



Орфандық (сирек кездесетін) аурулардың тізбесін бекіту туралы

Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрінің 2015 жылғы 22 мамырдағы № 370 бұйрығы. Қазақстан Республикасының Әділет министрлігінде 2015 жылы 30 маусымда № 11511 тіркелді

«Халық денсаулығы және денсаулық сақтау жүйесі туралы» Қазақстан Республикасының 2009 жылғы 18 қыркүйектегі Кодексінің 7-бабының 1-тармағының 110) тармақшасына сәйкес **БҰЙЫРАМЫН:**

1. Орфандық (сирек кездесетін) аурулардың тізбесі бекітілсін.

2. Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрлігінің Медициналық көмекті ұйымдастыру департаменті:

1) осы бұйрықты Қазақстан Республикасы Әділет министрлігінде мемлекеттік тіркеуді;

2) осы бұйрықты Қазақстан Республикасы Әділет министрлігінде мемлекеттік тіркегеннен кейін күнтізбелік он күннің ішінде мерзімді баспасөз басылымдарында және Қазақстан Республикасы нормативтік құқықтық актілерінің «Әділет» ақпараттық-құқықтық жүйесінде ресми жариялауға жіберуді;

3) осы бұйрықты Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрлігінің интернет-ресурсында орналастыруды қамтамасыз етсін.

4) осы бұйрық Қазақстан Республикасы Әділет министрлігінде мемлекеттік тіркелгеннен кейін он жұмыс күні ішінде Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрлігі Заң қызметі департаментіне осы тармақтың 1), 2) және 3) тармақшаларымен көзделген іс-шаралардың орындалуы туралы мәліметті ұсынуды қамтамасыз етсін.

3. Осы бұйрықтың орындалуын бақылау Қазақстан Республикасының Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму вице-министрі А.В.Цойға жүктелсін.

4. Осы бұйрық оны алғашқы ресми жариялаған күнінен кейін қолданысқа енгізіледі.

Қазақстан Республикасының

Денсаулық сақтау және

әлеуметтік даму министрі

Т. Дүйсенова

Қазақстан Республикасы
Денсаулық сақтау және әлеуметтік
даму министрінің
2015 жылғы 22 мамырдағы
№ 370 бұйрығымен
бекітілген

Орфандық (сирек кездесетін) аурулардың тізбесі

№	АХЖ-10 бойынша аурулар (тобы)	Сирек аурулардың синонимы және атауы	Санаты	АХЖ-Х 10 бойынша коды
1	2	3	4	5
1.	Күйдіргі*	Bacillus anthracis-тен туындаған күйдіргі	Инфекциялық аурулар (бактериалық зооноздар)	A 22
2.	Қырым геморрагиялы қызбасы*	Конго вирусы тудырған қырым геморрагиялық	Инфекциялық аурулар	A 98.0

		қызбасы		
3.	Безгек*	Pl. falciparum Pl.Vivax, Pl. ovale, Pl. Malariae тудырған безгек	Инфекциялық (протозойдық) ауру	B 50 B 53
4.	Лейшманиоз*	Лейшманиоз	Инфекциялық (протозойдық) ауру	B 55
5.	Балалардағы мұрын- жұтқыншақтың қатерлі ісігі	Мұрын-жұтқыншақтың қатерлі ісігі (назофаренгиалдық карцинома)	Ісік	C 11
6.	Балалардағы мезотелиома	Өкпеқап мезотелиомасы	Ісік	C 45.0
7.	Балалардағы көздің, оның қосалқы торқабығы аппаратының қатерлі ісігі	Торқабықтың қатерлі ісігі (ретинобластома)	Ісік	C 69.2
8.	Балалардағы бүйрекүсті безінің қатерлі ісігі	Бүйрекүсті безі қыртысының қатерлі ісігі	Ісік	C 74.0
9.	Балалардағы орналасуы анықталмаған салдарлық қатерлі ісік	Карцинома	Ісік	C 80
10.	Ересектердегі ходжкин ауруы (лимфагранулематоз)	Ходжкин ауруы	Ісік	C 81
11.	Ересектердегі таралған ходжкиндік емес лимфома	Таралған ходжкиндік емес лимфома	Ісік	C 83
12.	Ересектердегі қатерлі иммуно пролиферациялық аурулар	Вальденстром макроглобулинемиясы	Ісік	C 88.0
13.	Ересектердегі көптеген миелома мен қатерлі плазма жасушалы ісіктер	Көптеген миелома	Ісік	C 90.0
14.	Лимфалық лейкоз (лимфолейкоз)*	Жіті лимфобластық лейкоз	Ісік	C 91.0
15.	Ересектердегі лимфалық лейкоз (лимфолейкоз)	Созылмалы лимфоциттік лейкоз	Ісік	C 91.1
16.	Ересектердегі лимфоидтық лейкоз (лимфолейкоз)	Түкті жасушалы лейкоз	Ісік	C 91.4
17.	Миелоидты лейкоз (миелолейкоз)*	Созылмалы миелоидты лейкоз	Ісік	C 92.1
18.	Миелоидты лейкоз (миелолейкоз)*	Ересектердегі жіті миелоидты лейкоз Жіті промиелоидты лейкоз* Ересектердегі жіті миелоцитті лейкоз	Ісік	C 92.0 C 92.4 C 92.5
19.	Ересектердегі миелоидты лейкоз (миелолейкоз)	Миелодтық саркома	Ісік	C 92.3
20.	Ересектердегі миелоидты лейкоз (миелолейкоз)	Моноцитарлық лейкоз	Ісік	C 93
21.	Миелодиспластикалық	Ювенилдік созылмалы	Ісік	D 46

	синдромдар*	миеломоноцитарлық лейкоз, рефрактерлік анемия, бластар санының артуымен рефрактерлік анемия		
22.	Ересектердегі созылмалы миелопролиферациялық ауру	Идиоптиялық миелофиброз	Ісік	D 47.1
23.	Ересектердегі гемолиздік анемиялар	Альфа-талассемия, бета-талассемия, дельта-бета-талассемия, гемоглобиннің тұқым қуалайтын қайталануы, кризбен орақ тәрізді- жасушалық бұзылулар, криз hb-SS ауруы, кризсіз орақ тәрізді- жасушалық анемия, қос гетерозиготтық орақ тәрізді жасушалы бұзылулар	Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар	D 56 D 56.0- D 56.2 D 56.4 D 57 D 57.0-D 57.2
24.	Ұстамалы гемоглобинурия, түнгі (Маркиафавтар-Микели)*	Ұстамалы гемоглобинурия, түнгі (Маркиафавтар-Микели)	Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар	D 59.5
25.	Аплазиялық анемия*	Аплазиялық анемия	Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар	D 61.9
26.	Идиопатиялық тромбоцитопениялық пурпура*	Эванс синдромы	Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар	D 69.3
27.	Балалардағы басқа айдарларда жіктелмеген Лангерганс жасушаларынан пайда болған гистиоцитоз	Гистиоцитоз	Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар	D 76.0

28.	Иммундық механизм қамтылған жеке бұзылулар*	Бастапқы иммун тапшылықтары	Қан, қан өндіретін ағзалардың аурулары және иммундық механизмді қамтитын жеке бұзылулар	D 80-D 84
29.	B тобының басқа витаминдерінің жеткіліксіздігі*	B6 витаминінің жеткіліксіздігі	Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы	E 53.1
30.	Гликоген жиналу аурулары*	Помпе ауруы (2 типті гликогеноз)	Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы	E 74.0
31.	Басқа сфинголипидоздар*	Фабри (-Андерсон) ауруы, Гаучер ауруы (Гоше ауруы), Краббе ауруы, Ниман-Пик ауруы (A,B,C типі), Фабер синдромы, метахроматикалық лейкоцистоз, сульфатаза жеткіліксіздігі (көптеген сульфатаздық жеткіліксіздік)	Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы	E 75.2
32.	Мукополисахаридоз*	I типті мукополисахаридоз: Гурлер, Гурлер-Шейе, Шейе синдромы, II типті мукополисахаридоз: Гунтер синдромы, басқа мукополисахаридоздар: бета-глюкуродиназа 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	E 76.0 E 76.1 E 76.2
33.	Порфириялар*	Тұқым қуалайтын копропорфирия, кезектесетін жіті порфирия (бауыр)	Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы	E 80.2
34.	Мыс алмасуының бұзылуы*	Менкес ауруы,	Эндокриндік жүйе	E 83.0

		Вильсон ауруы, (Вильсон-Коновалов ауруы, гепатолентикулярлық дегенерация)	аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы	
35.	Зат алмасуының бұзылуы*	Басқа көріністі жылауықты фиброз (муковисцидоз)	Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы	E 84.8
36.	Невропатиясыз, отбасылық тұқым қуалайтын амилоидоз*	Отбасылық жер орта теңізі қызбасы (кезеңдік ауру), тұқым қуалайтын амилоидты невропатия	Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы	E 85.0
37.	Плазма белоктары алмасуының бұзылулары*	б-1-антитрипсин жеткіліксіздігі, бис- альбуминемия	Эндокриндік жүйе аурулары, тамақтанудың бұзылуы және зат алмасудың бұзылысы	E 88.0
38.	Қозғалтқыш нейронның ауруы. Қозғалтқыш нейронның отбасылық ауруы*	Амиотрофиялық бүйірлік беріштену, күшейген арқа бұлшықеттік атрофиясы	Нерв жүйесінің ауруы	G 12.2
39.	Балалардағы шашыраңқы беріш	Тубероздық беріштік кешен (SEGA)	Нерв жүйесінің ауруы	G 35
40.	Балалардағы драв синдромдары	Драв синдромдары	Нерв жүйесінің ауруы	G 40.4
41.	Балалардағы Glut 1 тапшылық синдромы	Glut I глюкозасының транспортері тапшылығы синдромы	Нерв жүйесінің ауруы	G 93.4
42.	Ересектер өкпесінің интерстициалдық басқа аурулары	Интерстициалдық өкпе ауруы, альвеолярлық және парието - альвеолярлық бұзылулар, альвеолярлық протеиноз, өкпенің альвеолярлық микролитиазы, таралған өкпе фиброзы, криптогенді фиброздаушы альвеолит, Хаммен-Рич синдромы, идиопатиялық өкпенің фиброзы, лимфангиолейомио- матоз, нақтыланған интерстициалдық пневмония, нақтыланбаған интерстициалдық өкпе	Тыныс алу мүшелерінің ауруы	J 84 J 84.0 J 84.1 J 84.8 J 84.9

		ауруы, ҚН интерстициалдық пневмония		
43.	Өкпелік бастапқы гипертензия*	Идиопатикалық ӨАГ, тұқымқуалаушылық ӨАГ	Қанайналым жүйесінің ауруы	I 27.0
44.	Жұқпалы емес энтерит пен колит*	Крон ауруы, спецификалық емес ойық жара колиті	Асқорыту ағзасының ауруы	K 50 K 51
45.	Буллалы бұзылулар*	Күлдіреуік, Дюринг ауруы	Тері және теріасты жасушасының ауруы	L 10 L 13.0
46.	Балалардағы жасөспірімдердің жүйелік бастамалы артриті	Ювенилдік идиопатикалық артрит жүйелік нұсқа	Сүйек-бұлшық жүйесінің және қосушы тін ауруы	M 08.2
47.	Дәнекер тіннің жүйелік зақымданулары*	Балалардағы сілемейлі-терілік лимфонодулярлық (Кавасаки) синдромы Вегенер гранулематозы* Аорта доғасы синдромы (Такаясу)* Микроскопиялық полиангиит* Жүйелік қызыл жегі* Балалардағы дерматомиозит Балалардағы полимиозит Бехчет ауруы*	Сүйек-бұлшық жүйесінің және қосушы тін ауруы	M 30.3 M 31.3 M 31.4 M 31.8 M 32.1 M 33 M 33.2 M 35.2
48.	Аяқталмаған остеогенез*	Аяқталмаған остеогенез	Туа біткен аномалия (қан ақаулары), қисаю және хромосомдық бұзылыстар	Q 78.0
49.	Туа біткен ихтиоз*	Туа біткен ихтиоз (әртүрлі нысандар), CHILD синдромы	Туа біткен аномалия (қан ақаулары), қисаю және хромосомдық бұзылыстар	Q 80
50.	Көпіршікті эпидермолиз*	Буллалық эпидермолиз	Туа біткен аномалия (қан ақаулары), деформация және хромосомдық бұзылыстар	Q 81

Ескертпе:

* балалар мен ересектердің аурулары;

БДУ – қосымша нақтылаусыз

МКБ – Аурулардың халықаралық жіктелісі – 10 қарау;

ЛАГ – өкпе артериясының гипертензиясы.

© 2012. Қазақстан Республикасы Әділет министрлігінің "Республикалық құқықтық ақпарат орталығы" ШЖҚ
РМҚ