

Suvestinė redakcija nuo 2018-03-15 iki 2018-04-05

Įsakymas paskelbtas: TAR 2016-04-06, i. k. 2016-07911



LIETUVOS RESPUBLIKOS SVEIKATOS APSAUGOS MINISTRAS

**ĮSAKYMAS
DĖL LABAI RETOMS BŪKLĖMS GYDYTI SKIRTŲ VAISTINIŲ PREPARATŲ IR
MEDICINOS PAGALBOS PRIEMONIŲ SĄRAŠO PATVIRTINIMO**

2016 m. kovo 29 d. Nr. V-408
Vilnius

Vadovaudamasis Sprendimų dėl labai retų žmogaus sveikatos būklių gydymo išlaidų kompensavimo priėmimo tvarkos aprašo, patvirtinto Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2015 m. gruodžio 30 d. įsakymu Nr. V-1566 „Dėl Sprendimų dėl labai retų žmogaus sveikatos būklių gydymo išlaidų kompensavimo priėmimo tvarkos aprašo ir šių išlaidų kompensavimo komisijos darbo reglamento patvirtinimo“, 27 punktu,

t v i r t i n u Labai retoms būklėms gydyti skirtų vaistinių preparatų ir medicinos pagalbos priemonių sąrašą (pridedama).

Sveikatos apsaugos ministras

Juras Požela

PATVIRTINTA
Lietuvos Respublikos sveikatos
apsaugos ministro
2016 m. kovo 29 d. įsakymu Nr. V-408
(Lietuvos Respublikos sveikatos
apsaugos ministro
2016 m. rugsėjo 9 d. įsakymo Nr. V-1079
redakcija)

LABAI RETOMS BŪKLĖMS GYDYTI SKIRTŲ VAISTINIŲ PREPARATŲ IR MEDICINOS PAGALBOS PRIEMONIŲ SĄRAŠAS

Eil. Nr.	ATC kodas*	Bendrinis vaistinio preparato pavadinimas, farmacinė forma	Labai retos būklės pavadinimas	TLK-10- AM kodas**	Skyrimo sąlygos ir (ar) gydymo stebėseną
1	H01CB05	Pazireotidas (injekcijos)	Hipofizinė Kušingo (<i>Cushing</i>) liga	E24.0	1.1. Skyrimo sąlygos – hipofizinės Kušingo (<i>Cushing</i>) ligos (toliau – Kušingo liga) recidyvo pasireiškimas, nepaisant visų galimų gydymo metodų taikymo. Diagnozė patvirtinama, jei ne mažiau kaip dviem tyrimais nustatoma, kad: 1.1.1. laisvo kortikosteroidinio hormono kortizolio (toliau – kortizolis) kiekis paros šlapime yra daugiau nei 2 kartus padidėjęs, palyginti su viršutine normos riba (kartoti tyrimą bent du kartus); 1.1.2. kortizolio kiekis kraujo serume nakties metu (23.00–24.00 val.) išlieka > 50 nmol/l; 1.1.3. kortizolio kiekis kraujo serume po nakčiai skirto vaistinio preparato

					deksametazono (skiriama 1 mg) > 50 nmol/l; 1.1.4. mažasis vaistinio preparato deksametazono mėginys (skiriama 2 mg per 48 val.) yra teigiamas – kortizolio kiekis kraujo serume po mėginio > 50 nmol/l. 1.2. Gydomo pazireotidu laikotarpiu pacientai stebimi dėl šio vaistinio preparato charakteristikų santraukoje nurodytų kitų vaistinių preparatų galimo šalutinio poveikio. Ambulatoriškai atliekami tyrimai paciento apsilankymo pas gydytoją endokrinologą metu, vykdamas gydymo pazireotidu stebėseną: 1.2.1. kepenų funkcijai įvertinti atliekami alaninaminotransferazės (ALT), aspartataminotransferazės (AST), gama gliutamilttransferazės (GGT), bilirubino, albumino kiekio kraujo serume tyrimai, protrombino rodiklių (protrombino komplekso aktyvumo – SPA) tyrimas ir tarptautinio normalizuoto santykio (TNS) tyrimas – prieš pradedant gydymą pazireotidu ir po 2, 4, 8 bei 12 šio gydymo savaitių; 1.2.2. elektrokardiograma – vertinant QT intervalo trukmę prieš pradedant gydymą pazireotidu ir po 1–2 šio gydymo savaitių; 1.2.3. fermentų amilazės ir lipazės tyrimai – prieš pradedant gydymą pazireotidu, po 1, 2, 3 ir 6 šio gydymo mėnesių, vėliau – kas 6 mėnesius; 1.2.4. tulžies pūslės ultragarso tyrimas – atliekamas prieš gydymą pazireotidu ir po 6 šio gydymo mėnesių, vėliau – kas 12 mėnesių; 1.2.5. hipofizės funkcijai įvertinti atliekami tiotropinio hormono (TTH), laisvojo tiroksino (T4) hormono, augimo hormono ir panašaus į insuliną augimo faktoriaus (IGF-1) kiekio kraujo serume tyrimai – prieš gydymą pazireotidu, po 2 ir po 6 šio gydymo mėnesių, vėliau – kas 6 mėnesius; 1.2.6. gliukozės kiekio kraujo serume, o sergantieji cukriniu diabetu – gliukozės ir glikolizinto hemoglobino (HbA1c) kiekio kraujo serume tyrimai – pagal Cukrinio diabeto ambulatorinio gydymo kompensuojamaisiais vaistais
--	--	--	--	--	---

					tvarkos aprašą, patvirtintą Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2012 m. vasario 28 d. įsakymu Nr. V-159 „Dėl Cukrinio diabeto ambulatorinio gydymo kompensuojamaisiais vaistais tvarkos aprašo patvirtinimo“. 1.3. Efektyvaus gydymo pazireotidu kriterijai, taikomi po pirmųjų dviejų gydymo mėnesių. Gydymas laikomas efektyviu, jei: 1.3.1. adrenokortikotropinio hormono (AKTH) bei kortizolio kiekio kraujo serume ir (ar) laisvojo kortizolio kiekio šlapime tyrimais nustatomas AKTH ir kortizolio sekrecijos sumažėjimas; 1.3.2. Kušingo ligos komplikacijų – hipertenzijos, cukrinio diabeto, nutukimo, dislipidemijos, osteoporozės, emocinio labilumo – eiga yra lengvesnė. 1.4. Gydymo tęsimo tikslingumo kriterijai, taikomi kas 6 mėnesius. Laikoma, kad gydymas yra efektyvus ir turi būti tęsiamas, jei: 1.4.1. AKTH bei kortizolio kiekio kraujo serume ir (ar) laisvojo kortizolio šlapime kiekio tyrimais nustatomas AKTH ir kortizolio sekrecijos sumažėjimas (bent vieno iš jų kiekis sumažėja 30 proc., palyginti su pradine reikšme); 1.4.2. magnetinio rezonanso tyrimu (MRT) nustatoma, kad likutinė naviko masė hipofizėje nedidėja arba sumažėja (pirmą kartą MRT atliekamas po 6 mėnesių nuo gydymo pradžios, vėliau – kas 12 mėnesių); 1.4.3. Kušingo ligos komplikacijų – hipertenzijos, cukrinio diabeto, nutukimo, dislipidemijos, osteoporozės, emocinio labilumo – eiga yra lengvesnė. 1.5. Gydymo pazireotidu nutraukimo kriterijai: 1.5.1. AKTH ir kortizolio kiekis siekia viršutinę normos ribą ir nemažėja skiriant maksimalią leidžiamą ar toleruojamą pazireotido dozę ne trumpiau kaip 2 mėnesius; 1.5.2. pasireiškia sunkios nepageidaujamos reakcijos į pazireotidą (pvz., gelta ar
--	--	--	--	--	---

					kiti kliniškai reikšmingą kepenų funkcijos sutrikimą rodantys požymiai: nustatomas ilgalaikis AST ar ALT kiekio kraujo serume padidėjimas, kuris 5 kartus ar daugiau viršija normą, arba kartu nustatoma, jog daugiau kaip 3 kartus normą viršija ALT ar AST kiekis kraujo serume ir daugiau kaip 2 kartus normą viršija bilirubino kiekis); 1.5.3. gydymas nutraukiamas paciento sprendimu
2	J05AF01	Zidovudinas (injekcijos, geriamoji skysta forma)	Žmogaus imunodeficit- to virusu (toliau – ŽIV) užsikrėtusi nėščioji; ŽIV užsikrėtusios motinos naujagimis	B20– B24, Z21; R75 (naujagimiui)	Skiriama Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2011 m. gegužės 4 d. įsakymo Nr. V-439 „Dėl Žmogaus imunodeficito viruso perdavimo iš motinos vaikui profilaktikos tvarkos aprašo patvirtinimo“ nustatyta tvarka
2.1	J05AF06 J05AF05 J05AG01	abakaviras (geriamoji skysta forma) ir (ar) lamivudinas (geriamoji skysta forma) ir (ar) nevirapinas (geriamoji	Žmogaus imunodeficit- o viruso (toliau – ŽIV) sukelta liga, sukėlusį kitą patikslintą būklę	B23.8	2.1.1. Skiriama vaikų iki 3 metų, kuriems nustatyta ŽIV sukelta liga, ambulatoriniam gydymui; 2.1.2. Vaistas abakaviras skiriamas gavus neigiamą ŽLA-B 5701 alelio nustatymo sekoskaitos metodu tyrimo rezultatą.

	J05AG10	skysta forma) ir (ar) lopinaviras su ritonaviru (geriamoji skysta forma)			
3	L04AA03	Antilimfociti- nis imunoglobuli- nas (angl. <i>lymphocyte</i> <i>immune</i> <i>globulin, anti-</i> <i>thymocyte</i> <i>globulin</i> (horse), injekcijos)	Idiopatinė aplazinė anemija (sunki forma)	D61.3	3.1. Skiria gydytojai hematologai arba vaikų hematologai, teikiantys tretinio lygio stacionarines asmens sveikatos priežiūros paslaugas, kai paciento būklė atitinka visas šias sąlygas: 3.1.1. kaulų čiulpų liekamųjų kraujodaros ląstelių yra mažiau negu 30 proc. (limfocitai neskaičiuojami); 3.1.2. bent du iš trijų periferinio kraujo rodiklių neatitinka normų (neutrofilų mažiau negu $0,5 \times 10^9/l$ arba trombocitų mažiau negu $20 \times 10^9/l$, arba retikulocitų mažiau negu $60 \times 10^9/l$); 3.1.3. alogeninė kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacija pacientui neindikuotina ar negalima (tai patvirtina gydytojų hematologų ar vaikų hematologų, teikiančių alogeninės kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacijos paslaugas, konsiliumas). 3.2. Gydymo kursui skiriama vaistinio preparato dozė negali viršyti 160 mg/kg
3.1	B02BX05	Eltrombopagas	Idiopatinė aplazinė anemija (sunkios formos)	D61.3	3.1.1. Skiria gydytojai hematologai arba vaikų hematologai, teikiantys tretinio lygio stacionarines asmens sveikatos priežiūros paslaugas, kai paciento būklė atitinka visas šias sąlygas: 3.1.1.1. kaulų čiulpų liekamųjų kraujodaros ląstelių yra mažiau negu 30 proc. (limfocitai neskaičiuojami); 3.1.1.2. bent du iš trijų periferinio kraujo rodiklių neatitinka normų (neutrofilų mažiau negu $0,5 \times 10^9/l$ arba trombocitų mažiau negu $20 \times 10^9/l$, arba retikulocitų mažiau negu $60 \times 10^9/l$); 3.1.1.3. atliktas kaulų čiulpų tyrimas ir nenustatytos 7 chromosomos

					citogenetinės aberacijos; 3.1.1.4. pacientui antilimfocitinis imunoglobulinas yra neveiksmingas arba kontraindikuotinas; 3.1.1.5. alogeninė kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacija pacientui neindikuotina ar negalima (tai patvirtina gydytojų hematologų ar vaikų hematologų, teikiančių alogeninės kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacijos paslaugas, konsiliumas). 3.1.2. Gydytas vaisto doze – nuo 50 mg iki 150 mg per parą, kuria siekiama užtikrinti tikslinį trombocitų kiekį $\geq 50\ 000/\mu\text{l}$, yra ilgalaikis. 3.1.3. Gydytas nutraukiamas, jei: 3.1.3.1. vartojant didžiausią paros dozę, per 16 savaičių nepasiekiamas gydymo efektas; 3.1.3.2. vartojant mažiausią vaisto dozę (50 mg per parą), 8 savaites išlieka stabilus gydymo efektas.
4	B06AC01 arba B06AC04	C1 esterazės inhibitorius (plazmos derivatas) (injekcijos) arba konestatas alfa (injekcijos)	Įgimtos angioedemos priepuolio dėl C1 esterazės inhibitoriaus [C1-INH] stokos gydymas	D84.1	4.1. Skyrimo sąlygos – skiria gydytojai alergologai ir klinikiniai imunologai ūmiam angioedemos priepuoliui gydyti. Vieno priepuolio metu skiriamos ne daugiau kaip 4 C1 esterazės inhibitoriaus dozės arba ne daugiau kaip 2 konestato alfa dozės. 4.2. Diagnozė patvirtinama gydytojų alergologų ir klinikinių imunologų konsiliumo (toliau – konsiliumas), jei ne mažiau kaip dviem tyrimais nustatomas C1 esterazės inhibitoriaus bei komplemento C4 kiekio kraujo serume trūkumas ir kartojasi staigūs angioedeminiai tinimai (nustatoma C1 esterazės inhibitoriaus [C1-INH] stoka D84.1). 4.3. Prieš skiriant gydymą konestatu alfa, pacientas turi būti ištirtas dėl alergijos triušio baltymui (jei nustatoma alergija triušio baltymui, tai nurodoma konsiliumo išvadoje). Tyrimai dėl alergijos turi būti kartojami kaskart, atlikus 10 vaisto injekcijų. 4.4. Vienu kartu išduodama tokio vaisto kiekio, kurio užtektų 6 priepuolių gydymui, įsigijimo išlaidų kompensavimo garantija. Vaisto pasirinkimas turi būti mediciniškai pagrįstas konsiliumo išvadomis ir mažiausia rinkoje esančio šio vaisto kaina. Pacientui į namus gali būti išduodamas ne didesnis vaisto kiekis, nei

					būtinai 2 priepuoliams gydyti, paciento medicinos dokumentuose darant įrašą apie C1 esterazės inhibitoriaus [C1-INH] stokos (D84.1) ar angioneurozinės edemos (T78.3) priepuolio gydymą (nurodoma paslaugos suteikimo data ir vieta). 4.5. Jei taikant profilaktinį gydymą traneksamo rūgštimi arba danazolu angioneurozinės edemos priepuoliai (pacientą priepuolių metu gydant stacionare) kartojasi daugiau kaip 12 kartų per metus, Sveikatos apsaugos ministerijos Labai retų žmogaus sveikatos būklių gydymo išlaidų kompensavimo komisija apsversto gydymo įstaigos prašymą ir, jei jis pagrįstas, priima sprendimą dėl profilaktinio gydymo C1 esterazės inhibitoriumi (plazmos derivatu) išlaidų kompensavimo pradžios
5	L01XX27	Arseno trioksidas	Ūminė promielocitinė leukemija	C92.4	5.1. Skiria gydytojai hematologai arba vaikų hematologai, teikiantys tretinio lygio stacionarines asmens sveikatos priežiūros paslaugas, kai paciento būklė atitinka visas šias sąlygas: 5.1.1. pirmą kartą diagnozuota mažos arba vidutinės rizikos (leukocitų skaičius $\leq 10 \times 10^9/l$), arba recidyvuojanti, arba refrakterinė ūminė promielocitinė leukemija (po gydymo tretinoinu ir chemoterapijos); 5.1.2. nustatyta geno translokacija t(15;17) ir (ar) PML-RARA sulietinis genas ar RARA geno variantinė translokacija
6	H02AB13	Deflazakortas (geriamoji forma)	Raumenų distrofija, Diušeno (<i>Duchenne</i>)	G71.0	6.1. Skiria gydytojai neurologai arba vaikų neurologai, teikiantys tretinio lygio stacionarines asmens sveikatos priežiūros paslaugas, jei paciento būklė atitinka visas šias sąlygas: 6.1.1. nustatyta raumenų distrofija (Diušeno), kuri yra patvirtinta DMD geno mutacija; 6.1.2. nustatyta sustojusi vaiko motorinė raida arba vaikystėje nustatytas motorinių funkcijų blogėjimas. 6.2. Skiriama vaistinio preparato dienos dozė neviršija 0,9 mg / kg. 6.3. Gydymo tęsimo tikslingumą ne rečiau kaip kartą per 12 mėnesių vertina ir, jei reikia, patvirtina gydytojai neurologai arba vaikų neurologai, teikiantys tretinio lygio stacionarines asmens sveikatos priežiūros paslaugas. 6.4. Gydymas deflazakortu nutraukiamas, jei pacientas suserga tuberkulioze ar kitomis sunkiomis išplitusiomis infekcijomis

7	L01XC19	Blinatumomabs (milteliai koncentratui ir tirpalas infuziniam tirpalui)	Ūminė limfoblastinė leukemija (B ląstelių pirmtakų fenotipas)	C91.0	7.1. Skiria gydytojai hematologai arba vaikų hematologai, teikiantys tretinio lygio stacionarines alogeninės kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacijos paslaugas, jei paciento būklė atitinka visas šias sąlygas: 7.1.1. diagnozuojama recidyvuojanti ar į gydymą chemoterapija nereaguojanti B ląstelių pirmtakų ūminė limfoblastinė leukemija (kai tyrimais nenustatoma Filadelfijos chromosoma); 7.1.2. pacientui planuojama atlikti alogeninę kraujodaros kamieninių ląstelių transplantaciją ir yra surastas giminingas donoras arba, neradus giminingo donoro, pradėta negiminingo donoro paieška (pacientas yra įrašytas į Pacientų, kuriems bus atliekama kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacija, sąrašą); 7.2. iš pradžių skiriami du gydymo blinatumomabu kursai po 28 dienas (ne daugiau kaip 56 vaisto flakonai). Jei numatoma skirti daugiau gydymo kursų, teikiant prašymą tęsti gydymą (ne daugiau kaip dėl trijų papildomų konsolidavimo gydymo kursų) gydytojų konsiliumo išvadose būtina išsamiai pagrįsti po pirmųjų dviejų gydymo kursų pasiektus terapinius rezultatus ir gydymo efektyvumą.
---	---------	---	---	-------	---

Pastabos:

* ATC kodas – vaistinio preparato grupės pavadinimo kodas pagal ATC (anatominę-terapinę-cheminę) vaistų klasifikaciją.

** TLK-10-AM kodas – ligos kodas pagal Tarptautinės statistinės ligų ir susijusių sveikatos sutrikimų klasifikacijos dešimtąjį pataisytą ir papildytą leidimą „Sisteminis ligų sąrašas“ (Australijos modifikacija, TLK-10-AM), patvirtintą Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2011 m. vasario 23 d. įsakymu Nr. V-164 „Dėl Tarptautinės statistinės ligų ir sveikatos sutrikimų klasifikacijos dešimtojo pataisyto ir papildyto leidimo „Sisteminis ligų sąrašas“ (Australijos modifikacija, TLK-10-AM) įdiegimo“.

Priedo pakeitimai:

Nr. [V-1079](#), 2016-09-09, paskelbta TAR 2016-09-14, i. k. 2016-23574

Nr. [V-46](#), 2017-01-13, paskelbta TAR 2017-01-17, i. k. 2017-01017

Nr. [V-588](#), 2017-05-25, paskelbta TAR 2017-05-30, i. k. 2017-09127

Nr. [V-923](#), 2017-07-31, paskelbta TAR 2017-07-31, i. k. 2017-12878

Nr. [V-1390](#), 2017-12-06, paskelbta TAR 2017-12-11, i. k. 2017-19879

Nr. [V-275](#), 2018-03-09, paskelbta TAR 2018-03-14, i. k. 2018-03934

Pakeitimai:

1.
Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerija, Įsakymas
Nr. [V-700](#), 2016-06-02, paskelbta TAR 2016-06-20, i. k. 2016-17259
Dėl Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2016 m. kovo 29 d. įsakymo Nr. V-408 „Dėl Labai retoms būklėms gydyti skirtų vaistinių preparatų ir medicinos pagalbos priemonių sąrašo patvirtinimo“ pakeitimo
2.
Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerija, Įsakymas
Nr. [V-1079](#), 2016-09-09, paskelbta TAR 2016-09-14, i. k. 2016-23574
Dėl Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2016 m. kovo 29 d. įsakymo Nr. V-408 „Dėl Labai retoms būklėms gydyti skirtų vaistinių preparatų ir medicinos pagalbos priemonių sąrašo patvirtinimo“ pakeitimo
3.
Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerija, Įsakymas
Nr. [V-46](#), 2017-01-13, paskelbta TAR 2017-01-17, i. k. 2017-01017
Dėl Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2016 m. kovo 29 d. įsakymo Nr. V-408 „Dėl Labai retoms būklėms gydyti skirtų vaistinių preparatų ir medicinos pagalbos priemonių sąrašo patvirtinimo“ pakeitimo
4.
Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerija, Įsakymas
Nr. [V-588](#), 2017-05-25, paskelbta TAR 2017-05-30, i. k. 2017-09127
Dėl Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2016 m. kovo 29 d. įsakymo Nr. V-408 „Dėl Labai retoms būklėms gydyti skirtų vaistinių preparatų ir medicinos pagalbos priemonių sąrašo patvirtinimo“ pakeitimo
5.
Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerija, Įsakymas
Nr. [V-923](#), 2017-07-31, paskelbta TAR 2017-07-31, i. k. 2017-12878
Dėl Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2016 m. kovo 29 d. įsakymo Nr. V-408 „Dėl Labai retoms būklėms gydyti skirtų vaistinių preparatų ir medicinos pagalbos priemonių sąrašo patvirtinimo“ pakeitimo
6.
Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerija, Įsakymas
Nr. [V-1390](#), 2017-12-06, paskelbta TAR 2017-12-11, i. k. 2017-19879

Dėl Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2016 m. kovo 29 d. įsakymo Nr. V-408 „Dėl Labai retoms būklėms gydyti skirtų vaistinių preparatų ir medicinos pagalbos priemonių sąrašo patvirtinimo" pakeitimo

7.

Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministerija, Įsakymas

Nr. [V-275](#), 2018-03-09, paskelbta TAR 2018-03-14, i. k. 2018-03934

Dėl Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2016 m. kovo 29 d. įsakymo Nr. V-408 „Dėl Labai retoms būklėms gydyti skirtų vaistinių preparatų ir medicinos pagalbos priemonių sąrašo patvirtinimo" pakeitimo