

## **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 караудың 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	A15.0-A19.0	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	A 22	Күйдіргі	Bacillus anthracis-тен туындаған күйдіргі	Инфекциялық аурулар (бактериалық зооноздар)	Сібір жарасына қарсы вакцина	J07AC01
3	A 98.0	Қырым геморрагиялық қызбасы	Конго вирусы тудырған қырым геморрагиялық қызбасы	Инфекциялық аурулар	Рибавирин	J05AB04
4	B 50 B 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	B 55	Лейшманиоз	Лейшманиоз	Инфекциялық (протозойдық) ауру	Амфотерицин В	J02AA01
					Паромомицин а сульфат	A07AA06
					Милтефозин	P01CX04
6	C 11	Мұрын-жұтқыншақтың қатерлі ісігі	Мұрын-жұтқыншақтың қатерлі ісігі (назофаренгиалдық карцинома)	Ісік		
7	C 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	C71.0 – C71.9	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	Қатерлі ісіктер		L01AA06

			шегінен шығып жатқан зақымдануы. Мидың орналасу орны анықталмаған қатерлі ісігі.		Ифосфамид	
10	C 74.0	Бүйрекүсті безінің қатерлі ісігі	Бүйрекүсті безі қыртысының қатерлі ісігі	Ісік	Циклофосфамид	L01AA01
11	C 80	Орналасуы анықталмаған салдарлық қатерлі ісік	Карцинома	Ісік	Оксалиплатин	L01XA03
					Этопозид	L01CB01
					Идарубицин	L01DB06
12	C 81	Ходжкин ауруы (Ходжкин лимфогрануле матоз)	Ходжкин ауруы	Ісік	Брентуксимаб ведотин	L01XC12
					Бендамустин	L01AA09
					Треосульфан	L01AB02
					Мелфалан	L01AA03
					Филграстим	L03AA02
					Флударабин	L01BB05
					Цитарабин	L01BC01
					Циклофосфамид	L01AA01
					Пэгфилграстим	L03AA13
Доксорубин	L01DB01					
12	C 82	Таралған ходжкиндік	Таралған ходжкиндік	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

13	C 83	СМЕС лимфома	СМЕС лимфома	Ісік	Пралатрексат	L01BA05
14	C 88.0	Қатерлі иммунопролиферациялық аурулар	Вальденстрем макроглобулинемиясы	Ісік	Аспарагиназа	L01XX02
					Меркаптопурин	L01BB02
					Азациитидин	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
16	C 91.0	Лимфалық лейкоз (лимфолейкоз)	Жіті лимфобластық лейкоз	Ісік	Цитарабин	L01BC01
					Иматиниб	L01XE01
					Дазатиниб	L01XE06
					Понатиниб	L01XE24
					Блинатумомаб	L01XC19
					Пэгаспаргиназа	L01XX24
17	C 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	C 92.1			Ісік	Дазатиниб	L01XE06
					Нилотиниб	L01XE08
					Бусульфан	L01AB01
					Иматиниб	L01XE01
					Метотрексат	L01BA01
					Интерферон альфа-2b	L03AB05

		Миелоидты лейкоз (миелолейкоз)	Созылмалы миелоидты лейкоз		Месна	V03AF01
					Понатиниб	L01XE24
					Бозутиниб	L01XE14
					Гидроксикарбамид	L01XX05
					Идарубицин	L01DB06
20	C 92.0 C 92.4 C 92.5	Миелоидты лейкоз (миелолейкоз)	Ж і т і миелоидты лейкоз Ж і т і промиелоциттік лейкоз Ж і т і миелоциттік лейкоз	Ісік	Венетоклакс	L01XX52
					Третиноин	L01XX14
					Цитарабин	L01BC01
					Гемтузумаб	L01XC05
					Даунорубицин	L01DB02
					Децитабин	L01BC08
21	C 92.3	Миелоидты лейкоз (миелолейкоз)	Миелодтық саркома	Ісік	Такролимус	L04AD02
22	C 93	Миелоидты лейкоз (миелолейкоз)	Моноцитарлық лейкоз	Ісік	Пэгфилграстим	L03AA13
23	D 46	Миелодиспластикалық синдромдар	Ювенилдік созылмалы миелоциттарлық лейкоз, рефрактерлік анемия, бластар санының артуымен рефрактерлік анемия	Ісік	Леналидомид	L04AX04
					Метотрексат	L01BA01
					Децитабин	L01BC08
					Цитарабин	L01BC01
					Антитимоцитарлық иммуноглобулин (коян)	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	Гемоліздік анемиялар	Альфа-талассемия, бета-талассемия, дельта-бета-талассемия, гемоглобиннің тұқым қуалайтын қайталануы, кризбен орақ тәрізді-жасушалық бұзылулар, криз hb-SS	Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын		V03AC03

			ауруы, кризсіз орақ тәрізді-жасушалық анемия, қос гетерозиготтық орақ тәрізді жасушалық бұзылулар	ж е к е бұзылулар	Деферазирокс	
26	D 59.5	Ұстамалы гемоглобинурия, түнгі (Маркиафавтар-Микели)	Ұстамалы гемоглобинурия, түнгі (Маркиафавтар-Микели)	Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын ж е к е бұзылулар	Экулизумаб	L04AA25
27	D 61.9	Аплазиялық анемия	Аплазиялық анемия	Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын ж е к е бұзылулар	Деферазирокс	V03AC03
					Циклоспорин	L04AD01
					Такролимус	L04AD02
28	D 66	VIII фактордың тұқым қуалайтын тапшылығы	Гемофилия А	Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары және иммундық механизмді қамтитын ж е к е бұзылулар	Эмицизумаб	B02BX06
	D 67	IX фактордың тұқым қуалайтын тапшылығы	Кристмас ауруы Гемофилия В	Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары және иммундық механизмді қамтитын ж е к е бұзылулар		
			Ангиогемофилия Қ а н тамырларының бұзылуымен	Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары		

29	D 68.0	Виллебранд ауруы	VIII фактордың жетіспеушілігі Тамырлық гемофилия	және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар		
30	D 68.2	Ұядың басқа факторларының тұқым қуалайтын тапшылығы	Туа біткен афибриногенемия, Фактор тапшылығы VII (тұрақты) Фактор тапшылығы II (протромбиннің) Фактор тапшылығы X (Стюарттың-Прайердің)	Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар		
31	D 69.3	Идиопатиялық тромбоцитопениялық пурпура	Эванс синдромы	Қанның, қан өндіру ағзаларының аурулары және 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	C1 ингибитор - адам эстеразасы	B06AC01
					Ланаделумаб	B06AC05
					Имуноглобулин (тамырдан тыс енгізу)	J06BA01
					Имуноглобулин (	



				камтитын же к е бұзылулар	венаішілік ішіне енгізу үшін)	J06BA02
					Интерферон гамма	L03AB03
34	E 22.8	Гипофиз гиперфункцияларының басқа да жағдайлары	Орталық пайда болудың уақытынан бұрын жыныстық жетілуі	Басқа эндокриндік бездердің бұзылулары		
35	E 23.0	Гипопитуитаризм	Гипогонадотроптық гипогонадизм Өсу гормонының идиопатиялық жеткіліксіздігі.	Басқа эндокриндік бездердің бұзылулары		
36	E 70.0	Классикалық фенилкетонурия	Хош иісті амин қышқылы метаболизмінің бұзылуына байланысты ферментопатия тобының тұқым қуалайтын ауруы	Зат алмасуының бұзылулары	Сапроптерин	A16AX07
37	E 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
			Фабри (-Андерсон) ауруы,		Имиглюоцераза	A16AB02
					Агалзидаза альфа	A16AB03

39	E 75.2	Басқа сфинголипидоздар	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	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-глюкурониназа жеткіліксіздігі, III, IV, VI, VII мукополисахаридоз, синдромдары: Марото-Лами синдромы (жеңіл, ауыр), Морико (моркио-тәрізді, классикалық), Санфилиппо (B, C, D типті)	Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы	Ларонидаза	A16AB05
					Галсульфаза	A16AB08
					Идурсульфаз	A16AB09
					Элосульфаз альфа	A16AB12
			Тұқым қуалайтын копропорфир	Эндокриндік жүйе аурулары,		

41	E 80.2	Порфириялар	и я , кезектесетін жіті порфирия (бауыр)	тамақтанудың бұзылуы және з а т алмасудың бұзылысы	Гемин	B06AB01
42	E 83.0	М ы с алмасуының бұзылуы	Менкес ауруы , Вильсон ауруы, Вильсон-Кон овалов ауруы, гепатолентик улярлық дегенерация)	Эндокриндік ж ү й е ( аурулары, тамақтанудың бұзылуы және з а т алмасудың бұзылысы	Пенициллами н	M01CC01
					Цинка ацетат	A16AX05
					Триентин дигидрохлорид	A16AX12
43	E 84.8	З а т алмасуының бұзылуы	Б а с қ а көріністі жылауықты фиброз ( муковисцидоз )	Эндокриндік ж ү й е аурулары, тамақтанудың бұзылуы және з а т алмасудың бұзылысы	Тобрамицин	J01GB01
					Ацетилцистеин	R05CB01
					Дорназа альфа	R05CB13
					Колистин ( Колистиметат )	J01XB01
44	E 85.0	Невропатиясы з , отбасылық тұқым қуалайтын амилоидоз	Отбасылық жер орта теңізі қызбасы ( кезеңдік ауру) , тұқым қуалайтын амилоидты нефропатия	Эндокриндік ж ү й е аурулары, тамақтанудың бұзылуы және з а т алмасудың бұзылысы	Этанерцепт	L04AB01
					Инфликсимаб	L04AB02
					Анакинра	L04AC03
					Канакинумаб	L04AC08
					Колхицин	M04AC01
45	E 88.0	Плазма белоктары алмасуының бұзылулары	1 - антитрипсин жеткіліксіздігі , бис-альбуминемия	Эндокриндік ж ү й е аурулары, тамақтанудың бұзылуы және з а т алмасудың бұзылысы	А л ь ф а 1 антитрипсин	B02AB02
46	G 12.2	Қозғалтқыш нейронның ауруы. Қозғалтқыш нейронның отбасылық ауруы	Амиотрофиялық бүйірлік беріштену, күшейген а р қ а бұлшықеттік атрофиясы	Н е р в жүйесінің ауруы	Филграстим	L03AA02
					Нусинерсен	M09AX07
					Рисдилап	M09AX10
					Рилузол	N07XX02
47	G 35	Шашыраңқы беріш	Шашыраңқы беріш	Демиелинизацияланатын	Диметилфумарат	N07XX09
					Кладрибин	L04AA40
					Натализумаб	L04AA23



49	G71.0 –G71.3	Нерв-бұлшықет синапсы және бұлшықет аурулары	<p>ы Талшықтар типтерінің диспропорациясы .  Миотубулярлы миопатия ( орталық ядролы), немалиндік ( немалинді дене ауру).  Басқа айдарларда жіктелмеген митохондриялық миопатия</p>	Бастапқы бұлшықет бұзылулары	Голодирсен	
50	G 93.4	Glut 1 тапшылық синдромы	Glut I глюкозасының транспортері тапшылығы синдромы	Нерв жүйесінің ауруы	Тригептаноин	A16AX17
					Пирфенидон	L04AX05

51	J 84 J 84.0 J 84.1 J 84.8 J 84.9	Өкпесінің интерстициал дық басқа аурулары	Интерстициал дық өкпе ауруы, альвеолярлық және парието - альверлярлық бұзылулар, альвеолярлық протеиноз, өкпенің альвеолярлық микролитиазы , таралған өкпе фиброзы , криптогенді фиброздаушы альвеолит, Хаммен-Рич синдромы, идиопатиялық өкпенің фиброзы, лимфангиоле йомио- матоз, нақтыланған интерстициал дық пневмония , нақтыланбаға н интерстициал дық өкпе ауруы, қосымша нақтыланбаға н интерстициал дық пневмония	Тыныс алу мүшелерінің ауруы	Циклоспорин	L04AD01
					Метотрексат	L01BA01
					Метилпредни золон	H02AB04
					Преднизолон	H02AB06
					Нинтеданиб	L01XE31
52	I 27.0	Өкпелік бастапқы гипертензия	Идиопатикал ық ӨАГ, тұқымқуалау шылық ӨАГ	Қанайналым жүйесінің ауруы	Азатиоприн	L04AX01
					Илопрост	B01AC11
					Селексипаг	B01AC27
					Бозентан	C02KX01
					Мацитентан	C02KX04
53	K 50 K 51	Жұқпалы емес энтерит пен колит	Крон ауруы, спецификалы қ емес ойық жара колиті	Аскорыту ағзасының ауруы	Силденафил	G04BE03
					Адалимумаб	L04AB04
					Инфликсимаб	L04AB02
				Тері және теріасты	Микофенол қышқылы	L04AA06
					Преднизолон	H02AB06

54	L 10 L 13.0	Буллалы бұзылулар	Күлдіреуік, Дюринг ауруы	жасушасының ауруы	Дапсон	D10AX05
					Дапсон	J04BA02
					Афамеланотид	D02BB02
55	M04.2	Криопирин-асоциирленген кезеңдік синдромы (CAPS)	Криопирин байланысқан синдромдар	Аутоқабыну аурулары	Канакинумаб	L04AC08
56	M06.1	Стилл ауруы	Ересектерде басталатын Стилл ауруы	Сүйек-бұлшықет жүйесі және дәнекер тін аурулары	Канакинумаб	L04AC08
57	M 08.2	Балалардағы жасөспірімдердің жүйелік бастамалы артриті	Ювенилдік идиопатикалық артрит жүйелік нұсқа	Сүйек-бұлшық жүйесінің және қосуштың ауруы	Этанерцепт	L04AB01
					Адалимумаб	L04AB04
					Тоцилизумаб	L04AC07
					Инфликсимаб	L04AB02
					Канакинумаб	L04AC08
58	M 30.3 M 31.3 M 31.4 M 31.8 M 32.1 M 33 M 33.2 M 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 қосуштың ауруы	Нинтеданиб	L01XE31
					Белимунаб	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
					Изотретиноин	D10BA01

60	Q 80	Туа біткен ихтиоз	Туа біткен ихтиоз (аномалия (қан ақаулары), кисаю және хромосомдық бұзылыстар)	Туа біткен аномалия (қан ақаулары), кисаю және хромосомдық бұзылыстар	Салицил қышқылы	D01AE12
61	Q 81	Буллалық эпидермолиз	Буллалық эпидермолиз	Туа біткен аномалия (қан ақаулары), деформация және хромосомдық бұзылыстар	Диациреин	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); Ба я у	Нерв жүйесінің ауруы	Адренокортик оидты гормон (АКТГ) Тетракозактид Этосуксимид Вигабатрин Сультиам Лакосамид Мидазолам Перампанел Тиагабин Руфинамид Фенитоин Стирипентол Клобазам	H01AA H01AA02 N03AD01 N03AG04 N03AX03 N03AX18 N05CD08 N03AX22 N03AG06 N03AF03 N03AF03 N03AX17 N05BA09



			<p>ұйқыдағы мәртебесі бар эпилепсия; Ерте миоклониялық эпилепсия; Миоклоникалық абсанспен болатын ұстамалар (Тассинари синдромы); миоклоникалық-астатикалық ұстамалар (Дуз синдромы), Драв синдромдары</p>			
64	Q85.0	1 типті Нейрофиброматоз	<p>I (бірінші) типті Нейрофиброматоз (феохромоцитомасы бар нейрофиброматоз, Фон Реклингхаузен ауруы, Реклингхаузен синдромы, NF-1)</p>	Ісік	Селуметиниб	L01EE04
65	G36.0	Оптиконевромиелит (Девик ауруы)	<p>Оптиконевромиелит (Девик ауруы, спектральді бұзылысы бар көру жүйкесінің Нейромиелиті (NMOSD), көру жүйкесінің Нейромиелиті)</p>	Орталық жүйке жүйесінің қабыну демиелинизациялық аурулары	Сатрализумаб	L04AC19
					Азатиоприн	L04AX01
					Ритуксимаб	L01XC02
66	<p>C47.3 C47.4 C47.5 C47.6 C47.8 C47.9 C48.0 C74.0</p>				<p>Динутуксимаб</p>	L01XC16

C74.1	Нейробласто	Нейробласто	Бүйрек үсті	бета	
C74.9	ма	ма	безінің		
C76.0			кәтерлі ісігі		
C76.1					
C76.2					
C76.7					
C76.8					

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 министрлігінің 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).