**Об утверждении перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)**

Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № ҚР ДСМ - 142/2020. Зарегистрирован в Министерстве юстиции Республики Казахстан 22 октября 2020 года № 21479

       В соответствии с пунктом 3 статьи 177 Кодекса Республики Казахстан от 7 июля 2020 года "О здоровье народа и системе здравоохранения" ПРИКАЗЫВАЮ:

       1. Утвердить перечень орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных) согласно приложению 1 к настоящему приказу.

       2. Признать утратившими силу некоторые приказы Министерства здравоохранения Республики Казахстан согласно приложению 2 к настоящему приказу.

      3. Департаменту организации медицинской помощи Министерства здравоохранения Республики Казахстан в установленном законодательством порядке Республики Казахстан обеспечить:

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

      2) размещение настоящего приказа на интернет-ресурсе Министерства здравоохранения Республики Казахстан после его официального опубликования;

      3) в течение десяти рабочих дней после государственной регистрации настоящего приказа предоставление в Юридический департамент Министерства здравоохранения Республики Казахстан сведений об исполнении мероприятий, предусмотренных подпунктами 1) и 2) настоящего пункта.

      4. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на курирующего вице-министра здравоохранения Республики Казахстан.

      5. Настоящий приказ вводится в действие по истечении десяти календарных дней после дня его первого официального опубликования.

|  |  |
| --- | --- |
| *Министр здравоохранения* *Республики Казахстан*  | *А. Цой* |
|   | Приложение 1 к приказуМинистр здравоохраненияРеспублики Казахстанот 20 октября 2020 года№ ҚР ДСМ - 142/2020 |

 **Перечень орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)**

|  |
| --- |
| Перечень орфанных заболеваний |
| № | Заболевание (группа) по международной классификации болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10) | Синонимы и названия редких болезней | Категория | Код по МКБ-10 |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 1 | Лекарственно-устойчивый туберкулез | Туберкулез с множественной лекарственной устойчивостью легочной и внелегочной локализацииТуберкулез с широкой лекарственной устойчивостью легочной и внелегочной локализацииТуберкулез с преширокой лекарственной устойчивостью легочной и внелегочной локализации | Инфекционные болезни | А15.0-А19.0 |
| 2 | Сибирская язва | Сибирская язва вызванная Bacillus anthracis | Инфекционные болезни (бактериальные зоонозы) | А 22 |
| 3 | Крымская геморрагическая лихорадка | Крымская геморрагическая лихорадка вызванная вирусом Конго | Инфекционные болезни | А 98.0 |
| 4 | Малярия | Малярия вызванная Pl. Falciparum,Pl. ovale,Pl.​Vivax,Pl. Malariae | Инфекционные (протозойные) болезни | В 50В 53 |
| 5 | Лейшманиоз | Лейшманиоз | Инфекционные (протозойные) болезни | В 55 |
| 6 | Злокачественное новообразование носоглотки | Злокачественное новообразование носоглотки (назофаренгиальная карцинома) | Новообразования | С 11 |
| 7 | Мезотелиома | Мезотелиома плевры | Новообразования | С 45.0 |
| 8 | Злокачественное новообразование глаза и его придаточного аппарата, сетчатки | Злокачественное новообразование сетчатки (ретинобластома) | Новообразования | C 69.2 |
| 9 | Глиальные опухоли высокой степени злокачественности | Злокачественное новообразование большого мозга, кроме долей и желудочков. Злокачественное новообразование лобной доли. Злокачественное новообразование височной доли. Злокачественное новообразование теменной доли. Злокачественное новообразование желудочка мозга. Злокачественное новообразование мозжечка. Злокачественное новообразование ствола мозга. Поражение, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций головного мозга. Злокачественное новообразование головного мозга неуточненной локализации. | Новообразования | С71.0 – С71.9 |
| 10 | Злокачественное новообразование надпочечника | Злокачественное новообразование коры надпочечника | Новообразования | C 74.0 |
| 11 | Злокачественное новообразование без уточнения локализации | Карцинома | Новообразования | С 80 |
| 12 | Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз) | Болезнь Ходжкина | Новообразования | С 81 |
| 13 | Диффузная неходжкинская лимфома | Диффузная неходжкинская лимфома | Новообразования | С 83 |
| 14 | Злокачественные иммунопролиферативные болезни | Макроглобулинемия Вальденстрема | Новообразования | C 88.0 |
| 15 | Множественная миелома и злокачественные плазмоклеточные новообразования | Множественная миелома | Новообразования | C 90.0 |
| 16 | Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) | Острый лимфобластный лейкоз | Новообразования | С 91.0 |
| 17 | Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) | Хронический лимфоцитарный лейкоз | Новообразования | С 91.1 |
| 18 | Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) | Волосатоклеточный лейкоз | Новообразования | C 91.4 |
| 19 | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) | Хронический миелоидный лейкоз | Новообразования | С 92.1 |
| 20 | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) | Острый миелоидный лейкоз Острый промиелоцитарный лейкозОстрый миеломоноцитарный лейкоз | Новообразования | С 92.0C 92.4С 92.5 |
| 21 | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) | Миелоидная саркома | Новообразования | С 92.3 |
| 22 | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) | Моноцитарный лейкоз | Новообразования | С 93 |
| 23 | Миелодиспластические синдромы | Ювенильный хронический миеломоноцитарный лейкоз, рефрактерная анемия, рефрактерная анемия с избытком бластов | Новообразования | D 46 |
| 24 | Хроническая миелопролиферативная болезнь | Идиопатический миелофиброз | Новообразования | D 47.1 |
| 25 | 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 | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизмБолезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D 56D56.0-D 56.2D 56.4D 57D57.0- D57.2 |
| 26 | Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) | Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D 59.5 |
| 27 | Апластические анемии | Апластическая анемия | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D 61.9 |
| 28 | Наследственный дефицит фактора VIII | Гемофилия А | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D 66 |
| Наследственный дефицит фактора IX | Болезнь Кристмаса Гемофилия В | D 67 |
| 29 | Болезнь Виллебрандта | АнгиогемофилияДефицит фактора VIII с сосудистым нарушениемСосудистая гемофилия | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D 68.0 |
| 30 | Наследственный дефицит других факторов свертывания | Врожденная афибриногенемия,дефицит фактора VII (стабильного)дефицит фактора II (протромбина)дефицит фактора X (Стюарта-Прауэра) | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D 68.2 |
| 31 | Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура | Синдром Эванса | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D 69.3 |
| 32 | Гистиоцитоз из клеток Лангерганса, не классифицированный в других рубриках | Гистиоцитоз | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D 76.0 |
| 33 | Отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Первичные иммунодефициты | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | D 80-D 84 |
| 34 | Другие состояния гиперфункции гипофиза | Преждевременная половая зрелость центрального происхождения | Нарушения других эндокринных желез | Е 22.8 |
| 35 | Гипопитуитаризм | Гипогонадотропный гипогонадизм. Недостаточность гормона роста. | Нарушения других эндокринных желез | Е 23.0 |
| 36 | Классическая фенилкетонурия | Наследственное заболевание группы ферментопатий, связанное с нарушением метаболизма аминокислоты фенилаланина | Нарушения обмена веществ | Е 70.0 |
| 37 | Недостаточность других витаминов группы В | Недостаточность витамина В6 | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Е 53.1 |
| 38 | Болезни накопления гликогена | Болезнь Помпе (гликогеноз 2 типа) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | E 74.0 |
| 39 | Другие сфинголипидозы | Болезнь Фабри(-Андерсон),болезнь Гаучера (болезнь Гоше),болезнь Краббе,болезнь Нимана-Пика (тип А, В, С),синдром Фабера, метахроматическая лейкодистрофия, недостаточность сульфатазы (множественная сульфатазная недостаточность) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | E 75.2 |
| 40 | Мукополисахаридоз | Мукополисахаридоз I тип: синдромы Гурлер, Гурлер-Шейе, Шейе, мукополисахаридоз II тип: синдром Гунтера, другие мукополисахаридозы: недостаточность бета-глюкуронидазы, мукополисахаридоз III, IV, VI, VII, синдромы: Марото-Лами (легкий, тяжелый), Моркио (моркиоподобный, классический), Санфилиппо (тип B, C, D) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | E 76.0-E 76.2 |
| 41 | Порфирии | Наследственная копропорфирия, порфирия острая перемежающаяся (печеночная) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | E 80.2 |
| 42 | Нарушения обмена меди | Болезнь Менкеса, болезнь Вильсона (болезнь Вильсона-Коновалова, гепатолентикулярная дегенерация) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | E 83.0 |
| 43 | Нарушение обмена веществ | Кистозный фиброз комбинированная форма (муковисцидоз) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Е 84.8 |
| 44 | Наследственный семейный амилоидоз без невропатии | Семейная средиземноморская лихорадка (периодическая болезнь), наследственная амилоидная нефропатия | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | E 85.0 |
| 45 | Нарушения обмена белков плазмы | Дефицит-1- антитрипсина, бис -альбуминемия | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Е 88.0 |
| 46 | Болезнь двигательного неврона.Семейная болезнь двигательного неврона | Боковой склероз амиотрофический, прогрессирующая спинальная мышечная атрофия | Болезни нервной системы | G 12.2 |
| 47 | Рассеянный склероз | Рассеянный склероз | Демиелинизирующие болезни центральной нервной системы | G 35 |
| 48 | Синдром Драве | Синдром Драве | Болезни нервной системы | G 40.4 |
| 49 | Миастения | Врожденная или приобретенная миастения | Нервные болезни | G70.2 |
| 50 | Болезни нервно-мышечного синапса и мышц | Мышечная дистрофия: аутосомная рецессивная типа Дюшенна или Беккера, лопаточно-перонеальная с ранними контрактурами (Эмери-Дрейфуса), дистальная плечелопаточно-лицевая, конечностно-поясная, глазных мышц, глазоглоточная (окулофарингеальная).Дистрофия миотоническая Штейнера. Миотония врожденная Томсена. Нейромиотония Исаакса. Парамиотония врожденная. Врожденная мышечная дистрофия: со специфическими морфологическими поражениями мышечного волокна. Болезнь центрального ядра, миниядерная, мультиядерная Диспропорция типов волокон. Миопатия миотубулярная (центроядерная), немалиновая (болезнь немалинового тела). Митохондриальная миопатия, не классифицированная в других рубриках | Первичные мышечные нарушения | G71.0 –G71.3 |
| 51 | Синдром дефицита Glut 1 | Синдром дефицита транспортера глюкозы Glut I | Болезни нервной системы | G 93.4 |
| 52 | 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, лимфангиолейомио- матоз, интерстициальная пневмония уточненная, интерстициальная легочная болезнь неуточненная,интерстициальная пневмония без дополнительного уточнения | Болезни органов дыхания | J 84J 84.0J 84.1J 84.8J 84.9 |
| 53 | Первичная легочная гипертензия | Идиопатическая легочная артериальная гипертензия, наследственная ЛАГ | Болезни системы кровообращения | I 27.0 |
| 54 | Неинфекционный энтерит и колит | Болезнь Крона, неспецифический язвенный колит | Болезни органов пищеварения | K 50K 51 |
| 55 | Буллезные нарушения | Пузырчатка, болезнь Дюринга | Болезни кожи и подкожной клетчатки | L 10L 13.0 |
| 56 | Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (CAPS) | Криопирин – связаные синдромы | Аутовоспалительные синдромы | M04.2 |
| 57 | Болезнь Стилла | Болезнь Стилла, развившаяся у взрослых | Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани | M06.1 |
| 58 | Юношеский артрит с системным началом | Ювенильный идиопатический артрит системный вариант | Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани | M 08.2 |
| 59 | Системные поражения соединительной ткани | Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки), Грануломатоз Вегенера, Синдром дуги аорты (Такаясу), Микроскопический полиангиит, Системная красная волчанка, Дерматомиозит у детей, Полимиозит, Прогрессирующий системный склероз, Болезнь Бехчета | Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани | М 30.3М 31.3M 31.4М 31.8М 32.1М 33М 33.2М 34.0M 35.2 |
| 60 | Незавершенный остеогенез | Незавершенный остеогенез | Врожденные аномалии (пороки крови), деформации и хромосомные нарушения | Q 78.0 |
| 61 | Врожденный ихтиоз | Врожденный ихтиоз (разные формы), CHILD синдром | Врожденные аномалии (пороки крови), деформации и хромосомные нарушения | Q 80 |
| 62 | Буллезный эпидермолиз | Буллезный эпидермолиз | Врожденные аномалии(пороки развития) деформации и хромосомные нарушения | Q 81 |

|  |
| --- |
| Лекарственные средства для лечения орфанных заболеваний |
| № | АТХ код | Фармакологическая группа/ МНН |
| 1 | A16AB02 | Имиглюцераза |
| 2 | A16AB03 | Агалзидаза альфа |
| 3 | A16AB04 | Агалзидаза бета |
| 4 | A16AB05 | Ларонидаза |
| 5 | A16AB07 | Алглюкозидаза |
| 6 | A16AB08 | Галсульфаза |
| 7 | A16AB09 | Идурсульфаза |
| 8 | A16AB10 | Велаглюцераза альфа |
| 9 | A16AB12 | Элосульфаза альфа |
| 10 | A16AX04 | Нитизинон |
| 11 | A16AX07 | Сапроптерин |
| 12 | B01AC11 | Илопрост |
| 13 | B01AC27 | Селексипаг |
| 14 | B02BX06 | Эмицизумаб |
| 15 | B06AC01 | Ингибитор С1-эстеразы человеческий |
| 16 | C02KX01 | Бозентан |
| 17 |  C02KX04  | Мацитентан |
| 18 | D10BA01 | Изотретиноин |
| 19 | G04BE03 | Силденафил |
| 20 | H02AB04 | Метилпреднизолон |
| 21 | H02AB06 | Преднизолон |
| 22 | J01GB01 | Тобрамицин |
| 23 | J02AA01 | Амфотерицин В |
| 24 | J05AB04 | Рибавирин |
| 25 | J06BA01 | Иммуноглобулин (для внесосудистого введения) |
| 26 | J06BA02 | Иммуноглобулин (для внутривенного введения) |
| 27 | L01AA01 | Циклофосфамид |
| 28 |  L01AA02  | Хлорамбуцил |
| 29 | L01AA03 | Мелфалан |
| 30 | L01AA06 | Ифосфамид |
| 31 | L01AA09 | Бендамустин |
| 32 | L01AB01 | Бусульфан |
| 33 | L01AB02 | Треосульфан |
| 34 | L01BA01 | Метотрексат |
| 35 | L01BA04 | Пеметрексед |
| 36 | L01BB02 | Меркаптопурин |
| 37 | L01BB04 | Кладрибин |
| 38 | L01BB05 | Флударабин |
| 39 | L01BC01 | Цитарабин |
| 40 | L01BC07 | Азацитидин |
| 41 | L01BC08 | Децитабин |
| 42 | L01CA01 | Винбластин |
| 43 | L01CB01 | Этопозид |
| 44 | L01DC03 | Митомицин С |
| 45 | L01XA03 | Оксалиплатин |
| 46 | L01XC02 | Ритуксимаб |
| 47 | L01XC12 | Брентуксимаб ведотин |
| 48 | L01XC24 | Даратумумаб |
| 49 | L01XE01 | Иматиниб |
| 50 | L01XE06 | Дазатиниб |
| 51 | L01XE08 | Нилотиниб |
| 52 | L01XE18 | Руксолитиниб |
| 53 | L01XE27 | Ибрутиниб |
| 54 | L01XE31 | Нинтеданиб |
| 55 | L01XX02 | Аспарагиназа |
| 56 | L01XX14 | Третиноин |
| 57 | L01XX24 | Пэгаспаргиназа |
| 58 | L01XX32 | Бортезомиб |
| 59 | L01XX35 | Анагрелид |
| 60 | L01XX52 | Венетоклакс |
| 61 | L03AA02 | Филграстим |
| 62 | L03AA13 | Пэгфилграстим |
| 63 | L03AB05 | Интерферон альфа-2b |
| 64 | L03АВ13 | Пэгинтерферон бета-1а |
| 65 | L04AA04 | Иммуноглобулин антитимоцитарный (кроличий) |
| 66 | L04AA06 | Микофеноловая кислота |
| 67 | L04AA23 | Натализумаб |
| 68 | L04AA25 | Экулизумаб |
| 69 | L04AA26 | Белимумаб |
| 70 | L04AA36 | Окрелизумаб |
| 71 | L04AB01 | Этанерцепт |
| 72 | L04AB02 | Инфликсимаб |
| 73 | L04AB04 | Адалимумаб |
| 74 | L04AC03 | Анакинра |
| 75 | L04AC07 | Тоцилизумаб |
| 76 |  L04AC08  | Канакинумаб |
| 77 | L04AD01 | Циклоспорин |
| 78 | L04AD02 | Такролимус |
| 79 |  L04AX02  | Талидомид |
| 80 | L04AX04 | Леналидомид |
| 81 | L04AX05 | Пирфенидон |
| 82 | M01CC01 | Пеницилламин |
| 83 | M09AX03 | Аталурен |
| 84 | M09AX07 | Нусинерсен |
| 85 | M05BA06 | Ибандроновая кислота |
| 86 | M09AX06 | Этеплирсен |
| 87 | N07XX09 | Диметилфумарат |
| 88 | N07XX02 | Рилузол |
| 89 | R05CB01 | Ацетилцистеин |
| 90 |  R05CB13  | Дорназа альфа |
| 91 | V03AC03 | Деферазирокс |
| 92 | V03AF01 | Месна |

      Примечание:

      БДУ - без дополнительного уточнения;

      МКБ - международная классификация болезней 10 го пересмотра;

      ЛАГ - легочная артериальная гипертензия.

|  |  |
| --- | --- |
|   | Приложение 2 к приказуМинистр здравоохраненияРеспублики Казахстанот 20 октября 2020 года№ ҚР ДСМ - 142/2020 |

 **Перечень приказов Министерства здравоохранения Республики Казахстан, признаваемых утратившими силу**

       1. Приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 22 мая 2015 года № 370 "Об утверждении Перечня орфанных (редких) заболеваний" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 11511, опубликован 15 июля 2015 года в информационно-правовой системе "Әділет");

       2. Приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 29 мая 2015 года № 432 "Об утверждении Перечня орфанных препаратов" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 11494, опубликован 10 июля 2015 года в информационно-правовой системе "Әділет");

       3. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 27 февраля 2018 года № 79 "О внесении изменения и дополнений в приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 22 мая 2015 года № 370 "Об утверждении Перечня орфанных (редких) заболеваний" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 16627, опубликован 29 марта 2018 года в Эталонном контрольном банке нормативных правовых актов Республики Казахстан);

       4. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 27 августа 2019 года № ҚР ДСМ-115 "О внесении дополнения в приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 22 мая 2015 года № 370 "Об утверждении Перечня орфанных (редких) заболеваний" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 19304, опубликован 3 сентября 2019 года в Эталонном контрольном банке нормативных правовых актов Республики Казахстан);

       5. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 27 февраля 2020 года № ҚР ДСМ-13/2020 "О внесении дополнений в приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 22 мая 2015 года № 370 "Об утверждении Перечня орфанных (редких) заболеваний" (зарегистрирован в Реестре государственной регистрации нормативных правовых актов № 20084, опубликован 3 марта 2020 года в Эталонном контрольном банке нормативных правовых актов Республики Казахстан).

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