



Stanowisko Rady Przejrzystości
nr 121/2024 z dnia 12 listopada 2024 roku
w sprawie zasadności wydawania zgód na refundację środka
spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego FruitiVits

Rada Przejrzystości uznaje za zasadne wydawanie zgód na refundację środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego FruitiVits we wskazaniu: uzupełnienie diety o witaminy i składniki mineralne w acydurii glutarowej typu I, acydurii izowalerianowej, acydurii metylomalonowej, acydurii propionowej, deficycie dehydrogenazy pirogronianowej, deficycie liazy adenylbursztynianowej, deficycie liazy argininobursztynianowej, deficycie syntazy karbamylofosforanu (CPS1), deficycie OTC, deficycie NAGS, cytrulinemii, deficycie LCHAD, deficycie transportera glukozy typu I, padaczkę lekoopornej, zespole Leigha, homocystynurii, glikogenozie, tyrozyneimii.

Uzasadnienie

Problem decyzyjny

FruitiVits to preparat zawierający składniki mineralne i pierwiastki śladowe, przeznaczony do stosowania u dzieci od 4 roku życia w leczeniu dietetycznym restrykcyjnych diet leczniczych, np. diety ketogenicznej oraz przy wrodzonych wadach metabolizmu. Dawkowanie jest ustalane przez lekarza lub dietetyka i zależy od wieku, masy ciała i stanu zdrowia pacjenta. Należy go stosować wyłącznie pod ścisłym nadzorem lekarza.

Zasadność wydawania zgód na refundację środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego FruitiVits była już przedmiotem oceny Agencji. W 2021 r. wydano pozytywne stanowisko Rady Przejrzystości (nr 32/2021) oraz pozytywną rekomendację Prezesa (nr 32/2021) we wskazaniu: uzupełnienie diety o witaminy i składniki mineralne w acydurii metylomalonowej, padaczkę lekoopornej, deficycie dehydrogenazy pirogronianowej, deficycie transportera glukozy typu I, homocystynurii, glikogenozie typu I, kwasicy glutarowej typu I, deficycie liazy adenylbursztynianowej, deficycie syntazy karbamylofosforanu (CPS1), LCHAD (niedobrze dehydrogenazy długołańcuchowych kwasów tłuszczowych), acydurii propionowej. Obecna ocena obejmuje dodatkowo

wskazania: acyduria izowalerianowa, deficyt liazy argininobursztynianowej, deficyt OTC, deficyt NAGS, cytrulinemia, zespół Leigha, tyrozynemia.

Dowody naukowe

W ramach poprzedniego raportu odnaleziono otwarte badania jednoramienne wskazujące na prawdopodobną skuteczność preparatu FruitiVits. W badaniu Daly 2016 oceniano skuteczność tego produktu u 14 pacjentów pediatrycznych z wrodzonymi chorobami metabolicznymi, mających ograniczenia żywieniowe związane z koniecznością stosowania restrykcyjnej diety terapeutycznej. W 12 tyg. badania odnotowano znaczącą poprawę w przypadku zmiany poziomu selenu. Po 26 tyg. badania wykazano znaczną poprawę względem wartości wyjściowych w przypadku: kwasu foliowego, witaminy E, selenu w osoczu, selenu w krwi pełnej i całkowitego poziomu witaminy D. W przypadku pozostałych parametrów nie odnotowano znaczących zmian po zakończeniu badania. Z kolei w badaniu NCT02229318 dotyczącym stosowania FruitiVits u 11 dzieci z napadami padaczkowymi oceniono, że produkt ten jest akceptowalnym źródłem witamin, minerałów i pierwiastków śladowych dla pacjentów na diecie ketogenicznej. W ramach aktualnego wyszukiwania nie odnaleziono nowych badań spełniających kryteria wyszukiwania.

Wymienione w poprzednim raporcie wytyczne wskazują na zasadność suplementacji witaminowo-mineralnej we wskazaniach: padaczka lekooporna, niedobór dehydrogenazy pirogronianowej, deficyt transportera glukozy GLUT-1, deficyt liazy adenylbursztynianowej, zaburzenia przemiany aminokwasów, acydurie organiczne i zaburzenia cyklu mocznikowego, glikogenozy oraz zaburzenia utleniania kwasów tłuszczowych.

W ramach aktualnego wyszukiwania środek FruitiVits został wprost wskazany w wytycznych British Dietetic Association 2020 dotyczących żywienia klinicznego u dzieci z wrodzonymi zaburzeniami metabolizmu: acydurie organiczne i zaburzenia cyklu mocznikowego jako jeden z kilku preparatów podawanych w celu suplementacji witamin i minerałów. Suplementacja witaminowo-mineralna jest zalecana w leczeniu acydurii glutarowej typu 1 (E- IMD 2024 ag), padaczki lekoopornej (LICE 2023), homocystynurii (BDA 2020), tyrozynemii (Chinsky 2017, BDA 2020). Ponadto, polecana jest suplementacja witaminy B12 w acydurii metylomalonowej i propionowej (E-IMD 2024 am, Forny 2021), witaminy B6 w homocystynurii (Zalecenia Dietetyczne 2020) oraz witaminy D i wapnia w padaczce lekoopornej (NICE 2022, LICE 2023). Wytyczne dla pozostałych wskazań nie odnoszą się do suplementacji mineralno-witaminowej. W wielu rekomendacjach sugeruje się stosowanie diety ubogobiałkowej. Nie odnaleziono żadnych wytycznych klinicznych dla wskazań: deficyt liazy adenylbursztynianowej i zespół Leigha.

Problem ekonomiczny

We wszystkich ocenianych wskazaniach w 2023 r. wydano w ramach importu docelowego łącznie 48 zgód na refundację 246 opakowań zbiorczych. Cena jednego opakowania refundowanego w ramach importu docelowego wynosi około 506 zł za jedno opakowanie zbiorcze (30 saszetek). Szacunkowy koszt refundacji wyniósł zatem około 125 tys. zł.

W 2023 r. środka FruitiVits nie sprowadzono dla następujących wskazań: acyduria glutarowa typu 1, deficyt liazy adenilobursztynianowej, deficyt syntazy karbamylfosforanu 1 (CPS1), zespół Leigha.

Główne argumenty decyzji:

Włączenie preparatu FruitiVits u pacjentów, którzy muszą stosować diety o różnym stopniu restrykcji podaży składników odżywczych, takich jak białko, tłuszcz czy węglowodany, pomaga zbilansować dietę na poziomie zapotrzebowania dla wieku, jednocześnie zapobiegając wystąpieniu niebezpiecznych dla zdrowia niedoborów. Zgodnie z opinią konsultant krajowej w dziedzinie pediatrii metabolicznej dostępne w sprzedaży suplementy diety nie gwarantują takich efektów – wiele z nich jest niekompletnych pod względem składu odżywczego lub zawiera inne niepożądane składniki. Jeżeli pacjent jest objęty opieką zespołu terapeutycznego, w którego skład wchodzi dietetyk, postępowanie dietetyczne jest na bieżąco monitorowane i dostosowywane do stanu klinicznego pacjenta, zatem ryzyko nadużyć czy niewłaściwego zastosowania ocenianego środka jest znikome.

Tryb wydania stanowiska

Stanowisko wydano na podstawie art. 31h ust. 2 w zw. z art. 31s ust. 6 pkt 1 ustawy z 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz. U. z 2024 r., poz. 146) oraz w zw. z art. 39 ust. 3 ustawy z 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2024 r., poz. 930 z późn. zm.), z uwzględnieniem opracowania nr: OT.4211.20.2024 (Aneks do opracowania nr: OT.4311.24.2020) „FruitiVits, proszek, saszetki 6 g, we wskazaniu: uzupełnienie diety o witaminy i składniki mineralne w acydurii glutarowej typu I, acydurii izowalerianowej, acydurii metylomalonowej, acydurii propionowej, deficycie dehydrogenazy pirogronianowej, deficycie liazy adenilobursztynianowej, deficycie liazy argininobursztynianowej, deficycie syntazy karbamylfosforanu (CPS1), deficycie OTC, deficycie NAGS, cytrulinemii, deficycie LCHAD, deficycie transportera glukozy typu I, padaczce lekoopornej, zespole Leigha, homocystynurii, glikogenozie, tyrozinemii”; data ukończenia: 07 listopada 2024 r.