



10-1562/1
03-02-2025

ГОДИШЕН ИЗВЕШТАЈ ЗА ПРОГРАМСКА И БУЏЕТСКА РЕАЛИЗАЦИЈА

за

Програмата за лекување на ретки болести во Република Северна Македонија
за 2024 година

1. ОПИС НА ПОСТИГНУВАЊА

1.1. Табеларен преглед на лековите набавени преку програмата со јавната набавка за 2024 година:
генеричко и заштитено име на лекот, форма на лекот, доза на лекот и име на Веледрогерија
добавувачот.

	Веледрогерија	АТЦ	Генеричко Име	Јачина	Фармацевска Форма	ЕМ	Вкупна количина
1	ФАРМА ТРЕЈД	A16AX04	Nitisinone	5mg	Капсула, тврда	парче	4380
2	Македонија лек	B06AC01	Human C1-esterase inhibitor	500 IE	Прашок и вехикулум за раствор за инјектирање или инфузија	парче	30
3	Феникс фарма	B06AC04	Conestat alfa	2100 IE	Прашок за раствор за инјектирање	парче	550
4	ЕУРОФАРМ	G04BE03	Sildenafil	20 mg	Филм-обложена таблета	парче	4500
5	Алкалоид конс	A16AB12	Elosulfase alfa	5mg/5ml	Концентрат за раствор за инфузија	парче	893
6	Промедика	N07XX02	Riluzole	50mg	Филм-обложена таблета	парче	12208
7	Галинос фарм	A16AX06	Miglustat	100mg	Капсула, тврда	парче	2100
8	Д-р.Пановски	L04AC07	Tocilizumab	200mg / 10ml	Концентрат за раствор за инфузија	парче	120
9	Македонија лек	M01CC01	Penicillamine	250mg	Таблета/капсула	парче	25900
10	ЕУРОФАРМ	G04BE03	Sildenafil	50mg	Филм-обложена таблета	парче	18000
11	Алкалоид конс	A16AB02	Imiglucerase	400 IE	Прашок за концентрат за раствор за инфузија	парче	814
12	Македонија лек	B02BD07	Coagulation factor XIII	250 IU	Прашок и вехикулум за раствор за инјектирање или инфузија	парче	600
13	Зегин	N03AX17	Stiripentol	250mg	Капсула	парче	4320
14	Зегин	N03AG04	Vigabatrin	500 mg	Филм обложена таблета	парче	5000
15	Д-р.Пановски	V03AC03	Deferasirox	360mg	Таблета за перорална суспензија	парче	1950
16	Алкалоид конс	A16AB09	Idursulfase	3mg	Концентрат за раствор за инфузија	парче	245
17	Алкалоид конс	L01XE18	Ruxolitinib	5mg	Таблета	парче	2800+11480
18	Царсо ПХАРМ	N07XX08	Tafamidis	20mg	Капсула, мека	парче	3630
19	Царсо ПХАРМ	N07XX08	Tafamidis	61mg	Капсула, мека	парче	2970+1170
20	СЕПТИМА	C02KX01	Bosentan	125mg	Филм обложена таблета	парче	16800
21	Царсо ПХАРМ	A16AB11	Taliglucerase alfa	200IE	Прашок за раствор за инфузија	парче	1100
22	Алкалоид конс	B02BX05	Eltrombopag	50mg	филм-обложена таблета	парче	840
23	Царсо ПХАРМ	A16AX05	Zink acetate	50mg	Капсула, тврда	парче	1250



24	Алкалоид конс	A16AX10	Eliglustat	84mg	Таблета	парче	560
25	Алкалоид конс	L01XE10	Everolimus	2.5mg	Таблета	парче	9000
26	Алкалоид конс	L04AA10	Sirolimus	1mg	Обложена таблета	парче	1050
27	Промедика	L04AX05	Pirfenidone	267mg	Капсула	парче	11880
28	ЕУРОФАРМ	M09AX07	Nusinersen	12mg/5ml (2.4mg/ml)	вијала	парче	27
29	СЕПТИМА	B01AC21	Treptostinil	5mg/ml	вијала	парче	59
30	Д-р.Пановски	A16AB10	Valglucerasa alfa	400 IE	вијала	парче	540
31	СЕПТИМА	B06AC02	Icatibant	30mg/3ml	Наполнет шприц	парче	15
32	Алкалоид конс	R07AX02	Ivacaftor	150mg	Таблета	парче	1848
33	Македонија лек	B06AC01	Human C1-esterase inhibitor (субкутана форма)	2000 IE	вијала	парче	130
34	Македонија лек	J06BA01	Human normal imunoglobulin 5 мл.	200 mg/ 5ml	раствор за инјектирање	парче	240
35	Македонија лек	J06BA01	Human normal imunoglobulin 20 мл.	200 mg/ 5ml	раствор за инјектирање	парче	220
36	Д-р.Пановски	M09AX10	Risdiplam	0.75mg/ml	прашок за орален раствор	шише	300
37	Царсо ПХАРМ	B06AB01	Human hemin	250 mg./10ml	ампула	парче	4
38	Царсо ПХАРМ	H01CB05	Pasireotide	40mg	Прашок и растворувач за суспензија за инјектирање	парче	28
39	ФАРМА ТРЕЈД	A16AX12	Trientine	200 мг.	капсула	парче	6000
40	ПРОМЕДИКА	L01EX09	Nintedanib	150 мг.	капсула	парче	9240
41	Феникс фарма	L04AC03	Anakinra	100 mg./ 0,67 мл	Раствор за инјектирање/ 1 претходно наполнет инјекциски шприц*0,67мл	парче	721
42	Алкалоид конс	M05BX07	Vosoritide	0.56 mg	прашок и растворувач за раствор за инјекција, вијала	парче	1800
43	Алкалоид конс	A16AB04	Agalsidase beta	35 mg	прашок за концентрат за раствор за инфузија вијала	парче	44
44	ЕУРОФАРМ	A16AB04	Lumasiran	94.5mg/0.5ml	раствор за инјекција, вијала	парче	13
45	ЕУРОФАРМ	N07XX12	Patisiran	2mg/1ml.	вијала	парче	90
46	Промедика	L04AB01	Etanercept	50 mg./ml	Инјекциско пенкало	парче	176
47	Д-р.Пановски	L04AC19	Satralizumab	120mg/ml	еднодозен претходно наполнет шприц	парче	121
48	Д-р.Пановски	L04AA43	Ravalizumab	300mg	концентрат за р-р за инфузија/вијала	парче	110
49	Д-р.Пановски	A16AB03	Agalsidase alfa	1mg/1ml	концентрат за раствор за инфузија, вијала	парче	88
50	ФАРМА ТРЕЈД	G04BX16	Tiopronin	300 mg	таблета	парче	900
51	ФАРМА ТРЕЈД	A05AX04	Maralixibat	9.5mg/1ml	шише	парче	13

1.2. Листа на лекови кои не се набавени поради недоставување на ниту една понуда од страна на понудувачите (спроведени три пати објавувања за јавна набавка)



	АТЦ	Генеричко Име	Јачина	Фармацевска Форма
1	C02DA01	Diazoxide	25mg	Капсула, тврда
2	H05AA02	Teriparatide	20mcg/80 mcl	раствор за инјектирање
3	N07XX06	Tetrabenazine	25 mg	таблета

1.3.Листа на набавени лекови по клиники 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
D-penicilamine	УК за неврологија	7	E 83.0
	УК за гастроентерохепатологија	16	
	УК за детски болести	5	
Zinc acetat	УК за гастроентерохепатологија	1	E 83.0
	УК за детски болести	3	
Trientine	УК за гастроентерохепатологија	4	E 83.0
Tafamidis 20mg.	УК за неврологија	11	E85.1; G62.8
Tafamidis 61 mg.	УК за кардиологија	13	I42.2; I42.8
Riluzole	УК за неврологија	34	G12.2
Miglustat	УК за детски болести	1	E75.2; G11.8
	УК за неврологија	1	
Elosulfase alfa (Vimizim)	УК за детски болести	2	E76.2
Idursulfase (Elapraze)	УК за детски болести	1	E76.0
Tocilizumab (Actembra)	УК за детски болести	9	M08.0
Imiglucerase (Cerezyme)	УК за хематологија	4	E75.0; E75.2
Taliglucerase alfa	УК за хематологија	4	E75
Valaglucerasa alfa	УК за хематологија	4	E75
Eliglustat	УК за хематологија	1	E75.2
C1 inhibitor plazma derived (Berinert 500 IE)	УК за детски болести	2	D84.1
	УК за дерматовенерологија	19	D84.1; T78.3
C1 inhibitor plazma derived (Berinert 2000IE) - subkutana forma	УК за детски болести	3	D84.1
Sildenafil 20 mg.	УК за детски болести	5	Q20; Q21.0; Q20.1; I27.0; I42.0; I50.9; M08.0
Vigabatrin	УК за детски болести	5	Q85.1
Everolimus	УК за детски болести	8	Q85.1
	УК за нефрологија	3	
	УК за неврологија	3	
Nitisinone	УК за детски болести	1	E70.2
	УК за нефрологија	1	E70.2
Stiripentol	УК за детски болести	4	G40; G40.4
Sildenafil 50 mg.	УК за кардиологија	20	I27,2; Q21.00; Q21.09;
Bosentan	УК за кардиологија	21	I27,2; Q21.00; Q21.09;
	УК за детски болести	6	



Ruxolitinib	УК за хематологија	9	D47.1
Conestat alfa (Ruconest)	УК за дерматовенерологија	19	D84.1; T78.3
Deferasirox	УК за хематологија	5	D56.1
Eltrombopag	УК за хематологија	2	D61.9
Coagulation factor XIII (Fibrogamin)	Институт за трансфузиона медицина	4	D68.2
	УК за детски болести	1	
Sirolimus (Rapamune)	УК за детски болести	9	Q85.1
Nusinersen	УК за детски болести	9	G12 - Спинална мускулна атрофија
Risdiplam	УК за неврологија	9	G12 - Спинална мускулна атрофија
	УК за детски болести	4	
Trerostonil 2.5mg/ml и 5mg/ml	УК за кардиологија	2	I27.0
	УК за ревматологија	3	M34.0; J84.8
Icatibant	УК за дерматовенерологија	19	D84.1; T78.3
Nintedanib	УК за пулмологија и алергологија	11	J84.1; J84.9
	УК за ревматологија	3	J84.1
Pirfenidone	УК за пулмологија и алергологија	4	J84.1; J84.9
Human normal imunoglobulin 5 ml. и 20 ml.	УК за неврологија	1	E85.1
Ivacaftor	УК за детски болести	3	J84
Human hemin	УК за неврологија	1	E80, Porphyria acuta intermittens. Polyneuropathia chr.
Anakinra	УК за детски болести	1	D84.8
	УК за ревматологија	2	M06.1
Pasireotide	УК за ендокринологија	5	E22; D35.2
Lumasiran	УК за детски болести	3	E72.5
Vosoritide	УК за детски болести	6	Q77.4 Achondroplasia
Satralizumab (Enspryng)	УК за неврологија	9	G36
Ravalizumab	УК за детски болести	1	Syndroma hemoliticum uremicum atypica
	УК за неврологија	1	G70
Tiopronin	УК за нефрологија	1	E72.0
Etanercept	УК за ревматологија	1	M02.3M06.1
Patisiran	УК за неврологија	3	E85.1, I42.2
Agalsidase beta	УК за нефрологија	1	E75.21
Agalsidase alfa	УК за нефрологија	1	E75.21
Maralixibat	УК за детски болести	1	Q44.71 Alagille Syndrome

1.4. Број на лица во Електронскиот регистар за ретки болести по дијагнози - заклучно со 31.12.2024 година

Во електронскиот регистар за ретки болести заклучно со 31.12.2024 година, регистрирани се вкупно 957 лица.

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 2024 година“ е во висина на одобрените финансиски средства согласно усвоениот Буџет и Ребаланс на Буџетот за 2024 година во висина од **1.000.000.000,00 денари**.

Одговорни лица за програмата: д-р Марија Хаџи Христовска и м-р Јосиф Мишевски

Форматот на извештајот за програмска и финансиска реализација на Програмата за лекување на ретки болести е подготвен во склоп 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 РСМ и Здружението за еманципација, солидарност и еднаквост на жените – ЕСЕ.