- жасушалық бұзылулар, криз hb-SS ауруы, кризсіз орақ тәрізді- жасушалық анемия, қос гетерозиготтық орақ тәрізді жасушалы бұзылулар | Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар | Деферазирокс | V03AC03 |
| 26 | D 59.5 | Ұстамалы гемоглобинурия, түнгі (Маркиафавтар-Микели) | Ұстамалы гемоглобинурия, түнгі (Маркиафавтар-Микели) | Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар | Экулизумаб | L04AA25 |
| 27 | D 61.9 | Аплазиялық анемия | Аплазиялық анемия | Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар | Деферазирокс | V03AC03 |
| Циклоспорин | L04AD01 |
| Такролимус | L04AD02 |
| 28 | D 66 | VIII фактордың тұқым қуалайтын тапшылығы | Гемофилия А | Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары жəне иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар | Эмицизумаб | B02BX06 |
|  | D 67 | ІХ фактордың тұқым қуалайтын тапшылығы | Кристмас ауруы Гемофилия В | Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары жəне иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар |  |  |
| 29 | D 68.0 | Виллебранд ауруы | Ангиогемофилия  Қан тамырларының бұзылыумен VIII фактордың жетіспеушілігі  Тамырлық гемофилия | Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары жəне иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар |  |  |
| 30 | D 68.2 | Ұюдың басқа факторларының тұқым қуалайтын тапшылығы | Туа біткен афибриногенемия,  Фактор тапшылығы VІІ (тұрақты)  Фактор тапшылығы ІI (протромбиннің)  Фактор тапшылығы Х (Стюарттың-Прауэрдің) | Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары жəне иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар |  |  |
| 31 | D 69.3 | Идиопатиялық тромбоцитопениялық пурпура | Эванс синдромы | Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары жəне иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар | Элтромбопаг | B02BX05 |
| Ромипластим | B02BX04 |
| 32 | D 76.0 | Басқа айдарларда жіктелмеген Лангерганс жасушаларынан пайда болған гистиоцитоз | Гистиоцитоз | Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар | Винбластин | L01CA01 |
| 33 | D 80-D 84 | Иммундық механизм қамтылған жеке бұзылулар | Бастапқы иммун тапшылықтары | Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар | С1 ингибитор - адам эстеразасы | B06AC01 |
| Ланаделумаб | B06AC05 |
| Иммуноглобулин (тамырдан тыс енгізу) | J06BA01 |
| Иммуноглобулин (венаішілік ішіне енгізу үшін) | J06BA02 |
| Интерферон гамма | L03AB03 |
| 34 | Е 22.8 | Гипофиз гиперфункцияларының басқа да жағдайлары | Орталық пайда болудың уақытынан бұрын жыныстық жетілуі | Басқа эндокриндік бездердің бұзылулары |  |  |
| 35 | Е 23.0 | Гипопитуитаризм | Гипогонадотроптық гипогонадизм.  Өсу гормонының идиопатиялық жеткіліксіздігі. | Басқа эндокриндік бездердің бұзылулары |  |  |
| 36 | Е 70.0 | Классикалық фенилкетонурия | Хош иісті амин қышқылы метаболизмінің бұзылуына байланысты ферментопатия тобының тұқым қуалайтын ауруы | Зат алмасуының бұзылулары | Сапроптерин | A16AX07 |
| 37 | Е 53.1 | В тобының басқа витаминдерінің жеткіліксіздігі | В6 витаминінің жеткіліксіздігі | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы |  |  |
| 38 | E 74.0 | Гликоген жиналу аурулары | Помпе ауруы (2 типті гликогеноз) | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы | Алглюкозидаза | A16AB07 |
| Месна | V03AF01 |
| 39 | E 75.2 | Басқа сфинголипидоздар | Фабри (-Андерсон) ауруы,  Гаучер ауруы (Гоше ауруы),  Краббе ауруы,  Ниман-Пик ауруы (А,В,С типі),  Фабер синдромы, метахроматикалық лейкодистрофия, сульфатаза жеткіліксіздігі (көптеген сульфатаздық жеткіліксіздік) | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы | 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 | I типті мукополисахаридоз: Гурлер, Гурлер-Шейе, Шейе синдромы, II типті мукополисахаридоз: Гунтер синдромы, басқа мукополисахаридоздар: бета-глюкуродиназа жеткіліксіздігі, III, IV, VI, VII мукополисахаридоз, синдромдары: Марото-Лами синдромы (жеңіл, ауыр), Морико (моркио-тәрізді, классикалық), Санфилиппо (В, С, D типті) | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы | Ларонидаза | A16AB05 |
| Галсульфаза | A16AB08 |
| Идурсульфаза | A16AB09 |
| Элосульфаза альфа | A16AB12 |
| 41 | E 80.2 | Порфириялар | Тұқым қуалайтын копропорфирия, кезектесетін жіті порфирия (бауыр) | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы | Гемин | B06AB01 |
| 42 | E 83.0 | Мыс алмасуының бұзылуы | Менкес ауруы, Вильсон ауруы, (Вильсон-Коновалов ауруы, гепатолентикулярлық дегенерация) | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы | Пеницилламин | M01CC01 |
| Цинка ацетат | A16AX05 |
| Триентин дигидрохлорид | A16AX12 |
| 43 | Е 84.8 | Зат алмасуының бұзылуы | Басқа көріністі жылауықты фиброз (муковисцидоз) | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы | Тобрамицин | J01GB01 |
| Ацетилцистеин | R05CB01 |
| Дорназа альфа | R05CB13 |
| Колистин (Колистиметат) | J01XB01 |
| 44 | E 85.0 | Невропатиясыз, отбасылық тұқым қуалайтын амилоидоз | Отбасылық жер орта теңізі қызбасы (кезеңдік ауру), тұқым қуалайтын амилоидты нефропатия | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы | Этанерцепт | L04AB01 |
| Инфликсимаб | L04AB02 |
| Анакинра | L04AC03 |
| Канакинумаб | L04AC08 |
| Колхицин | M04AC01 |
| 45 | Е 88.0 | Плазма белоктары алмасуының бұзылулары | 1-антитрипсин жеткіліксіздігі, бис-альбуминемия | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы | Альфа1 антитрипсин | B02AB02 |
| 46 | G 12.2 | Қозғалтқыш невронның ауруы. Қозғалтқыш невронның отбасылық ауруы | Амиотрофиялық бүйірлік беріштену, күшейген арқа бұлшықеттік атрофиясы | Нерв жүйесінің ауруы | Филграстим | L03AA02 |
| Нусинерсен | M09AX07 |
| Рисдиплам | M09AX10 |
| Рилузол | N07XX02 |
| 47 | G 35 | Шашыраңқы беріш | Шашыраңқы беріш | Демиелинизацияланатын орталық нерв жүйесінің аурулары | Диметилфумарат | N07XX09 |
| Кладрибин | L04AA40 |
| Натализумаб | L04AA23 |
| Пэгинтерферон бета-1а | L03АВ13 |
| Окрелизумаб | L04AA36 |
| 48 | G70.2 | Миастения | Туа біткен немесе жүре біткен миастения | Жүйке аурулары |  |  |
| 49 | G71.0 –G71.3 | Нерв-бұлшықет синапсы және бұлшықет аурулары | Бұлшықет дистрофиясы: Дюшенн немесе Беккер типті аутосомды рецессивті, ерте контрактуралары (Эмери-Дрейфус) бар жауырын-перонеальды), дистальды иық-жауырын-бет, аяқ-қол-бел, көз бұлшық еті, көз жұтқыншақ (окулофарингеалды).  Миотоникалық Штейнер дистрофиясы. Миотония туа біткен Томсен. Исаакс нейромиотониясы. Туа біткен парамиотония. Туа біткен бұлшықет дистрофиясы: бұлшықет талшығының ерекше морфологиялық зақымдануы. Орталық ядро ауруы, миниядролы, мультиядролы Талшықтар типтерінің диспропорациясы. Миотубулярлы миопатия (орталық ядролы), немалиндік (немалинді дене ауру). Басқа айдарларда жіктелмеген митохондриялық миопатия | Бастапқы бұлшық ет бұзылулары | Дефлазакорт | H02AB13 |
| Аталурен | M09AX03 |
| Этеплирсен | M09AX06 |
| Голодирсен | M09AX08 |
| 50 | G 93.4 | Glut 1 тапшылық синдромы | Glut I глюкозасының транспортері тапшылығы синдромы | Нерв жүйесінің ауруы | Тригептаноин | A16AX17 |
| 51 | J 84  J 84.0  J 84.1  J 84.8  J 84.9 | Өкпесінің интерстициалдық басқа аурулары | Интерстициалдық өкпе ауруы, альвеолярлық және парието - альверлярлық бұзылулар, альвеолярлық протеиноз, өкпенің альвеолярлық микролитиазы, таралған өкпе фиброзы, криптогенді фиброздаушы альвеолит, Хаммен-Рич синдромы, идиопатиялық өкпенің фиброзы, лимфангиолейомио- матоз, нақтыланған интертициалдық пневмония, нақтыланбаған интерстициалдық өкпе ауруы, қосымша нақтыланбаған интерстициалдық пневмония | Тыныс алу мүшелерінің ауруы | Пирфенидон | L04AX05 |
| Циклоспорин | L04AD01 |
| Метотрексат | L01BA01 |
| Метилпреднизолон | H02AB04 |
| Преднизолон | H02AB06 |
| Нинтеданиб | L01XE31 |
| Азатиоприн | L04AX01 |
| 52 | I 27.0 | Өкпелік бастапқы гипертензия | Идиопатикалық ӨАГ, тұқымқуалаушылық ӨАГ | Қанайналым жүйесінің ауруы | Илопрост | B01AC11 |
| Селексипаг | B01AC27 |
| Бозентан | C02KX01 |
| Мацитентан | C02KX04 |
| Силденафил | G04BE03 |
| 53 | K 50  K 51 | Жұқпалы емес энтерит пен колит | Крон ауруы, спецификалық емес ойық жара колиті | Асқорыту ағзасының ауруы | Адалимумаб | L04AB04 |
| Инфликсимаб | L04AB02 |
| 54 | L 10 L 13.0 | Буллалы бұзылулар | Күлдіреуік,  Дюринг ауруы | Тері және теріасты жасушасының ауруы | Микофенол қышқылы | L04AA06 |
| Преднизолон | H02AB06 |
| Дапсон | D10AX05 |
| Дапсон | J04BA02 |
| Афамеланотид | D02BB02 |
| 55 | M04.2 | Криопирин-ассоциирленген кезеңдік синдромы (CAPS) | Криопирин байланысқан синдромдар | Аутоқабыну аурулары | Канакинумаб | L04AC08 |
| 56 | M06.1 | Стилл ауруы | Ересектерде басталатын Стилл ауруы | Сүйек-бұлшықет жүйесі және дәнекер тіні аурулары | Канакинумаб | L04AC08 |
| 57 | M 08.2 | Балалардағы жасөаспірімдердің жүйелік бастамалы артриті | Ювенилдік идиопатикалық артрит жүйелік нұсқа | Сүйек-бұлшық жүйесінің және қосушы тін ауруы | 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 | Дәнекер тіннің жүйелік зақымданулары | Сілемейлі-терілік лимфонодулярлық (Кавасаки) синдромы, Вегенер гранулематозы, Аорта доғасы синдромы (Такаясу), Микроскопиялық полиангиит, Жүйелік қызыл жегі, Балалардағы дерматомиозит, Полимиозит, Үдемелі жүйелі беріштену, Бехчет ауруы | Сүйек-бұлшық жүйесінің және қосушы тін ауруы | Нинтеданиб | L01XE31 |
| Белимумаб | L04AA26 |
| Инфликсимаб | L04AB02 |
| Тоцилизумаб | L04AC07 |
| Ритуксимаб | L01XC02 |
| Гидроксихлорохин | P01BA02 |
| Азатиоприн | L04AX01 |
| Метотрексат | L01BA01 |
| 59 | Q 78.0 | Аяқталмаған остеогенез | Аяқталмаған остеогенез | Туа біткен аномалия (қан ақаулары), қисаю және хромосомдық бұзылыстар | Ибандрон қышқылы | M05BA06 |
| 60 | Q 80 | Туа біткен ихтиоз | Туа біткен ихтиоз (әртүрлі нысандар), CHILD синдромы | Туа біткен аномалия (қан ақаулары), қисаю және хромосомдық бұзылыстар | Изотретиноин | D10BA01 |
| Салицил қышқылы | D01AE12 |
| 61 | Q 81 | Буллалық эпидермолиз | Буллалық эпидермолиз | Туа біткен аномалия (қан ақаулары), деформация және хромосомдық бұзылыстар | Диацереин | M01AX21 |
| 62 | E88.1 | Берардинелли-Сейптің туа біткен жалпыланған липодистрофия | Берардинелли-Сейптің туа біткен жалпыланған липодистрофия | Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы | Метрелептин | A16AA07 |
| 63 | G40.0  G40.9  Q85.1 | Эпилепсияның сирек кездесетін және резистентті түрлері | Ерте нәрестелік эпилептикалық энцефалопатиялар (нәрестелік құрысулар –Вест синдромы); Туберкулезді склероз (Бурневилл ауруы); Ландау-Клефнер синдромы; Балалық шақ кездегі эпилептикалық энцефалопатиясы (Леннокс-Гасто синдромы); Симптоматикалық ерте миоклониялық энцефалопатия (Отахар синдромы); Баяу ұйқыдағы мәртебесі бар эпилепсия; Ерте миоклониялық эпилепсия; Миоклоникалық абсанспен болатын ұстамалар (Тассинари синдромы); миоклоникалық-астатикалық ұстамалар (Дуз синдромы), Драв синдромдары | Нерв жүйесінің ауруы | Адренокортикоидты 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 | 1 типті Нейрофиброматоз | I (бірінші) типті Нейрофиброматоз (феохромоцитомасы бар нейрофиброматоз, Фон Реклингхаузен ауруы, Реклингхаузен синдромы, NF-1) | Ісік | Селуметиниб | L01EE04 |
| 65 | G36.0 | Оптиконевромиелит (Девик ауруы) | Оптиконевромиелит (Девик ауруы, спектральді бұзылысы бар көру жүйкесінің Нейромиелиті (NMOSD), көру жүйкесінің Нейромиелиті) | Орталық жүйке жүйесінің қабыну демиелинизациялық аурулары | 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 | Бүйрек үсті безінің қатерлі ісігі | Динутуксимаб  бета | L01XC16 |

      Ескертпе:

      АХЖ - Аурулардың халықаралық жіктемесі – 10 қарау;

      ӨАГ – өкпе артериясының гипертензиясы.

|  |  |
| --- | --- |
|  | Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрі 2020 жылғы 20 қазаны № ҚР ДСМ - 142/2020 бұйрыққа  2-қосымша |

**Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау минисрлігінің күшін жойды деп танылған бұйрықтарының тізбесі**

      1. "Орфандық (сирек кездесетін) аурулардың тізбесін бекіту туралы" Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрінің 2015 жылғы 22 мамырдағы № 370 бұйрығы (Нормативтік құқықтық актілері мемлекеттік тіркеу тізілімінде № 11511 болып тіркелген, "Әділет" ақпараттық құқықтық жүйесінде 2015 жылғы 15 шілдеде жарияланған);

      2. "Орфандық препараттардың тізбесін бекіту туралы" Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрінің 2015 жылғы 29 мамырдағы № 432 бұйрығы (Нормативтік құқықтық актілері мемлекеттік тіркеу тізілімінде № 11494 болып тіркелген, "Әділет" ақпараттық құқықтық жүйесінде 2015 жылғы 10 шілдеде жарияланған);

      3. "Орфандық (сирек кездесетін) аурулардың тізбесін бекіту туралы" Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрінің 2015 жылғы 22 мамырдағы № 370 бұйрығына өзгеріс пен толықтырулар енгізу туралы" Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрінің 2018 жылғы 27 ақпандағы № 79 бұйрығы (Нормативтік құқықтық актілері мемлекеттік тіркеу тізілімінде № 16627 болып тіркелген, Қазақстан Республикасы нормативтік құқықтық актілерінің Эталондық бақылау банкінде 2018 жылғы 29 наурызда жарияланған);

      4. "Орфандық (сирек кездесетін) аурулардың тізбесін бекіту туралы" Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрінің 2015 жылғы 22 мамырдағы № 370 бұйрығына өзгеріс пен толықтырулар енгізу туралы" Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрінің 2019 жылғы 27 тамыздағы № ҚР ДСМ-115 бұйрығы (Нормативтік құқықтық актілері мемлекеттік тіркеу тізілімінде № 19304 болып тіркелген, Қазақстан Республикасы нормативтік құқықтық актілерінің Эталондық бақылау банкінде 2019 жылғы 3 қыркүйекте жарияланған);

      5. "Орфандық (сирек кездесетін) аурулардың тізбесін бекіту туралы" Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрінің 2015 жылғы 22 мамырдағы № 370 бұйрығына өзгеріс пен толықтырулар енгізу туралы" Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрінің 2020 жылғы 3 наурыздағы № ҚР ДСМ-13/2020 бұйрығы (Нормативтік құқықтық актілері мемлекеттік тіркеу тізілімінде № 20084 болып тіркелген, Қазақстан Республикасы нормативтік құқықтық актілерінің Эталондық бақылау банкінде 2020 жылғы 3 наурызда жарияланған).

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