

**BOSNA I HERCEGOVINA
FEDERACIJA BOSNE I HERCEGOVINE
TUZLANSKI KANTON
MINISTARSTVO ZDRAVSTVA**

Broj: 13/1-33-32613/23
Tuzla, 08.01.2024. godine

Bosna i Hercegovina
Federacija Bosne i Hercegovine
Tuzlanski kanton
Zavod zdravstvenog osiguranja Tuzlanskog kantona
11.1.2024

PRIMLJENO:			
Org jedinica	Sl. broj	Redni br.	Prej. prijema
01-33-5-			75/24

Na osnovu člana 14. i 23. Zakona o ministarstvima i drugim organima uprave Tuzlanskog kantona („Službene novine Tuzlanskog kantona“, broj: 10/18 – Prečišćeni tekst), a na prijedlog JZU UKC Tuzla broj: 02-09/4-82/23 od 14.12.2023. godine, Ministar zdravstva donosi

ODLUKU

I

Odobrava se Program lijekova za pedijatrijsku populaciju koji se apliciraju u okviru ili pod nadzorom bolničke zdravstvene ustanove za 2024. godinu, (u daljem tekstu: Program lijekova).

Program lijekova iz stava 1. obuhvata sljedeće lijekove:

1. Tetrakosaktid heksaacetat
2. Dornaza alfa
3. Tobramicin
4. Hidroksikobalamin
5. L-Metionin
6. L-Karnitin
7. Hidrocortisone
8. Kalcitriol
9. Specijalna mješavina aminokiselina bez fenilalanina
10. Hijaluronska kiselina
11. Clobazam
12. Klonazepam
13. Betain
14. Cink sulfat
15. Fludocortisone
16. Vigabatrin
17. Emicizumab
18. Metilfenidat
19. Ravulizumab
20. Somatrogon
21. Rufinamid

22. Zonisamid
23. Sultiam
24. Etosuksimid
25. Parampanel
26. Midazolam za usnu sluznicu
27. Everolimus.

II

Program lijekova iz tačke I ove Odluke realizirat će se na teret sredstava Zavoda zdravstvenog osiguranja Tuzlanskog kantona, u ukupnom iznosu do 200.000,00 KM.

III

Zadužuje se JZU UKC Tuzla da sačini prijedloge Operativnih programa i doktrinarnih pristupa za svaki lijek pojedinačno, a koje će dostaviti Ministarstvu zdravstva Tuzlanskog kantona na potvrđivanje.

IV

Za realizaciju Programa lijekova iz tačke I ove Odluke zadužuju se JZU Univerzitetski klinički centar Tuzla i Zavod zdravstvenog osiguranja Tuzlanskog kantona.

V

JZU Univerzitetski klinički centar Tuzla će vršiti redovnu kontrolu i praćenje potrošnje lijekova u okviru odobrenog Programa lijekova i o tome kvartalno izvještavati Ministarstvo zdravstva i Zavod zdravstvenog osiguranja Tuzlanskog kantona.

VI

Ova Odluka stupa na snagu danom donošenja, a primjenjivat će se u 2024. godini.

Dostavljeno:
1x ZZO TK
1x JZU UKC Tuzla
1x a/a



MINISTAR

Prim.dr. Dušanka Bećirović

**BOSNA I HERCEGOVINA
FEDERACIJA BOSNE I HERCEGOVINE
TUZLANSKI KANTON
MINISTARSTVO ZDRAVSTVA**

Broj: 13/1-33-32613-1/23
Tuzla, 08.01.2024. godine

Na osnovu člana 14. i 23. Zakona o ministarstvima i drugim organima uprave Tuzlanskog kantona („Službene novine Tuzlanskog kantona“, broj: 10/18 – Prečišćeni tekst), a u vezi sa Odlukom o odobravanju Programa lijekova za pedijatrijsku populaciju koji se apliciraju u okviru ili pod nadzorom bolničke zdravstvene ustanove za 2024. godinu, na prijedlog JZU Univerzitetski klinički centar Tuzla, Ministar zdravstva donosi

ODLUKU

I

Odobravaju se Operativni programi i doktrinarni pristupi za lijekove koji su utvrđeni Programom lijekova za pedijatrijsku populaciju koji se apliciraju u okviru ili pod nadzorom bolničke zdravstvene ustanove, a koji će se realizirati na teret sredstava Zavoda zdravstvenog osiguranja Tuzlanskog kantona u 2024. godini.

II

Operativni programi i doktrinarni pristupi iz tačke I ove Odluke, mogu se, u skladu sa zdravstvenim potrebama i brojem osiguranih lica, realizovati u većem ili manjem obimu i vrijednosti od obima i vrijednosti planiranih u svakom od operativnih programa za navedene lijekove, s tim da ukupna vrijednost ne može biti veća od vrijednosti utvrđene tačkom II Odluke broj: 13/1-33-32613/23 od 08.01.2024. godine.

III

Ova Odluka stupa na snagu danom donošenja, a primjenjivati će se u 2024. godini.

Dostavljeno:
1x ZZO TK
1x JZU UKC Tuzla
1x a/a



MINISTAR
Prim.dr. Dušanka Bećirović
Bećirović Dušanka

Prijedlog preraspodjele za 2024. godinu

Prijedlog preraspodjele lijekova iz Programa lijekova za pedijatrijsku populaciju za 2024. godinu

No	Lijek	Dužina tretmana	Evalvacija	Oblik i jačina lijeka	Broj pacijenata 2024.	Cijene u KM po ampulama/kapsuli 2024.	Iznos u KM 2024. godine
1	Tetrakosaktid heksaacetat (Synacthen Depot)	Po šemi	1 godišnje	0,25 mg/ml rast.za inj. ampula 1 ml	3-4	tender nije završen	8.000,000
2	Dornaza alfa	Po šemi	1 godišnje	otopina za inhalaciju 2,5 mg/2,5 mL; 2.500 ij/2.5 mL; 1mg/1mL	6	1 ampula 2,5 mg/2,5 mL 44,95 KM	8.000,000
3	Tobramicin	Po šemi	1 godišnje	300 mg/4 mL	6	Paket od 56 ampula x 300 mg 4.084,81 KM	8.000,000
4	Hidroksikobalamin Cijanokobalamin	Po šemi	1 godišnje	Amp a 2g/2 mL Tbl a 1000 ug	1	tender nije završen	8.000,000
5	L-metionin	Po šemi	1 godišnje	Caps a 1 g	1-3	tender nije završen	8.000,000
6	L-karnitin	Po šemi	1 godišnje	tbl a 500 tbl a 1000 tbl a 1500	1	tender nije završen	8.000,000
7	Hidrokortizon	Po šemi	1 godišnje	tbl a 10 mg; ampula	10	10 mg tableta 0,16 KM	8.000,000
8	Kalcitriol	Po šemi	1 godišnje	caps a 0,25 mcg	10	0,36 KM	8.000,000
9	Specijalna mješavina aminokiselina bez fenilalanina: Anamix infant; PKU nutri 1, 2, 3	Po šemi	1 godišnje	mliječni prah, 500 g	4	tender nije završen	8.000,000
10	Hijaluronska kiselina/ Dextranomer	Po šemi	1 godišnje	Ampula a 1 ml	25-30 djece	tender nije završen	8.000,000
11	Clobazam	Po šemi	1 godišnje	tbl.a 10 mg	15-20	tender nije završen	8.000,000
12	Klonazepam	Po šemi	1 godišnje	tbl.a 0.5 i 2 mg	15-20	tender nije završen	7.000,000
13	Betain	Po šemi	1 godišnje	Prah 500 gr	1-3	tender nije završen	7.000,000
14	Cink sulfat	Po šemi	1 godišnje	Tbl. 69 mg	3	tender nije završen	7.000,000
15	Fludrokortizon	Po šemi	1 godišnje	tbl a 0,1 mg	5	tender nije završen	7.000,000
16	Vigabatin	Po šemi	1 godišnje	tbl.a 500 mg	2-3	tender nije završen	7.000,000

Prijedlog preraspodjele za 2024. godinu

17	Emicizumab	Po šemi	1 godišnje	30 mg/ml otopina za injekciju.	3	tender nije završen	7.000,000
18	Metilfenidat	Po šemi	1 godišnje	Tablete a 5 mg; a 10 mg, a 20 mg, a 30 mg, a 40 mg; a 18 mg, a 27 mg; a 36 mg; a 54 mg.	8	tender nije završen	7.000,000
19	Ravulizumab	Po šemi	1 godišnje	300 mg/3 ml i 1100 mg/11 ml koncentrat za otopinu za infuziju	1 dijete 1 odrasli pacijent	tender nije završen	7.000,000
20	Somatrogon	Po šemi	1 godišnje	Otopina za injekciju u napunjenoj brizgalici a 60 mg	10	tender nije završen	7.000,000
21	Rufinamid	Po šemi	1 godišnje	Tableta 100 mg, 200 i 400 mg; suspenzija 40 mg/mL	3-4	tender nije završen	7.000,000
22	Zonisamid	Po šemi	1 godišnje	Tvrde kapsule 25, 50 i 100 mg	3-4	tender nije završen	7.000,000
23	Sultiam	Po šemi	1 godišnje	Film tableta 50 mg i 200 mg suspenzija 20mg/ml	3-4	tender nije završen	7.000,000
24	Etoksusimid	Po šemi	1 godišnje	Kapsule 250 mg; suspenzija 50 mg/mL; suspenzija 250 mg/5 mL	3-4	tender nije završen	7.000,000
25	Perampanel	Po šemi	1 godišnje	Tablete 2, 4, 6, 8, 10, i 12 mg	3-4	tender nije završen	7.000,000
26	Midazolam za usnu sluznicu	Po šemi	1 godišnje	10 mg otopina za usnu sluznicu	20	tender nije završen	7.000,000
27	Everolimus	Po šemi	1 godišnje	tbl. i prašak 2,5, 5 i 10 mg	3-4	tender nije završen	7.000,000
UKUPNO							200.000,000

OPERATIVNI PROGRAM

Sintetski adrenocorticotropni hormon Synacten depot a 100 IJ

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024 godini
H01AA02	tetracosactide hexaacetate	Synacthen Depot	0,25 mg/ml rast.za inj. ampula 1 ml	Stacionarne zdravstvene ustanove	1 godišnje	3-4 pacijenta

Indikacije:

Tretman epileptičkih sindroma (Sy West)u kombinaciji sa drugim antiepilepticima (farmakorezistentne epilepsije dojenačke dobi).

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka Synacten depot Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se nalazi u formi ampula za im primjenu i namjenjen za parenteralnu primjenu isključivo u bolničkoj sredini

Terapija i terapijska doza

- Početna doza je 100-150 na metar kvadratni površine, im, na treći dan, ukupno 10 doza.

Trajanje terapije

- Mjesec dana (na treći dan I.M.)

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Dornaza alfa (Pulmozyme)

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024. godini
R05	Dornaza alfa Recombinant human DNases	Pulmozyme	Otopina za inhalaciju 1 pakovanje 2,5 mg / 2,5 ml ; 2500ij / 2,5 ml 1 pakovanje 1mg/ml	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	6

Doktrinarni pristup

Dornaza alfa (Pulmozyme)

Indikacije:

- Dornaza alfa (Recombinant human DNases) se koristi za liječenje cistične fibroze. Djeluje tako da prekida lance sluzi što olakšava iskašljavanje, olakšava disanje i smanjuje rizik od ponavljanih infekcija pluća.

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka Dornaza alfa Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Oblik i način aplikacije lijek

- Otopine za inhalaciju, pakovanje od 6 amp (2,5 mg / 2,5 ml ; 2500ij / 2,5 ml) ili pakovanje od 30 amp (1mg/ml). Primjenjuje se za inhalacije respiratornih puteva putem električnog inhalatora. Ampule do upotrebe čuvati u frižideru, zaštićene od svjetla.

Terapija i terapijske doze:

- Primjenjuje se jedna doza (jedna ampula) dnevno za inhalacije, ali se u pojedinim slučajevima može primijeniti i 2 x dnevno, putem električnih inhalatora.

Trajanje terapije:

- Doživotno

Evaluacija efikasnosti terapije:

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Tobramicin (Bramitob)

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024. godini
J01GB01	Tobramicin	Bramitob Tobramicin	300 mg/4 ml	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	6

Doktrinarni pristup

Tobramicin (Bramitob)

Indikacije:

- Inhalatorni antibiotik iz obitelji aminoglikozida koji se koristi za liječenje komplikacija cistične fibroze, odnosno za liječenje infekcija Pseudomonas infekcijama, a posebno u slučajevima kolonizacije respiratornih puteva ovom bakterijom.

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka Tobramicin Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Otopine za inhalaciju, pakovanje od 56 amp (300 mg/4ml). Primjenjuje se za inhalacije respiratornih puteva putem električnog inhalatora. Spremnici se čuvaju u hladnjaku (na 2-8°C). Međutim, ako nema hladnjaka lijek se može čuvati u spremnicima na sobnoj temperaturi, do 25°C najviše 3 mjeseca. Prvu dozu Bramitoba pacijent uzima pod nadzorom liječnika, koji će provjeriti funkciju pacijentovih pluća prije i poslije udisanja lijeka. Ako još ne uzima bronhodilatatore, liječnik preporučuje započeti uzimati bronhodilatatore (npr., salbutamol) 20 minuta do pola sata prije upotrebe Bramitoba.

Terapija i terapijske doze:

- Bramitob je indiciran isključivo za bolesnike preko 6 godina života na više. Primjenjuje se jedna doza (jedna ampula) dnevno za inhalacije, ali se u pojedinim slučajevima pacijent može inhalirati 2 x dnevno sa po pola sadržaja ampule, putem električnih inhalatora.
- Doza (jedan spremnik od 4 ml) je ista za sve osobe starije od 6 godina. Koristiti dva spremnika dnevno tokom 28 dana. Udahnuti sadržaj jednog spremnika ujutro i jednog navečer. Razmak između doza mora iznositi 12 sati. Zatim pauzirati 28 dana tokom kojih se ne uzima lijek, a nakon toga opet slijedi ciklus od 28 dana liječenja. Važno je da se proizvod koristi dva puta dnevno svaki dan tokom 28 dana liječenja i da se pridržava naizmjeničnih ciklusa od 28 dana uzimanja i 28 dana neuzimanja lijeka. Bramitob se koristite na ovaj način sve dok se infekcija ne iskorijeni.

Trajanje terapije:

- Nakon 5 godina života, doživotno, u ciklusima od po 28 dana terapije i pauzama od uzimanja lijeka između tih perioda, sve dok postoji sumnja na infekcije respiratornih puteva Pseudomonasom.

Evaluacija efikasnosti terapije:

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Cijanokobalamin (Vitamin B12)

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predvideni broj pacijenata u 2024. godini
A12	Hydroxicobalamin Cijanokobalamin	Vitamin B12	Vitamin B12 - otopina za injekciju u bočicama. 2 g/2 ml tbl 1000 MCG	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	1

Doktrinarni pristup.

Vitamin B12 (Cijanokobalamin) - biološki aktivna tvar, potreban za normalno funkcioniranje ljudskog tijela.

Indikacije:

- Homocistinurija i metilmalonska acidemija

Vitamin B12 (Cijanokobalamin) biološki je aktivna tvar, bez koje nije moguće normalno funkcioniranje ljudskog organizma. Vitamin B12 u tijelu u uskoj je saradnji s askorbinskom, folnom i pantotenskom kiselinom, sudjeluje u metabolizmu masti, proteina i ugljikohidrata i uključen je u razvoj holina potrebnog za normalno funkcioniranje živčanog sistema. On također ima blagotvoran učinak na funkciju jetre, obnavljanje zalihe željeza u tijelu i neophodan je za normalnu hematopoezu). Cilj liječenja homocistinurije je snižavanje razine homocisteina u krvi što kod oboljelih dovodi do poboljšanja kliničkih simptoma i prevencije progresije bolesti. Liječenje se provodi kombiniranjem prehrane s ograničenim unosom metionina, primjenom kombinacije vitamina B₆, folata i vitamina B₁₂ te dodavanjem betaina kao specifične terapije. Dijeta s reduciranim unosom metionina je jedna od najstrožih dijeta za metaboličke bolesti tako da je pridržavanje ovoj dijeti vrlo teško. Primjena kombinacija vitamina snižava razinu homocisteina ali ne kod svih pacijenata. Betain dodatno normalizira razinu homocisteina u svih tipova homocistinurije i kod većine oboljelih.

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Oblik i način aplikacije lijeka:

- Vit B12 u ampulama, otopina cijanokobalamin je sterilna prozirna tekućina od blijedo ružičaste do crvene boje. Ovaj oblik lijeka se koristi za intramuskularno, intravenozno, subkutano ili intralumbalni ulaz, a doza i trajanje primjene lijeka ovisi o naravi bolesti.
- Tablete se koriste za peroralnu upotrebu i dopunjavaju terapiju B12 vitaminom

Terapija i terapijske doze:

- 2 g/2 ml, dati subkutano ili intramuskularno, u početku 2x sedmično, a nakon toga 1 x sedmično.

Trajanje terapije:

- Doživotno

Evaluacija efikasnosti terapije:

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosjeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

L-Metionin

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024. godini
A12	L- Methionin	Metionin	Caps 1 gram	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	1 – 3

Doktrinarni pristup

L-Metionin (DL-Methionine, DL Methionine, DL-Méthionine, L-2-amino-4-(methylthio)butyric acid, L-Methionine, L-Méthionine, Méthionine, Metionina)

Indikacije:

- Homocistinurija i metilmalonska acidemija

Cilj liječenja homocistinurije je snižavanje razine homocisteina u krvi što kod oboljelih dovodi do poboljšanja kliničkih simptoma i prevencije progresije bolesti. Liječenje se provodi kombiniranjem prehrane s ograničenim unosom metionina, primjenom kombinacije vitamina B₆, folata i vitamina B₁₂ te dodavanjem betaina kao specifične terapije.

Dijeta s reduciranim unosom metionina je jedna od najstrožih dijeta za metaboličke bolesti tako da je pridržavanje ovoj dijeti vrlo teško, ali neophodno. Kod pacijenata s poremećajem metabolizma kobalamina, vrijednosti metionina mogu biti vrlo niske ponekad i nemjerljive. Kako je kao aminokiselina, metionin neophodan dio ciklusa metabolizma metionina, neophodan je terapijski kontrolisani unos metionina, koji se obezbeđuje putem L-metionina. Primjena kombinacije vitamina snižava razinu homocisteina ali ne kod svih pacijenata. Betain dodatno normalizira razinu homocisteina u svih tipova homocistinurije i kod većine oboljelih, a sličnu ulogu ima i L-karnitin.

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka L - Metionin Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Oblik i način aplikacije lijek

- Kapsule od jednog grama za peroralnu upotrebu.

Terapija i terapijske doze:

- Doza lijeka se određuje prema stanju bolesti i TM pacijenta

Trajanje terapije:

- Doživotno

Evaluacija efikasnosti terapije:

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

L- Karnitin

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predvideni broj pacijenata u 2024. godini
A12	L- Karnitin	L- Karnitin	Tbl 500 mg, 1000 mg, 1500mg	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	1

Doktrinarni pristup.

L- Karnitin

Indikacije:

- Homocistinurija i metilmalonska acidemija (Vitamin B12 (Cijanokobalamin) biološki je aktivna tvar, bez koje nije moguće normalno funkcioniranje ljudskog tijela. Vitamin B12 u tijelu u uskoj je saradnji s askorbinskom, folnom i pantotenskom kiselinom, sudjeluje u metabolizmu masti, proteina i ugljikohidrata i uključen je u razvoj holina potrebnog za normalno funkcioniranje živčanog sistema. On također ima blagotvoran učinak na funkciju jetre, obnavljanje zalihe željeza u tijelu i neophodan je za normalnu hematopoezu). Cilj liječenja homocistinurije je snižavanje razine homocisteina u krvi što kod oboljelih dovodi do poboljšanja kliničkih simptoma i prevencije progresije bolesti. Liječenje se provodi kombiniranjem prehrane s ograničenim unosom metionina, primjenom kombinacije vitamina B₆, folata i vitamina B₁₂ te dodavanjem betaina kao specifične terapije. Dijeta s reduciranim unosom metionina je jedna od najstrožih dijeta za metaboličke bolesti tako da je pridržavanje ovoj dijeti vrlo teško. Primjena kombinacija vitamina snižava razinu homocisteina ali ne kod svih pacijenata. Betain i L karnitin, dodatno normaliziraju razinu homocisteina u svih tipova homocistinurije i kod većine oboljelih.

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka L- Karnitin Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Oblik i način aplikacije lijek

- Tablete za peroralnu upotrebu.

Terapija i terapijske doze:

- Doza lijeka se određuje prema stanju bolesti i TM pacijenta

Trajanje terapije:

- Doživotno

Evaluacija efikasnosti terapije:

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Hidrokortizon

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024. godini
H02AB09	Hidrokortizon	Cortef	Tbl a 10 mg ; ampula	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	10 pacijenata

Doktrinarni pristup za hidrokortizon

Indikacije: Insuffitientio adrenalis

Medicinska dokumentacija

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka Hidrokortizon Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Terapija – doziranje:

Dnevna doza: zavisi od TT pacijenta, kreće se od 10 mg do 40 mg

Potrebe na godišnjem nivou: 4-10 pakovanja od 100 tbl godišnje po pacijentu zavisno od doze.

Evaluacija efikasnosti terapije

Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Kalcitriol

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024. godini
A11CC4	Kalcitriol	Rocaltrol	Meke kapsule a 0,25 mcg	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	10 pacijenata

Doktrinarni pristup za kalcitriol

Indikacije: Hipoparatiroidizam, Pseudohipoparatiroidizam, Hipofosfatemijski rahitis, Hronična renalna insuficijencija udružena sa hipokalcemijom

Medicinska dokumentacija

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka Kalcitriol Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Terapija – doziranje:

Dnevna doza: zavisi od TT i dobi pacijenta, kreće se od 0,25 mcg do 3,5 mcg

Potrebe na godišnjem nivou: 4-50 pakovanja od 100 tbi godišnje po pacijentu zavisno od doze.

Evaluacija efikasnosti terapije

Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Specijalna mješavina aminokiselina bez fenilalanina

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024. godini
V06CA	Specijalna mješavina aminokiselina bez fenilalanina: Anamix infant; PKU nutri 1, 2, 3	PKU Anamix Infant, PKU nutri 1, 2, 3	Kutija mlječnog praha od 500 g	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	4 pacijenta

Doktrinarni pristup za Specijalnu mješavinu aminokiselina bez fenilalanina

Indikacije: Phenylketonuria, Hyperphenylalaninaemia

Medicinska dokumentacija

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka Specijalna mješavina aminokiselina bez fenilalanina Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Terapija – doziranje:

Dnevna doza: zavisi od TT pacijenta, kreće se od 60 g do 120 g

Potrebe na godišnjem nivou: 45-80 pakovanja od 500 g godišnje po pacijentu zavisno od doze.

Evaluacija efikasnosti terapije

Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Hyaluronic acid/dextranomer

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024. godini
D03AX05 D03AX02	hyaluronic acid /dextranomer	Deflux	amp. a 1 ml	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	25-35 djece (30 -50 doza/ uretera)

Doktrinarni pristup za Hyaluronic acid/dextranomer – Deflux © za pedijatrijsku populaciju:

Indikacije

- Veziko-ureteralni refluks

Uvođenje lijeka u terapiju se preporučuje tek nakon sprovođenja svih dijagnostičkih mjera, kao i standardnog početnog konzervativnog medikamentoznog tretmana.

Medicinska dokumentacija

- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka hyaluronic acid/dextranomer Deflux © Klinike za dječije bolesti bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Terapija

Preporučena doza po jednom pacijentu sa jednostranim vezikoureteralnim refluksom je 1-1,5 ml, odnosno 2-3 ml ukoliko kod pacijenta kod kojih je nužno tretirati oba uretera, odnosno obostrani vezikoureteralni refluks. Može se aplicirati isključivo u hospitalnoj ustanovi endoskopski u opštoj anesteziji (tokom hospitalizacije djeteta ili kroz dnevnu bolnicu).

Evaluacija efikasnosti terapije

Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Clobazam

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Pakovanje	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predvideni broj pecijenata u 2024.
N05BA09	Clobazam		Tbl a 10 mg	50 tablete	Stacionarne zdravstvene ustanove	Jednom godišnje	15-20

Indikacije:

Tretman epilepsija i epileptičkih sindroma u kombinaciji sa drugim antiepilepticima (farmakorezistentne epilepsije)

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti
- Mišljenje specijaliste pedijatra/neuropedijatra sa detaljno opisanim uputstvom a načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se nalazi u formi tablete i namjenjen za per os primjenu u kućnim uslovima, djeci starosti iznad 3mj (tarirano)

Terapija i terapijska doza

- Početna doza je 0,2-2mg/kgTT u dvije do tri doze

Trajanje terapije

- Minimalno 9 mjeseci, do 5-6 godina

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti vrši se jednom godišnje.

OPERATIVNI PROGRAM

Clonazepam

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predvideni broj pecijenata u 2024.
N03AE01	Clonazepam	Rivotril	Tbl a 0,5; Tbl a 2 mg	Stacionarne zdravstvene ustanove	Jednom godišnje	15-20

Indikacije:

Tretman epilepsija i epileptičkih sindroma u kombinaciji sa drugim antiepilepticima (farmakorezistentne epilepsije)

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti
- Mišljenje specijaliste pedijatra/neuropedijatra sa detaljno opisanim uputstvom o načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se nalazi u formi tablete i namjenjen za per os primjenu u kućnim uslovima, djeci starosti iznad 3mj (tarirano)

Terapija i terapijska doza

- Početna doza je 0,02-0,2 mg/kgTT u dvije do tri doze

Trajanje terapije

- Minimalno 9 mjeseci, do 5-6 godina

Evaluacija efikasnosti terapije

- Vršiti se 2-3x godišnje u Ambulanti dječije neurologije UKC Tuzla.

DOKTRINARNI PRISTUP

Betain

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024.
A12	Betain	Betain	Pulvis 500 g	Na recept	Jednom godišnje	1 – 3

Doktrinarni pristup

Betain

Indikacije:

- Homocistinurija i metilmalonska acidemija (Vitamin B12 (Cijanokobalamin) biološki je aktivna tvar, bez koje nije moguće normalno funkcioniranje ljudskog tijela. Vitamin B12 u tijelu u uskoj je saradnji s askorbinskom, folnom i pantotenskom kiselinom, sudjeluje u metabolizmu masti, proteina i ugljikohidrata i uključen je u razvoj holina potrebnog za normalno funkcioniranje živčanog sistema. On također ima blagotvoran učinak na funkciju jetre, obnavljanje zalihe željeza u tijelu i neophodan je za normalnu hematopoezu). Cilj liječenja homocistinurije je snižavanje razine homocisteina u krvi što kod oboljelih dovodi do poboljšanja kliničkih simptoma i prevencije progresije bolesti. Liječenje se provodi kombiniranjem prehrane s ograničenim unosom metionina, primjenom kombinacije vitamina B₆, folata i vitamina B₁₂ te dodavanjem betaina kao specifične terapije. Dijeta s reduciranim unosom metionina je jedna od najstrožih dijeta za metaboličke bolesti tako da je pridržavanje ovoj dijeti vrlo teško. Primjena kombinacija vitamina snižava razinu homocisteina ali ne kod svih pacijenata. Betain i L-carnitin dodatno normalizira razinu homocisteina u svih tipova homocistinurije i kod većine oboljelih.

Medicinska dokumentacija:

- Medicinska dokumentacija treba da sadrži mišljenje ljekara specijaliste koji se bavi liječenjem ovih pacijenata ili otpusno pismo nakon hospitalizacije u kojoj je navedena dijagnoza i način dijagnosticiranja, kao i preporučena terapija.
- Nema potrebe za hospitalizacijom, ukoliko nema drugih indikacija osim davanja lijeka.

Oblik i način aplikacije lijek

- Prah za peroralnu upotrebu.

Terapija i terapijske doze:

- Doza lijeka se određuje i mijenja prema stanju bolesti, metabolizmu i TM pacijenta.

Trajanje terapije:

- Doživotno

Evaluacija efikasnosti terapije:

- Vršiti se prilikom svakog specijalističkog pregleda u Ambulanti za medicinsku genetiku, a raspored pregleda se određuje prema trenutnom zdravstvenom stanju pacijenta i laboratorijskim nalazima, te drugim parametrima koji upućuju na patološka stanja.

Spisak osoba kojima je postavljena dijagnoza i preporučena navedena terapija dostavlja se jednom godišnje ZZOTK.

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Zink sulfat

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024.
A12	Cink sulfat	Zinc Sulfate <u>Zinc, Orazinc,</u> <u>Zinc-220</u>	Tbl.a 69 mg	Na recept Samo u apotekama	Jednom godišnje	3

Doktrinarni pristup

Indikacije:

- Wilsonova bolest
- Urođeni poremećaj metabolizma bakra.

Medicinska dokumentacija:

- Medicinska dokumentacija treba da sadrži mišljenje ljekara specijaliste koji se bavi liječenjem ovih pacijenata ili otpusno pismo nakon hospitalizacije u kojoj je navedena dijagnoza i način dijagnosticiranja, kao i preporučena terapija.
- Nema potrebe za hospitalizacijom, ukoliko nema drugih indikacija osim davanja lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Zink sulfat je suplement koji se primjenjuje peroralno za hroničnu terapiju Wilsonove bolesti i poremećaja metabolizma bakra zajedno s penicilaminom ili samostalno kao prvi lijek ili nastavak terapije tokom remisije bolesti.

Terapija i terapijske doze:

- Za prenaturne (porođajne težine manje od 1500 g) s više od 3 kg tjelesne težine: 300 mcg cink/kg/dan.
- Za terminsku novorođenčad i djecu do uzrasta od 5 godina : 100 mcg cinka/kg/dan.

Cink sulfat se uzima uz obrok ukoliko izaziva mučninu.

Zink reducira apsorpciju penicilamina, pa se treba uzimati prije ili nakon uzimanja penicilamina, a ne istovremeno. Tiazidni diuretici pospješuju izlučivanje cinka mokraćom i do 60%, pa se u slučajevima dugotrajne primjene ovih diuretika moraju kontrolisati vrijednosti cinka u serumu.

- Preporuke za korištenje:

0 do 6 mjeseci Dječaci: 2 mg - 4 mg Djevojčice: 2 mg - 4 mg	7 do 12 mjeseci Dječaci: 3 mg - 5 mg Djevojčice: 3 mg - 5 mg	1 do 3 godine: Dječaci: 3 mg - 7 mg Djevojčice: 3 mg -7 mg	4 do 8 godina: Dječaci: 5 mg - 12 mg Djevojčice: 5 mg - 12 mg	9 do 13 godina: Dječaci: 8 mg - 23 mg Djevojčice: 8 mg - 23 mg
--	---	---	--	---

Trajanje terapije:

- Doživotno ili dok se ne procijeni da su efekti terapije nezadovoljavajući ili postoje značajne nuspojave.

Evaluacija efikasnosti terapije:

- Vrš se prilikom svakog specijalističkog pregleda u Ambulanti za medicinsku genetiku, a raspored pregleda se određuje prema trenutnom zdravstvenom stanju pacijenta i laboratorijskim nalazima (koncentracija bakra u serumu i 24-satnom urinu, parametri jetrene funkcije, proteini, ceruloplazmin), te drugih parametara koji upućuju na pojavu infekcije ili drugih patoloških stanja. Laboratorijska evaluacija se u početku obavlja svakih 15 dana, potom na 1 mj, na 3 mj, a zatim redovno najmanje 2 x godišnje, sve dok se koristi terapija.

Spisak osoba kojima je postavljena dijagnoza i preporučena navedena terapija dostavlja se jednom godišnje ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Fludrokortizon

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko) ime lijeka i djelovanje	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024. godini
H02AA02	Fludrokortizon	Astonin H, Florinef	Tbl a 0,1 mg	SZU (Stacionarne zdravstvene ustanove)	1 godišnje	5 pacijenata

Doktrinarni pristup za fludrokortizon

Indikacije: Insuffitientio adrenalis

Medicinska dokumentacija

- Nalaz specijaliste pedijatra - endokrinologa iz specijalističke ambulante i/ili otpusno pismo u slučaju hospitalne obrade pacijenta,
- Konzilijarno mišljenje Konzilija za uvođenje lijeka Fludrokortizon Klinike za dječije bolesti, uz dostavljanje jednog primjerka Zavodu za kliničku farmakologiju.

Terapija – doziranje:

Dnevna doza: zavisi od TT i dobi pacijenta, kreće se od 0,1 do 0,2 mg

Potrebe na godišnjem nivou: 13-25 pakovanja od 30 tbl godišnje po pacijentu zavisno od doze

Evaluacija efikasnosti terapije

Evaluacija efikasnosti terapije vrši se jednom godišnje i dostavlja se ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Vigabatrin pulvis i tablete od 500 mg

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024.
N03AG	Vigabatrin	Sabril	Tbl/pulvis a 500 mg	Stacionarne zdravstvene ustanove	Jednom godišnje	2-3

Indikacije:

Tretman epileptičkih sindroma (Sy West)

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti
- Mišljenje specijaliste pedijatra/neuropedijatra sa detaljno opisanim uputstvom o načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se nalazi u formi tablete i praška, namjenjen za per os primjenu u kućnim uslovima, djeci starosti 3mj do 24 mj. sa nevedenom dijagnozom.

Terapija i terapijska doza

- Početna doza je 50mg/kgTT do 150 mg/kg TT u dvije doze.

Trajanje terapije

- minimalno 9 mjeseci

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se nakon godinu dana i dostavlja se Zavodu za kliničku farmakologiju, koji evaluaciju prosljeđuje u ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM
Emicizumab

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Pakovanje	Način propisivanja lijeka	Predviđeni broj pecijenata u 2024.
B02BX	Emicizumab	Hemlibra	30 mg/ml otopina za injekciju	ampula	Stacionarne zdravstvene ustanove	3

Indikacije:

Emicizumab je indiciran za rutinsku profilaksu epizoda krvarenja u bolesnika s hemofilijom A (prirođenom deficijencijom faktora VIII):

- s inhibitorima faktora VIII
- bez inhibitora faktora VIII koji imaju:
 - tešku bolest (FVIII < 1%)
 - umjerenu bolest (FVIII ≥ 1% i ≤ 5%) s fenotipom teškog krvarenja

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarni nalaz konzilijuma Klinike za dječije bolesti o uvođenju lijeka Emicizumab

Oblik i način aplikacije lijeka

- ampula; sve se doze primjenjuju supkutanom injekcijom.

Terapija i terapijska doza

- Preporučena doza je 3 mg/kg jedanput sedmično tokom prve 4 sedmice (udarna doza), nakon čega od 5. sedmice nadalje slijedi doza održavanja od 1,5 mg/kg jedanput sedmično ili 3 mg/kg svake dvije sedmice ili 6 mg/kg svake četiri sedmice;
- Režim primjene udarne doze isti je neovisno o režimu primjene doze održavanja.

Trajanje terapije

- Emicizumab je namijenjen za dugoročno profilaktičko liječenje.

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija se vrši jednom godišnje

OPERATIVNI PROGRAM

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Pakovanje	Način propisivanja lijeka	Predvideni broj pacijenata u 2024.
N06BA04	Metilfenidat	Concerta; Ritalin; Mefeda	Tablete a 5 mg; a 10 mg, a 20 mg, a 30 mg, a 40 mg; a 18 mg, a 27 mg; a 36 mg; a 54 mg.	Bočica sa 30 tableta	Stacionarne zdravstvene ustanove	8

Indikacije:

- Poremećaj hiperaktivnosti i deficita pažnje (ADHD)

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarni nalaz konzilijuma Klinike za psihijatriju o uvođenju lijeka Metilfenidat.

Oblik i način aplikacije lijeka

- tablete; lijek se uzima per os

Terapija i terapijska doza

Doziranje je veoma individualno. Obično se ordinira između 2,5-20 mg po dozi nekoliko puta na dan za oblik lijeka sa kratkim oslobađanjem ili 1x18 mg inicijalno za lijek sa produženim oslobađanjem. Učinkovita doza nije u vezi sa godinama, težinom ili jačinom ADHD simptoma. Pažljiva titracija doze je neophodna na početku liječenja metilfenidata. Titraciju doze je potrebno započeti pri najnižoj mogućoj dozi. Doziranje se može prilagođavati povećanjem doze od po 18 mg za oblik lijeka sa produženim oslobađanjem ili od po 2.5-5 mg za oblik lijeka sa kratkim oslobađanjem. Općenito, doza se može prilagođavati približno jednom sedmično. Maksimalna dnevna doza metilfenidata za većinu pacijenata je između 54-60 mg, ali individualno može biti i veća, u zavisnosti od odgovora na terapiju.

Trajanje terapije

- nekoliko mjeseci do nekoliko godina, u zavisnosti od odgovora

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija se vrši jednom godišnje

OPERATIVNI PROGRAM Ravulizumab

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Pakovanje	Način propisivanja lijeka	Predviđeni broj pecijenata u 2024. godini
L04AA	Ravulizumab	Ultomiris	Ultomiris 300 mg/3 ml i 1100 mg/11 ml	koncentrati za otopinu za infuziju	Stacionarne zdravstvene ustanove	1 dijete, 1 odrasli pacijent

Indikacije:

- Paroksizmalna noćna hemoglobinurija (PNH)

Ravulizumab je indiciran za liječenje PNH-a u odraslih bolesnika i djece, i to:

- u bolesnika s hemolizom s jednim ili više kliničkih simptoma koji ukazuju na visokoaktivnu bolest ili
- u bolesnika koji su klinički stabilni nakon liječenja ekulizumabom najmanje proteklih 6 mjeseci

- Atipičan hemolitičko-uremijski sindrom (aHUS)

Ultomiris je indiciran za liječenje odraslih bolesnika i djece više s klinički i/ili laboratorijski potvrđenim aHUS-om koji prethodno nisu bili liječeni inhibitorom sistema komplementa ili su primali ekulizumab najmanje 3 mjeseca i imaju dokazani odgovor na ekulizumab.

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarni nalaz konzilijuma Klinike za interne bolesti ili Klinike za dječije bolesti o uvođenju lijeka Ravulizumab.

Oblik i način aplikacije lijeka

- koncentrati za otopinu za infuziju; lijek se primjenjuje intravenskom infuzijom.

Terapija i terapijska doza

Preporučeni režim doziranja sastoji se od udarne doze nakon koje slijede doze održavanja, primijenjene intravenskom infuzijom. Doze koje treba primijeniti temelje se na tjelesnoj težini.

Raspon tjelesne težine (kg)	Udarne doza (mg)	Doza održavanja (mg)	Interval doziranja
≥10<20	600	600	Svake 4 sedmice
≥20<30	900	2100	Svakih 8 sedmica
≥30<40	1200	2700	Svakih 8 sedmica
≥40<60	2400	3000	Svake 4 sedmice
≥60<100	2700	3300	Svakih 8 sedmica
≥100	3000	3600	Svakih 8 sedmica

Trajanje terapije

- Bolest je doživotna, pa se preporučuje da bolesnik nastavi liječenje ravulizumabom tokom cijeloga života, osim ako je prestanak primjene ravulizumaba klinički indiciran.

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija se vrši jednom godišnje

OPERATIVNI PROGRAM Somatrogen

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Pakovanje	Način propisivanja lijeka	Predviđeni broj pacijenata u 2024. godini
H01AC08	Somatrogen Hormoni i analozi hipofize i hipotalmusa, somatropin i agonisti somatropina	Ngenla	Otopina za injekciju u napunjenoj brizgalici a 60 mg	60 mg u 1,2 mL	Stacionarne zdravstvene ustanove	10 djece

Indikacije: Somatrogen je indiciran za liječenje djece i adolescenata u dobi od 3 i više godina koji imaju poremećaj u rastu uzrokovan nedovoljnim izlučivanjem hormona rasta.

Medicinska dokumentacija:

- Konzilijarni nalaz konzilijuma Klinike za dječije bolesti o uvođenju lijeka Somatrogen.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se primjenjuje u obliku supkutane injekcije. Dolazi u obliku otopine za injekciju u napunjenoj brizgalici.

Terapija i terapijska doza

- Preporučena doza je 0,66 mg/kg tjelesne težine primijenjena kao supkutana injekcija jednom sedmično. Doza se može zaokružiti na veću ili manju vrijednost ovisno o stručnom znanju ljekara o potrebama pojedinog bolesnika. Kada su potrebne doze veće od 30 mg (tj. za tjelesnu težinu > 45 kg), bit će potrebna dva injiciranja.

Trajanje terapije

- Bolest je doživotna, pa se preporučuje da bolesnik nastavi liječenje somatrogenom tokom cijeloga života, osim ako je prestanak primjene klinički indiciran.

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija se vrši jednom godišnje

OPERATIVNI PROGRAM

Rufinamid

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predvideni broj pacijenata u 2024. godini
N03AF03	Rufinamid	Inovelon, Rufinamid Tbl 100mg, 200mg i 400mg suspenzija 40mg/ml	> 1 godine: 25 – 45 mg/kg/d	Stacionarne zdravstvene ustanove	1x godišnje	3-4

Indikacije:

Lijek prvog izbora za Lennox Gastaut sindrom.

Mioklono-astatska epilepsija (Dooseov sindrom)

Drugi lijek izbora za napade s generaliziranim početkom – motorički (toničko-klonički i ostali motorički)

Farmakorezistentne epilepsije

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti ili
- Mišljenje specijaliste pedijatra/neuropedijatra sa detaljno opisanim uputstvom o načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se nalazi u formi tablete i suspenzije, namjenjen za per os primjenu u kućnim uslovima, djeci starosti od 1 godine i starije sa nevedenom dijagnozom.

Terapija i terapijska doza

- > 1 godine: 25 – 45 mg/kg/dan, podijeljeno u 2 doze

Trajanje terapije

- kontinuirano, koliko je potrebno

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se jednom godišnje i dostavlja se ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Zonisamid kapsule 25, 50 i 100mg

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024.
N03AX15	Zonisamid	Zonisamid Makpharm tvrde kapsule 25, 50 ili 100mg Zonisamid Mylan Zonisamid Sandoz	> 6 godina/ i > 20 kg: 1 – 8 mg/kg/d (maks. 12 mg/kg) > 6 godina: 400 – 600 mg/dan (max)	Stacionarne zdravstvene ustanove	1x godišnje	3-4

Indikacije: Drugi lijek izbora ili dodatna terapija za pacijente koji imaju:

Napade sa fokalnim početkom

Napade s generaliziranim početkom – nemotorički (apsansi)

Napade s generaliziranim početkom – motorički (toničko-klonički i ostali motorički)

Nasljedna generalizirana epilepsija s toničko-kloničkim napadima

Epilepsija dječje dobi s centrottemporalnim šiljcima

Okcipitalna dječja epilepsija s ranim početkom (Panayiotopoulosov sindrom)

Okcipitalna dječja epilepsija s kasnim početkom (Gastautov tip)

Rane epileptičke encefalopatije s epileptičkim spazmima

Dravet sindrom, Lennox-Gastautov sindrom

Epileptička encefalopatija s kontinuiranim šiljak-talasom u sporotalasnom spavanju

Pacijenti sa farmakorezistentnom formom epilepsije

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti ili
- Mišljenje specijaliste pedijatra/neuropedijatra sa detaljno opisanim uputstvom o načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se nalazi u formi kapsule, namijenjen za per os primjenu u kućnim uslovima, djeci starosti iznad 6 godina i težoj od 20kg, sa navedenom dijagnozom.

Terapija i terapijska doza

- 1 – 8 mg/kg/dan podijeljeno u 2 doze (maksimalna dnevna doza 12 mg/kg; najviše 400 – 600 mg/dan)

Trajanje terapije

- svakodnevno, koliko je potrebno, dugoročno

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se jednom godišnje i dostavlja se ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Sultiam tablete od 50 i 200 mg, susp 20mg/ml

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predvideni broj pacijenata u 2024
N03AX03	Sultiam	Ospolot Film tbl 50mg, 200mg Ospolot susp 20mg/ml Sultiam Neuraxpharm Film tableta 200mg	10 – 20 mg/kg/dan	Stacionarne zdravstvene ustanove	1x godišnje	3-4

Indikacije: drugi lijek izbora za

Epilepsija dječje dobi s centrotemporalnim šiljcima
Okcipitalna dječja epilepsija s ranim početkom (Panayiotopoulosov sindrom)
Okcipitalna dječja epilepsija s kasnim početkom (Gastautov tip)
Rane epileptičke encefalopatije s epileptičkim spazmima
Dravetin sindrom, Lennox-Gastautov sindrom
Epileptička encefalopatija s kontinuiranim šiljak-valom u sporotalasnom spavanju
Farmakorezistentni oblici epilepsije

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti ili
- Mišljenje specijaliste pedijatra/neuropedijatra sa detaljno opisanim uputstvom o načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se nalazi u formi film tablete, ili suspenzije namijenjen za per os primjenu u kućnim uslovima, djeci sa nevedenom dijagnozom.

Terapija i terapijska doza

- 10 – 20 mg/kg/dan, podijeljeno u 2 – 3 doze, maksimalno 400 mg/dan

Trajanje terapije

koliko je potrebno, kontinuirano

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se jednom godišnje i dostavlja se ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Ethosuksimid

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Pakovanje	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predviđeni broj pacijenata u 2024.
N03AD01	Ethosuksimid	Petinimid caps a 250mg Petinimid susp 50mg/ml Zarontin susp 250mg/5ml	5-35 mg/kgTT/dan podijeljeno u 2-3 doze max 1,5g/dan	100 caps ; sirup 250ml,	Stacionarne zdravstvene ustanove.	1x godišnje	

Indikacije:

Tretman epilepsije i epileptičkih sindroma

Prvi lijek izbora za napade s generaliziranim početkom – nemotorički (apsansi), Landau-Kleffnerov sindrom, epilepsija dječje dobi s napadima tipa apsansa ili ostali sindromi s apsansom (Jeavonsov sindrom), juvenilna epilepsija s apsansima ili drugi sindromi s apsansom.

Drugi lijek izbora za napade s generaliziranim početkom – motorički (toničko-klonički i ostali motorički), epileptička encefalopatija s kontinuiranim šiljak-talasom u sporotalasnom spavanju

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti ili
- Mišljenje specijaliste pedijatra/neuropedijatra sa detaljno opisanim uputstvom o načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se nalazi u formi tablete, praška i suspenzije, namijenjen za per os primjenu u kućnim uslovima.

Terapija i terapijska doza

- Doza je 5-35mg/kgTT podijeljeno na 2-3 doze, max doza 1,5g/dan.

Trajanje terapije

- kontinuirano dok je potrebno.

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se jednom godišnje i dostavlja se ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Perampanel

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predvideni broj pacijenata u 2024
N03AX22	Perampanel	Fycompa	Tablete 2, 4, 6, 8, 10 i 12 mg	Stacionarne zdravstvene ustanove	1x godišnje	3-4

Indikacije:

dodatno liječenje

– fokalnih napada (engl. partial-onset seizures, POS) sa sekundarnom generalizacijom ili bez nje u bolesnika u dobi od 4 godine i više.

-primarno generaliziranih toničko-kloničkih napada (PGTC) u bolesnika u dobi od 7 godina i više s idiopatskom generaliziranom epilepsijom (IGE).

Sy Dravet

Farmakorezistentna epilepsija

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti ili
- Mišljenje specijaliste pedijatra/neuropedijatra sa detaljno opisanim uputstvom o načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

•

Terapija i terapijska doza: uzima se peroralno jedanput na dan, u vrijeme odlaska na spavanje

- početna doza 1-2mg na dan, postepeno povećanje do maksimalne doze 10-12mg/dan.

Trajanje terapije

- kontinuirano, koliko je potrebno

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se jednom godišnje i dostavlja se ZZOTK..

OPERATIVNI PROGRAM

Midazolam otopina za usnu sluznicu

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predvideni broj peccijenata u 2024.
N05CD08	Midazolam za bukalnu primjenu	Buccolam, Epistatus	10 mg otopina za usnu sluznicu	Stacionarne zdravstvene ustanove	1 puta godišnje	20

Indikacije:

- Zaustavljanje epileptičkog napada u kućnim uslovima za pacijente sa slabo kontrolisanom epilepsijom
- Liječenje produženih, akutnih, konvulzivnih napada u dojenčadi, male djece, starije djece i adolescenata (od 3 mjeseca do manje od 18 godina).

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti ili
- Mišljenje specijaliste pedijatra/neuropedijatra sa detaljno opisanim uputstvom o načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

Primjenjuje se preko oralne sluznice. Punu količinu otopine treba polako uštrcati u prostor između desni i obraza. Treba izbjegavati uštrcavanje u laringotrahealni prostor kako bi se spriječila nehotična aspiracija otopine. Ako je potrebno (za veće volumene i/ili manje bolesnike), približno polovicu doze treba polako uštrcati u jednu stranu usta, a zatim drugu polovicu polako u drugu stranu usta.

Terapija i terapijska doza:

Dobni raspon	Doza
od 3 do 6 mjeseci u bolničkom okruženju	2,5 mg
> 6 mjeseci do < 1 godine	2,5 mg
od 1 godine do < 5 godina	5 mg
od 5 godina do < 10 godina	7,5 mg
od 10 godina do < 18 godina	10 mg

Trajanje terapije

- koliko je potrebno, dok postoji povećan rizik za pojavu produženog napada u kućnim uslovima.

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se jednom godišnje i dostavlja se ZZOTK.

OPERATIVNI PROGRAM

Everolimus tablete od 2,5 mg, 5mg i 10mg

ATC klasifikacija	Nezaštićeno (generičko ime lijeka i djelovanje)	Zaštićeno ime lijeka	Oblik i jačina lijeka	Način propisivanja lijeka	Evaluacija efikasnosti terapije	Predvideni broj pacijenata u 2024
L04XE10	Everolimus	Votubia tbl Everolimus tbl. i prašak 2,5, 5 i 10 mg	50-150mg/kgTT	Stacionarne zdravstvene ustanove	1 puta godišnje	3-4

Indikacije:

Everolimus – inhibitor mTOR-a (engl. mammalian target of rapamycin) apsolutno je indiciran u dojenčadi i djece s TS-om i inoperabilnim tumorom mozga SEGA (engl. Subependymal Giant Cell Astrocytoma). Everolimus je opravdan i kao terapija drugog izbora u djece s TS-om i farmakorezistentnom epilepsijom ako je isključena mogućnost neurokirurškog liječenja.⁶

Medicinska dokumentacija:

- Otpusno pismo sa Klinike za dječije bolesti ili
- Mišljenje konzilija Klinike za dječije bolesti sa detaljno opisanim uputstvom o načinu primjene lijeka.

Oblik i način aplikacije lijeka

- Lijek se nalazi u formi tablete i praška, namjenjen za per os primjenu u kućnim uslovima, djeci starosti 3mj do 24 mj. sa navedenom dijagnozom.

Terapija i terapijska doza

- Početna doza je 50mg/kgTT do 150 mg/kg TT u dvije doze.

Trajanje terapije

- 10 doza na treći dan

Evaluacija efikasnosti terapije

- Evaluacija efikasnosti terapije vrši se jednom godišnje i dostavlja se ZZOTK.