

#	Член од 333	Став	Алинеа	Предлог за измена	Предлог за дополнување	Образложение за оправданост	Статус
1	15	нов			Ретка болест е секоја болест или пореметување кое погодува мал процент од населението, односно 1 на 2000 жители, за која е потребна доживотна терапија	Во основата на подобрување на третманот на ретките болести и гарантирање на правото на здравствена заштита на пациенти со РБ, неопходно е дефинирање на терминот РБ, а со тоа и препознавање на пациентите како посебна, специфична група на граѓани.	предлог
2	15	нов			Регистар за ретки болести е попис на дијагностицирани случаи на заболени од ретки болести во една популација. Регистрацијата на ретките болести е процес на систематско собирање и анализирање на податоци на лица со ретки болести, заради овозможување поконкретен увид во бројот на заболени од ретки болести и бројот на ретки болести од кои се заболени	Потребна е дефиниција за регистар на РБ за понатаму во 333 да може да се постават и критериуми и правила за водење на истиот.	предлог
3	15	нов			Орфан лекови (лекови сираци) се медицински производи наменети за дијагноза, превенција или третман на доживотни или многу сериозни болести или нарушувања кои се ретки.	Како единствена терапија специфична за повеќето РБ, лековите сираци треба конкретно да се дефинираат, а понатаму во други за кони (Закон за лекови и медицински помагала, Закон за јавни набавки..) да се постават критериуми и правила за увоз, регистрација и пристапност на истите за пациентите со ретки болести.	предлог
4	16	1	нови алинеи по алинеја 9		- обезбедување на лекови за пациенти со ретки болести - мерки и активности за примарна и секундарна превенција од ретки заболувања	Пациентите со РБ треба да имаат исти права како и останатите граѓани заштитени со законот, на кои ќе им биде загарантирано правото на обезбедување здравствена заштита Некои од ретките болести не покажуваат симптоми од раѓање, но можат да се утврдат одредени нарушувања на редовни систематски прегледи кај учениците (со проширување на листата на задолжителни анализи)	предлог
5	16	4		Средствата наменети за набавка на лекови, дијагностика и едукација за ретки болести се обезбедуваат од: - дел од акцизата на цигари во износ од 0,1 денар по парче (цигара) - со дел (%) од акцизи од нафта и акцизи од лукузна стока (пр. луксузни автомобили, накит, парфеми)		- Постојниот став за обезбедување на средства наменети за ретки болести е недоволно јасен. Предлог за одвојување и нов став - Потребно е да се зголемат средствата наменети за ретки болести, бидејќи моменталните средства во Програмата за РБ се недоволни за да ги покријат потребите на постоечките пациенти. Притоа, со оглед на постојаното зголемување на бројот на пациенти со РБ, потребно е да се изнајдат и дополнителни начини за обезбедување средства за нивно лекување.	предлог

#	Член од 333	Став	Алинеа	Предлог за измена	Предлог за дополнување	Образложение за оправданост	Статус
6	26	1	нова по алинеа 2		- дијагностика и превенција за ретки болести,	РБ се најчесто генетски наследни - избегнување и ублажување на последиците Унапредување на превенција и дијагностика на ретки болести од геномско потекло, со воведување на нови дијагностички технологии и унапредување на достапноста на генетско информирање и советување, воведување на скрининг програми.	предлог
7	27	нов после 4			(5) Протоколите за дијагноза, терапија и контрола да се утврдуваат и годишно ревидираат според Медицина баирана на докази, објавени меѓународни упатства.	РБ се специфично поле од медицината, на национално ниво не е можно ревидирање на протоколи без соодветно консултирање на современи консенсуз протоколи за лекување на секоја ретка болест поединечно	предлог
8	27	нов			Министерството за здравство мора да ги обезбеди условите (терапија, апарати, реагенси...) кои се неопходни за извршување на здравствената дејност согласно упатствата	пр. Во упатството (Медицина заснована на докази) стои дека е потребна одредена анализа за контрола и следење на болеста, а пациентите немаат каде да ја направат истата во рамките на државните институции. Соодветна контрола значи намалени последици по здравје од ретка или хронична болести, и со тоа и зголемен квалитет на живот.	предлог
9	37	1	нова по алинеа 4		пренос на знаења и вештини за ретки болести на здравствените установи на секундарно и примарно ниво	Поради малиот број на пациенти со РБ, лекарите од примарно и секундарно ниво имаат многу малку сонзанија за иницијално препознавање на симптомите на овие болести, и истите не се третираат соодветно. Многу често ретката болест прогресира многу бргу и навременото препознавање е еден од клучните фактори за намалување на последиците од ретката болест	предлог
10	40	нов			Здравствената дејност на референтите центри опфаќа: - дијагностикка на пациентите со ретки болести - пренатален, како и неонатален скрининг, - генетско советување,ште, - третман и згрижување на пациентите со ретки болести, - рехабилитација на пациенти со ретки болести - водење на регистар на заболени од ретка болест, - соработка со странски центри за дијагностицирање и лечење на ретките болести во РМ, како и соработка со европски и светски организации за ретки болести, - континуирана едукација од областа на ретки болести, соработка со Медицинските факултети но и едукација на лекари од примарна и секундарна заштита - учество во клинички студии со цел унапредување на дијагностиката и лекување на пациентите со ретки болести. Референтните Центри се координираат преку Комисијата за ретки болести	Законско дефинирање на ваков центар, вклучително и критериуми за негово формирање и работење, ќе поттикне основање на референтен национален центар за ретки болести. Притоа, постоењето на ваков центар е елементарен услов за вклучување на Македонија во мрежата на референтни центри на Европа, со што ќе се отвори широко поле за размена на информации и најдобри практики со земјите од ЕУ.	предлог

#	Член од 333	Став	Алинеа	Предлог за измена	Предлог за дополнување	Образложение за оправданост	Статус
11	76	3		...како и обезбедување со лекови на болнички третираните пациенти и пациентите со ретки болести.		Пациентите со РБ треба да имаат исти права, загарантирано право во обезбедување на здравствена заштита	предлог
12	нов член (по примерот на член 226 и член 248)				Комисија за ретки болести - одговорности (изготвува програма за РБ, води регистри за РБ, координација на референтните центри,.....) - детален опис во Прилог 2 - организациска поставеност - начин на работа	Следствено на примерот на Комисија за малигни заболувања (член 226) и Комисија за дијабеис миелитус (член 248), да се регулира Комисија за ретки болести. Неопходно е официјално формирање и уредно регулирање на работата на стручна комисија за ретки болести која, како и до сега, треба да одлучува по разни точки: дијагноза, регистрација, потребен третман, контрола, следење, набавка на терапија, итн.	предлог

Забелешка
дефиниција е воспоставена во документот "European Commission, Communication from The Commission to The European Parliament, The Council, The European Economic and Social Committee and The Committee of the Regions of 11 November 2008"
Регистарот е суштински елемент во подобрувањето на состојбата/третманот на РБ бидејќи овозможува обезбедување на важни епидемиолошки податоци потребни за планирање и алокација на средства за дијагноза и превенција, лечење и третман, здравствена нега, рехабилитација и сл.
Лековите-сираци се специфична категорија на лекови со оглед на малиот број на пациенти кои ги користат и поради тоа не се атрактивни за фармацевтските компании. Сотласно препораката наведена во Директивата на Европскиот Парламент и Советот на Европската Унија број 141-2000, член 7, донесена уште во 1999 година, потребно е диференцирање на стандардните постапки за овие лекови (пр. намалување на трошоците за регистрација) како би се обезбедил дополнителен мотив за компаниите за регистрација на истите, регулирање на постапка за добивање на одобрение за ставање во промет на овие лекови
Прилог 1 - предлози за обезбедување на буџет за ретки болести  ПРИЛОГ 1 - предлози за зголе

Забелешка
Во некои земји (пр. Бугарија) има посебен закон за превенција и дијагностика на генетски заболувања - Дијагностиката да биде во рамките на референ центар за РБ, или во соработка со други институции (на пр. МАНУ).
пр. За реткото заболување херeditарен ангиоедем, во ноември 2016 година се донесе нов консенсуз документ (http://www.uptodate.com/contents/hereditary-angioedema-treatment-of-acute-attacks)
Пациентите со РБ се изложени на дополнителни трошоци за правење на анализи во приватни лаборатории или во странство
Постои и незаинтересираност на лекарите за работа со пациенти со рб (да се размисли за мотивација на лекарите кои работат со овие пациенти??
Клиничкиот центар во Скопје има услови да биде референтен центар за РБ во Македонија, бидејќи сите пациенти со РБ завршуваат на терцијарно ниво за дијагноза, контрола, следење и третман на болеста. Истиот не мора да значи дека ќе постои во некоја зграда, може да биде и виртуелен, но во секој случај е потребен мултидисциплинарен тим на лекари.

Забелешка

за лица надвор од Скопје, да се дистрибуираат лекови во општи болници

- (не секој пациент има желба и можност за самоинјектирање, па да имаат каде да примаат терапија)

- да се избегне изложување на пациентот на дополнителни трошоци за патување во Скопје, доколку во негова поблиска околина има установа р каде што би можел да ги подигне лековите

Детален предлог во однос на составот и работните обврски на Комисијата е доставен во посебен прилог.



ПРИЛОГ 2 -
Комисија за ретки