

Протокол № 24
заседания Формулярной комиссии
Министерства здравоохранения Республики Казахстан
(в режиме Webex)

г. Нур-Султан

«28» декабря 2021 года

Председествовал: Джусипов Бауыржан Алишерович – заместитель Председателя Формулярной комиссии Министерства здравоохранения Республики Казахстан.

Участвовали: Байсеркин Б.С., Сыздыкова Б.М., Адылканов Р.А., Даутбаев Е.К., Бекарисов О.С., Боранбаева Р.З., Абдрахманов Р.З., Жунисов Е.А., Кемайкин В.М., Касымбекова С.Ж., Кипшакбаев Р.К., Макалкина Л.Г., Ясыллов Е.А., Жангабылов Н.С., Мухамеджанова Г.Е., Дурманова А.К., Шамсивалиева К.А., Дурманова М.И..

Секретарь: Дастан Ш.М.

Приглашенные: Табаров А.Б. – директор Департамента экономики и оценки технологий здравоохранения РГП на ПХВ «Национальный научный центр развития здравоохранения имени Салидат Каирбековой» МЗ РК.

Отсутствовали: Буркитбаев Ж.К. (совещание), Дюсенов А.К., Ембергенова М.Х. (отпуск), Надыров К.Т., Негай Н.А. (совещание), Аденов М.М., Мирзахметова Д.Д., Кулкаева Г.У., Раймкулова Г.У. (отпуск), Алдиярова Н.Т. (б/л), Байпакбаева Ж.Ж. (отпуск), Бидатова Г.К.,

Повестка заседания:

1. Рассмотрение заключений по результатам профессиональной экспертизы включения лекарственных средств в АЛО.

Докладчик: Табаров А.Б. – директор Департамента экономики и оценки технологий здравоохранения РГП на ПХВ «Национальный научный центр развития здравоохранения имени Салидат Каирбековой» МЗ РК.

2. Обсуждение списка лекарственных средств, применяемых при лечении коронавирусной инфекции COVID-19, для формирования предельных цен в рамках ГОБМП и (или) в системе ОСМС в особом порядке.

Докладчик: Табаров А.Б. – директор Департамента экономики и оценки технологий здравоохранения РГП на ПХВ «Национальный научный центр развития здравоохранения имени Салидат Каирбековой» МЗ РК.

3. Рассмотрение изменений в проекте лекарственных средств, закупаемых у единого дистрибьютора

Докладчик: Сыздыкова Б.М. – заместитель директора департамента лекарственной политики Министерства здравоохранения Республики Казахстан

4. Разное

Докладчик: Табаров А.Б. – директор Департамента экономики и оценки технологий здравоохранения РГП на ПХВ «Национальный научный центр развития здравоохранения имени Салидат Каирбековой» МЗ РК.

Заседание открыл заместитель Председателя Формулярной комиссии Министерства здравоохранения Республики Казахстан – Джусипов Б.А.

Кворум для принятия решений Формулярной комиссией имеется (участвуют 19 человек, отсутствуют - 14 человек).

Джусипов Б.А.: Добрый вечер, уважаемые члены Формулярной комиссии. Сегодня **продолжение вчерашнего заседания** Формулярной комиссии МЗ РК. Мы вчера завершили обсуждение первого вопроса Повестки заседания. Предлагаю остальные вопросы Повестки рассмотреть на сегодняшнем заседании.

По вопросу «Обсуждение списка лекарственных средств, применяемых при лечении коронавирусной инфекции COVID-19, для формирования предельных цен в рамках ГОБМП и (или) в системе ОСМС в особом порядке» Табаров А.Б. доложил следующее:

ЛС для лечения КВИ			
№	АТХ	Наименование лекарственных средств	Лекарственная форма
Жаропонижающие и обезболивающие			
1	N02BE01	Ибупрофен	таблетка 200 мг
2	N02BE01	Парацетамол	таблетка 500 мг
Гормоны			
3	H02AB02	Дексаметазон	раствор для инъекций 4 мг/мл, 1 мл
Противомикробные			
4	J01DD04	Цефтриаксон	порошок для приготовления раствора для инъекций, 1г
5	J01DE01	Цефепим	порошок для приготовления раствора для инъекций, 1 г
6	J01DH02	Меропенем	порошок для приготовления раствора для инъекций 1,0 г
7	J01MA12	Левифлоксацин	раствор для инфузий 5 мг/мл, 100 мл
Резинимационные			
8	C01CA24	Эпинефрин	раствор для инъекций 0,18 % 1 мл
9	C01CA04	Допамин	раствор/концентрат для инъекций 4%, 5 мл
Антикоагулянты			
10	B01AB05	Эноксапарин	раствор для инъекций в шприцах 4000 анти-Ха МЕ/0,4 мл
11	B01AE07	Дабигатрана этексилат	Капсулы 75 мг
12	B01AF01	Ривароксабан	Таблетки 10 мг
13	B01AF02	Апиксабан	Таблетки 2,5 мг
14	N02BA00	Ацетилсалициловая кислота	таблетка 100 мг

Этиотропные/патогенетические			
15	J05AX	Ремдесивир	Лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий, 100 мг
16	L04AC07	Тоцилизумаб	концентрат для приготовления инфузионного раствора 400 мг/20 мл, 20 мл

После обсуждения членами Формулярной комиссии МЗ РК **ПРИНЯТЫ РЕШЕНИЯ:**

- Исключить из Списка лекарственных средств, применяемых при лечении коронавирусной инфекции COVID-19:

- 1) C01CA24 Эпинефрин, раствор для инъекций 0,18 % 1 мл;
- 2) C01CA04 Допамин, раствор/концентрат для инъекций 4%, 5 мл.

- Одобрить Список лекарственных средств, применяемых при лечении коронавирусной инфекции COVID-19 для мониторинга и для формирования предельных цен в рамках ГОБМП и (или) в системе ОСМС в особом порядке в следующей редакции:

Лекарственные средства, применяемые при лечении COVID-19

№	АТХ	Наименование лекарственных средств	Лекарственная форма
Жаропонижающие и обезболивающие			
1	N02BE01	Ибупрофен	таблетка 200 мг
2	N02BE01	Парацетамол	таблетка 500 мг
Гормоны			
3	H02AB02	Дексаметазон	раствор для инъекций 4 мг/мл, 1 мл
Противомикробные			
4	J01DD04	Цефтриаксон	порошок для приготовления раствора для инъекций, 1 г
5	J01DE01	Цефепим	порошок для приготовления раствора для инъекций, 1 г
6	J01DH02	Меропенем	порошок для приготовления раствора для инъекций 1,0 г
7	J01MA12	Левифлоксацин	раствор для инфузий 5 мг/мл, 100 мл
Антикоагулянты			
8	B01AB05	Эноксапарин	раствор для инъекций в шприцах 4000 анти-Ха МЕ/0,4 мл
9	B01AB06	Надропарин	раствор для инъекций в предварительно наполненных шприцах 5700 МЕ анти-Ха/0,6 мл
10	B01AB01	Гепарин	раствор для инъекций 5000 МЕ/мл 5 мл
11	B01AE07	Дабигатрана этексилат	капсула 75 мг

12	B01AF01	Ривароксабан	таблетка 110 мг
13	B01AF02	Апиксабан	таблетка 2,5 мг
14	N02BA00	Ацетилсалициловая кислота	таблетка 100 мг
Этиотропные/патогенетические			
15	J05AX	Ремдесивир*	лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий/порошок лиофилизированный, 100 мг
16	L04AC07	Тоцилизумаб*	концентрат для приготовления инфузионного раствора 20 мг/мл, 10 мл

*за исключением формирования предельных цен на торговые наименования ЛС в рамках ГОБМП и (или) в системе ОСМС в особом порядке

По вопросу «Рассмотрение изменений в проекте лекарственных средств, закупаемых у единого дистрибьютора» Сыздыкова Б.М. доложила следующее:

Действующая редакция					Предлагаемая редакция				
№ п/п	АТХ Код	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Характеристика	Единица измерения - штука (ампула, таблетка, капсула, флакон, бутылка, контейнер, комплект, пара, упаковка, набор, литр, шприц, шприц-ручка)*	АТХ Код	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Характеристика	Единица измерения - штука (ампула, таблетка, капсула, флакон, бутылка, контейнер, комплект, пара, упаковка, набор, литр, шприц, шприц-ручка)*	Примечание
49	A10AB05	Инсулин аспарт	раствор 100 ед/мл в картриджах по 3 мл в комплекте со шприц-ручками	картридж	A10AB05	Инсулин аспарт	раствор 100 ед/мл в картриджах по 3 мл в комплекте со шприц-ручками из расчета на 50 картриджей 1 шприц-ручка с шагом 0,5	картридж/шприц-ручка	письмо №265 от 16.08.21 Ново-Нордик

			и из расчета на 50 картриджей 1 шприц-ручка с шагом 0,5 ЕД				ЕД или уже заправленные шприцы - ручки, в этом случае шприц - ручки к инсулину не нужны		
63	A10AE05	Инсулин детемир	раствор 100 ед/мл в картриджах по 3 мл в комплекте со шприц-ручками и из расчета на 50 картриджей 1 шприц-ручка с шагом 0,5 ЕД	картридж	A10AE05	Инсулин детемир	раствор 100 ед/мл в картриджах по 3 мл в комплекте со шприц-ручками из расчета на 50 картриджей 1 шприц-ручка с шагом 0,5 ЕД или уже заправленные шприцы - ручки, в этом случае шприц - ручки к инсулину не нужны	картридж/шприц-ручка	письмо №265 от 16.08.21 Новонордик
138	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII плазменный, для пациентов детского возраста с ингибиторной формой гемофилии А	лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения во флаконе в комплекте с растворителем и набором для введения, прошедший двойную вирусную инактивацию, в том числе сольвент-детергентным методом, без содержания альбумина, сахарозы и полиэтиленгликоля, с возможностью хранения при температурах до 25оС в течение всего срока годности, в том числе для лечения ингибиторно	ME	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII плазменный, для пациентов детского возраста с ингибиторной формой гемофилии А ***	лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения во флаконе в комплекте с растворителем и набором для введения, прошедший двойную вирусную инактивацию, в том числе сольвент-детергентным методом, без содержания альбумина, сахарозы и полиэтиленгликоля, с возможностью хранения при температурах до 25оС в течение всего срока годности, в том числе для лечения ингибиторно	ME	добавлены ***

			нтным методо м, без содерж ания альбум ина, сахароз ы и полиэт иленгл иколя, с возмож ностью хранен ия при темпер атурах до 25оС в течени е всего срока годност и, в том числе для лечени я ингиби торной формы гемофи лии методо м индукц ии иммун ной толера нтност и				й формы гемофилии методом индукции иммунной толерантност и		
140	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII плазменный без показания лечения болезни Виллебранда с ограничением применения у детей младшего возраста (до 12 лет)	лиофил изат для пригот овлени я раствор а	ME	B02BD02	Фактор свертыван ия крови VIII плазменны й без показания лечения болезни Виллебран да с ограничен ием применени я у детей младшего возраста (до 12 лет) ***	лиофилизат для приготовлен ия раствора	ME	добавл ены ***

141	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII плазменный без показания лечения болезни Виллебранда	лиофилизат для приготовления раствора	МЕ	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII плазменный без показания лечения болезни Виллебранда ***	лиофилизат для приготовления раствора	МЕ	добавлены ***
142	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII рекомбинантный (Октоког альфа, Когенэйт) для пациентов детского возраста в случае индивидуальной непереносимости	порошок лиофилизированный для инъекций	МЕ	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII рекомбинантный с ограничением применения у детей младшего возраста (до 12 лет) ***	порошок лиофилизированный для инъекций/лиофилизат для приготовления раствора для инъекций	МЕ	добавлены ***
143	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII рекомбинантный	порошок лиофилизированный для инъекций/лиофилизат для приготовления раствора для инъекций	МЕ	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII рекомбинантный с ограничением применения у детей до 12 лет ***	порошок лиофилизированный для инъекций/лиофилизат для приготовления раствора для инъекций	МЕ	добавлены ***
318	H01AC01	Соматропин	раствор для инъекций/порошок лиофилизированный для приготовления раствора для инъекций 10 мг	мг (картридж/шприц/флаккон)	H01AC01	Соматропин	раствор для инъекций/порошок лиофилизированный для приготовления раствора для инъекций ***	мг	через * сделать

319	H01AC01	Соматропин	порошок лиофилизированный для приготовления раствора для инъекций в комплекте с растворителем 4 мг, №1	мг (флакон)	H01AC01				исключить
320	H01AC01	Соматропин	лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 6 мг и растворитель для инъекций	мг (картрид ж/шприц/флакон)	H01AC01				исключить
321	H01AC01	Соматропин	порошок лиофилизированный для приготовления раствора для инъекций в комплекте с растворителем 8 мг	мг (картрид ж/шприц/флакон)	H01AC01				исключить
543	J06BA01	Иммуноглобулин (для внесосудистого введения)	раствор для подкожной инъекций 165 мг/мл 20 мл	флакон	J06BA01	Иммуноглобулин (для внесосудистого введения)	раствор для подкожного введения***	мг	письмо СКФ не закуп
544	J06BA01	Иммуноглобулин (для внесосудистого введения)	раствор для подкожной	флакон	J06BA01				исключить

			инъекций 165 мг/мл 10 мл						
545	J06BA02	Иммуноглобулин (для внутривенного введения)	10% раствор для инфузий 100 мл	флакон	J06BA02	Иммуноглобулин (для внутривенного введения)	раствор для инфузий***	мг	письмо СКФ
546	J06BA02	Иммуноглобулин (для внутривенного введения)	10% раствор для инфузий 50 мл	флакон	J06BA02				исключить
775	L04AX02	Талидомид	таблетка 25 мг	таблетка	L04AX02	исключен			решение ФК №19 от 11.11.21г.
811	M05BA02	Клодроновая кислота	капсула 400 мг	капсула	M05BA02				решение ФК №19 от 11.11.21г.

После обсуждения членами Формулярной комиссии МЗ РК **ПРИНЯТО РЕШЕНИЕ** одобрить *проект Перечня лекарственных средств, закупаемых у единого дистрибьютора* в следующей редакции:

№ п/п	АТХ Код	Наименование лекарственного средства (Международное Непатентованное Наименование или состав)	Характеристика	Единица измерения - штука (ампула, таблетка, капсула, флакон, бутылка, контейнер, комплект, пара, упаковка, набор, литр, шприц, шприц-ручка)*
49.	A10AB05	Инсулин аспарт	раствор 100 ед/мл в картриджах по 3 мл в комплекте со шприц-ручками из расчета на 50 картриджей 1 шприц-ручка с шагом 0,5 ЕД или уже в заправленных шприц-ручках, в этом случае шприц-ручки к инсулину не нужны	картридж / шприц-ручка
63.	A10AE05	Инсулин детемир	раствор 100 ед/мл в картриджах по 3 мл в комплекте со шприц-ручками из расчета на 50	картридж / шприц-ручка

			картриджей 1 шприц-ручка с шагом 0,5 ЕД или уже заправленных шприц-ручках, в этом случае шприц-ручки к инсулину не нужны	
138.	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII плазменный, для пациентов детского возраста с ингибиторной формой гемофилии А ***	лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения во флаконе в комплекте с растворителем и набором для введения, прошедший двойную вирусную инактивацию, в том числе сольвент-детергентным методом, без содержания альбумина, сахарозы и полиэтиленгликоля, с возможностью хранения при температурах до 25°С в течение всего срока годности, в том числе для лечения ингибиторной формы гемофилии методом индукции иммунной толерантности	МЕ
140.	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII плазменный без показания лечения болезни Виллебранда с ограничением применения у детей младшего возраста (до 12 лет) ***	лиофилизат для приготовления раствора	МЕ
141.	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII плазменный без показания лечения болезни Виллебранда ***	лиофилизат для приготовления раствора	МЕ
142.	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII рекомбинантный с возможностью применения у детей до 12 лет ***	порошок лиофилизированный для инъекций/лиофилизат для приготовления раствора для инъекций	МЕ
143.	B02BD02	Фактор свертывания крови VIII рекомбинантный ***	порошок лиофилизированный для инъекций/лиофилизат для приготовления раствора для инъекций	МЕ
318.	H01AC01	Соматропин ***	раствор для инъекций/ порошок лиофилизированный для приготовления раствора для инъекций	мг
543.	J06BA01	Иммуноглобулин (для внесосудистого введения) ***	раствор для подкожного введения	мг
545.	J06BA02	Иммуноглобулин (для внутривенного введения) ***	раствор для инфузий	мг

По вопросу «Разное» Табаров А.Б. доложил следующее:



Рассмотрение вопросов включения
лекарственных средств в КНФ и
Перечень орфанных заболеваний и
лекарственных средств для их лечения



Нур-Султан, 2021 г.



**Правовая база формирования КНФ и Перечень орфанных
заболеваний и лекарственных средств для их лечения**

- Кодекс Республики Казахстан от 7 июля 2020 года № 360-VI ЗРК «О здоровье народа и системе здравоохранения» ;
- Приказ и.о. Министра здравоохранения Республики Казахстан от 24 декабря 2020 года № ҚР ДСМ-326/2020 «Об утверждении правил формирования Казахстанского национального лекарственного формуляра, а также правил разработки лекарственных формуляров организаций здравоохранения» ;
- Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 16 октября 2020 года № ҚР ДСМ-135/2020 «Об утверждении правил формирования перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения».

2



Порядок формирования Казахстанского национального лекарственного формуляра

Порядок формирования Казахстанского национального лекарственного формуляра включает себя следующее:

- 1) подачу заявления производителя или его официального представителя в Республике Казахстан (далее – заявитель) в подведомственную организацию уполномоченного органа, в компетенцию которой входят вопросы проведения экспертизы, предусматривающей оценку данных о клинической безопасности и эффективности лекарственного средства, подтвержденных клинических исследованиях, а также в мета-анализах и (или) систематических обзорах (далее – Центр);
- 2) проведение Центром профессиональной экспертизы 30 (тридцати) рабочих дней;
- 3) подготовка Центром заключения по результатам профессиональной экспертизы для Формулярной комиссии уполномоченного органа в области здравоохранения (далее – Формулярной комиссии);
- 4) рассмотрение и принятие решение Формулярной комиссией на основании заключения по результатам профессиональной экспертизы;
- 5) формирование уполномоченным органом КНФ.

* 10. При включении в КНФ лекарственного средства применяемого для лечения социально значимого заболевания перечень которых определяется в соответствии подпунктом 158) пункта 1 статьи 1 Кодекса, допускается рассмотрение Формулярной комиссией включения лекарственного средства в КНФ по инициативе уполномоченного органа, с подготовкой досье Центром в соответствии с требованиями приложения 2 настоящих правил

3



В ходе проведения профессиональной экспертизы Центром проводятся следующие исследования:

- 1) на предмет нахождения лекарственного средства в Государственном реестре лекарственных средств и медицинских изделий (далее – Реестр) и на предмет нахождения лекарственного средства в Перечне – орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных), определенном согласно пункту 3 статьи 177 Кодекса (далее – Перечень);
- 2) клинической эффективности лекарственного средства по зарегистрированным показаниям к применению, соответствующей соотношению уровней доказательности I и II и градаций рекомендаций A и B, по шкале разработанной Оксфордским Центром доказательной медицины в соответствии с приложением 4 к настоящим Правилам (далее – Шкала), подтвержденной результатами клинических исследований высокого методологического качества в казахстанских и международных признанных источниках;
- 3) безопасности лекарственного средства по зарегистрированным показаниям к применению, соответствующей соотношению уровней доказательности I и II и градаций рекомендаций A и B, по Шкале, подтвержденной результатами клинических исследований высокого методологического качества в казахстанских и международных признанных источниках;
- 4) по заболеваниям, являющимся зарегистрированными показаниями к применению лекарственного средства, уровня и структуры заболеваемости населения Республики Казахстан, по данным официальных электронных информационных ресурсов и информационных систем созданных согласно подпункту 30 статьи 7 Кодекса, а также опубликованных статистических сборников уполномоченного органа или эпидемиологических исследований;
- 5) на наличие в рекомендациях клинических протоколов Республики Казахстан;
- 6) на наличие в рекомендациях международных (европейских) клинических руководств и (или) клинических руководств, протоколов в странах-членах Организации экономического сотрудничества и развития (ОЭСР);
- 7) на наличие в списке основных лекарственных средств Всемирной организации здравоохранения и (или) в Британском национальном лекарственном формуляре (в том числе для детей) и (или) возмещаемых списках и формулярах стран ОЭСР;
- 8) на наличие регистрации лекарственных препаратов в странах региона Международной конференции по гармонизации технических требований к регистрации лекарственных препаратов для медицинского применения (ICH) и (или) ОЭСР или регистрации по централизованной процедуре компетентным органом Европейского Союза, наличие процедуры переквалификации ВОЗ или включение в перечень ВОЗ переквалифицированных лекарственных средств, предназначенных для борьбы с ВИЧ, туберкулезом, гепатитом и другими болезнями;
9. Формулярная комиссия рассматривает представленное Центром заключение и оценивает соответствие лекарственного средства подпунктам 1), 2), 3), 4) и одному из подпунктов 5), 6), 7), 8) пункта 7 настоящих Правил, с учетом которого принимается решение о включении лекарственного средства в КНФ.



Порядок формирования перечня лекарственных средств для лечения орфанных заболеваний

10. Для включения лекарственных препаратов в перечень орфанных лекарственных средств субъектами обращения лекарственных средств, представителями организаций производителей лекарственных средств, субъектами здравоохранения, представителями ассоциаций и общественных объединений, физическими и юридическими лицами подаются предложения уполномоченный орган.

11. Предложения с момента поступления в течение 3 рабочих дней направляются уполномоченным органом в Республиканскую государственную организацию, осуществляющую организацию сбора, обработки, хранения и анализа медицинских статистических данных о деятельности организаций здравоохранения, состояния здоровья населения и лекарственном обеспечении (далее Рабочий орган).

12. Рабочий орган проводит анализ предлагаемых лекарственных препаратов с подготовкой заключения, включающего следующую информацию:

- 1) общее описание лекарственного препарата;
 - 2) сведения о регистрации лекарственного препарата на территории Республики Казахстан со статусом орфанного препарата (технологии) или описание причин отсутствия регистрации в Республике Казахстан;
 - 3) общее описание орфанного заболевания, включенного в Перечень орфанных заболеваний, утвержденный в соответствии с пунктом 3 статьи 177 Кодекса или более узкого показания в рамках данного орфанного заболевания, при котором предлагается применение лекарственного препарата;
 - 4) детали регуляторного орфанного статуса за рубежом;
 - 5) обзор основных клинических исследований;
 - 6) сравнение с орфанными технологиями, зарегистрированными в Республике Казахстан с подтверждением значимой клинической или экономической выгоды.
13. Результаты анализа в виде заключения Рабочего органа направляются в уполномоченный орган для рассмотрения на заседании Формулярной комиссии (далее - ФК).

5



О ЗДОРОВЬЕ НАРОДА И СИСТЕМЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ Кодекс Республики Казахстан от 7 июля 2020 года № 360VI ЗРК

Глава 20. ОКАЗАНИЕ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПРИ ОСНОВНЫХ НЕИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Параграф 2. Оказание медицинской помощи при орфанных заболеваниях

Статья 177. Оказание медицинской помощи при орфанных заболеваниях

3. Перечень орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных) утверждается уполномоченным органом с учетом следующих критериев:

- 1) распространенность в Республике Казахстан;
- 2) необходимость в систематическом лечении, для проведения которого имеются разработанные и зарегистрированные на территории Республики Казахстан лекарственные средства (курабельные пациенты);
- 3) необходимость в систематическом лечении с применением лекарственных средств, которые разработаны и имеются в мире, но не зарегистрированы к применению на территории Республики Казахстан;
- 4) наличие заболеваний, для лечения которых в мире отсутствуют разработанные лекарственные средства;
- 5) необходимость оказания паллиативной медицинской помощи в связи с отсутствием радикальной терапии (инкурабельные пациенты).

6



Лекарственный препарат включается в Перечень орфанных лекарственных средств при наличии положительной рекомендации ФК и соответствии следующим критериям

- 1) лекарственный препарат предназначен для диагностики, профилактики или лечения одного или нескольких орфанных заболеваний согласно утвержденного перечня орфанных заболеваний (на момент подачи предложения);
- 2) лекарственный препарат зарегистрирован к применению на территории Республики Казахстан со статусом орфанного препарата (технологии) или не зарегистрирован к применению на территории Республики Казахстан;
- 3) лекарственный препарат предназначен для пациентов с заболеванием, для которого не существует удовлетворительных методов диагностики, профилактики, лечения или при наличии такого метода, данный лекарственный препарат будет приносить значительно большую пользу пациентам, страдающим таким заболеванием.

Пересмотр Перечня орфанных лекарственных средств проводится **один раз в три года** (или) при появлении новых орфанных лекарственных средств.

7



L04AA40 Кладрибин/ Cladribine таблетки

1	Общее описание ЛП	Антинеопластические и иммуномодулирующие препараты. Иммуносупрессанты. Иммуносупрессанты селективные. Кладрибин
2	Сведения о регистрации лекарственного препарата на территории Республики Казахстан со статусом орфанного препарата (технологии) или описание причины отсутствия регистрации в Республике Казахстан	Есть ГР РК ЛС-5 №024218, представлен КНФ
	ГР РК/причина отсутствия регистрации/орфанный	
	В Приказе Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № КР ДСМ - 142/2020 «Об утверждении перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)»	представлен с кодом АТХ L01BB04 Не представлен Кладрибин с кодом АТХ L04AA40
	В клинических протоколах Республики Казахстан	Кладрибин представлен в клиническом протоколе «Рассеянный склероз» (Одобен Объединенной комиссией по качеству медицинских услуг Министерства здравоохранения Республики Казахстан от «5» декабря 2018 года Протокол №48) препараты ПИТРС «второй линии» – натализумаб, финголимод, алемтумаб, митоксантрон, окрелизумаб, пегинтерферон бета-1а, кладрибин - назначаются при отсутствии эффекта от лечения средствами «первой линии». При прогрессирующем и высокоактивном течении препараты «второй линии» могут назначаться сразу.
3	Общее описание орфанного заболевания, включенного в Перечень орфанных заболеваний, утвержденный в соответствии с пунктом 3 статьи 177 Кодекса или более узкого показания в рамках данного орфанного заболевания, при котором предлагается применение лекарственного препарата	заболевание «Рассеянный склероз» является орфанным заболеванием
	В Приказе Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № КР ДСМ - 142/2020 «Об утверждении перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)»	
	по числу диспансерных больных с орфанными заболеваниями по данным информационной системы «Электронной регистр диспансерных больных» на 01.01.2019 г., 01.01.2020 г., 01.01.2021 г., а также по заболеваемости населения согласно данным годовой отчетной формы №12	за 2018-2020 гг. количество пациентов с РС в РК - 2393 человек

8



L04AA40 Кладрибин/ Cladribine таблетки

4 Детали регуляторного орфанного статуса за рубежом

Согласно Orphanet	Кладрибин представлен с орфанным статусом в Европе при следующих нозологиях: Орфанный статус при: ☐ Системный мастоцитоз ☐ Кожный мастоцитоз Орфанный статус снят в Европе при: ☐ Индолентная В-клеточная неходжкинская лимфома
В Британском национальном лекарственном формуляре (BNF 2019)	представлен «Cladribine» (таблетки 10 мг, раствор для инъекций 10 мг/5 мл, раствор для инфузий 10 мг/10 мл). Показание: высокоактивный рецидивирующе-ремиттирующий рассеянный склероз.
В модельном списке основных лекарственных средств ВОЗ для детей № 8 (2021) и списке основных лекарственных средств ВОЗ №22 (2021)	не представлен.
В Европейском агентстве лекарственных средств	одобрен для применения в ЕС
Управлением по контролю пищевых продуктов и лекарственных средств США (FDA)	снят орфанный статус Кладрибина при Рассеянном склерозе
В Британском медицинском журнале «Best Practice»	кладрибин представлен в руководстве «Рассеянный склероз»
В Национальном институте здравоохранения и совершенства медицинской помощи Великобритании (NICE)	Кладрибин для лечения рецидивирующе-ремиттирующего рассеянного склероза. Кладрибин рекомендуется в качестве варианта лечения высокоактивного рассеянного склероза у взрослых, только если у человека: • быстро развивающийся тяжелый рецидивирующе-ремиттирующий рассеянный склероз, то есть, по крайней мере, с: • 2 рецидивами в предыдущем году и • 1 Т1-повышение уровня гадолиния при базовой МРТ или значительное увеличение Т2 поражения по сравнению с предыдущей МРТ, или • рецидивирующе-ремиттирующий рассеянный склероз при неадекватном реагировании на болезнь-модифицирующую терапию, определяемой как 1 рецидив в предыдущем году и МРТ-видетьство активности заболевания.

9



L04AA40 Кладрибин/ Cladribine таблетки

5 Обзор основных клинических исследований

В The Cochrane library по ключевому слову «Cladribine» найден 1 протокол текущего систематического обзора «Кладрибин для людей с рассеянным склерозом» и 1 завершённый систематический обзор (далес-СО).	В обзоре Filippini et al (2017) представлены данные о пользе и побочных эффектах некоторых модифицирующих болезнь лекарств, применяемых при первой клинической атаке РРРС. Авторы сообщают что достаточные данные были получены в 22 исследованиях по следующим препаратам: кладрибин (Movenio), глатирамера ацетат (Копаксон), интерферон бета-1b (бетаферон), интерферон бета-1a (Rebif, Avonex) и тифлуниomid (Aubagio). Авторы пришли к выводу, что данные очень низкого качества свидетельствуют о небольшой и неопределённой пользе от раннего лечения РРРС по сравнению с плацебо в снижении обострения инвалидности и рецидивов. Данные о преимуществах раннего лечения были неоднородными и очень низкого качества. Низкокачественные данные свидетельствуют о том, что вероятность рецидива при раннем лечении ниже по сравнению с отсроченным. Раннее лечение снижало риск перехода в клинически подтвержденный РС по сравнению с плацебо, отсутствием лечения или отсроченным лечением, как в краткосрочной, так и в долгосрочной перспективе.
В PubMed по ключевым словам поиска «Cladribine AND «multiple sclerosis» за последние 10 лет найдено 2 СО соответствующих критериям поиска.	Siddiqui M.K et al (2018) в систематическом обзоре литературы и сетевом метаанализе (44 КИ) оценили 12 ПИТРС у пациентов с активным РРРС. Таблетки кладрибина ассоциировались со значительным снижением ежегодного числа рецидивов на 58% по сравнению с плацебо (p < 0.05). Таблетки кладрибина были аналогичны или значительно лучше других схем БМТ и занимали четвертое место среди БМТ после алемтузумаба, наталитумаба и окрелитумаба. Выводы авторов: Лечение таблетками кладрибина значительно снизило частоту рецидивов, риск прогрессирования инвалидности и показатели МРТ активности заболевания через 96 недель. Преимущества должны быть сопоставлены с рисками. (Номер ClinicalTrials.gov, NCT00213135.)
6 Сравнение с орфанными технологиями, зарегистрированными в Республике Казахстан с подтверждением значимой клинической или экономической выгоды.	По результатам проведенного РГП «РЦРЗ» ОТЗ «Анализ экономической эффективности применения таблеток Кладрибина в лечении рецидивирующе-ремиттирующего рассеянного склероза с высокой активностью в Республике Казахстан», проведенный РГП «РЦРЗ» (№326 от 25 декабря 2019 г) препарат «Кладрибин» демонстрирует высокую клиническую эффективность по сравнению с Наталитумабом: уменьшая вероятность прогрессирования инвалидности на 82% против 64%. Оба препарата являются клинически сопоставимыми по снижению частоты рецидивов рассеянного склероза (65% и 69%),

10

 L01EE04 Селуметиниб Selumetinib капсулы	
1	Общее описание, ИП Селуметиниб – это пероральный селективный ингибитор митоген-активируемой протеинкиназы 1 и 2 типа (MEK1/2), не конкурирующий с аденозинтрифосфатом Белки MEK1/2 являются критически важными компонентами регулируемого RAS сигнального пути RAS/RAF/MEK/ERK, который часто активируется при различных типах злокачественных новообразований.
2	Сведения о регистрации лекарственного препарата на территории Республики Казахстан со статусом орфанного препарата (технологии) или описание причин отсутствия регистрации в Республике Казахстан ГР РК/причина отсутствия регистрации/орфанный не зарегистрирован, не представлен в КНФ В Приказе Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № КР ДСМ - 142/2020 «Об утверждении перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)» не представлен В клинических протоколах Республики Казахстан представлен отдельный протокол диагностики и лечения нейрофиброматоза При поиске информации по коду МКБ-10 Q85.0 представлены 3 клинических протокола: «Микроскопическая декомпрессия структур спинного мозга с полной резекцией и фиксацией переднего и заднего опорного комплексов позвоночника»; «Микрохирургические вмешательства на спинном мозге шейно-затылочной области со стабилизацией позвоночно-двигательных сегментов»; «Удаление опухолей спинного мозга с применением интраоперационной нейрофизиологической системы».
3	Общее описание орфанного заболевания, включенного в Перечень орфанных заболеваний, утвержденный в соответствии с пунктом 3 статьи 177 Кодекса или более узкого показания в рамках данного орфанного заболевания, при котором предлагается применение лекарственного препарата В Приказе Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № КР ДСМ - 142/2020 «Об утверждении перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)» Нейрофиброматоз I типа не представлен (представлен в Проекте приказа решение ОКК от 22.12.2021 года) по числу диспансерных больных с орфанными заболеваниями по данным информационной системы «Электронный регистр диспансерных больных» на 01.01.2019 г., 01.01.2020 г., 01.01.2021 г., а также по заболеваемости населения согласно данным годовой отчетной формы №12 Данных по Республике Казахстан по заболеваемости Нейрофиброматозом нет
11	
 L01EE04 Селуметиниб Selumetinib капсулы	
4	Детали регуляторного орфанного статуса за рубежом Согласно Orpha.net Selumetinib орфанный препарат в Европе. Нейрофиброматоз I типа/ Neurofibromatosis type 1/ ORPHA:636/NF1- это клинически гетерогенное врожденное генетическое заболевание, характеризующееся пятнами кофе с молоком, узелками радужной оболочки глаза, подмышечными и паховыми веснушками и множественными нейрофибромами В Британском национальном лекарственном формуляре (BNF 2019) Selumetinib не представлен В модельном списке основных лекарственных средств ВОЗ для детей № 8 (2021) и списке основных лекарственных средств ВОЗ №22 (2021) не представлен. В Европейском агентстве лекарственных средств Селуметиниб имеет орфанный статус Управлением по контролю пищевых продуктов и лекарственных средств США (FDA) Selumetinib зарегистрирован В Британском медицинском журнале «Best Practice» В руководстве «Нейрофиброматоз I типа» Селуметиниб не представлен в разделе алгоритмов/схемы лечения, указана информация в разделе новые методы лечения. В Национальном институте здравоохранения и совершенства медицинской помощи Великобритании (NICE) «Селуметиниб для лечения симптоматических и неоперабельных плеksiформных нейрофибром связанных с нейрофиброматозом I типа, у детей в возрасте 3 лет и старше [ID1590]» в разработке [GIDHST10045] Ожидаемая дата публикации: 05 мая 2022 г.
12	



L01EE04 Селуметиниб Selumetinib капсулы

5 Обзор основных клинических исследований

В The Cochrane library	по ключевому слову «selumetinib» не найдено Кокрейновских обзоров.
В PubMed по ключевому слову поиска «selumetinib AND «neurofibromatosis» с ограничением по типу публикации: систематический обзор, мета-анализ и РКП за последние 10 лет не найдены публикации. Без применения вышеуказанных фильтров в поисковой строке по запросу «selumetinib AND «neurofibromatosis» найдено 48 публикаций, большинство из которых открытые исследования, описание случая или серии случаев, ниже представлены результаты 3 наиболее значимых исследований.	Gross et al (2020) оценили эффективность селуметиниба (перорально 2 раза в день 25 мг на квадратный метр площади поверхности тела по непрерывному графику приема (28-дневные циклы) у детей с неоперабельными плексиформными нейрофибромами в открытом исследовании фазы 2. Объемная магнитно-резонансная томография и оценка клинических исходов (боль, качество жизни, обезображивание и двигательная функция) выполнялись как минимум каждые четыре цикла. Дети оценивали интенсивность боли в опухоли по шкале от 0 (отсутствие боли) до 10 (самая сильная боль, которую только можно представить). В этом исследовании фазы 2 у большинства детей с нейрофиброматозом I типа и неоперабельными плексиформными нейрофибромами наблюдалось стойкое уменьшение размеров опухоли и клиническая польза от селуметиниба.
6 Сравнение с орфанными технологиями, зарегистрированными в Республике Казахстан с подтверждением значимой клинической или экономической выгоды.	По Селуметинибу в условиях Республики Казахстан нет данных в сравнительном аспекте по экономическим выгодам.

13



L01EE04 Коселуго МНН - Селуметиниб Selumetinib, капсулы 10 мг, 25 мг

- 1) ГР ЛС и МИ (НЦЗТС) – нет; Орфанный перечень ЛС- нет;
- 2) Клиническая эффективность Eva Dombi et al (2016) провели фазу I испытания селуметиниба (AZD6244 илиARRY-142886, перорального селективного ингибитора МАРК-киназы (МЕК) 1 и 2, у детей с нейрофиброматозом I типа и неоперабельными плексиформными нейрофибромами для определения максимально переносимой дозы и для оценки фармакокинетики плазмы. Селуметиниб вводили два раза в день в дозе от 20 до 30 мг на квадратный метр площади. Данные на ранних этапах исследования показали, что дети с нейрофиброматозом I типа и неоперабельными плексиформными нейрофибромами получали пользу от длительного лечения селуметинибом с коррекцией дозы без чрезмерных токсических эффектов.
- 3) Безопасность Casey D et al (2021) 10 апреля 2020 года Управление по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов одобрило селуметиниб (КОСЕЛУГО, АстраЗенека) для лечения педиатрических пациентов в возрасте 2 лет и старше с нейрофиброматозом I типа, у которых имеются симптоматические неоперабельные плексиформные нейрофибромы. Конечные точки оценки клинических результатов предоставили данные об эффективности поддержки. Риски селуметиниба соответствуют эффектам класса ингибиторов МАРК (МЕК), включая глазную, сердечную, опорно-двигательную, желудочно-кишечную и дерматологическую токсичность. Безопасность оценивалась по объединенной базе данных из 74 педиатрических пациентов с плексиформными нейрофибромами и подтверждалась данными клинических испытаний селуметиниба для взрослых и детей по показаниям к раку. Оценка соотношения пользы и риска для селуметиниба у пациентов с неоперабельными плексиформными нейрофибромами была признана благоприятной.
- 4) Заболевание (статус) в РК: Данных по Республике Казахстан по заболеваемости Нейрофиброматозом нет. Включен в Перечень орфанных заболеваний согласно решению ОКК от 02.12.2021 года.
- 5) КИ РК – В Республике Казахстан не представлен отдельный протокол диагностики и лечения нейрофиброматоза.
- 6) МКР/КР/ КИ ОЭСР-В руководстве ВМ Best Practice «Нейрофиброматоз I типа» Селуметиниб не представлен в разделе алгоритмов/схемы лечения, указана информация в разделе новые методы лечения. Национального института здравоохранения и совершенства медицинской помощи Великобритании (NICE) «Селуметиниб для лечения симптоматических и неоперабельных плексиформных нейрофибром связанных с нейрофиброматозом I типа, у детей в возрасте 3 лет и старше [ID1590]» в разработке [GID-HST10045] Ожидаемая дата публикации 05 мая 2022 г.
- 7) ЛС ВОЗ/БНФ/возмещаемые и ЛФ ОЭСР – Список основных ЛС ВОЗ № 22 (2021) и для детей № 8 (2021) не представлен. В БНФ selumetinib не представлен.
- 8) Регистрация ИСН/ОЭСР/ЕМА/ переквалификации ВОЗ-ЕМА Селуметиниб имеет орфанный статус. (FDA) селуметиниб зарегистрирован.
9. Заключение: имеется соответствие «Селуметиниб» (ТИ «Коселуго капсулы 10, 25 мг) подпунктам 2), 3), и подпунктам 6), 7), 8) пункта 7 настоящих Правил. При включении в орфанный перечень соответствует 1) и 4) подпунктам.

11.11.2021

14



L04AC19 Сатрализумаб/ Satralizumab

Раствор для подкожного введения, 120 мг/мл

1	Общее описание ЛП	Антиопластические и иммуномодулирующие препараты. Иммуносупрессанты. Ингибиторы интерлейкина. Сатрализумаб
2	Сведения о регистрации лекарственного препарата на территории Республики Казахстан со статусом орфанного препарата (технологии) или о причине отсутствия регистрации в Республике Казахстан	Есть ГР № РК-ЖС-5№025358 не представлен в КНФ
	ГР РК/причина отсутствия регистрации/орфанный	Сатрализумаб не представлен
	В Приказе Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № КР ДСМ - 142/2020 «Об утверждении перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)»	Сатрализумаб не представлен
	В клинических протоколах Республики Казахстан	Сатрализумаб не представлен в клиническом протоколе диагностики и лечения Республики Казахстан «Оптический неврит. Болезнь Девика» (Рекомендовано Экспертным советом РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от «30» сентября 2015 года Протокол № 10)
3	Общее описание орфанного заболевания, включенного в Перечень орфанных заболеваний, утвержденный в соответствии с пунктом 3 статьи 177 Кодекса или более узкого показания в рамках данного орфанного заболевания, при котором предлагается применение лекарственного препарата	Согласно Orphanet (Портал редких заболеваний и орфанных препаратов) Болезнь Девика является орфанным заболеванием Распространенность: 19 / 100 000 Наследование: Мультигенное/ многофакторное Возраст начала: все возрасты МКБ-10: G36.0 Оптический неврит болезни Девика представлен в проекте приказа (решение ОКК от 02.12.2021г)
	В Приказе Министра здравоохранения Республики Казахстан от 20 октября 2020 года № КР ДСМ - 142/2020 «Об утверждении перечня орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных)»	по числу диспансерных больных с орфанными заболеваниями по данным информационной системы «Электронный регистр диспансерных больных» на 01.01.2019 г., 01.01.2020 г., 01.01.2021 г., а также по заболеваемости населения согласно данным годовой отчетной формы №12
	в Республике Казахстан по официальным данным УЗО (за исключением 7 УЗО: г. Нур-Султан, Актюбинская область, Алматинская область, Атырауская область, ВКО, Кызылординская область, Мангистауская область, Кызылординская область) зарегистрировано 98 пациентов с диагнозом «Оптический неврит. Болезнь Девика» (G36.0)	

15



L04AC19 Сатрализумаб/ Satralizumab

Раствор для подкожного введения, 120 мг/мл

4	Детали регуляторного орфанного статуса за рубежом	
	Согласно Orpha.net	Сатрализумаб орфанный препарат в США при Нейромиелизит зрительного спектра расстройства и Расстройствах оптического спектра нейромиелизита без антител против MOG и без антител против AQP4. Европейским Медицинским Агентством зарегистрированы следующие позиции по Сатрализумабу орфанного статуса для лечения расстройств оптического спектра нейромиелизита не представлен.
	В Британском национальном лекарственном формуляре (BNF 2019)	не представлен.
	В модельном списке основных лекарственных средств ВОЗ для детей № 8 (2021) и списке основных лекарственных средств ВОЗ №22 (2021)	не представлен.
	В Европейском агентстве лекарственных средств	ЕМА присвоил статус орфанного препарата для лечения оптического неврита Девика
	Управлением по контролю пищевых продуктов и лекарственных средств США (FDA)	Зарегистрирован. Сатрализумаб является орфанным препаратом в США
	В Британском медицинском журнале «Best Practice»	Нет данных
	В Национальном институте здравоохранения и совершенства медицинской помощи Великобритании NICE	Нет данных

16



L04AC19 Сатрализумаб/ Satralizumab Раствор для подкожного введения, 120 мг/мл

5 Обзор основных клинических исследований	
В The Cochrane library по ключевому слову «Satralizumab» AND «neuropathitis» не представлены кохрейновские обзоры, 133 КИ.	Yamashita T et al (2019) в рандомизированном двойном слепом плацебо-контролируемом исследовании фазы 3 случайным образом распределили в соотношении 1:1 пациентов с оптическим нейромиелитом, которые были серопозитивными или серонегативными по AQP4-IgG, для приема сатрализумаба в дозе 120 мг или плацебо, вводимое подкожно на 0, 2 и 4 недели, а затем каждые 4 недели в дополнение к лечению стабильным иммунодепрессантом. Всего было включено 83 пациента, 41 из которых были отнесены к группе сатрализумаба и 42 - к группе плацебо. Средняя продолжительность лечения сатрализумабом в двойном слепом периоде составила 107,4 недели. Монотерапия сатрализумабом снижала частоту рецидивов оптического нервного миелита по сравнению с плацебо в общей популяции исследования с благоприятным профилем безопасности. Популяция пациентов включала соотношение серопозитивных и серонегативных пациентов по антителу к аквапорину-4, что отражало клиническую практику. Сатрализумаб может стать ценным вариантом лечения пациентов с болезнью Девика.
В PubMed, по ключевым словам, поиска «Satralizumab» AND «neuropathitis» с ограничением по типу публикации: систематический обзор, мета-анализ и РКИ за последние 10 лет найдены 6 публикаций, соответствующим критериям поиска. В настоящий обзор была включена только 4 публикации, как самое значимое исследование, соответствующее нашему запросу:	Itay Lotan et al (2021) провели систематический обзор безопасности и эффективности анти-IL-6 терапии заболеваний нейромиелинного спектра: 14 описаний случаев и 5 серий случаев внутривенного введения тоцилизумаба продемонстрировали благоприятные клинические и параклинические эффекты по сравнению с обычно используемыми методами лечения, а другая серия случаев подкожного введения тоцилизумаба показала, что он так же эффективен, как и препарат, вводимый внутривенно. Сравнительное исследование фазы 2 показало, что тоцилизумаб внутривенно более эффективен, чем азатиоприн для предотвращения рецидивов. Результаты показывают, что моноклональные антитела высокоэффективны и безопасны для лечения болезни Девика; Ритуксимаб показал лучшую эффективность по нескольким исходам, и имеется больше доказательств. Новые молекулы: экулизумаб, тоцилизумаб, сатрализумаб - хорошие варианты лечения. Такие препараты, как азатиоприн и микофенолат, эффективны, но с худшим соотношением риска и пользы, поэтому они являются полезной альтернативой в местах, где нет доступа к моноклональным антителам.
6 Сравнение с орфанными технологиями, зарегистрированными в Республике Казахстан с подтверждением значимой клинической или экономической выгоды.	нет данных

17



L04AC19 МНН - Сатрализумаб Satralizumab Раствор для подкожного введения, 120 мг/мл

- 1) ГР ЛС и МИ (НЦЛС) – Есть ГР № РК-ЛС-5№025358 **Орфанный перечень ЛС- нет;**
- 2) **Клиническая эффективность** Yamashita T et al (2019) в РКИ фазы 3 случайным образом распределили в соотношении 1:1 пациентов с оптическим нейромиелитом, которые были серопозитивными или серонегативными по AQP4-IgG, для приема сатрализумаба в дозе 120 мг или плацебо, вводимое подкожно на 0, 2 и 4 недели, а затем каждые 4 недели в дополнение к лечению стабильным иммунодепрессантом. Среди пациентов с оптическим миелитом сатрализумаб, добавленный к лечению иммунодепрессантами, приводил к более низкому риску рецидива, чем плацебо, но не отличался от плацебо по своему влиянию на боль или усталость. (Финансируется Chugai Pharmaceutical номер ClinicalTrials.gov, NCT02028884)
- 3) **Безопасность** Itay Lotan et al (2021) провели систематический обзор безопасности и эффективности анти-IL-6 терапии заболеваний нейромиелинного спектра. Испытание фазы 3 подкожного введения сатрализумаба по сравнению с плацебо показало более низкий риск рецидива в группе, получавшей сатрализумаб как в качестве дополнительной терапии к стабильному иммунодепрессанту, так и в качестве монотерапии. Тоцилизумаб также уменьшал тяжесть боли в двух испытаниях и показатели утомляемости в одном испытании, но сатрализумаб не оказал значительного уменьшения боли и утомляемости. Побочные эффекты обоих агентов были относительно легкими и сопоставимыми с плацебо и азатиоприном.
- 4) **Заболевание(статус) в РК:** в Республике Казахстан по официальным данным УЗО (за исключением 7 УЗО: г.Нур-Султан, Акмолинская область, Алматинская область, Атырауская область, ВКО, Кызылординская область, Мангистауская область, Кызылординская область) зарегистрировано 98 пациентов с диагнозом «Оптический нервного миелита Болезнь Девика» (G36.0). Включен в Перечень орфанных заболеваний согласно решению ОКК от 02.12.2021 года.
- 5) **КИ РК** – Сатрализумаб не представлен в клиническом протоколе диагностики и лечения Республики Казахстан «Оптический нервного миелита Болезнь Девика» (Рекомендовано Экспертным советом РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от «30» сентября 2015 года. Протокол № 10).
- 6) **МКР/КР/ КИ ОЭСР**- Согласно UpToDate Расстройства оптического спектра при нервного миелита (Обзор литературы до января 2021 г. | Последнее обновление этой темы: 26 января 2021 г.) Для пациентов с NMOSD, которые являются серопозитивными по отношению к антителам IgG к аквапорино-4 (AQP4), предлагается лечение экулизумабом, ибелитумабом или сатрализумабом, если они доступны; а не другими иммунодепрессантами. **Рекомендации Американской ассоциации офтальмологов** по ведению NMO было трудно разработать, так как в большинстве исследований участвовало небольшое количество пациентов. Лечение острых эпизодов в основном состоит из стероидов (метилпреднизолон 500-1000 мг ежедневно в течение 5-10 дней) с последующим плазмаферезом или внутривенным введением иммуноглобулина.
- 7) **ЛС ВОЗ/БНФ/возмещаемые списки и ЛФ ОЭСР**- Списки основных ЛС ВОЗ № 22 (2021) и для детей № 8 (2021) не представлен. В БНФ Satralizumab не представлен.
- 8) **Регистрация ИСН/ОЭСР/ ЕМА/ перекалфикации ВОЗ-ЕМА** Сатрализумаб имеет орфанный статус. (FDA) сатрализумаб одобрен и имеет орфанный статус.
9. Заключение: имеется соответствие «Сатрализумаб (Раствор для подкожного введения, 120 мг/мл)» подпунктам 2), 3), 4) и подпунктам 6), 8) пункта 7 настоящих Правил. При включении в орфанный перечень, соответствует 1) и 3) подпунктам.

11.11.2021

18

После обсуждения членами Формулярной комиссии МЗ РК **ПРИНЯТЫ РЕШЕНИЯ:**

• Включить в Перечень орфанных заболеваний и лекарственных средств для их лечения (орфанных) (ЕДИНОГЛАСНО):

- 1) L04AA40 Кладрибин;
- 2) L01EE04 Селуметиниб;
- 3) L04AC19 Сатрализумаб.

• Включить в Казахстанский национальный лекарственный формуляр под «орфанным» статусом (ЕДИНОГЛАСНО):

- 1) L04AA40 Кладрибин;
- 2) L01EE04 Селуметиниб – Коселуго, капсулы 10мг, 25 мг;
- 3) L04AC19 Сатрализумаб.

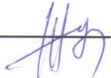
Джусипов Б.А.: Мы исчерпали повестку дня заседания Комиссии.

Позвольте поблагодарить всех присутствующих за участие в заседании Комиссии.

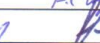
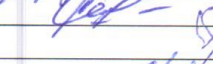
Заседание Формулярной комиссии Министерства здравоохранения объявляется закрытым.

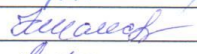
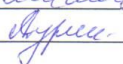
Прилагаются материалы заседания на электронном носителе и аудиограмма.

**Заместитель Председателя
Формулярной комиссии МЗ РК**

 **Джусипов Б.А.**

**Члены Формулярной комиссии
МЗ РК:**

	Байсеркин Б.С.
	Сыздыкова Б.М.
	Адылканов Р.А.
	Даутбаев Е.К.
	Бекарисов О.С.
	Боранбаева Р.З.
	Жунисов Е.А.
	Абдрахманов Р.З.
	Кемайкин В.М.
	Кипшакбаев Р.К.
	Касымбекова С.Ж.
	Ясыллов Е.А.
	Макалкина Л.Г.
	Дурманова М.И.
	Жангабылов Н.С.


Мухамеджанова Г.Е.

Шамсивалиева К.А.

Дурманова А.К.

Секретарь:


Дастан Ш.М.