

**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 перечню приказов Приложение 1 к приказу Министр здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № ҚР ДСМ - 142/2020 |

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

      Сноска. Приложение 1 - в редакции приказа и.о. Министра здравоохранения РК от 31.12.2021 № ҚР ДСМ-142 (вводится в действие по истечении десяти календарных дней после дня его первого официального опубликования).

|  |
| --- |
| **Перечень орфанных заболеваний** |
| № | Код по МКБ-10 | Заболевание (группа) по международной классификации болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10) | Синонимы и названия редких болезней | Категория | Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав) | Код АТХ |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 1 | А15.0-А19.0 | Лекарственно-устойчивый туберкулез | Туберкулез с множественной лекарственной устойчивостью легочной и внелегочной локализации  Туберкулез с широкой лекарственной устойчивостью легочной и внелегочной локализации  Туберкулез с преширокой лекарственной устойчивостью легочной и внелегочной локализации | Инфекционные болезни | Клофазимин | J04BA01 |
| 2 | А 22 | Сибирская язва | Сибирская язва вызванная Bacillus anthracis | Инфекционные болезни (бактериальные зоонозы) | Вакцина противсибиреязвенная | J07AC01 |
| 3 | А 98.0 | Крымская геморрагическая лихорадка | Крымская геморрагическая лихорадка вызванная вирусом Конго | Инфекционные болезни | Рибавирин | J05AB04 |
| 4 | В 50  В 53 | Малярия | Малярия вызванная Pl. Falciparum, Pl. ovale, Pl.​Vivax, Pl. Malariae | Инфекционные (протозойные) болезни | Хинин | P01BC01 |
| Мефлохин гидрохлорид | P01BC02 |
| Артесунат | P01BE03 |
| Примахин | P01BA03 |
| Хлорохин | P01BA01 |
| Галофантрин | P01BX01 |
| 5 | В 55 | Лейшманиоз | Лейшманиоз | Инфекционные (протозойные) болезни | Амфотерицин В | J02AA01 |
| Паромомицина сульфат | A07AA06 |
| Милтефозин | P01CX04 |
| 6 | С 11 | Злокачественное новообразование носоглотки | Злокачественное новообразование носоглотки (назофаренгиальная карцинома) | Новообразования |  |  |
| 7 | С 45.0 | Мезотелиома | Мезотелиома плевры | Новообразования | Митомицин С | L01DC03 |
| Пеметрексед | L01BA04 |
| 8 | C 69.2 | Злокачественное новообразование глаза и его придаточного аппарата, сетчатки | Злокачественное новообразование сетчатки (ретинобластома) | Новообразования | Мелфалан | L01AA03 |
| 9 | С71.0 – С71.9 | 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 | Ифосфамид | L01AA06 |
| 10 | C 74.0 | Злокачественное новообразование надпочечника | Злокачественное новообразование коры надпочечника | Новообразования | Циклофосфамид | L01AA01 |
| 11 | С 80 | Злокачественное новообразование без уточнения локализации | Карцинома | Новообразования | Оксалиплатин | L01XA03 |
| Этопозид | L01CB01 |
| Идарубицин | L01DB06 |
| 12 | С 81 | Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз) | Болезнь Ходжкина | Новообразования | Брентуксимаб ведотин | L01XC12 |
| Бендамустин | L01AA09 |
| Треосульфан | L01AB02 |
| Мелфалан | L01AA03 |
| Филграстим | L03AA02 |
| Флударабин | L01BB05 |
| Цитарабин | L01BC01 |
| Циклофосфамид | L01AA01 |
| Пэгфилграстим | L03AA13 |
| Доксорубицин | L01DB01 |
| 13 | С 83 | Диффузная неходжкинская лимфома | Диффузная неходжкинская лимфома | Новообразования | 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 | Злокачественные иммунопролиферативные болезни | Макроглобулинемия Вальденстрема | Новообразования | Аспарагиназа | L01XX02 |
| Меркаптопурин | L01BB02 |
| Азацитидин | L01BC07 |
| 15 | C 90.0 | Множественная миелома и злокачественные плазмоклеточные новообразования | Множественная миелома | Новообразования | Брентуксимаб ведотин | L01XC12 |
| Бендамустин | L01AA09 |
| Мелфалан | L01AA03 |
| Даратумумаб | L01XC24 |
| Талидомид | L04AX02 |
| Леналидомид | L04AX04 |
| Плериксафор | L03AX16 |
| Карфилзомиб | L01XG02 |
| Бортезомиб | L01XX32 |
| 16 | С 91.0 | Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) | Острый лимфобластный лейкоз | Новообразования | Цитарабин | L01BC01 |
| Иматиниб | L01XE01 |
| Дазатиниб | L01XE06 |
| Понатиниб | L01XE24 |
| Блинатумомаб | L01XC19 |
| Пэгаспаргиназа | L01XX24 |
| 17 | С 91.1 | Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) | Хронический лимфоцитарный лейкоз | Новообразования | Венетоклакс | L01XX52 |
| Филграстим | L03AA02 |
| Флударабин | L01BB05 |
| 18 | C 91.4 | Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз) | Волосатоклеточный лейкоз | Новообразования | Кладрибин | L01BB04 |
| Пентостатин | L01XX08 |
| 19 | С 92.1 | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) | Хронический миелоидный лейкоз | Новообразования | 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 | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) | Острый миелоидный лейкоз Острый промиелоцитарный лейкоз  Острый миеломоноцитарный лейкоз | Новообразования | Венетоклакс | L01XX52 |
| Третиноин | L01XX14 |
| Цитарабин | L01BC01 |
| Гемтузумаб | L01XC05 |
| Даунорубицин | L01DB02 |
| Децитабин | L01BC08 |
| 21 | С 92.3 | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) | Миелоидная саркома | Новообразования | Такролимус | L04AD02 |
| 22 | С 93 | Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) | Моноцитарный лейкоз | Новообразования | Пэгфилграстим | L03AA13 |
| 23 | D 46 | Миелодиспластические синдромы | Ювенильный хронический миеломоноцитарный лейкоз, рефрактерная анемия, рефрактерная анемия с избытком бластов | Новообразования | Леналидомид | L04AX04 |
| Метотрексат | L01BA01 |
| Децитабин | L01BC08 |
| Цитарабин | L01BC01 |
| Иммуноглобулин антитимоцитарный (кроличий) | L04AA04 |
| Месна | V03AF01 |
| 24 | D 47.1 | Хроническая миелопролиферативная болезнь | Идиопатический миелофиброз | Новообразования | Руксолитиниб | L01XE18 |
| 25 | D 56 D56.0-D 56.2 D 56.4 D 57 D57.0- D57.2 | 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 механизм  Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Деферазирокс | V03AC03 |
| 26 | D 59.5 | Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) | Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Экулизумаб | L04AA25 |
| 27 | D 61.9 | Апластическая анемия | Апластическая анемия | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Деферазирокс | V03AC03 |
| Циклоспорин | L04AD01 |
| Такролимус | L04AD02 |
| 28 | D 66 | Наследственный дефицит фактора VIII | Гемофилия А | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Эмицизумаб | B02BX06 |
|  | D 67 | Наследственный дефицит фактора IX | Болезнь Кристмаса Гемофилия В | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |  |  |
| 29 | D 68.0 | Болезнь Виллебрандта | Ангиогемофилия Дефицит фактора VIII с сосудистым нарушением Сосудистая гемофилия | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм |  |  |
| 30 | D 68.2 | 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 |  |  |
| 31 | D 69.3 | Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура | Синдром Эванса | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Элтромбопаг | B02BX05 |
| Ромипластим | B02BX04 |
| 32 | D 76.0 | Гистиоцитоз из клеток Лангерганса, не классифицированный в других рубриках | Гистиоцитоз | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Винбластин | L01CA01 |
| 33 | D 80-D 84 | Отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Первичные иммунодефициты | Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм | Ингибитор С1-эстеразы человеческий | B06AC01 |
| Ланаделумаб | B06AC05 |
| Иммуноглобулин (для внесосудистого введения) | J06BA01 |
| Иммуноглобулин (для внутривенного введения) | J06BA02 |
| Интерферон гамма | L03AB03 |
| 34 | Е 22.8 | Другие состояния гиперфункции гипофиза | Преждевременная половая зрелость центрального происхождения | Нарушения других эндокринных желез |  |  |
| 35 | Е 23.0 | Гипопитуитаризм | Гипогонадотропный гипогонадизм. Недостаточность гормона роста. | Нарушения других эндокринных желез |  |  |
| 36 | Е 70.0 | Классическая фенилкетонурия | Наследственное заболевание группы ферментопатий, связанное с нарушением метаболизма аминокислоты фенилаланина | Нарушения обмена веществ | Сапроптерин | A16AX07 |
| 37 | Е 53.1 | Недостаточность других витаминов группы В | Недостаточность витамина В6 | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ |  |  |
| 38 | E 74.0 | Болезни накопления гликогена | Болезнь Помпе (гликогеноз 2 типа) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Алглюкозидаза | A16AB07 |
| Месна | V03AF01 |
| 39 | E 75.2 | 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 | 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 | 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 | Ларонидаза | A16AB05 |
| Галсульфаза | A16AB08 |
| Идурсульфаза | A16AB09 |
| Элосульфаза альфа | A16AB12 |
| 41 | E 80.2 | Порфирии | Наследственная копропорфирия, порфирия острая перемежающаяся (печеночная) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Гемин | B06AB01 |
| 42 | E 83.0 | Нарушения обмена меди | Болезнь Менкеса, болезнь Вильсона (болезнь Вильсона-Коновалова, гепатолентикулярная дегенерация) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Пеницилламин | M01CC01 |
| Цинка ацетат | A16AX05 |
| Триентин дигидрохлорид | A16AX12 |
| 43 | Е 84.8 | Нарушение обмена веществ | Кистозный фиброз комбинированная форма (муковисцидоз) | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Тобрамицин | J01GB01 |
| Ацетилцистеин | R05CB01 |
| Дорназа альфа | R05CB13 |
| Колистин (Колистиметат) | J01XB01 |
| 44 | E 85.0 | Наследственный семейный амилоидоз без невропатии | Семейная средиземноморская лихорадка (периодическая болезнь), наследственная амилоидная нефропатия | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Этанерцепт | L04AB01 |
| Инфликсимаб | L04AB02 |
| Анакинра | L04AC03 |
| Канакинумаб | L04AC08 |
| Колхицин | M04AC01 |
| 45 | Е 88.0 | Нарушения обмена белков плазмы | Дефицит -1- антитрипсина, бис -альбуминемия | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Альфа1 антитрипсин | B02AB02 |
| 46 | G 12.2 | Болезнь двигательного неврона.  Семейная болезнь двигательного неврона | Боковой склероз амиотрофический, прогрессирующая спинальная мышечная атрофия | Болезни нервной системы | Филграстим | L03AA02 |
| Нусинерсен | M09AX07 |
| Рисдиплам | M09AX10 |
| Рилузол | N07XX02 |
| 47 | G 35 | Рассеянный склероз | Рассеянный склероз | Демиелинизирующие болезни центральной нервной системы | Диметилфумарат | N07XX09 |
| Кладрибин | L01BB04 |
| Натализумаб | L04AA23 |
| Пэгинтерферон бета-1а | L03АВ13 |
| Окрелизумаб | L04AA36 |
| 48 | G70.2 | Миастения | Врожденная или приобретенная миастения | Нервные болезни |  |  |
| 49 | G71.0 –G71.3 | 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 | Дефлазакорт | H02AB13 |
| Аталурен | M09AX03 |
| Этеплирсен | M09AX06 |
| Голодирсен | M09AX08 |
| 50 | G 93.4 | Синдром дефицита Glut 1 | Синдром дефицита транспортера глюкозы Glut I | Болезни нервной системы | Тригептаноин | A16AX17 |
| 51 | J 84  J 84.0  J 84.1  J 84.8  J 84.9 | 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 | Пирфенидон | L04AX05 |
| Циклоспорин | L04AD01 |
| Метотрексат | L01BA01 |
| Метилпреднизолон | H02AB04 |
| Преднизолон | H02AB06 |
| Нинтеданиб | L01XE31 |
| Азатиоприн | L04AX01 |
| 52 | I 27.0 | Первичная легочная гипертензия | Идиопатическая легочная артериальная гипертензия, наследственная ЛАГ | Болезни системы кровообращения | Илопрост | B01AC11 |
| Селексипаг | B01AC27 |
| Бозентан | C02KX01 |
| Мацитентан | C02KX04 |
| Силденафил | G04BE03 |
| 53 | K 50  K 51 | Неинфекционный энтерит и колит | Болезнь Крона, неспецифический язвенный колит | Болезни органов пищеварения | Адалимумаб | L04AB04 |
| Инфликсимаб | L04AB02 |
| 54 | L 10  L 13.0 | Буллезные нарушения | Пузырчатка, болезнь Дюринга | Болезни кожи и подкожной клетчатки | Микофеноловая кислота | L04AA06 |
| Преднизолон | H02AB06 |
| Дапсон | D10AX05 |
| Дапсон | J04BA02 |
| Афамеланотид | D02BB02 |
| 55 | M04.2 | Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (CAPS) | Криопирин – связаные синдромы | Аутовоспалительные синдромы | Канакинумаб | L04AC08 |
| 56 | M06.1 | Болезнь Стилла | Болезнь Стилла, развившаяся у взрослых | Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани | Канакинумаб | L04AC08 |
| 57 | M 08.2 | Юношеский артрит с системным началом | Ювенильный идиопатический артрит системный вариант | Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани | 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 | 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 | Нинтеданиб | L01XE31 |
| Белимумаб | L04AA26 |
| Инфликсимаб | L04AB02 |
| Тоцилизумаб | L04AC07 |
| Ритуксимаб | L01XC02 |
| Гидроксихлорохин | P01BA02 |
| Азатиоприн | L04AX01 |
| Метотрексат | L01BA01 |
| 59 | Q 78.0 | Незавершенный остеогенез | Незавершенный остеогенез | Врожденные аномалии (пороки крови), деформации и хромосомные нарушения | Ибандроновая кислота | M05BA06 |
| 60 | Q 80 | Врожденный ихтиоз | Врожденный ихтиоз (разные формы), CHILD синдром | Врожденные аномалии (пороки крови), деформации и хромосомные нарушения | Изотретиноин | D10BA01 |
| Салициловая кислота | D01AE12 |
| 61 | Q 81 | Буллезный эпидермолиз | Буллезный эпидермолиз | Врожденные аномалии (пороки развития) деформации и хромосомные нарушения | Диацереин | M01AX21 |
| 62 | E88.1 | Врожденная генерализованная липодистрофия Берардинелли-Сейпа | Врожденная генерализованная липодистрофия Бирардинелли сейпа | Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | Метрелептин | A16AA07 |
| 63 | G40.0-  G40.9  Q85.1 | Редкие и резистентные формы эпилепсии | Раннее младенческие эпилептические энцефалопатии (инфантильные спазмы – Синдром Веста); Туберозный склероз (Болезнь Бурневилля); Синдром Ландау-Клеффнера; Эпилептические энцефалопатии детства (Синдром Леннокса-Гасто); Симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия (Синдром Отахара); Эпилепсия со статусом в медленном сне; Ранняя миоклоническая эпилепсия; Эпилепсия с миоклоническими абсансами (синдром Тассинари); миоклонически-астатическими приступами (синдром Дузе) Синдром Драве; | Болезни нервной системы | Адренокортикоидный 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 | Нейрофиброматоз 1 типа | Нейрофиброматоз I (первого) типа (нейрофиброматоз болезнь фон Реклингхаузена, синдром Реклингхаузена, NF-1) | Новообразования | Селуметиниб | L01EE04 |
| 65 | G36.0 | Оптиконевромиелит (болезнь Девика) | Оптиконевромиелит (болезнь Девика, Нейромиелит зрительного нерва со спектральным расстройством (NMOSD), Нейромиелит зрительного нерва) | Воспалительные демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы | 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 | Злокачественное новообразование надпочечника | Динутуксимаб  бета | L01XC16 |

      Примечание:

      МКБ - международная классификация болезней 10 го пересмотра;

      ЛАГ - легочная артериальная гипертензия

|  |  |
| --- | --- |
|  | Приложение 2 к приказу Министр здравоохранения Республики Казахстан от 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