

Протокол № 13

Спільного Засідання групи технічного супроводу Постійної робочої групи МОЗ України з питань профільного супроводу державних закупівель виробів медичного призначення за напрямом «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію»

за участю групи експертів та фахівців, що залучаються до роботи Постійної робочої групи МОЗ України з питань профільного супроводу державних закупівель за напрямком «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію».

від 22.10.2018

Порядок денний:

1) розробка пропозицій до номенклатури «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію» на 2019 рік.

2) розгляд листа від 17.10.2018 № 10.05.-20/2795 щодо цін на вироби медичного призначення за напрямом «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію»

I. Обґрунтування визначення номенклатури

Ідіопатична торсійна дистонія об'єднує декілька генетично детермінованих дистоній і за відсутності інших симптомів ураження нервової системи, відноситься до спадкових прогресуючих екстрапірамідних захворювань, які характеризуються своєрідними змінами м'язевого тону, що приводять до появи патологічних поз і повільних тонічних гіперкінезів у м'язах тулуба та кінцівок.

Торсійна дистонія є генетично гетерогенним захворюванням і може успадковуватися як за доміантним, так і за рецесивним типом. Первинний, генетично обумовлений дефект, який не встановлений, найчастіше проявляється з дитинства і має спадкове походження. Велике значення в патогенезі хвороби надається змінам функціональної активності екстрапірамідних нейротрансмітерних систем, головним чином дофамінергічних, що лежать в основі порушень центральної регуляції м'язевого тону, в результаті яких змінюється механізм реципрокної іннервації саме тому виникає патологічний «спазм антагоністів», що призводить до розвитку своєрідних гіперкінезів і порушень поз. Саме тому, окрім клініко-анамнестичного підґрунтя діагностики торсійної дистонії, обов'язковим є молекулярно-генетична об'єктивізація клінічного діагнозу. Генетичне дослідження має бути проведено після клінічно встановленого діагнозу (Guidelines for the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia, Report by an EFNS MDS-ES Task Force, Level B).

Лікування ботулінічним токсином залишається першим методом вибору для лікування більшості типів фокальної дистонії. Це необхідно врахувати та

запланувати виділення коштів на закупівлю ботулотоксину для медикаментозного полегшення моторних проявів певних фокальних форм торсійної дистонії.

Фармакологічне лікування також відіграє важливу роль в алгоритмі лікування даного захворювання.

Пацієнти з генералізованою формою, а також деякі форми фокальної та сегментарної торсійної дистонії за умови фармакологічної резистентності, мають розглядатися, як кандидати для хірургічного лікування. Сучасним методом вибору хірургічного лікування торсійної дистонії є (глибинна стимуляція мозку – DBS).

Первинна дистонія—це важке захворювання, що може привезти до інвалідності, основним, і, як правило, єдиним, клінічним проявом якого є дистонічний синдром, який проявляється стійким скороченням м'язових груп, що повторюються насильними рухами різних частин тіла з формуванням неприродних поз, що приводить до порушення будь-якої рухової активності і майже повного обмеження самообслуговування, аж до його неможливості. Дистонія впливає не тільки на фізичні, але й соціальні аспекти якості життя, чим й приводить до важкої депресії та соціальної ізоляції.

У 2006 році були прийняті офіційні рекомендації Європейської федерації неврологічних товариств та Товариства рухових порушень (EFNS/MDS) з проблем дистонії. Цього року вийшла доповнена версія даних рекомендацій, в якій є аналіз всіх нових публікацій, які порушують питання етіології, діагностики та лікування дистоній.

Про результати роботи повідомляється в *European Journal of Neurology* (2011; 18 (1): 5-18). Ключові позиції даних рекомендації такі:

1). Класифікація дистонії має значення для адекватного ведення пацієнта, прогнозування протікання захворювання, генетичної консультації та лікування. Тому, кожному хворому важливо уточнювати і клінічний, і генетичний варіанти, що важливо для прогнозу лікування. Для цього використовується класифікація дистоній, згідно з якою експерт-невролог встановлює клінічний та, попередньо, генетичний варіанти захворювання.

Первинні дистонії

1. Первинні чисті дистонії. Торсійна дистонія є єдиною клінічною ознакою, не враховуючи тремор. Нема визначених екзогенних причин, інших наслідкових або дегенеративних захворювань. Наприклад: DYT1- та DYT6-дистонії.

2. Первинні дистонії плюс. Торсійна дистонія є ведучою клінічною ознакою, проте поєднується з іншим руховим розладом, наприклад міоклонусом або паркінсонізмом. Ознаки дегенерації нервової тканини відсутні. Наприклад, до цієї категорії належать дофачутлива дистонія (DYT5) і міоклонус-дистонія (DYT1).

3. Первинні пароксизмальні дистонії. Відмічаються короткі епізоди торсійної дистонії. Ці розлади класифікуються як ідіопатичні (часто сімейні, хоча також спостерігаються спорадичні випадки) та симптоматичні, як наслідок різних причин. В залежності від тригерного фактору виділяють три основні форми (DYT8, DYT9, DYT10).

2). Після встановлення клінічного діагнозу і висунутого лікарем припущення щодо варіанту захворювання, варто проводити генетичне

тестування. Воно не є достатнім для встановлення діагнозу «дистонія» за відсутності її клінічних проявів (рівень доказовості В). Генетична консультація є рекомендованою. Пацієнтам з початком захворювання із залученням кінцівок, первинною дистонією з початком в віці до 30 років (рівень доказовості В), а також пацієнтам з початком захворювання після 30 років, якщо у них є хворі родичі з раннім початком дистонії (рівень доказовості В), рекомендується визначення гена DYT1. У сім'ях з дистонією визначення гена DYT1 не рекомендується особам, у яких немає симптомів захворювання. Визначення гена DYT6 рекомендується при дистонії з початком в молодому віці або сімейної дистонії з переважанням в краніоцервікальній області або після виключення дистонії DYT1. Діагностичне застосування леводопи є виправданим лише у пацієнтів з дистонією з початком в молодому віці. Пацієнти з міоклонусом в руках або шиї (з початком в молодому віці), особливо якщо він провокується рухом і має місце аутомно-домінантне успадкування, повинні бути перевірені на наявність гена DYT11.

3. Існують два основні ефективні методи лікування первинної дистонії:

-лікування ботулотоксином.

-нейрохірургічне лікування: стимуляція глибинних структур головного мозку.

Глибинна мозкова стимуляція globus pallidus internus (GPi) вважається найбільш ефективною в лікуванні різних типів дистоній. Стимуляція глибинних структур головного мозку застосовується, зокрема, для лікування первинної генералізованої або сегментарної форми, складної цервікальної дистонії і відстроченої дистонії у пацієнтів, у яких консервативна терапія недостатньо ефективна. Все ще вивчаються інші прояви, наприклад, дистонічний статус (status dystonicus), дистонії, пов'язані з виконанням певних рухів, камптокормії і вторинна дистонія (в тому числі гемідистонія, пантотенаткіназа пов'язаної нейродегенерації, синдром Леша-Ніхана, дистонія і хореоатетоз, пов'язані з церебральним паралічем). GPi широко застосовується для лікування дистонії в західних країнах і Японії. У серпні 2006 р Національний інститут здоров'я та клінічної кваліфікації Великобританії (NICE) опублікував керівництво з лікування тремору і дистонії за допомогою глибинної стимуляції головного мозку, яке було засноване на даних систематичного огляду і двох первинних дослідженнях. Згідно доказам, при GPi зазначалося помітне зменшення проявів дистонії з поліпшенням показників моторної функції від 34 до 88% і оцінки інвалідності – 40-50%.

II. Метою закупівлі є підвищення рівня надання спеціалізованої медичної допомоги, зменшення інвалідизації та покращення соціальної та психологічної реабілітації громадян хворих на ідіопатичну сімейну дистонію

III. Основні положення

Закуплені вироби медичного призначення препарати будуть спрямовані для надання високоспеціалізованої медичної допомоги у стаціонарних умовах,

зокрема, планової хірургічної допомоги хворим на «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію, спастичну кривошию, ідіопатичну рото-лицьову дистонію».

Павлюк В.О. За бюджетною програмою КПКВК 2301400 «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру за напрямом «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію» на 2018 рік передбачено кошти у сумі 6 439,7 тис. грн гривень. Видатки за зазначеним напрямком у 2019 залишаться на рівні 2018 року.

Слободін Т.М. Метою закупівлі є підвищення рівня надання спеціалізованої медичної допомоги, зменшення інвалідизації та покращення соціальної та психологічної реабілітації громадян хворих на ідіопатичну сімейну дистонію, у зв'язку з тим, що за програмою передбачено кошти на рівні 2018 року **потреби у розширенні номенклатури не має.**

Зінкевич Я.П. запропонував при формуванні номенклатури за напрямком «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію, використовувати таку назву:

«Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію, спастичну кривошию, ідіопатичну рото-лицьову дистонію» з кодами по МКХ-10 відповідно ((G24.1), (G24.3), (G24.4)) у зв'язку зі змінами до «Переліку рідкісних (орфанних) захворювань, що призводять до скорочення тривалості життя хворих або їх інвалідизації та для яких існують визнані методи лікування», затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 27 жовтня 2014 року № 778, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 13 листопада 2014 року за № 1439/26216 (в редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України від 30 грудня 2015 року № 919) та з метою лікування більшої кількості хворих.

На 2019 рік взяти за основу номенклатуру виробів медичного призначення за 2018 рік. (наказ МОЗ України від 01.03.2018 № 386 «Про затвердження номенклатури виробів медичного призначення що закуповуватимуться у 2019 році за бюджетною програмою КПКВК 2301400 «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру»).

Хто за дане рішення? Одноголосно.

Пропозиції до номенклатури, медичних виробів, що закуповуватимуться за кошти державного бюджету 2019 року за напрямом «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію, спастичну кривошию, ідіопатичну рото-лицьову дистонію»

№ п/п	Міжнародна непатентована назва	Одиниця виміру	Інформація щодо наявності доступу на ринок медичних виробів*	Ціна відповідно до інформації із загальновідомих та доступних джерел, або ціна закупівлі за результатами процедури у попередньому бюджетному періоді (якщо такі закупівлі проводились), грн.
1.	Нейростимулююча система для первинної операції для глибокої стимуляції мозку, у складі: комплект електродів для глибокої мозкової стимуляції (2шт.), подовжувач до електродів (2шт.), кришка фрезевого отвору (2 шт.), нейростимулятор мультипрограмований, (1шт.), програматор пацієнта (1шт.),	набір	+	405599,75
2.	Нейростимулююча система для операції реїмплантації для глибокої стимуляції мозку в складі: нейростимулятор програмований, що перезаряджається, сумісний з уже імплантованими квадриполярним подовжувальними лініями і електродами (1 шт.), зарядний пристрій для нейростимулятора (1шт.), програматор пацієнта (1шт.).	набір	+	405599,75

Зважаючи на необхідність найшвидшого проведення закупівель за кошти державного бюджету 2019 року, прийнято рішення запропонувати пропозиції до номенклатури, підготовлені групами **технічного супроводу** Постійної робочої групи МОЗ України з питань профільного супроводу державних закупівель виробів медичного призначення та **експертів та фахівців**, що залучаються до роботи Постійної робочої групи МОЗ України з питань профільного супроводу державних закупівель за напрямком «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію».

ВИРІШИЛИ:

1. Пропозиції стосовно пропозицій до номенклатури, орієнтовних цін щодо номенклатури лікарських засобів та медичних виробів, які закуповуватимуться за напрямами використання бюджетних коштів у 2019 році за бюджетною програмою КПКВК 2301400 «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру» за напрямом «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію, спастичну кривошию, ідіопатичну рото-лицьову дистонію» надати до Постійної робочої групи МОЗ України з питань профільного супроводу державних закупівель для розгляду та затвердження.

2. Копію спільного протоколу Груп технічного супроводу та експертів та фахівців, що залучаються до роботи Постійної робочої групи МОЗ України з питань профільного супроводу державних закупівель з пропозиціями стосовно

орієнтовних цін щодо номенклатури медичних виробів, які закуповуватимуться за напрямами використання бюджетних коштів у 2018 році за бюджетною програмою КПКВК 2301400 «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру» за напрямом «Закупівля медичних виробів, для громадян, які страждають на ідіопатичну сімейну дистонію, спастичну кривошию, ідіопатичну рото-лицьову дистонію» надати до Департаменту фінансово-економічних питань, бухгалтерського обліку та фінансової звітності для ознайомлення та врахування в роботі.
