

Врз основа на член 16 ставови 2 и 3 од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија” бр. 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14, 43/14, 132/14, 188/14, 10/15, 61/15, 154/15, 192/15, 17/16, 37/16 и 20/19 и „Службен весник на Република Северна Македонија” бр. 101/19, 153/19 и 180/19), Владата на Република Северна Македонија, донесе:

ПРОГРАМА ЗА ЛЕКУВАЊЕ РЕТКИ БОЛЕСТИ ВО РЕПУБЛИКА СЕВЕРНА МАКЕДОНИЈА ЗА 2020 ГОДИНА

1. ВОВЕД

Ретките болести претставуваат клинички хетерогена група болести со ниска преваленца во популацијата. Во светот до денес се идентификувани помеѓу 5.000 и 8.000 ретки болести со претежно генетска етиологија (конгенитални аномалии и деформации, моногенетски болести, наследни нарушувања на метаболизмот), но и болести со ретки автоимуни нарушувања, ретки дегенеративни нарушувања, ретки малигни заболувања и ретки инфекции. Ретките болести се карактеризираат со прогресивен неповолен тек, а многу често и со рана смрт. Најголемиот дел од ретките болести (75%) се појавуваат веднаш после раѓањето и во рана детска возраст.

И покрај разликоста во етиологијата, ретките болести имаат многу заеднички елементи - неадекватно препознавање, неадекватна и/или непостоечка класификација, недоволна достапност на дијагностички постапки, како и ограничени и скапи терапевтски можности. До сега постои специфичен третман за околу 250 ретки болести со т.н. лекови -сираци (orphan drugs), кои се најчесто скапи и тешко достапни.

Иако опфаќаат многу мал процент од целокупната популација, тие претставуваат значаен процент во однос на морбидитетот, морталитетот и квалитетот на живот и здравјето на граѓаните. Касно и неадекватно препознавање и постапување на дијагноза на ретки болести често води до трајни оштетувања и смрт на заболените, со значајно влијание врз целокупниот статус на семејството.

Постојат голем број Европски иницијативи за обезбедување легислативи и униформност во организацијата на сервисите за обезбедување нега и лекување на пациентите со ретки болести. Здравствените власти во секоја земја во склоп на сопствениот здравствен систем и своите можности создава специфичен национален план за лекување.

Согласно експертското мислење на Комисијата за ретки болести при Министерството за здравство на Република Северна Македонија, во „Регистар на ретки болести и на пациенти кои боледуваат од ретки болести“ се вбројуваат единствено заболувања кои се наведени ОРФАН листата на ретки болести - ревидирана јануари 2019 година (https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/List_of_rare_diseases_in_alphabetical_order.pdf). Ретка болест, според Европскиот експертски комитет за ретки болести, е **секоја болест или нарушување кое погодува мал дел од населението, односно со преваленца од не повеќе од 5 на 10 000 лица**. Во оваа група не се вбројуваат хронично изнемоштени или несоодветно третирани заболувања, како и болни со ретка секундарна компликација на честа болест.

Национална Комисија за ретки болести е стручно советодавно тело на министерот за здравство, формирана врз основа на член 55 од Законот за организација на работата на органите на

управата, во која членуваат лекари специјалисти од ЈЗУ Универзитетските Клиники при „Клинички центар Мајка Тереза“ во Скопје од редот на експерти кои ги познаваат ретките болести и кои ги лекуваат пациентите. Задачите на Комисијата се дефинирани со Деловникот за работа на истата, истите вклучуваат: услови за влез на пациентите во регистар за ретки болести и/или/програма за лекување во рамките на одобриениот буџет обезбеден од Владата на Република Северна Македонија; разгледување на документите за сите пријавени пациенти; донесување низа процедури за менаџирање на дистрибуција на лековите и др.

2. АНАЛИЗА НА МОМЕНТАЛНАТА СОСТОЈБА

Програмата за лекување на ретки болести започнува и е за првпат донесена во 2009 година за лекување на два пациенти со една иста ретка болест, а во последователните години беше постојано зголемувана листата на лекови-сираци и на лекувани пациенти со ретки болести.

Заклучно со декември 2019 година во Регистерот на ретки болести има регистрирано вкупно 520 лица, од кои за околу 180 лица се обезбедуваат лекови преку Програмата за ретки болести

Во 2019 година се воведени три нови лекови-сираци за терапија и тоа таблетарна терапија за болеста на Гоше како трет избор на лек, нов лек за терапија на пациентите со идиопатска Пулмонална фиброза и лек за терапија на децата со спинална мускулна атрофија (СМА).

Сите пациенти ги исполнуваат критериумите и за нив е дадено позитивно мислење од Националната комисија за ретки болести.

3. ЦЕЛИ НА ПРОГРАМАТА И МЕРКИ КОИ Е НЕОПХОДНО ДА СЕ ПРЕЗЕМАТ

Основна цел на Програмата за ретки болести е обезбедување на терапија со лекови-сираци за лицата со ретки болести кои се вклучени во Регистарот на ретки болести на Република Северна Македонија, за чиешто лекување постои одобрение од Комисијата за ретки болести при Министерството за здравство. **Преку Програмата за ретки болести ќе се лекуваат оние заболувања кои спаѓаат во ORPHAN листата на ретки болести, но чија преваленца во Република Северна Македонија не надминува 1 на 100 000 жители.**

Со оваа програма се обезбедува стандард на лекување на лицата со ретки болести, сличен на стандардот на лекување на другите болести во здравствениот систем, согласно светските нормативи за лекување и обезбедениот буџет наменет за ретките болести. Во Програмата не е вклучено обезбедување на потребите од ортопедски и други помагала, обезбедување на суплементи (масти и витамини и слично) како и за лицата кои се лекуваат преку Фондот за здравствено осигурување на Република Северна Македонија.

Комисијата за ретки болести предлага отпочнување на терапија на лице со ретка болест врз основа на усвоена стручна процедура на Комисијата за ретки болести и соодветна документација обезбедена од лекарот што го води пациентот. За поставување на терапија не може да се одлучува ретроактивно откако е одобрена терапија на друго ниво во државата, отпочнато лекување во друга држава, или ако е првично отпочната терапија преку донации. Медицинската документација за

овие пациенти ќе бидат повторно пратени на разгледување на Комисијата. Болестите за кои преваленцијата во Република Северна Македонија е надмината, ќе се лекуваат преку Фондот за здравствено осигурување на Република Северна Македонија.

При одлучување на комисијата по одредено прашање, во предвид треба да се имаат следните критериуми:

- Преку Програмата за ретки болести можат да се лекуваат пациенти со ретки болести дадени во Orphan листата за ретки болести - ревидирана во јануари 2019 година (ORPHAN list of rare diseases, https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/List_of_rare_diseases_in_alphabetical_order.pdf).

Лекот задолжително треба да биде одобрен од страна на релевантни тела - EMEA–Европа или FDA–САД.

- За болеста мора да постои препорака за лекување со одреден т.н лек-сирак и истиот да не се обезбедува преку Фондот за здравствено осигурување на Република Северна Македонија.

- Треба да постојат однапред дефинирани критериуми за мерливост на ефектите на лекувањето врз основа на кои понатаму, во строго дефинирани временски периоди ќе се евалуираат ефектите од терапијата од страна на независно тело - комисија одредена од страна на Министерството за здравство.

- За секој лек кој треба да влезе во програмата треба да се достави позитивна фармакоекономска анализа од ИСПОР Македонија, како и да бидат обезбедени финансиски средства.

- Експериментална терапија или терапија која е во тек на клинички студии не може да биде одобрена за лекување. Ново-излезени лекови нема да се одобрат се додека не се добие меѓународна потврда дека истите даваат позитивни резултати, дека се препорачани од релевантни институции за употреба и дека се подготвени протоколи за примена.

- Доколку има повеќе лекови за иста болест, ќе се одобри лекот за кој има поголемо позитивно меѓународно искуство.

- Барање за одобрување за лекување на пациент со ретка болест до Националната комисија за ретки болести може да поднесе само лекар кој го дијагностицирал пациентот и/или го лекува пациентот, кој има позитивно мислење од стручниот колегиум од својата матична универзитетска клиника каде ќе биде лекуван пациентот. Барањето за поставување на пациентот на Програмата за ретки болести треба да биде одобрено од стручниот колегиум и потпишано од Директорот на соодветната ЈЗУ Универзитетска клиника.

- Евалуацијата на пациентите за ефектите од терапијата ќе ја врши посебно формирана стручна комисија составена од 3 члена, потврдена од националната комисија за ретки болести, од кои барем еден мора да е од областа или од блиска област во која е групирана ретката болест и член на националната комисија за ретки болести, во строго дефинирани временски периоди, најмалку еднаш годишно или пократко во зависност од видот на болеста.

- Сите пациенти со ретки болести кои се регистрирани за лекување се внесуваат во „Регистар на ретки болести и на пациенти кои боледуваат од ретки болести“ и истиот се обновува во годишни интервали врз основа на ефектите од лекувањето.

4. ФИНАНСИРАЊЕ НА ПРОГРАМАТА

Вкупните средства за реализација на оваа програма изнесуваат 527.000.000,00 денари од кои 300.000.000,00 денари се обезбедуваат од Буџетот на Република Македонија за 2020 година и

227.000.000.00 денари се обезбедуваат од сопствени приходи на Министерство за здравство. Со програмата се предвидува и исплата на неизмирени обврски за 2019 година.

5. ИЗВРШИТЕЛИ НА ПРОГРАМАТА

Лековите за терапија на лицата заболени од ретки болести ќе ги набавува Министерството за здравство по пат на јавна набавка, како и дистрибуирањето до јавните здравствени установи, Универзитетски клиники каде се лекуваат пациентите со ретки болести, извршители на активностите, а врз основа на доставена потреба од лекови кои се набавени од страна на Министерството за здравство.

Јавните здравствени установи, Универзитетските клиники при Клинички центар „Мајка Тереза“- Скопје кои се извршители на активностите, водат евиденција за пациентите и дадената терапија согласно донесената процедура за дистрибуција и издавање на лекови/терапија, донесено од страна на Министерството за здравство по предлог на Комисијата за ретки болести како стручно советодавно тело на министерот за здравство.

Издавањето на оралната терапијата на пациентите од страна на Универзитетските клиники при Клинички центар „Мајка Тереза“- Скопје кои се извршители на активностите се врши за период од најмногу два (2) месеци.

6. СЛЕДЕЊЕ И РЕАЛИЗАЦИЈА НА ПРОГРАМАТА

Министерството за здравство го следи спроведувањето на оваа програма и по потреба поднесува извештај до Владата на Република Северна Македонија.

7. ДОСТАВУВАЊЕ НА ИЗВЕШТАИ

Јавните здравствените установи, Универзитетските клиники кои се извршители на оваа програма, доставуваат редовни тримесечни извештаи до Министерството за здравство за бројот на пациентите, количина на потрошени лековите и моментална залиха на истите.

Оваа програма влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Северна Македонија“, а ќе почне да се применува од 01 јануари 2020 година.

Претседател на Владата на
Република Северна Македонија,
Зоран Заев