



Бр. _____

_____ година

ГОДИШЕН ИЗВЕШТАЈ ЗА ПРОГРАМСКА И БУЏЕТСКА РЕАЛИЗАЦИЈА
за
Програмата за лекување на ретки болести во Република Северна Македонија
за 2022 година

1. Опис на постигнувања

Табеларен преглед на лековите набавени преку програмата со јавната набавка за 2022 година: генеричко и заштитено име на лекот, форма на лекот, доза на лекот и назив на Веледрогерија добавувач.

Веледрогерија	АТЦ	Генеричко Име	Јачина	Фармацевска Форма	ЕМ	Вкупна количина
Еурофарм	A16AX04	nitisinone	5mg	Капсула, тврда	парче	3120
Македонија лек	B06AC01	human C1-esterase inhibitor	500 IE	Прашок и вехикулум за раствор за инјектирање или инфузија	парче	310
Феникс фарма	B06AC04	Conestat alfa	2100 IE	Прашок за раствор за инјектирање	парче	570
Македонија лек	G04BE03	Sildenafil	20 mg	Филм-обложена таблета	парче	2340
Алкалоид конс	A16AB12	elosulfase alfa	5mg/5ml	Концентрат за раствор за инфузија	парче	798
Галинос фарм	N07XX02	Riluzole	50mg	Филм-обложена таблета	парче	13440
Галинос фарм	A16AX06	Miglustat	100mg	Капсула, тврда	парче	2436
Д-р.Пановски	L04AC07	Tocilizumab	200mg / 10ml	Концентрат за раствор за инфузија	парче	91
Македонија лек	M01CC01	penicillamine	250mg	Таблета/капсула	парче	30.000
Алкалоид конс	G04BE03	Sildenafil	50mg	Филм-обложена таблета	парче	9608
Алкалоид конс	A16AB02	imiglucerase	400 IE	Прашок за концентрат за раствор за инфузија	парче	600
Македонија лек	B02BD07	Coagulation factor XIII	250 IU	Прашок и вехикулум за раствор за инјектирање или инфузија	парче	300
Алкалоид конс	A16AX07	sapropterin	100mg	Таблета/прашок за перорален раствор	парче	480
Зегин	N03AX17	stiripentol	250mg	Капсула	парче	3360
Д-р.Пановски	V03AC03	deferasirox	360mg	Таблета за перорална суспензија	парче	3906
Алкалоид конс	A16AB09	idursulfase	3mg	Концентрат за раствор за инфузија	парче	195
Алкалоид конс	L01XE18	ruxolitinib	5mg	Таблета	парче	4200
Царсо ПХАРМ	N07XX08	tafamidis	20mg	Капсула, мека	парче	2880+450



Царсо ПХАРМ	N07XX08	tafamidis	61mg	Капсула, мека	парче	720+360
Феникс фарма	C02KX01	bosentan	125mg	Филм обложена таблета	парче	9296
Царсо ПХАРМ	A16AB11	taliglucerase alfa	200IE	Прашок за раствор за инфузија	парче	850+50
Алкалоид конс	B02BX05	eltrombopag	50mg	филм-обложена таблета	парче	2220
Д-р.Пановски	A16AX05	Zink acetate	50mg	Капсула, тврда	парче	2500
Алкалоид конс	C02DA01	Diazoxide	25mg	Капсула, тврда	парче	2200
Алкалоид конс	A16AX10	Eliglustat	84mg	Таблета	парче	560
Алкалоид конс	L01XE10	Everolimus	2.5mg	Таблета	парче	6210
Алкалоид конс	L04AA10	Sirolimus	1mg	Обложена таблета	парче	12720
Д-р.Пановски	L04AX05	Pirfenidone	267mg	Капсула	парче	1080
Д-р.Пановски	H05AA02	Teriparatide	20mcg/80 mcl	раствор за инјектирање	парче	20
Еурофарм	M09AX07	Nusinersen	12мг/5мл (2.4мг/мл)	вијала	парче	16
СЕПТИМА	B01AC21	Treptostinil	2.5mg/ml	вијала	парче	5
СЕПТИМА	B01AC21	Treptostinil	5mg/ml	вијала	парче	26
Д-р.Пановски	A16AB10	Valglucerasa alfa	400 IE	вијала	парче	332
СЕПТИМА	B06AC02	Icatibant	30mg/3ml	Наполнет шприц	парче	30
Алкалоид конс	R07AX02	Ivacaftor	150mg	Таблета	парче	1680
Македонија лек	B06AC01	human C1-esterase inhibitor (субкутана форма)	2000 IE	вијала	парче	190
Македонија лек	J06BA01	Human normal imunoglobulin 5 мл.	200 mg/ 5ml	раствор за инјектирање	парче	200
Македонија лек	J06BA01	Human normal imunoglobulin 20 мл.	200 mg/ 5ml	раствор за инјектирање	парче	210
Д-р.Пановски	M09AX10	Risdiplam	0.75мг/мл	прашок за орален раствор	шише	118+38
Д-р.Пановски	B06AB01	Human hemin	250 mg./10ml	ампула	парче	4
Д-р.Пановски	H01CB05	Pasireotide	40mg	Прашок и растворувач за суспензија за инјектирање	парче	18
ФАРМА ТРЕЈД	A16AX12	Trientine	200 мг.	капсула	парче	2880
ПРОМЕДИКА	L01EX09	Nintedanib	150 мг.	капсула	парче	240

Феникс фарма	L04AC03	Anakinra	100 mg./ 0,67 мл	Раствор за инјектирање 1 претходно наполнет инјекциски шприц*0,67мл	парче	616
--------------	---------	----------	---------------------	--	-------	------------

1.1. Листа на набавени лекови по клиника каде се дистрибуирани лековите, со број на пациенти за колку лица е набавена терапија со наведени дијагнози на ретките болести од кои боледуваат лицата.

	Набавени лекови	ЈЗУ Универзитетска Клиника	Вкупен број на пациенти	Дијагноза по МКБ 10
1.	D-penicilamine	УК за неврологија	7	E 83.0
		УК за гастроентерохепатологија	16	
		УК за детски болести	5	
2.	Zinc acetat	УК за гастроентерохепатологија	5	E 83.0
		УК за детски болести	2	
3.	Trientine	УК за гастроентерохепатологија	2	E 83.0
4.	Tafamidis 20mg.	УК за неврологија	12	E85.1; G62.8
5.	Tafamidis 61 mg.	УК за кардиологија	4	I42.2; I42.8
6.	Riluzole	УК за неврологија	33	G12.2
7.	Miglustat	УК за детски болести	1	E75.2; G11.8
		УК за неврологија	1	
8.	Elosulfase alfa (Vimizim)	УК за детски болести	2	E76.2
9.	Idursulfase (Elapraze)	УК за детски болести	1	E76.0
10.	Tocilizumab (Actembra)	УК за детски болести	7	M08.0
11.	Imiglucerase (Cerezyme)	УК за хематологија	4	E75.0; E75.2
12.	Taliglucerase alfa	УК за хематологија	4	E75
13.	Valaglucerasa alfa	УК за хематологија	3	E75
14.	Eliglustat	УК за хематологија	1	E75.2
15.	C1 inhibitor plazma derived (Berinert)	УК за детски болести	2	D84.1
		УК за дерматовенерологија	17	D84.1; T78.3
16.	C1 inhibitor plazma derived (Berinert) subkutana forma	УК за детски болести	2	D84.1
17.	Sildenafil 20mg.	УК за детски болести	4	Q20; Q21.0; Q20.1; I27.0; I42.0; I50.9; M08.0
18.	Sapropterin	УК за детски болести	2	E70.0



19.	Proglidem	УК за детски болести	3	E16.9
20.	Teriparatide (Forteo)	УК за детски болести	1	E20.8
21.	Vigabatrin Sabril	УК за детски болести	5	Q85.1; G40.3
22.	Everolimus	УК за детски болести	5	Q85.1
		УК за нефрологија	3	
23.	Nitisinone (Orfadin)	УК за детски болести	1	E70.2
24.	Stiripentol	УК за детски болести	2	G40: G40.4
25.	Sildenafil	УК за кардиологија	13	I27,2; Q21.00; Q21.09;
26.	Bosentan	УК за кардиологија	14	I27,2; Q21.00; Q21.09;
		УК за детски болести	3	
27.	Ruxolitinib	УК за хематологија	5	D47.1
28.	Conestat alfa (Ruconest)	УК за дерматовенерологија	19	D84.1; T78.3
29.	Deferasirox	УК за хематологија	7	D56.1
30.	Eltrombopag	УК за хематологија	2	D61.9
31.	Coagulation factor XIII (Fibrogamin)	Институт за трансфузиона медицина	4	D68.2
		УК за детски болести	1	
32.	Sirolimus (Rapamune)	УК за детски болести	11	Q85.1
33.	Nusinersen	УК за детски болести	8	G12
34.	Risdiplam	УК за неврологија	5	G12
		УК за детски болести	3	
35.	Trerostonil 2.5mg/ml и 5mg/ml	УК за кардиологија	1	I27.0
		УК за ревматологија	1	M34.0; J84.8
36.	Icatibant (Firazyr)	УК за дерматовенерологија	19	D84.1; T78.3
37.	Nintedanib	УК за пулмологија и алергологија	2	J84.1; J84.9
38.	Pirfenidone	УК за пулмологија и алергологија	2	J84.1; J84.9
39.	Human normal immunoglobulin 5 мл. и 20 мл.	УК за неврологија	1	E85.1
40.	Ivacaftor	УК за детски болести	3	J84
41.	Human hemin	УК за неврологија	1	E80
42.	Anakinra	УК за детски болести	1	D84.8
		УК за ревматологија	1	M06.1
43.	SIGNIFOR (Pasireotide)	УК за ендокринологија	2	E22; D35.2



1.2. Број на лица во регистер за ретки болести по дијагнози

D47.1	25
D47.3	1
D56.0; D56.1; D56.8; D 56.9	30
D61; D61.9	8
D 68.2	8
D 80.1	1
D 84.8	1
D 84.9	1
HAЕ - D84.1;T78	25
D89.8	1
D83.9; K52.8	1
C90	2
E 10	2
E 16.9	3
E20.8; E20.9	2
E22;D35.2,	1
E22,D35.2,E29,Q78, E89.3	1
E25.0	8
E55	1
E70	5
E70.0	5
E70.2	2
E71.1	1
E72.0	2
E72.3	2
E72.5	2
E 75	22
E 76.0	2
E 76.2	2
E78	1
E 83.0	37
E 83.3	3
E 83.5	1
E 84	147
E 85	15
E80	1
G10.0	12
G 11	5
G12.2	96
G12;G12.0;G12.1;G12.8;G12.9; -	23

SMA	
G 36	5
G40	9
G62; G62.8	5
G 71	3
G 71.0	2
G93.4	1
G95;M41; Q74.08	1
I 27.0	14
I 27.2	1
I 42; I 42.2; I 42.8	8
I50.9	1
I 85	1
J84.1	16
J84.8	1
J84.9	1
K50.8	1
L 10	3
L 13	1
M06.1	1
M08; M08.0	24
M32.9	1
M33.1	1
M34	6
M62.8	1
M86.3	1
M89.50	1
M94.1	1
M60.88	1
N04	1
N07	1
N 15.8	2
N 18	1
Q04.34	1
Q20.1;Q20.4	2
Q21.0	11
Q24.5	1
Q25.9	3
Q43.10	1
Q78	20



Q79.6	1
Q80.3	
Q 81.0	2
Q85.0	3
Q85.1	15
Q87	1
Q87.3	1
Q87.8	1

Q 99	1
R27.0	1
R69	4
A41.9, E43, D50.9	1
Алтериращка хемиплегија во детството	1
ВКУПНО	697

Од вкупниот број на лица евидентирани во Регистерот на лица со ретки болести, заклучно со 2022 година, починати се вкупно 69 лица од Регистерот.

2. Буџетска реализација на активностите финансирани од основниот буџет на Министерството за здравство и буџетот на самофинансирачки активности

Финансиската реализација на „Програмата за лекување ретки болести за 2022 година “ е во висина на одобрените финансиски средства согласно усвоениот Буџет и Ребаланс на Буџет во висина од 657.000.000,00 денари.

Подготвил: прим.д-р Сузана Маневска и д-р Марија Хаџи Христовска

Одобрил: прим.д-р Сузана Маневска

Форматот на извештајот за програмска и финансиска реализација на Програмата за активна здравствена заштита е подготвен во скоп на активностите за Отворено Владино Партнерство усвоени од Владата на РСМ, а во насока на унапредување на фискалната транспарентност. Форматот на извештајот е подготвен од Министерството за здравство на РМ и Здружението за еманципација, солидарност и еднаквост на жените – ЕСЕ.