



Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЭНДОКРИНОЛОГИИ»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

№ 01/8-1704

от «25» апреля 2018 г.

117036, Москва, ул. Дмитрия Ульянова, 11  
тел.: (499) 124 43 00  
dedov@endocrincentr.ru  
[WWW.ENDOCRINCENTR.RU](http://WWW.ENDOCRINCENTR.RU)

**Генеральному директору  
Федерального государственного бюджетного учреждения  
“Центр экспертизы и контроля качества медицинской помощи”  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
В.В. Омеляновскому**

*Хохловский переулок, д.10, стр.5, г.Москва, 109028*

**Уважаемый Виталий Владимирович!**

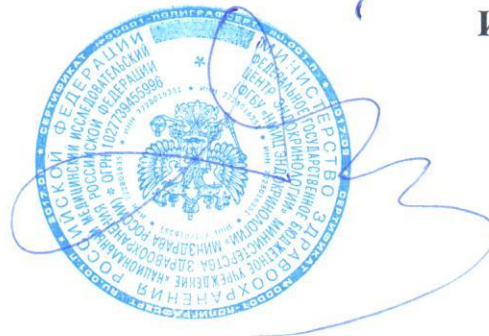
В ответ на Ваше письмо (исх. №01-08/10-95 от 09.04.2018 г.), в соответствии с Федеральным законом Российской Федерации от 12 апреля 2010 г. №61-ФЗ (ред. от 28 декабря 2017 г.) «Об обращении лекарственных средств» предоставляем перечень лекарственных препаратов, используемых при лечении орфанных заболеваний эндокринной системы у детей и взрослых.

Приложение: на 3 листах

С уважением,

**Главный внештатный специалист эндокринолог  
Министерства здравоохранения Российской Федерации,  
Директор ФГБУ «НМИЦ эндокринологии»  
Минздрава России, акад. РАН**

**И.И. Дедов**



Исполнитель: *Чиклаева О.А.*  
моб. (8 916) 129 89 82

**Форма представления предложений по формированию перечня  
орфанных препаратов для орфанных заболеваний**

№	Заболевание	МКБ	Орфанный лекарственный препарат (МНН)
1	Преждевременное половое развитие	E22.8	Триптореллин Лейпрорелин
2	Нарушение обмена жирных кислот	E71.3	Масло Лоренца
3	Незавершенный остеогенез	Q78.0	Золендроновая кислота Памидроновая кислота

Приложение 2.

Форма представления предложений по формированию перечня  
орфанных препаратов для орфанных заболеваний, не входящих в  
перечень 24 редких заболеваний

№	Заболевание	МКБ	Орфанный лекарственный препарат (МНН)
1	Гиперинсулинизм	D44.8 E16.1	Диазоксид Ланреотид Октреотид
2	Соматотропинома	E22.0	Октреотид Ланреотид Пасиреотид Пегвисомант
3	Кортикотропинома	E24.0	Октреотид Ланреотид Пасиреотид Мифепристон Митотан Десмопрессин (раствор для внутривенного введения 10 мг) Калия хлорид ретард (в таблетках по 1г)
4	Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность,	E27.1	1-24-АКТГ
5	Аутоиммунные полигландулярные синдромы	E31.0	1-24-АКТГ
6	Липодистрофия	E88.1	Метрелептин
7	Гипопаратиреоз, не компенсируемый высокими дозами препаратов кальция и активных метаболитов/аналогов витамина D	E89.2 E20.0	Рекомбинантный человеческий паратиреоидный гормон Терипаратид



8	Медуллярный рак щитовидной железы	C73	Вандатаниб
9	Дифференцированный рак щитовидной железы, резистентный к радиоiodтерапии	C73	Сорафениб Ленватиниб Сулеметиниб Тиреотропин-альфа
10	Адренокортикальный рак	C74.0	Митотан
11	Злокачественное новообразование паращитовидной [околощитовидной] железы	C 75.0 E 21.0	Деносумаб Цинакальцет Золендроновая кислота
12	Семейная гипокальциурическая гиперкальциемия	E83.5	Цинакальцет
13	Нарушение обмена фосфора	E83.3	Двухосновный фосфат натрия дигидрат в таблетках  Гидроксид алюминия
14	Нарушения обмена кальция	E83.5	Колекальциферол (раствор для внутримышечного введения – ампулы 100 000МЕ)
15	Нейроэндокринные опухоли	C15; C16 C17; C18 C19; C20 C21; C25 C27; C34	Октреотид
16	Фиброзно-кистозная дисплазия	Q 78.1	Золендроновая кислота