

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, 180/19, 275/19, 77/21, 122/21, 178/21, 150/22, 236/22, 199/23, 236/23 и 263/23), Владата на Република Северна Македонија, на седницата одржана на _____ донесе:

ПРОГРАМА ЗА ЛЕКУВАЊЕ НА РЕТКИ БОЛЕСТИ ВО РЕПУБЛИКА СЕВЕРНА МАКЕДОНИЈА ЗА 2024 ГОДИНА

1. ВОВЕД

Групата на ретки болести е хетерогена група болести кои се генерално хронични и го намалуваат квалитетот и/или должината на животот на заболените лица. Околу 80% од овие заболувања се генетски, а повеќето од нив засега се уште се неизлечиви. И покрај тоа што се различни една од друга по генезата, популацијата што ја зафаќаат, траењето и слично, овие болести имаат многу заеднички карактеристики: потешкотии во нивното препознавање, скапи и тешко достапни дијагностички процедури, ретки и скапи терапевтски можности заради што пациентите се соочени со голем број потешкотии како за дијагностицирање, така и за лекување на својата состојба.

Ретките болести генерално, може да се дефинираат како патолошки состојби кои имаат низок морбидитет во популацијата. Категоријата на ретки болести спаѓаат во групата на хронични незаразни болести со ниска преваленца кои имаат сериозен ризик по животот и вклучуваат трајно губење на одредена функција комплетно или делумно. Кај некои ретки болести можат да се појават и ретки комбинации на коморбидитети.

Согласно експертското мислење на Комисијата за ретки болести при Министерството за здравство, во „Регистар на ретки болести и на пациенти кои боледуваат од ретки болести“ се вбројуваат единствено заболувања кои се наведени во ОРФАН листата на ретки болести - ревидирана јануари 2021 година, ([https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/List of rare diseases in alphabetical order.pdf](https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/List%20of%20rare%20diseases%20in%20alphabetical%20order.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.

2. АНАЛИЗА НА МОМЕНТАЛНАТА СОСТОЈБА

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

Заклучно со декември 2023 година во Регистрот на ретки болести има регистрирано вкупно 822 лица, од кои за околу 290 лица се обезбедуваат лекови преку Програмата за ретки болести.

Во 2023 година се воведени шест нови лекови-сираци за терапија и тоа за 16 пациенти со ретка болест.

Заклучно со јавната набавка во 2023 година, преку Програмата за лекување на ретки болести обезбедени се вкупно 48 лека за лекување на пациенти со ретка болест.

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

Од 1 јуни 2023 година воспоставен е Електронскиот регистар за ретки болести и електронскиот модул за ретки болести во рамките на електронскиот здравствен систем Мој Термин.

Регистерот ги содржи сите основни податоци за пациентот, дијагнозата на пациентот, терапијата која е потребна, клиниката на која се лекува и докторот кој го лекува, согласно законот за евиденции во областа на здравството.

Со регистарот се воспоставува и целосна евиденција на издавањето на лековите за пациентите со ретки болести, преку вклучување на болничките аптеки при Универзитетските клиники каде се лекуваат пациентите како и целосна евиденција на количината на подигнати лекови од страна на пациентите и на расположивите количини на лекови набавени согласно Програмата за лекување на пациенти со ретки болести во болничките аптеки како и во веледрогериите со кој се склучени договори за набавка.

На овој начин Министерството за здравство ќе има увид во секој момент со расположивата количина на лековите со кои јавните здравствени установи располагаат, со што би се намалил ризикот за дефицит на потребниот лек за ретки болести.

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

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 потребно е да биде доставена на разгледување до Комисијата за ретки болести преку соодветната Универзитетска клиника каде ќе биде продолжено лекувањето.

За дијагнозите со ретка болест кај кои преваленцата во Република Северна Македонија е надмината а за кои веќе се набавуваат лекови преку програмата за ретки болести, ќе бидат опфатени со програмата, се додека не се обезбеди нивното лекување преку други извори на финансирање.

При одлучување на комисијата по одредено прашање, во предвид треба да се има следното:- - Преку Програмата за ретки болести можат да се лекуваат пациенти со ретки болести дадени во Orphan листата за ретки болести - ревидирана во јануари 2021 година, (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 - ЕМА-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.
- 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 земе во предвид: лекот за кој има поголемо позитивно меѓународно искуство, индивидуалниот пристап кон пациентот, мислењето на лекарот кој го дијагностицирал и/или го лекува пациентот во однос на ефектите од лекувањето со истиот а по потреба на барање на Министерството за здравство и мислење од други експерти од соодветната област.
- 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 комисијата 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 комисијата 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 950.000.000,00 денари од кои 330.000.000,00 денари се обезбедуваат од Буџетот на Република Северна Македонија за 2024 година и 620.000.000,00 денари се обезбедуваат од сопствени приходи на Министерство за здравство. Со програмата се предвидува и исплата на неизмирени обврски за остварување на правата согласно Програмата за лекување на ретки болести во Република Северна Македонија за 2023 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, а во вонредни услови за период од најмногу четири (4) месеци.

6. ДОСТАВУВАЊЕ НА ИЗВЕШТАИ

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

7. ВЛЕГУВАЊЕ ВО СИЛА:

Оваа програма влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Северна Македонија“.

Бр. _____
_____ 2024 година
Скопје

Претседател на Владата на
Република Северна Македонија,
Димитар Ковачевски