

**Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 11 мая 2011 года № 285
Об утверждении Перечня орфанных медицинских технологий, предназначенных для лечения редких
заболеваний в Республике Казахстан
(с дополнениями от 26.06.2014 г.)**

В соответствии с [пунктом 3 статьи 34](#) Кодекса Республики Казахстан от 18 сентября 2009 года «О здоровье народа и системе здравоохранения» и [подпунктом 1\) пункта 12](#) Правил организации и проведения закупок лекарственных средств, профилактических (иммунобиологических, диагностических, дезинфицирующих) препаратов, изделий медицинского назначения и медицинской техники, фармацевтических услуг по оказанию гарантированного объема бесплатной медицинской помощи, утвержденных постановлением Правительства Республики Казахстан от 30 октября 2009 года № 1729 **ПРИКАЗЫВАЮ:**

1. Утвердить [Перечень](#) орфанных медицинских технологий, предназначенных для лечения редких заболеваний в Республике Казахстан, согласно приложению к настоящему приказу.
2. Лекарственные средства, утвержденные настоящим приказом, разрешаются закупать и использовать в медицинской практике при отсутствии государственной регистрации на территории Республики Казахстан.
3. Решение об использовании орфанных (редко применяемых) лекарственных средств принимает руководитель организации здравоохранения по рекомендации формулярной комиссии организации здравоохранения.
4. Управлениям здравоохранения областей, городов Астана и Алматы (по согласованию), а также подведомственным организациям Министерства здравоохранения Республики Казахстан, Формулярным комиссиям (по согласованию) принять к руководству и довести до сведения практикующих специалистов настоящий приказ.
5. Признать утратившим силу [приказ](#) Министра здравоохранения Республики Казахстан от 7 декабря 2009 года № 831 «Об утверждении Перечня орфанных (редких) лекарственных средств в Республике Казахстан».
6. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на Вице-министра здравоохранения Республики Казахстан Байжунусова Э.А.
7. Настоящий приказ вступает в силу с момента подписания.

**Министр здравоохранения
Республики Казахстан**

С. Каирбекова

В приложение внесены изменения в соответствии с [приказом](#) Вице-министра здравоохранения РК от 26.06.14 г. № 351 (см. стар. ред.)

Приложение
к [приказу](#) Министра здравоохранения
Республики Казахстан
от 11 мая 2011 года № 285

**Перечень орфанных медицинских технологий, предназначенных для
лечения редких заболеваний в Республике Казахстан**

№	Наименование медицинской технологии	Показание к применению в качестве редкой медицинской технологии
СРЕДСТВА, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ, ГЕНЕТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ		
1	Проластин	Для лечения поражения легких при наследственном дефиците ингибиторов протеаз: пневмоторакс спонтанный, связанный с дефицитом альфа-1-антитрипсина; эмфизема, связанная с дефицитом альфа-1-антитрипсина.
2	Алглюкозидаза альфа	Для лечения болезни Помпа
3	Ларонидаза, Идурсульфаз, Голсульфаз	Для лечения наследственных ферментопатий, мукополисахаридоза
4	Имиглюцераз, Миглустат	Для лечения болезни Гоше
5	Фабразим	Для лечения болезни Фабри, Нимана-Пика
6	Ацитретин	Для лечения врожденного ихтиоза
7	Дорназа альфа; Тиамфениколаглицинат для	Для лечения муковисцидоза

	приготовления раствора для инъекций и ингаляций; Глутатион; Ацетицистеинат, Панкреатин	
СРЕДСТВА, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ПРИ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ		
8	Такролимус, Микофеноловая кислота, Кустодиол, Иммуноглобулин антигитимокитарный лошадиный, т Инолимомаб, Будесонид (пероральное применение)	Предупреждение и лечение отторжения аллотрансплантата печени, почек и сердца, синдром «трансплантат против хозяина», апластическая анемия.
9	Циклоспорин (ингаляционная форма)ворик	Профилактика реакции отторжения после трансплантации легкого Лечение реакции отторжения после трансплантации легкого
10	Тиотепа	Терапия, предшествующая трансплантации гематопозитических клеток предшественника
11	Треосульфат	Лечение, предшествующее трансплантации гематопозитических клеток прародителя
12	Бусульфат (в/в применение)	Предварительное лечение до трансплантации гематопозитических клеток
13	Герцептин (трастузумаб)	Для лечения пациенток с метастатическим раком молочной железы
СРЕДСТВА, ВЛИЯЮЩИЕ НА ЦЕНТРАЛЬНУЮ НЕРВНУЮ СИСТЕМУ		
14	Ксалипроден гидрохлорид, Аримокломол	Лечение бокового амиотрофического склероза
15	Леводопа+карбидопа (гастроинтестинальное применение)	Лечение поздних стадий болезни Паркинсона с выраженными двигательными нарушениями при отсутствии ответа на пероральные лекарственные средства
16	Мелатонин	Не 24-часовые расстройства засыпания и пробуждения у слепых людей с отсутствием восприятия света
17	Натрия оксидат	Лечение нарколепсии (сонной болезни)
18	Дефероксаминмезилат	Лечение травматического повреждения спинного мозга
19	Диметилсульфоксид	Лечение тяжелого закрытого повреждения мозга
20	Рилузол	Лечение бокового амиотрофического склероза
21	Интерферон бета 1, Глатирамер ацетат	Для лечения рассеянного склероза
СРЕДСТВА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИЙ		
22	Каспофунгин, Микафунгин, Амфотерицин В (для ингаляционного применения)	Для системного использования при грибковой инфекции, особенно у пациентов, получающих химиотерапию при онкологических заболеваниях, после трансплантации органов и тканей.
23	Азтреонамлизинат (ингаляционное применение)	Лечение грам- отрицательной бактериальной легочной инфекции с кистозным фиброзом
24	Амикацин сульфат (липосомальный)	Лечение легочной инфекции с кистозным фиброзом, вызванной синегнойной палочкой (Pseudomonas aeruginosa)
25	Глобулин противосибирезвенный	Для лечения сибирской язвы
26	Хинин, Делагил, Мефлохин, Артемизин, Примахин, Хинидин	Противомалярийные препараты
ПРОТИВООПУХОЛЕВЫЕ, ИММУНОДЕПРЕССИВНЫЕ И СОПУТСТВУЮЩИЕ СРЕДСТВА		
27	Кладрибин	Для лечения волосатоклеточного лейкоза
28	Этопозид	Для лечения нейробластомы, ретинобластомы
29	Трипторелин, бромкриптин	Для лечения гормонально активных опухолей гипофиза
30	Проспидия хлорид	Лечение Т-лимфомы, Саркома Капоши
31	Ритуксимаб	Лечение неходжкинской лимфомы В -клеточная (рецидивирующая или химиоустойчивая), ревматоидный артрит при неэффективности ранее проводимой терапии
32	Леналидамид	Для лечения больных с множественной миеломой
33.	Сунитиниб	Лечение рака почки, светоклеточный тип
34	Трегониин	Лечение острого промиелоцитарного лейкоза
35	Иматиниб	Лечение хронического миелолейкоза

		<ul style="list-style-type: none"> • Лечение злокачественных гастроинтестинальных стромальных опухолей • Лечение острого лимфобластного лейкоза • Лечение дерматофибросаркомы • Лечение мастоцитоза • Лечение хронического эозинофильного лейкоза и синдрома гиперэозинофилии • Лечение миелодиспластических/миелопролиферативных заболеваний
36	Цисплатин (липосомальный)	Лечение рака поджелудочной железы
37	Трабектедин	Лечение рака яичников
38	Кармустин	Для лечения опухолей мозга
39	Гефитиниб	Для лечения немелкоклеточного рака легкого
39-4	Кабозантиниб	Для лечения метастатического медуллярного рака щитовидной железы
39-5	Понатиниб	Для лечения хронического миелолейкоза пациентов, у которых имеется устойчивость или непереносимость к дазатинибу, нилотинибу, и лечение иматинибом не является клинически целесообразным.
39-6	Неларабин	При лечении Т-клеточного острого лимфобластного лейкоза и лимфомы у детей с рецидивирующей формой или устойчивостью к предыдущей терапии.
39-7	Идарубицин	При остром лейкозе после неудачного лечения первой линии химиотерапии (не включая антрациклинов)
39-8	Энзалутамид	При лечении метастатического кастрационно-резистентного рака простаты, если болезнь прогрессировала во время или после терапии доцетакселом
СРЕДСТВА, ВЛИЯЮЩИЕ НА КРОВЬ		
40	Монафрам, Эптифибатид	Для профилактики тромбообразования при остром коронарном синдроме; проведении чрескожной транслюминальной коронарной ангиопластики
41	Ромипластим	Для лечения идиопатической тромбоцитопенической пурпуры
42	Фактор свертывания IX, Фактор свертывания VIII, Эптаког альфа (активированный), Октоког альфа	Для лечения гемофилии
43	Фактор свертывания VIII + фактор Виллебранда	Лечение и профилактика кровотечений у пациентов с болезнью Виллебранда (при количественном или качественном дефиците фактора Виллебранда), с врожденной гемофилией А или приобретенным дефицитом фактора свертывания крови VIII
44	Антитромбин III	Врожденный и приобретенный дефицит антитромбина III
44-1	Мороктоког альфа	Для лечения и профилактики врожденного дефицита фактора VIII и приобретенного дефицита фактора VIII
ГОРМОНЫ И СРЕДСТВА, ВЛИЯЮЩИЕ НА ЭНДОКРИННУЮ СИСТЕМУ		
45	Гидрокортизон (таблетки модифицированного высвобождения), Прастерон	Для лечения первичной недостаточности коры надпочечников (врожденная гиперплазия надпочечников, болезнь Аддисона, состояние после полной адреналэктомии)
46	Пегвисомант, Бромокриптин, Ланреотид	Для лечения акромегалии
47	Рокальтрол	Для лечения послеоперационного гипопаратиреоза
48	Цинакалцет	Для лечения вторичного гиперпаратиреоза у пациентов с терминальной стадией почечной недостаточности, находящихся на диализе, гиперкальциемии у больных с карциномой паращитовидных желез, для комбинированной терапии с препаратами, связывающими фосфаты и/или витамин D
49	Десмопрессин	Для лечения несахарного диабета
50	Редуктоспециал	Лечение гиперкальциемии, гипофосфатемический рахит, оксалатные мочевые камни
СРЕДСТВА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА		
51	Инфликсимаб	Для лечения болезни Крона в активной форме и тяжелой степени (в т.ч., с образованием свищей), не поддающейся стандартной терапии; при рефрактерных к лечению стероидами

		активных формах язвенного колита; ревматоидного артрита при неэффективности ранее проводимой терапии.
СРЕДСТВА, ВЛИЯЮЩИЕ НА ОРГАНЫ ДЫХАНИЯ		
52	Ацетилцистеин	Лечение идиопатического легочного фиброза
АНАЛЬГЕТИКИ, НЕСТЕРОИДНЫЕ ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ПРЕПАРАТЫ, СРЕДСТВА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ И ПОДАГРЫ		
53	Колхицин	Для лечения амилоидоза Лечение острого приступа подагры
54	ЭДТА (этилендиаминтетрауксусная кислота)	Для лечения склеродермии, патологического окостенения скелета
55	Аргинат гемма	Для лечения порфирии
СРЕДСТВА, ВЛИЯЮЩИЕ НА СЕРДЕЧНО - СОСУДИСТУЮ СИСТЕМУ		
56	Бозентан	<ul style="list-style-type: none"> • Лечение легочной артериальной гипертензии и хронической тромбоэмболической легочной гипертензии • Лечение системной склеродермии* • Лечение легочной гипертензии при болезнях соединительной ткани*
57	Илопрост	Лечение вторичной легочной гипертензии: легочная гипертензия при болезнях соединительной ткани*, легочная гипертензия вызванная ЛС, портопальмонарная гипертензия, легочная гипертензия ассоциированная с врожденными заболеваниями сердца, хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия
58	Силденафил	Лечение тромбоэмболической легочной гипертензии <ul style="list-style-type: none"> • Лечение легочной гипертензии при болезнях соединительной ткани
59	Ибупрофен	Лечение открытого артериального протока <ul style="list-style-type: none"> • Профилактика открытого артериального протока у недоношенных новорожденных в гестационный срок менее 34 недель
ПРОЧИЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ СРЕДСТВА		
60	Деферазирокс	Хроническая посттрансфузионная перегрузка железом у взрослых и детей в возрасте 2-х лет и старше с наследственными или приобретенными заболеваниями системы крови - эритроцитопатиями (серповидно-клеточная анемия, β-талассемия, приобретенная апластическая анемия и др.)
61	Димеркапрол	При острых и хронических отравлениях органическими и неорганическими соединениями мышьяка, ртути, золота, хрома, кадмия, кобальта, меди, цинка и др. Антидот (донатор сульфгидрильных групп) при отравлениях соединениями As/Hg/Pb/сердечными гликозидами, при гепатоцеребральной дистрофии (болезнь Вильсона-Вестфала-Коновалова)
62	Д-пеницилламин, Металкаптаза, Триентиндигидрохлорид	Для лечения болезни Вестфала-Вильсона-Коновалова, комплексообразующее средство (антидот) и иммунодепрессивное действие
63	Диафенилсульфон Клофазимин	Лечение дерматоза Дюринга, для лечения лепры
64	Калий-железо гексацианоферрит	При интоксикации радиоизотопами цезия и рубидия (в т.ч. продуктами деления урана), профилактика накопления радиоизотопов в организме при поступлении в ЖКТ с продуктами питания
65	Иммуноглобулин человека нормальный	Для лечения идиопатической тромбоцитопенической пурпуры, апластической анемии, первичного иммунодефицита, болезни Кавасаки, синдрома Гийена-Барре, синдрома Вискотта-Олдрича, при аллогенной пересадке костного мозга, рассеянном склерозе, миастении, миеломной болезни, хроническом лимфоидном лейкозе, димиелинизирующих полинейропатиях, врожденных иммунодефицитных состояниях, первичном иммунодефиците (агаммаглобулинемия, гипоглобулинемия), токсический эпидермальный некролиз; Лечение дерматомиозита; Лечение

		полимиозита
66	Ибандроновая кислота	Для лечения несовершенного остеогенеза
66-1	Изотретиноин	При лечении системной узелковой акне и тяжелых форм акне, не поддающихся системной антибактериальной терапии