

**Сравнительная таблица к проекту приказа Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № ҚР ДСМ-142/2020
«Об утверждении перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)»**

№	Редакция проекта						Редакция, предлагаемая АМФП						Обоснование		
	№	Заболевание (группа) по международной классификации и болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10)	Синонимы и названия редких болезней	Категория	Код по МКБ-10	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Код АТХ	№	Заболевание (группа) по международной классификации и болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10)	Синонимы и названия редких болезней	Категория	Код по МКБ-10		Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Код АТХ
	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	C71.0 – C71.9	Ифосфамид	L01AA 06	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	C71.0 – C71.9	Ифосфамид Аминолевуленовая кислота (5-ALA)	L01AA 06 L01XD 04	Единственное показание к применению препарата Аминолевуленовая кислота (ТН: Глиолан) в РК: визуализация ткани злокачественной опухоли при хирургической операции по удалению злокачественной глиомы (III и IV степени по классификации ВОЗ). Препараты под ТН: Глиолан, Глеолан включены в перечень орфанных согласно orpha.net Крайне необходим в нейроонкологической службе.

№	Заболевание (группа) по международной классификации и болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10)	Синонимы и названия редких болезней	Категория	Код по МКБ-10	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Код АТХ
20	Миелоидный лейкоз (миелолейкоз)	Острый миелоидный лейкоз Острый промиелоцитарный лейкоз Острый миеломоноцитарный лейкоз	Новообразования	С 92.0 С 92.4 С 92.5	Венетоклакс	L01XX52
					Третиноин	L01XX14
					Цитарабин	L01BC01
					Гемтузумаб	L01XC05
					Даунорубицин	L01DB02
					Децитабин	L01BC08

№	Заболевание (группа) по международной классификации и болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10)	Синонимы и названия редких болезней	Категория	Код по МКБ-10	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Код АТХ
20	Миелоидный лейкоз (миелолейкоз)	Острый миелоидный лейкоз Острый промиелоцитарный лейкоз Острый миеломоноцитарный лейкоз	Новообразования	С 92.0 С 92.4 С 92.5	Венетоклакс	L01XX52
					Третиноин	L01XX14
					Цитарабин	L01BC01
					Гемтузумаб	L01XC05
					Даунорубицин	L01DB02
					Децитабин	L01BC08
					Мышьяка трикосид	L01XX27

Препарат включен в Клинический протокол лечения орфанного заболевания: Острый промиелоцитарный лейкоз у взрослых. Входит в перечень орфанных препаратов согласно данным сайта orpha.net

№	Заболевание (группа) по международной классификации и болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10)	Синонимы и названия редких болезней	Категория	Код по МКБ-10	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Код АТХ
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	Пеницилламин	M01CC01
					Цинка ацетат	A16AX05
					Триентин дигидрохлорид	A16AX12

№	Заболевание (группа) по международной классификации и болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10)	Синонимы и названия редких болезней	Категория	Код по МКБ-10	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Код АТХ
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	Пеницилламин	M01CC01
					Цинка ацетат	A16AX05
					Триентин (гидрохлорид, дигидрохлорид)	A16AX12

Согласно Государственному реестру лекарственных средств НАЦЭЛС, Международное непатентованное наименование (МНН) всех зарегистрированных препаратов – ТРИЕНТИН. Существует два (общих) утвержденных названия составов для этого лекарственного препарата: дигидрохлорид триентина, утвержденное в Великобритании название (BAN) и МНН (INN) Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), и гидрохлорид триентина, принятое в США (USAN). Эти два названия относятся к одному и тому же препарату – дигидрохлориду триентина. <http://sro.sussex.ac.uk/id/eprint/93105/> Дигидрохлорид триентина (также называемый гидрохлоридом триентина или дигидрохлорид триэтилентетрамина) хелатирует с медью, образуя стабильный растворимый комплекс, который выводится через почки. <https://www.england.nhs.uk/wp-content/uploads/2018/12/Evidence-review-Trientine-dihydrochloride-for-Wilson-disease.pdf> Просим исключить описание состава оставив только МНН либо указать оба названия полного состава, являющихся идентичными согласно вышеуказанных статей.

№	Заболевание (группа) по международной классификации и болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10)	Синонимы и названия редких болезней	Категория	Код по МКБ-10	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Код АТХ	№	Заболевание (группа) по международной классификации и болезней 10-го пересмотра - (далее - МКБ-10)	Синонимы и названия редких болезней	Категория	Код по МКБ-10	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Код АТХ	Изменение АТХ кода для Нинтеданиба на сайте ВОЗ
52	Другие интерстициальные легочные болезни	Интерстициальная легочная болезнь, альвеолярные и париесто-альвеолярные нарушения, альвеолярный протеиноз, легочный альвеолярный микролитиаз, диффузный легочный фиброз, фиброзирующий альвеолит криптогенный, синдром Хаммена-Рича, идиопатический легочный фиброз, лимфангиолейомо-матоз, интерстициальная пневмония уточненная, интерстициальная легочная болезнь неуточненная, интерстициальная пневмония без дополнительного уточнения	Болезни органов дыхания	J 84 J 84.0 J 84.1 J 84.8 J 84.9	Нинтеданиб	L01XE 31	52	Другие интерстициальные легочные болезни	Интерстициальная легочная болезнь, альвеолярные и париесто-альвеолярные нарушения, альвеолярный протеиноз, легочный альвеолярный микролитиаз, диффузный легочный фиброз, фиброзирующий альвеолит криптогенный, синдром Хаммена-Рича, идиопатический легочный фиброз, лимфангиолейомо-матоз, интерстициальная пневмония уточненная, интерстициальная легочная болезнь неуточненная, интерстициальная пневмония без дополнительного уточнения	Болезни органов дыхания	J 84 J 84.0 J 84.1 J 84.8 J 84.9	Нинтеданиб	L01EX 09	Изменение АТХ кода для Нинтеданиба на сайте ВОЗ
59	Системные поражения соединительной ткани	Слизисто-кожный лимфоподулярный синдром (Кавасаки), Грануломатоз Вегенера, Синдром дуги аорты (Такаясу), Микроскопический полиангит, Системная красная волчанка, Дерматомиозит у детей, Полимиозит, Прогрессирующий системный склероз, Болезнь Бехчета	Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани	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	Нинтеданиб	L01XE 31	59	Системные поражения соединительной ткани	Слизисто-кожный лимфоподулярный синдром (Кавасаки), Грануломатоз Вегенера, Синдром дуги аорты (Такаясу), Микроскопический полиангит, Системная красная волчанка, Дерматомиозит у детей, Полимиозит, Прогрессирующий системный склероз, Болезнь Бехчета	Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани	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	Нинтеданиб	L01EX 09	Изменение АТХ кода для Нинтеданиба на сайте ВОЗ