



## LATVIJAS RETO SLIMĪBU ALIANSE

Reg.Nr. 40008228689, juridiskā adrese: Tomsona 19-15, Rīga, Latvija, LV-1013, alianse@retasslimibas.lv  
Tālrunis: +371 29157967, AS "SEB banka", SWIFT: UNLALV2X, IBAN: LV18UNLA0050022527807

### Reto slimību plāna 2017.-2020. gadam izpildes monitorings

#### Ietvars

LR Veselības ministrijas izstrādātā Reto slimību plāna izpilde no 2018. gada līdz 2020. gada pirmajam pusgadam.

#### Atsauce

Par Plānu reto slimību jomā 2017.-2020. gadam, LR MK rīkojums Nr.602, 2017. gada 23. oktobrī,  
Sk.: <https://likumi.lv/ta/id/294448-par-planu-reto-slimibu-joma-2017-2020-gadam>

#### Izmantotie avoti

1. Plāns reto slimību jomā 2017.-2020. gadam: Ministru kabineta 2017. gada 23. oktobra rīkojums Nr. 602 "Par Plānu reto slimību jomā 2017.–2020. gadam". <https://likumi.lv/ta/id/294448>
2. Latvijas Reto slimību alianse (turpmāk – Alianse) sapulce 2020. gada 04. jūnijā ar Veselības ministrijas, Nacionālā veselības dienesta un Reto slimību koordinācijas centra pārstāvjiem par Reto slimību plāna izpildi 2019. gadā.
3. Nacionālā veselības dienesta mājas lapa: <http://www.vmnvd.gov.lv/lv/veselibas-aprupes-pakalpojumi/retas-slimibas>
4. Bērnu klīniskās universitātes slimnīcas pārskati un darbības rādītāji: <https://www.bkus.lv/lv/content/parskati-un-darbibas-raditaji>
5. Latvijas Reto slimību alianse pilnsapulce 2020. gada 11. jūlijā.
6. Nacionālā veselības dienesta vēstule Nr. 16-7/11265/2020, 07.08.2020. ar pielikumiem.

#### Ievads

Ar MK rīkojumu 2017. gada nogalē apstiprinātajā Reto slimību plānā laika periodam no 2018. līdz 2020. gadam mērķu sasniegšanai bija paredzēts, ka nepieciešami kopumā 70.8 miljoni euro, bet turpmāk – 30.5 miljoni euro ik gadu.

Reto slimību plāna izpildei tika paredzēti nepilni 2 miljoni euro katru gadu no Veselības ministrijas līdzekļiem, bet bija papildu nepieciešami 5 miljoni euro 2018. gadā, 33.3 miljoni euro 2019. gadā un 30.5 miljoni euro 2020. gadā.

<b>Kopsavilkums par plānā iekļauto uzdevumu īstenošanai nepieciešamo valsts budžeta finansējumu</b>					
	2017.gads	2018.gads	2019.gads	2020.gads	turpmāk ik gadu (ja pasākuma izpilde nav terminēta)
Vidēja termiņa budžeta ietvara likumā plānotais finansējums	1 990 076	1 990 076	1 990 076		
Nepieciešamais papildu finansējums		5 028 474	31 357 099	30 480 917	30 499 917
<b>Kopā</b>	<b>1 990 076</b>	<b>7 018 550</b>	<b>33 347 175</b>	<b>30 480 917</b>	<b>30 499 917</b>

Saskaņā ar NVD informāciju, Reto slimību plāna īstenošanai tika piešķirti sekojoši finanšu līdzekļi, EUR:

<b>Pasākums</b>	<b>Finansējums 2018.gadā</b>	<b>Finansējums 2019.gadā</b>	<b>Plānotais finansējums 2020. gadam</b>	<b>Kopā</b>
(1) zāļu iegāde	2 969 843	6 720 236	6 926 695	<b>16 616 774</b>
(2) metodiskās vadības nodrošināšana, t.sk. - RS centra metodiskie pasākumi - RS pacientu ID karšu izgatavošana	91 938	60 222	60 222	<b>212 382</b>
(3) RS centra atbalsta vienības koordinatora un psihologa darba nodrošināšana	39 604	27 449	58 896	<b>125 949</b>
(4) laboratoriskie izmeklējumi	531 764	605 984	703 257	<b>1 841 005</b>
<b>KOPĀ</b>	<b>3 633 149</b>	<b>7 413 891</b>	<b>7 749 070</b>	<b>18 796 110</b>

Tādējādi 2018. gadā tika piešķirti 52% no nepieciešamajiem līdzekļiem plāna izpildei, bet 2019. un 2020. gadā – attiecīgi vien 22% un 25%.

#### Finansu izlietojums

2018.gadā 3 633 149 EUR,  
t.sk. zāles 2 969 843 EUR, laboratoriskie izmeklējumi 531 764 EUR, Reto slimību koordinācijas centra un kabinetu darbība klīniskajās universitātes slimnīcās 131 542 EUR;

2019.gadā 7 413 891 EUR,  
t.sk. zāles 6 720 236 EUR, laboratoriskie izmeklējumi 605 984 EUR, Reto slimību koordinācijas centra un kabinetu darbība klīniskajās universitātes slimnīcās 87 671 EUR;

2020.gadā (plānotais) 7 749 070 EUR,  
t.sk. zāles 6 926 695 EUR, laboratoriskie izmeklējumi 703 257 EUR, Reto slimību koordinācijas centra un kabinetu darbība klīniskajās universitātes slimnīcās 119 118 EUR.

2021.gadā finansējuma apmērs Reto slimību programmā plānots tādā pašā apjomā kā 2020.gadā bez papildu palielinājuma. Papildu palielinājuma iespējas nākotnē – veidojot Sabiedrības veselības pamatnostādnes 2021.-2027.gadam vai turpinot atsevišķu Reto slimību programmu ar iezīmētu finansējumu kā līdz šim.

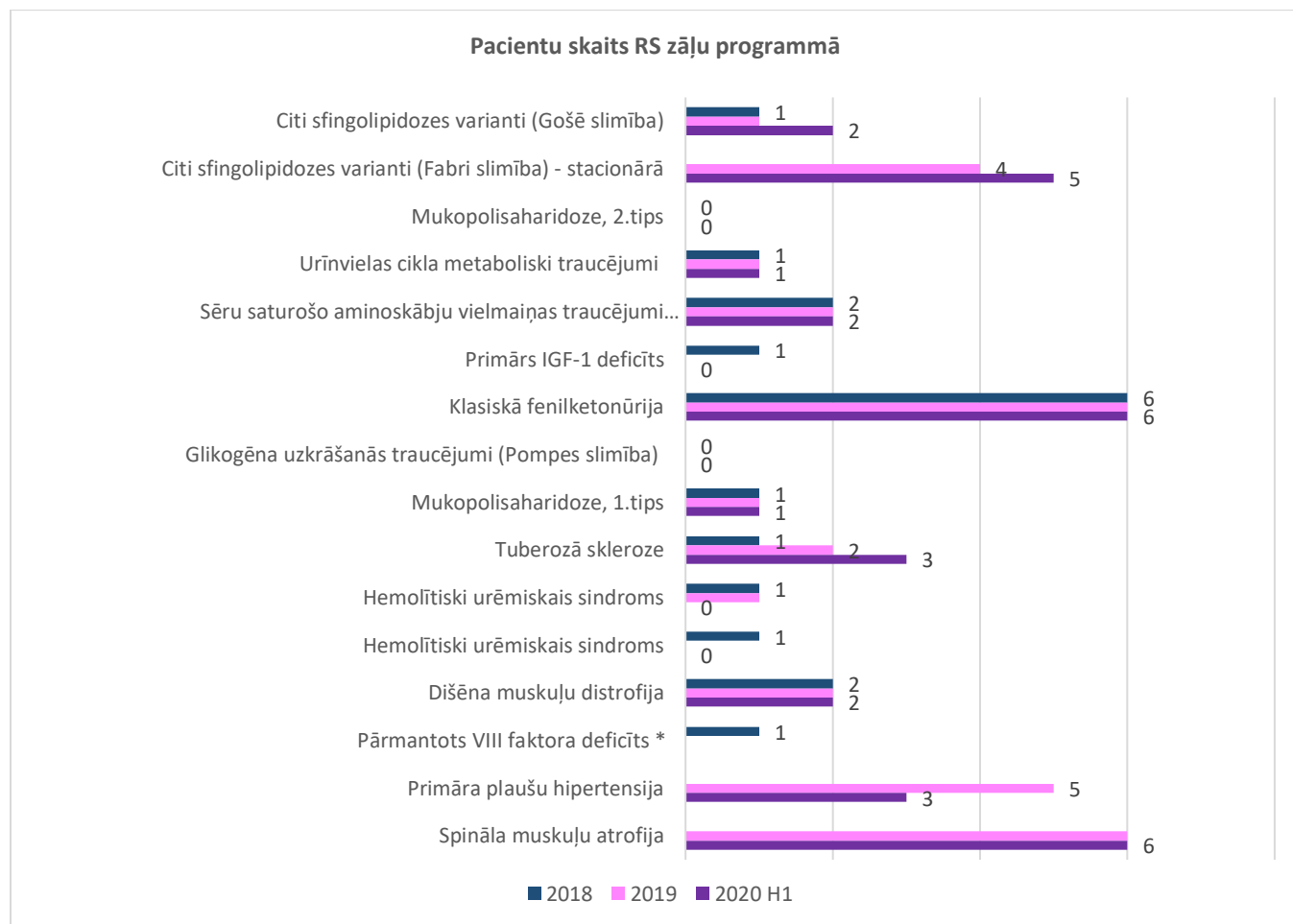
## (1) Zāļu un medicīnas preču pieejamība

Zāles pacientiem ar retām slimībām nodrošina no dažādām programmām, t.sk. Kompensējamo zāļu saraksta. Reto slimību plānā iekļauts tāds medikamentu nodrošināšanas mehānisms, kas ļauj valstij nodrošināt nepieciešamo ārstēšanu cilvēkiem ar retām slimībām, kam nepieciešama ārkārtīgi dārga ārstēšana.

Kopumā apakšprogrammas 33.12.00 "Retu slimību ārstēšana" 2018.-2020.gadā tika paredzēti līdzekļi 16.6 miljonu euro apmērā, no kuriem līdz 2020. gada vidum iztērēti 51% jeb 8.5 miljoni euro. 2018. gadā iztērēti 66% no piešķirtajiem līdzekļiem, 2019. gadā – 60%, bet 2020. gada pirmajā pusē – 36% no ielānotajiem līdzekļiem. No pieejamajiem datiem nav iespējams analizēt, vai tika nodrošinātas visu pacientu vajadzības pēc medikamentiem pietiekamā apmērā.

Nav atsevišķi viegli pieejama informācija par medikamentu apmaksu no Kompensējamo zāļu sistēmas pacientiem ar retām slimībām šo diagnožu ārstēšanai. Nav publiski pieejamas informācijas par medikamentiem, kuriem notiek izvērtēšana izskatīšanai Zāļu komisijā, un tādu medikamentu saraksts, kas būtu kritiski nepieciešami pacientu ar retām slimībām ārstēšanai.

Programmā 2018. gadā bija plānots iekļaut 25 pacientus, 2019. gadā 29 pacientus, 2020. gadā - 33 pacientus (sk. Plāns Retu slimību jomā Mērķi un rīcības virzieni). Kopā Latvijā 2020. gada jūnijā bija reģistrēti 8490 cilvēki ar retām slimībām (neiekļaujot nedzīvi dzimušos un abortus).



2018.gadā tika nodrošinātas zāles 18 pacientiem, 2019. gadā - 31, 2020.gada pirmajā pusgadā 31 pacientam. No šīs programmas 2018. gadā tika segti izdevumi pacientam ar hemofiliju A imūntolerances terapijas (ITI) veikšanai ar koagulācijas faktoru, ko ikdienas ārstēšanai izmanto arī citi pacienti bez inhibitoriem un ko apmaksā no Kompensējamo zāļu saraksta. Pēc ITI pabeigšanas pacients medikamentu turpina saņemt no KZS.

Plānā tika paredzēti arī līdzekļi 180 000 EUR apmērā, lai cilvēki ar hemofiliju A varētu turpināt līdz 18 gadiem uzsākto terapiju ar rekombinētajiem koagulācijas faktoriem arī pēc 18 gadu vecuma sasniegšanas. Lai gan nepieciešamie grozījumi KZS izrakstīšanas noteikumos tika ieviesti, šī nauda nav iztērēta paredzētajam mērķim. Kompensējamo zāļu sistēmas datu analīze liecina, ka kopš 2017. gada ir uzlabojies pacientu nodrošinājums ar faktora koncentrātiem (ik gadu pieaug par 1-3%, neskatoties uz to, ka ārstēto pacientu skaits samazinājies no 73 unikāliem pacientiem 2017. gadā līdz 66 2019. gadā), taču vienlaicīgi samazinās izdevumi par faktora iegādi (3-5%). No plazmas ražoto faktoru īpatsvars kopējā faktora patēriņā samazinājies no 73% 2017. gadā līdz 11% 2019. gadā, tādējādi nodrošinot drošākas un efektīvākas zāles, kuru ražošanā netiek izmantota cilvēka asins plazma. Šāda tendence atbilst Eiropas prasībām hemofilijas ārstēšanā. Piešķirtos līdzekļus varēja izmantot, lai nodrošinātu bērniem zemādā nevis vēnā lietojamus medikamentus, kam ir pierādīta terapeitiskā efektivitāte lielākajā daļā Eiropas valstu.

Plānota bija atsevišķa bērnu un atsevišķa pieaugušo programma. Kopš 2019.gada abas programmas ir vienā budžeta sadaļā. Plānā paredzētie medikamenti netika iegādāti pieaugušajiem pacientiem ar E80.2, E83.0, E84, G10 un G11 diagnozēm. 2020. gadā vēl nav iepirkts medikaments bērniem ar cistisko fibrozi, kuram plānā tika paredzēti līdzekļi jau 2018. gadā. 2019. gadā medikamentu sāka saņemt bērni ar spinālo muskuļu atrofiju, kaut līdzekļi medikamenta iegādei tika paredzēti jau 2018. gadā.

2020. gada 14. jūlijā (prot. Nr. 44 40. §) tika veikti grozījumi 28.08.2018. MK noteikumos Nr. 555 "Veselības aprūpes pakalpojumu organizēšanas un samaksas kārtība", lai uzlabotu pacientu nodrošināšanu ar speciāliem uztura līdzekļiem enterālai un parenterālai barošanai.

2020.gadā 28.08.2018. MK noteikumos Nr. 555 "Veselības aprūpes pakalpojumu organizēšanas un samaksas kārtība" ietverts, ka tiek apmaksāti ārstniecības kopšanas līdzekļi bērniem ar *epidermolysis bullosa*, kuri atrodas valsts sabiedrības ar ierobežotu atbildību "Bērnu klīniskā universitātes slimnīca" Reto slimību kabineta uzskaitē (MK noteikumu 7.pielikuma 4.5.punkts). Netiek apmaksāti līdzekļi pieaugušajiem, lai gan Latvijā ar šo diagnozi no 5 pacientiem ir reģistrēti arī 1 pieaugušais.

Normatīvie akti paredz 14 reto slimību diagnožu zāļu apmaksu no Reto slimību medikamentozās programmas (sk. MK noteikumu 9.pielikums "Specifiskās medikamentozās ārstēšanas diagnozes reto slimību jomā"). Zāļu rindā 2020.gada vasarā bija vēl vismaz 230 pacienti par kopējo summu 37 miljoni EUR.

### (2, 3) Reto slimību koordinācijas centra un atbalsta komandu metodiskais darbs (īss pārskats)

2018.-2020.gadā norit aktīvs darbs reto slimību pacientu datu reģistrēšanā, sadarbībā ar ERN, izglītojošos un informatīvos pasākumos iestādēs un dažādās institūcijās, dalība konferencēs.

2018.gadā izstrādāti kopumā 11 metodiskie dokumenti (terapijas uzsākšanas un atcelšanas kritēriji, rekomendācijas, pacienta ceļi).

2019.gadā izstrādāti terapijas uzsākšanas un atcelšanas kritēriji 4 diagnozēm, 2 diagnozēm – aktualizēti kritēriji; 6 diagnozēm izveidoti pacienta ceļi, rekomendācijas diagnostikā un ārstniecībā.

2020.gadā izstrādāti terapijas uzsākšanas un atcelšanas kritēriji 3 diagnožu grupās, izveidotas rekomendācijas 6 diagnozēm, pacienta ceļš izstrādāts 2 diagnozēm.

Dalība 2020.gada RS dienas multidisciplinārajā konferencē un Ceļveža cilvēkiem ar retām slimībām izstrādē kopā ar Aliansi.

#### (4) Laboratoriskie izmeklējumi

Laboratoriskajiem izmeklējumiem tika paredzēti kopumā 1.84 miljoni euro, no kuriem līdz 2020. gada vidum iztērēti 1.09 miljoni euro. Bija paredzēts veikt 4650 izmeklējumus, no kuriem veikti 1167 izmeklējumi.

Par NGS DNS sekvenēšanu, kas ir vislielākais izmeklējumu apjoms, iztērēti 0.95 miljoni euro, kas nedaudz pārsniedz paredzēto naudas apjomu. Molekulārai citoģenētikai iztērēti 116 tūkstoši euro no paredzētajiem 173 tūkstošiem euro.

Plānotās izmeklējumu cenas atšķiras no reālajām izmeklējumu cenām. Piemēram, NGS DNS sekvenēšana ir 16% lielāka par plānoto, Sangera DNS sekvenēšanas cena ir 17% lielāka kā plānots, molekulārā citoģenētika – par 51% lielāka par plānoto, bet ar MLPA veiktā lielo delēciju/insērciju noteikšana ir pat 3.4 reizes lielāka par plānoto. Savukārt citu izmeklējumu veikšana bijusi par 10% lētāka, bet karnitīnu/acilkarnitīnu spektra noteikšana ar TMS 4.5 reizes lētāka par plānoto.

Kopumā veikti tikai 25% no plānotā izmeklējumu apjoma: plāns izpildīts par 87% NGS DNS sekvenēšanai un citu izmeklējumu veikšanai, 44% no paredzētās molekulārās citoģenētikas, 10% no karnitīnu/acilkarnitīnu spektra noteikšanas ar TMS, un tikai pa 2% no plānotās ar MLPA veiktā lielo delēciju/insērciju noteikšanas un Sangera DNS sekvenēšanas.

Nr.p.k.	Laboratoriskās manipulācijas nosaukums	2018	2019	2020 H1
1	Sangera DNS sekvenēšana	3%	0%	3%
2	NGS DNS sekvenēšana	67%	161%	74%
3	Molekulārā citoģenētika (SNParry/ salīdzinošā hibridizācija)	39%	115%	47%
4	Lielo delēciju/insērciju noteikšanas, izmantojot MLPA	7%	10%	7%
5	Karnitīnu/acilkarnitīnu spektra noteikšana ar TMS	0%	3%	3%
6	Kreatīna biosintēzes defektu un peroksismālo slimību noteikšanu ar gāzes hromatogrāfijas/masspektrometrijas metodi	0%	0%	0%
7	Purīnu un pirimidīnu noteikšana ar HPLC	0%	0%	0%
8	Iedzimtu glikolizēšanās traucējumu selektīvais skrīnings ar IEF	0%	0%	0%
9	Citi izmeklējumi, piem., imūnhistoķīmija	8%	182%	40%
	<b>Kopā (EUR):</b>	39%	95%	44%

Nav informācijas, kuru slimību diagnostikai laboratoriskās manipulācijas tika veiktas un kuru slimību gadījumā to nebija iespējams veikt (vispār vai Latvijā).

Trīs gadu laikā, 2018. - 2020.gadā, netika veikts neviens izmeklējums šajās pozīcijās:

Kreatīna biosintēzes defektu un peroksismālo slimību noteikšanu ar gāzes hromatogrāfijas/masspektrometrijas metodi
Purīnu un pirimidīnu noteikšana ar HPLC
Iedzimtu glikolizēšanās traucējumu selektīvais skrīnings ar IEF

Iepļānotais finansējums šajās 3 pozīcijās kopā 2018.-2020.gadā bija 82 247 EUR.

#### Citu aprūpes pakalpojumu pieejamība

- Nav informācijas par izsniegtajām S2 veidlapām (skaits, mērķis).
- Nav panākta datu savietošana e-veselībā un citos datu pārvaldes rīkos, lai būtiski uzlabotu pacientu identifikāciju ārsta kabinetā, reģistrāciju RS reģistrā, nepieciešamo un sniegto pakalpojumu analīzi, u.tml.

- Nav izveidotas multidisciplināras aprūpes komandas daudzās reto diagnožu grupās.
- Netiek organizēta rehabilitācijas resursa pieejamība cilvēkiem ar retām slimībām daudz plašākā apjomā.
- Plaušu transplantācijas pieejamība ir neskaidra, tās piešķiršana nav skaidri definēta. Nav paredzēta medicīniskā transportēšana plaušu transplantācijas gadījumā (pacienta un donora orgāna transportēšana).
- Reto slimību plānā tika paredzēti līdzekļi, lai motivētu ārstus atpazīt un ārstēt reto slimību pacientus (kopumā vairāk kā 115 tūkstoši euro) – nav informācijas, vai paredzētais mērķis tika sasniegts, izņemot konsultācijas un konsilijus KUS ietvaros.
- Nav izveidots informācijas kanāls, lai regulāri informētu pacientu organizācijas par slimnīcu un RS koordinācijas vienību aktivitātēm, kas šo informāciju varētu nodot pacientu grupām un plašākai sabiedrībai.
- Reto slimību karšu izsniegšanai tika paredzēti kopumā 208 tūkstoši euro. Kopumā līdz šim ir izsniegtas 1312 kartes. Karšu drukas aparāts vairākas reizes bijis salūzis, un pacienti sūdzas par ilgiem gaidīšanas laikiem. Uzlabot procesu un būtiski ietaupīt finanses varēja vienojoties par ārpakalpojuma nodrošināšanu karšu drukai, līgumos paredzot nepieciešamās datu aizsardzības prasības.

#### Saskaņā ar Reto slimību plānu nav veikts:

- Izvērtētas RS pacientu biomateriāla un saistītās klīniskās informācijas datu sasaistes iespējas – kopā ar NVO (2018.gads).
- Noteiktas esošās un iespējamās izmaksas RS ārstēšanai – kopā ar NVO (2018.gads).
- Noteikti multidisciplinārajā komandā iekļautie speciālisti un sniegtā pakalpojuma apjoms, kā arī kārtība, kādā tiek noteikts pacienta ārstējošais/ atbildīgais ārsts multidisciplinārā komandā – kopā ar NVO (2018.gads).
- Reto slimību strukturēšana atbilstoši diagnožu grupām, kā arī to norises smaguma pakāpei un prognozei (neatgriezeniskums un invaliditātes risks) – pacienta ceļa karšu izveidē un citu metodisko dokumentu izveidē netiek iesaistīts NVO.
- Izvērtēt iespēju pacientus ar RS atbrīvot no pacientu iemaksas arī pēc 18 gadu vecuma – kopā ar NVO.
- Izvērtēta iespēja iekļaut retās slimības ORPHA kodu vienotās veselības nozares elektroniskās informācijas sistēmās (e-veselības sistēma) pacienta pamatdatos un medicīniskajos dokumentos.
- Piešķirts plānotais finansējuma pilnā apmērā: 2019.gadā 31 357 099 EUR, 2020.gadā 30 480 917 EUR.

#### Secinājumi

1. 2018.gadā ir izveidots Reto slimību koordinācijas centrs un 2019., 2020.gadā uzsākušas darbu RS kabineti PSKUS un RAKUS. Tiek veikts apjomīgs metodiskais darbs RS pacientu ceļu izveidē, terapijas nodrošināšanā un kontrolē cilvēkiem ar retām slimībām.

2. Reto slimību reģistra dati ir strauji palielinājušies līdz ar speciālistu un sabiedrības informētību par retajām slimībām un plānveidīgākām RSKC informatīvām akcijām. Speciālistu un pacientu organizāciju sadarbība veicina pacientu reģistra papildināšanos un dažādu informatīvu pasākumu norisi.

3. Esošo izmaksu analīze 3 gadu griezumā ļauj konstatēt pozīcijas, kurās ir ietaupījums un kurās var palielināt aprūpēto pacientu skaitu. Tādā veidā finansējums tiktu racionāli izmantots.

Piemēram, 2018.gadā tika nodrošinātas zāles 18 pacientiem, 2019. gadā - 31, 2020.gada pirmajā pusgadā 31 pacientam. Trīs pozīcijās par laboratoriskiem izmeklējumiem kopsummā par 82 247 EUR trīs gadu laikā nav bijuši izdevumi. Arī zāļu finansējums ne visos gados ir izmantots. Uz ietaupījuma rēķina netiek organizētas citas vajadzīgas darbības - piemēram, fizioterapijas, uztura speciālista pieejamība visās klīniskajās universitātes

slimnīcās, veidotas reto slimību multidisciplināras aprūpes programmas, jo īpaši diagnožu grupās ar lielu dzīvo pacientu skaitu; rehabilitācijas zaļais koridors.

4. Nav skaidra kārtībā ne ārstiem, ne pacientiem, kādā akūtos un krīzes gadījumos var uzsākt zāļu saņemšanu reto slimību medikamentozās programmas ietvaros. Normatīvos aktos nav paredzēta kārtība steidzamu gadījumu risināšanā. Pacients var neizdzīvot, ja tiks organizēta zāļu farmakoekonomiskā izvērtēšana (piemēram, zālēm, kas jau izvērtētas ES līmenī), komisijas sēde un zāļu iepirkums.

5. Nenotiek regulāra un caurspīdīga informācijas aprīte starp visām iesaistītajām pusēm efektīvākai rezultāta sasniegšanai pacientu interesēs.

#### **Priekšlikumi**

1. Turpināt regulāras reto slimību padomes (Veselības ministrija, Nacionālais veselības dienests, Reto slimību koordinācijas centru un vienību, Eiropas Refereces tīklu pārstāvju, Latvijas Reto slimību alianses un dažādu pacientu organizāciju pārstāvju, un citu iesaistīto pušu) sapulces plāna ieviešanas monitorēšanai un aktualizēšanai, kopīgi izstrādājot idejas sabiedrības un speciālistu informēšanas pasākumiem, t.sk. informācijas apmaiņai izvietojšanai dažādās informatīvajās platformās. Nodrošināt informāciju speciālistiem un pacientiem par retām slimībām arī reģionos.
2. Lai vēl vairāk uzlabotu pacientu ar retām slimībām identifikāciju (līdz šim reģistrēti aptuveni 9 no 140 tūkstošiem iespējamo pacientu), nepieciešams fokusēties uz datu sistēmu sakārtošanu, kā tas bija paredzēts Reto slimību plānā (e-veselība, NVD rīcībā esošie datu reģistri, EVAK kartes, utml).
3. Racionāli izmantot atsevišķās budžeta pozīcijās paredzēto līdzekļu ietaupījumu citu vajadzību risināšanai, t.sk. nodrošinot pietiekami daudz cilvēkresursus darbam kabinetos, speciālistu sadarbībai, pacientu organizāciju iesaistīšanai, kā arī medikamentozo un laboratorijas vajadzību izdevumu segšanai, īpaši akūtās situācijās.
4. Pārskatīt medikamentu iekļaušanas kārtību reto slimību programmā, lai maksimāli ātri nodrošinātu pacientiem nepieciešamos medikamentus.
5. Uzlabot sadarbību starp visām iesaistītajām pusēm, nodrošinot savlaicīgu un pietiekamu informācijas apmaiņu.
6. Sabiedrības veselības pamatnostādņēs iekļaut tos mērķus un uzdevumus, kuru sasniegšana nenotika Reto slimību plāna ietvaros līdz 2020. gadam vai turpināt atsevišķu programmu Reto slimību ārstēšanas uzlabošanai, nodrošinot caurspīdību un izpildes izsekojamību.

Sagatavoja: Ieva Plūme, Baiba Ziemele 2020. gada augustā

Reto slimību plāna 2017-2020 monitorings ir sagatavots 2020. gada augustā ar Sabiedrības integrācijas fonda finansiālu atbalstu no Latvijas valsts budžeta līdzekļiem. Par šī materiāla saturu atbild Latvijas Reto slimību aliansē.



Kultūras ministrija



Sabiedrības integrācijas  
fonds



LATVIJAS RETO SLIMĪBU  
ALIANSE