

**Об утверждении перечня орфанных препаратов**

***Утративший силу***

Приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 29 мая 2015 года № 432. Зарегистрирован в Министерстве юстиции Республики Казахстан 30 июня 2015 года № 11494. Утратил силу приказом Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № ҚР ДСМ - 142/2020 (вводится в действие по истечении десяти календарных дней после дня его первого официального опубликования)

      Сноска. Утратил силу приказом Министра здравоохранения РК от 20.10.2020 № ҚР ДСМ - 142/2020 (вводится в действие по истечении десяти календарных дней после дня его первого официального опубликования).

      В соответствии с подпунктом 108) пункта 1 статьи 7 Кодекса Республики Казахстан от 18 сентября 2009 года "О здоровье народа и системе здравоохранения" **ПРИКАЗЫВАЮ:**

      1. Утвердить Перечень орфанных препаратов согласно приложению к настоящему приказу.

      2. Комитету контроля медицинской и фармацевтической деятельности Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан в установленном законом порядке обеспечить:

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

      2) в течение десяти календарных дней после государственной регистрации настоящего приказа в Министерстве юстиции Республики Казахстан направление на официальное опубликование в периодических печатных изданиях и информационно-правовой системе нормативных правовых актов Республики Казахстан "Әділет";

      3) размещение настоящего приказа на интернет-ресурсе Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан.

      3. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на вице-министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан Цой А. В.

      4. Настоящий приказ вводится в действие после дня его первого официального опубликования.

|  |  |
| --- | --- |
| Министр здравоохранения |  |
| и социального развития |  |
| Республики Казахстан | Т. Дуйсенова |

|  |  |
| --- | --- |
|  | Утвержден приказом Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 29 мая 2015 года № 432 |

**Перечень**  
**орфанных препаратов**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Наименование лекарственных средств** | **Заболевание группа по международной классификаций болезней 10 го пересмотра (далее – МКБ-10)\*** | **Синонимы и названия редких болезней** | **Код по МКБ-10** |
| **1** | **2** | **3** | **4** | **5** |
| 1. | Вакцина противсибиреязвенная  Глобулин противосибиреязвенный | Сибирская язва | Сибирская язва | А 22 |
| 2. | Рибавирин | Крымская геморрагическая лихорадка | Крымская геморрагическая лихорадка вызванная вирусом Конго | А 98.0 |
| 3. | Артемизин  Примахин  Хинидин  Хлорохин  Хинин  Мефлохин гидрохлорид  Артесунат  Галофантрин  Пафурамидина малеат | Малярия | Малярия вызванная Pl.Vivax, Pl. ovale,  Pl. Malariae, Pl. falciparum | В 50  В 53 |
| 4. | Амфотерицин В липосомальный  Милтефозин  Олеилфосфохолин  Паромомицина сульфат  Третазикар | Лейшманиоз | Лейшманиоз | В 55 |
| 5. | Интерферон бета | Злокачественное новообразование носоглотки у детей | Злокачественное новообразование носоглотки (назофаренгиальная карцинома) | С 11 |
| 6. | Пеметрексед Митомицин С. | Мезотелиома у детей | Мезотелиома плевры | С 45.0 |
| 7. | Мелфалан | Злокачественное новообразование глаза и его придаточного аппарата, сетчатки у детей | Злокачественное новообразование сетчатки (ретинобластома) | C 69.2 |
| 8. | Изотретиноин  Циклофосфамид Месна  Лобенквана сульфат  Линистиниб  Митотан | Злокачественное новообразование надпочечника у детей | Злокачественное новообразование коры надпочечника | C 74.0 |
| 9. | Оксалиплатин  Трофосфамид  Этопозид Идарубицин  Актиномицин Кармуцин  Блеомицин | Злокачественное новообразование без уточнения локализации у детей | Карцинома | С 80 |
| 10. | Брентуксимаб  Бендамустин\*\*  Мелфалан\*\*  Треосульфан\*\*  Флударабин\*\*  Циклофосфамид\*\*  Доксорубицин  Блеомицин  Филграстим\*\*  ПЭГфилграстим\*\*  Плериксафор\*\* | Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз) у взрослых | Болезнь Ходжкина | С 81 |
| 11. | Брентуксимаб  Бендамустин \*\*  Мелфалан\*\*  Треосульфан\*\*  Циклофосфамид\*\*  Ибрутиниб  Филграстим\*\*  ПЭГфилграстим\*\*  Плериксафор\*\*  Паралатрексат  Ритуксимаб\*\*  Хлорамбуцил | Диффузная неходжкинские лимфома | Неходжкинские лимфомы | 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\*\*  Мофетила микофенолат\*\*  Нилотиниб  Пентостатин  Плериксафор\*\*  Понатиниб  ПЭГАспарагиназа,  ПЭГфилграстим\*\*  Ритуксимаб\*\*  Руксолитиниб  Такролимус\*\*  Талидомид  Треосульфан\*\*  Третиноин,  Филграстим\*\*  Флударабин\*\*  Циклоспорин\*\*  Циклофосфамид\*\*  Цитарабин\*\* | Злокачественные иммунопролиферативные болезни у взрослых | Макроглобулинемия Вальденстрема | C 88.0 |
| 13. | Множественная миелома и злокачественные плазмоклеточные новообразования у взрослых | Множественная миелома | C 90.0 |
| 14. | Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) | Острый лимфобластный лейкоз Волосатоклеточный лейкоз | С 91.0  C 91.4 |
| 15. | Миелоидный лейкоз  (миелолейкоз) | Острый миелоидный лейкоз  Острый промиелоцитарный лейкоз  Острый миеломоноцитарный лейкоз у взрослых | С 92.0  C 92.4  С 92.5 |
| 16. | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз)  Миелодиспластический синдром | Хронический миелоидный лейкоз  Ювенильный хронический миеломоноцитарный лейкоз,  Рефрактерная анемия,  Рефрактерная анемия с избытком бластов | С 92.1  D 46 |
| 17. | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) у взрослых | Моноцитарный лейкоз | С 93 |
| 18. | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) у взрослых | Миелоидная саркома | С 92.3 |
| 19. | Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) у взрослых  Хроническая миелопролиферативная болезнь у взрослых | Хронический лимфоцитарный лейкоз  Идиопатический миелофиброз | С 91.1  D 47.1 |
| 20. | Дефероксамин  Деферазирокс  Гидроксимочевина | 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 | D 56  D 56.0-  D 56.2  D 56.4  D 57  D 57.0-  D 57.2 |
| 21. | Экулизумаб | Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) | Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) | D 59.5 |
| 22. | Антитимоцитарный глобулин\*\*  Дефероксамин  Деферазирокс  Такролимус\*\*  Треосульфан\*\*  Циклоспорин\*\*  Циклофосфамид\*\* | Апластические анемии | Апластическая анемия | D 61.9 |
| 23. | Ромипластим  Элтромбопаг  Иммуноглобулин человеческий нормальный | Идиопатическая тромбоцитопени ческая пурпура | Синдром Эванса | D 69.3 |
| 24. | Кладрибин  Винбластина сульфат | Гистиоцитоз из клеток Лангерганса, не классифицированный в других рубриках | Гистиоцитоз | D 76.0 |
| 25. | Иммуноглобулин человеческий нормальный  Интерферон гамма-1-в | Отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Первичные иммунодефициты | D 80-  D 84 |
| 26. | Пиридоксина гидрохлорид для внутривенных инъекций | Недостаточность других витаминов группы В | Недостаточность витамина В6 | Е 53.1 |
| 27. | Алглюкозидаза альфа | Болезни накопления гликогена | Болезнь Помпе (гликогеноз 2 типа) | E 74.0 |
| 28. | Агалсидаза  Миглюстат  Имиглюцераза  Велаглюцераза  Бутилдеоксигалактонуримицин  Аглюцераза  Элиглустат  Изофагомина тартрат  Талиглюцераза альфа | Другие сфинголипидозы | Болезнь Фабри (-Андерсон), болезнь Гаучера (болезнь Гоше), болезнь Краббе, болезнь Нимана-Пика (Болезнь Ниманна-Пика тип С, Болезнь Ниманна-Пика тип А/В),  Синдром Фабера (болезнь Фарбера), метахроматическая лейкодистрофия, недостаточность сульфатазы (множественная сульфатазная недостаточность). | E 75.2 |
| 29. | Ларонидаза  Идурсульфаза  Галсульфаза  Элосульфаза | Мукополисахаридоз | Мукополисахаридоз I тип: Синдром Гурлер, Гурлер-Шейе, Шейе  Мукополисахаридоз II тип: синдром Гунтера, другие мукополисахаридозы: недостаточность бета-глюкуронидазы, мукополисахаридозы типов III, IV, VI, VII, синдромы Марото-Лами (легкий, тяжелый), Моркио (моркиоподобный, классический), Санфилиппо (тип B, C, D) | E 76.0 -  E 76.2 |
| 30. | Аргинат гемма  Гемин | Порфирии | Наследственная копропорфирия,  порфирия острая перемежающаяся (печеночная) | E 80.2 |
| 31. | Д-пеницилламин, Триентин дигидрохлорид  Цинка ацетат | Нарушения обмена меди | Болезнь Менкеса, Болезнь Вильсона (болезнь Вильсона-Коновалова, гепатолентикулярная дегенерация) | E 83.0 |
| 32. | Дорназа – альфа  Колиместат натрия  Панкреатин  Тиамфеникол ацетилцистеинат  Ацетилцистеин  Тобрамицин (ингаляционная форма) | Нарушение обмена веществ | Кистозный фиброз комбинированная форма (муковисцидоз) | Е 84.8 |
| 33. | Колхицин  Анакинра Инфликсимаб Этанерцепт | Наследственный семейный амилоидоз без невропатии | Семейная средиземноморская лихорадка (периодическая болезнь), наследственная амилоидная нефропатия | E 85.0 |
| 34. | Очищенный человеческий альфа-1-антитрипсин | Нарушения обмена белков плазмы | Дефицит б-1- антитрипсина,  бис -альбуминемия | E 88.0 |
| 35. | Ксалипроден гидрохлорид Аримокломол  Рилузол  Филграстим  Олесоксим  Сарсасапогенин  Смилагенин  Талампанел | Болезнь двигательного нейрона. Семейная болезнь двигательного неврона | Боковой склероз амиотрофический, прогрессирующий, спинальная мышечная атрофия | G 12.2 |
| 36. | Натализумаб | Рассеянный склероз у детей | Туберозный склерозный комплекс  (SEGA) | G 35 |
| 37. | Клобазам  Стирипентол | Синдром Драве у детей | Синдром Драве | G 40.4 |
| 38. | Трихептаноин | Синдром дефицита Glut 1 у детей | Синдром дефицита транспортера глюкозы Glut I | G 93.4 |
| 39. | Преднизолон Метилпреднизолон  Гидроксихлорохин  Азатиоприн Циклофосфамид Циклоспорин Метотрексат  Ацетилцестеин  Пирфенидон | 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,  лимфангиолейомиоматоз, интерстициальная  пневмония уточненная, интерстициальная легочная болезнь неуточненная,  интерстициальная пневмония БДУ | J 84  J 84.0  J 84.1  J 84.8  J 84.9 |
| 40. | Бозентан  Илопрост  Силденафил | Первичная легочная гипертензия | Идиопатическая легочная артериальная гипертензия (далее-ЛАГ), наследственная ЛАГ | I 27.0 |
| 41. | Инфликсимаб для детей от 6 лет Адалимумаб для детей от 6 лет | Неинфекционный энтерит и колит | Болезнь Крона Неспецифический язвенный колит | K 50  K 51 |
| 42. | Диафенилсульфон  Клофазимин  Преднизолон  Афамеланотид  Велтузумаб  Микофенолата мофетил | Буллезные нарушения | Пузырчатка  Болезнь Дюринга | L 10  L 13.0 |
| 43. | Инфликсимаб  Тоцилизумаб  Адалимумаб  Этанерцепт | Юношеский артрит с системным началом у детей | Ювенильный идиопатический артрит системный вариант | M 08.2 |
| 44. | Иммуноглобулин человеческий нормальный  Азатиоприн  Инфликсимаб (детям старше 6 лет)  Метотрексат  Ритуксимаб  Белимумаб | Системные поражения соединительной ткани | Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки) у детей  Грануломатоз Вегенера  Синдром дуги аорты (Такаясу)  Микроскопический полиангиит  Системная красная волчанка  Дерматомиозит у детей  Полимиозит у детей  Болезнь Бехчета | М 30.3  М 31.3  M 31.4  М 31.8  М 32.1  М 33  М 33.2  M 35.2 |
| 45. | Ибандроновая кислота | Незавершенный остеогенез | Незавершенный остеогенез | Q 78.0 |
| 46. | Ацитретин  Изотретиноин  Лиарозол  Талорозол  Тазаротен  Салициловая мазь | Врожденный ихтиоз | Врожденный ихтиоз (разные формы), CHILD синдром, | Q 80 |
| 47. | Декспантенол  Аллантоин  Диацереина | Буллезный эпидермолиз | Буллезный эпидермолиз | Q 81 |

      Примечание:

      \* заболеваемость согласно Перечня орфанных (редких) заболеваний в соответствии с подпунктом 110) пункта 1 статьи 7 Кодекса Республики Казахстан от 18 сентября 2009 года "О здоровье народа и системе здравоохранения";

      \*\* препараты, используемые в том числе для трансплантации.

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