

Протокол №30

Спільного засідання групи технічного супроводу Постійної робочої групи МОЗ з питань профільного супроводу державних закупівель медикаментів для дітей, хворих на муковісцидоз, медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше, мукополісахаридоз, орфанні метаболічні захворювання, легеневу артеріальну гіпертензію, лікарських засобів та виробів медичного призначення для громадян, які страждають на бульозний епідермоліз та групи експертів та фахівців, що залучаються до роботи Постійної робочої групи МОЗ України з питань профільного супроводу державних закупівель за напрямком «Централізована закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше»

від 30.10.2018

в частині «Закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше»

Група технічного супроводу Постійної робочої групи МОЗ з питань профільного супроводу державних закупівель медикаментів для дітей, хворих на муковісцидоз, медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше, мукополісахаридоз, орфанні метаболічні захворювання, легеневу артеріальну гіпертензію, лікарських засобів та виробів медичного призначення для громадян, які страждають на бульозний епідермоліз (далі – Група) у складі: Волосовець І.П., Носовська Н.С, Ярко Л.В., Баранько О.В., Буряченко О.В., Палатний А.О., Листовнича В.В., Картавцев Р.Л., Александрова О.В., Волошина Л.М., Тимошук Н.Л., Сохань О.А. та група експертів та фахівців, що залучаються до роботи Постійної робочої групи МОЗ України з питань профільного супроводу державних закупівель за напрямком «Централізована закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше» у складі: Самоненко Н.В., Сінчук Н.І, Волкова Л.В., Ермолаєв М.М., Якимович С.А. (далі-Група експертів).

Порядок денний:

Розгляд листа Департаменту з фінансово-економічних питань, бухгалтерського обліку та фінансової звітності від 29.10.2018 № 10.5-20/2982 з інформацією для визначення орієнтовної вартості лікарських засобів та медичних виробів, що закуповуватимуться на виконання державних цільових програм та комплексних заходів програмного характеру за державні кошти 2019 року за бюджетною програмою за КПКВК 2301400 «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру», у тому числі у частині «Закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше».

Обговорення:

Членам Групи запропоновано для розгляду лист Департаменту з фінансово-економічних питань, бухгалтерського обліку та фінансової звітності від 29.10.2018 № 10.5-20/2982 з інформацією для визначення орієнтовної вартості лікарських засобів

та медичних виробів, що закуповуватимуться на виконання державних цільових програм та комплексних заходів програмного характеру за державні кошти 2019 року за бюджетною програмою за КПКВК 2301400 «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру», у тому числі у частині «Закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше».

У листі повідомлено, що орієнтовна вартість лікарських засобів та медичних виробів, що закуповуватимуться на виконання державних цільових програм та комплексних заходів програмного характеру за державні кошти, у відповідному бюджетному році визначається відповідно до пункту 6 Порядку підготовки пропозицій до номенклатури лікарських засобів, виробів медичного призначення, медичної техніки та інших товарів, робіт і послуг, що закуповуються на виконання державних цільових програм та комплексних заходів програмного характеру МОЗ України, затвердженого наказом МОЗ України від 02.03.2017 № 199 (із змінами).

За результатами обговорення Членами Групи вирішено:

1. Взяти до уваги інформацію, викладену у листі Департаменту з фінансово-економічних питань, бухгалтерського обліку та фінансової звітності від 29.10.2018 № 10.5-20/2982 стосовно визначення орієнтовної вартості лікарських засобів, що закуповуватимуться на виконання державних цільових програм та комплексних заходів програмного характеру за державні кошти 2019 року за бюджетною програмою за КПКВК 2301400 «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру», у тому числі у частині «Закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше».

2. Запропонувати нову редакцію номенклатури лікарських засобів, що закуповуватимуться у 2019 році в частині «Закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше», підготовленої групою експертів та фахівців, що залучаються до роботи Постійної робочої групи МОЗ України з питань профільного супроводу державних закупівель за напрямком «Централізована закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше» (протокол від 27.08.2018 № 6) та запропоновану у протоколі Групи від 27.08.2018 № 25 з урахуванням інформації, викладеної у листі Департаменту з фінансово-економічних питань, бухгалтерського обліку та фінансової звітності від 29.10.2018 № 10.5-20/2982.

І. Обґрунтування визначення номенклатури: Хвороба Гоше – спадкове захворювання, що відноситься до рідкісних (офанних) та зустрічається з частотою 1:40.000-60.000. В основі її розвитку лежить уроджений дефект незамінного ферменту – глюкоцереброзидази, внаслідок чого метаболічний субстрат – глюкоцереброзид (мембранний жир) накопичується в тканинних макрофагах (так звані клітини Гоше), що масивно інфільтрують органи і системи (печінка, селезінка, легені, кістковий мозок, кістки, центральна і периферична нервова система) з порушенням їх функцій. Саме ці зміни викликають анемію, тромбозитопенію з кровотечами, гепатоспленомегалію та ураження скелету з «кістковими кризами». Захворювання носить прогресуючий характер, а зміни у внутрішніх органах хворих є необоротними, що і зумовлює тяжкість проявів

хвороби. Тяжкість перебігу захворювання різко знижує середню тривалість життя хворих, яка у більшості випадків не перевищує 20-ти років. Захворювання носить прогресуючий характер, а зміни у внутрішніх органах хворих є необхідними, що і зумовлює тяжкість проявів хвороби.

Хвороба Гоше є хронічним тяжким мультисистемним прогресуючим захворюванням, основним методом лікування якого є ферментозамісна терапія. Патогенетичне лікування дозволяє компенсувати спадково обумовлений дефіцит ферменту глюкоцереброзидази.

II. Мета закупівлі: Забезпечення медикаментозним лікуванням громадян, які страждають на хворобу Гоше.

III. Основні положення: Розроблене патогенетичне лікування дозволяє компенсувати спадково обумовлений дефіцит ферменту глюкоцереброзидази. Ліше таке лікування, яке має замінний характер, може не лише подовжити тривалість життя пацієнта, але й зменшити тяжкість проявів захворювання, покращити якість життя хворих.

Проведення ферментозамісної терапії призводить до зворотних змін в організмі хворого, зменшення і навіть зникнення більшості симптомів захворювання, досягнення високого рівня якості життя. У зв'язку із замінним характером лікування хвороби Гоше введення препарату повинно здійснюватися протягом усього життя, постійно, безперервно, у повній дозі, що погіршується на 1 кг маси тіла. За відсутності або припиненні специфічного лікування стан хворого прогресивно дозволяє забезпечити безперервну програму ферментозамісну терапію відповідно до сучасних світових стандартів, і, як наслідок, запобігти прогресуванню захворювання, суттєво підвищити якість життя цієї категорії хворих та запобігти їх ранній смерті

Основним методом лікування хвороби Гоше є ферментозамісна терапія.

З 1994 року для ферментозамісної терапії при хворобі Гоше використовують переважно препарат Іміглюцераза.

Препарат Іміглюцераза єдиний препарат з більш, ніж 2 десятиліттями досвіду щодо ефективності та безпеки серед більш, ніж 5600 пацієнтів у всьому світі, включаючи дорослих, дітей, вагітних жінок - пацієнтів з хворобою Гоше I та 3 типу.

Препарат Іміглюцераза слід застосовувати у вагітних жінок у зв'язку з наявністю даних щодо зниження рівнів спонтанних абортів та інших проявів хвороби Гоше під час вагітності та у післяпологовому періоді. застосовується у пацієнтів з кістковим ураженням через наявність переконливих даних (16 досліджень тривалістю до 12 років) щодо покращення мінералізації кісток та зниження ризику переломів, деструктивних змін та інфарктів кісток, а також зниження кісткового болю кризу впродовж 3 та 12 місяців застосування, відповідно.

Відповідно до діючого уніфікованого протоколу та міжнародних протоколів з лікування пацієнтів з хворобою Гоше в Україні були вклучені до номенклатури 2018 року та застосовуються препарати:

- Галіглюцераза альфа - рекомбінантний аналог лізосомальної глюкоцереброзидази людини, який каталізує гідроліз глюкоцереброзиду з утворенням глюкози і кераміду, знижуючи кількість накопиченого глюкоцереброзиду.

- Велглюцераза альфа – форма ферменту, отримана на лінії клітин людини за допомогою технології активації генів.

Прийнято рішення запропонувати наступну номенклатуру лікарських засобів для закупівлі у 2019 році, зауваживши, що:

- Препарати Велглюцераза альфа та Галіглюцераза альфа можуть використовуватись для лікування пацієнтів з хворобою Гоше І типу при наявності негативних реакцій на введення або неефективності іншого препарату в адекватній лікувальній дозі.

- Препарати Велглюцераза альфа та Галіглюцераза альфа можуть використовуватись для лікування вперше виявлених пацієнтів з хворобою Гоше І типу відповідно до інструкції до застосування та з урахуванням індивідуальних особливостей перебігу захворювання.

За основу взято номенклатуру лікарських засобів, що закуповувались за кошти державного бюджету 2018 року за КПКВК 2301400 «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру» у частині «Закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше».

Прийнято рішення запропонувати наступну номенклатуру лікарських засобів для закупівлі у 2019 році.

Пропозиції до номенклатури лікарських засобів, що закуповуватимуться у 2019 році у частині «Закупівля медикаментів для громадян, які страждають на хворобу Гоше»

№ з/п	Міжнародна непатентована назва	Форма випуску, дозування	Наявність інформації про лікарській засіб в Державному реєстрі лікарських засобів України	Наявність затвердження протоколу лікування (наказ МОЗ України від №)	Відповідність Державному формуляру лікарських засобів або інших документів джерел	Ціна відповідно до інформації із загальнодоступних та доступних джерел, або ціна закупівлі за результатами процедури у попередньому бюджетному періоді (якщо такі закупівлі проводились), грн
1	Велглюцераза альфа	Порошок для розчину для інфузій по 400 ОД у флаконах № 1	+	-	-	38 950,53
2	Галіглюцераза альфа	Порошок ліофілізований для розчину для інфузій по 200 ОД у флаконі № 1	+	2015/529	-	13 213,22
3	Іміглюцераза	Порошок для приготування концентрату для розчину для інфузій	+	2015/529	БНФ	41 197,67

		400 ОД/мл у флаконі					
--	--	---------------------	--	--	--	--	--