STÁTNÍ ÚSTAV PRO KONTROLU LÉČIV
Šrobárova 49/48
100 00 Praha 10
Telefon: +420 272 185 111
ID DS: qwfai2m
posta@sukl.gov.cz
sukl.gov.cz

Sp. zn. SUKLS371089/2025
Č. jedn. sukl457896/2025
Vyřizuje: Mgr. Magdalena Verešová
Datum: 7. 11. 2025

Vyvěšeno dne: 7. 11. 2025

Státní ústav pro kontrolu léčiv se sídlem Šrobárova 49/48, 100 00 Praha 10 (dále jen „Ústav“), jako správní orgán příslušný na základě ustanovení § 15 odst. 10 zákona č. 48/1997 Sb., o veřejném zdravotním pojištění a o změně a doplnění některých souvisejících zákonů, ve znění pozdějších předpisů (dále jen „zákon o veřejném zdravotním pojištění“), ve správním řízení provedeném dle ustanovení § 39i odst. 1 písm. b), § 39g a § 39h zákona o veřejném zdravotním pojištění a ustanovení § 67 a násl. a § 144 zákona č. 500/2004 Sb., správní řád, ve znění pozdějších předpisů (dále jen „správní řád“) vydává toto

ROZHODNUTÍ

Ústav ve správním řízení o **změně výše a podmínek úhrady** ze zdravotního pojištění potravin pro zvláštní lékařské účely:

kód SÚKL:	**název:**	**doplněk názvu:**
0217686	MEVALIA PKU GMPOWER PIÑA COLADA	POR PLV SOL 488G
0217533	MEVALIA PKU GMPOWER VANILKA	POR PLV SOL 1X468G

zahájeném dne **15. 9. 2025** na základě žádosti společnosti:

Nestlé Česko s.r.o.
IČ: 45799504
Mezi vodami 2035/31, 143 20 Praha 4
Zastoupena:
Frýbortová Alžběta
B. Buchlovana 872, 686 05 Uherské Hradiště
(dále jen „dovozce“ nebo „Nestlé“)

vedeném pod sp. zn. SUKLS371089/2025, vedle dovozce, s těmito účastníky řízení:

Česká průmyslová zdravotní pojišťovna,
IČ: 47672234
Jeremenkova 161/11, 70300 Ostrava - Vítkovice
Zastoupena:
Svaz zdravotních pojišťoven ČR, z. s.
IČ: 63830515
Náměstí Winstona Churchilla 1800/2, 130 00 Praha Žižkov

Oborová zdravotní pojišťovna zaměstnanců bank, pojišťoven a stavebnictví,
IČ: 47114321

Roškotova 1225/1, 140 00 Praha 4

Zastoupena:

Svaz zdravotních pojišťoven ČR, z. s.

IČ: 63830515

Náměstí Winstona Churchilla 1800/2, 130 00 Praha Žižkov

RBP, zdravotní pojišťovna,

IČ: 47673036

Michálkovická 967/108, 710 00 Slezská Ostrava

Zastoupena:

Svaz zdravotních pojišťoven ČR, z. s.

IČ: 63830515

Náměstí Winstona Churchilla 1800/2, 130 00 Praha Žižkov

Vojenská zdravotní pojišťovna České republiky,

IČ: 47114975

Drahobejlova 1404/4, 190 00 Praha 9

Zastoupena:

Svaz zdravotních pojišťoven ČR, z. s.

IČ: 63830515

Náměstí Winstona Churchilla 1800/2, 130 00 Praha Žižkov

Všeobecná zdravotní pojišťovna České republiky,

IČ: 41197518

Orlická 2020/4, 130 00 Praha 3

Zaměstnanecká pojišťovna Škoda,

IČ: 46354182

Husova 302, 293 01 Mladá Boleslav

Zastoupena:

Svaz zdravotních pojišťoven ČR, z. s.

IČ: 63830515

Náměstí Winstona Churchilla 1800/2, 130 00 Praha Žižkov

Zdravotní pojišťovna ministerstva vnitra České republiky,

IČ: 47114304

Vinohradská 2577/178, 130 00 Praha 3

Zastoupena:

Svaz zdravotních pojišťoven ČR, z. s.

IČ: 63830515

Náměstí Winstona Churchilla 1800/2, 130 00 Praha Žižkov

a provedeném dle ustanovení § 39b a § 39c odst. 4 zákona o veřejném zdravotním pojištění

1. potravinu pro zvláštní lékařské účely:

kód SÚKL:	**název:**	**doplněk názvu:**

0217686	MEVALIA PKU GMPOWER PIÑA COLADA	POR PLV SOL 488G

na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. e) a dle ustanovení § 39c odst. 1 zákona o veřejném zdravotním pojištění **zařazuje do skupiny v zásadě terapeuticky zaměnitelných potravin pro zvláštní lékařské účely definované směsi aminokyselin a GMP s nízkým obsahem PHE**

a na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. a) a dle ustanovení § 39g odst. 3 v návaznosti na ustanovení § 39c odst. 2 písm. a) zákona o veřejném zdravotním pojištění této potravině pro zvláštní lékařské účely **mění úhradu ze zdravotního pojištění tak, že nově činí 2 389,53 Kč**

a na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. b) a dle ustanovení § 39b odst. 10 písm. b) a c) zákona o veřejném zdravotním pojištění a ustanovení § 34 odst. 1 písm. b) a odst. 2 a ustanovení § 39 odst. 1 a 2 vyhlášky č. 376/2011 Sb., kterou se provádějí některá ustanovení zákona o veřejném zdravotním pojištění, ve znění pozdějších předpisů (dále jen „vyhláška č. 376/2011 Sb.“) jí **mění podmínky úhrady ze zdravotního pojištění takto:**

S/J4

P: Definovaná směs aminokyselin s obsahem glykomakropeptidu a s nízkým obsahem fenylalaninu je hrazena v rámci dietního postupu při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u pacientů od 4 let věku. Přípravek není hrazen těhotným ženám.

2. potravinu pro zvláštní lékařské účely:

kód SÚKL:	**název:**	**doplněk názvu:**
0217533	MEVALIA PKU GMPOWER VANILKA	POR PLV SOL 1X468G

na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. e) a dle ustanovení § 39c odst. 1 zákona o veřejném zdravotním pojištění **zařazuje do skupiny v zásadě terapeuticky zaměnitelných potravin pro zvláštní lékařské účely definované směsi aminokyselin a GMP s nízkým obsahem PHE**

a na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. a) a dle ustanovení § 39g odst. 3 v návaznosti na ustanovení § 39c odst. 2 písm. a) zákona o veřejném zdravotním pojištění této potravině pro zvláštní lékařské účely **mění úhradu ze zdravotního pojištění tak, že nově činí 2 404,35 Kč**

a na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. b) a dle ustanovení § 39b odst. 10 písm. b) a c) zákona o veřejném zdravotním pojištění a ustanovení § 34 odst. 1 písm. b) a odst. 2 a ustanovení § 39 odst. 1 a 2 vyhlášky č. 376/2011 Sb. jí **mění podmínky úhrady ze zdravotního pojištění takto:**

S/J4

P: Definovaná směs aminokyselin s obsahem glykomakropeptidu a s nízkým obsahem fenylalaninu je hrazena v rámci dietního postupu při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u pacientů od 4 let věku. Přípravek není hrazen těhotným ženám.

Odůvodnění

Dne 15. 9. 2025 byla Ústavu doručena žádost účastníka Nestlé o změnu výše a podmínek úhrady ze zdravotního pojištění potravin pro zvláštní lékařské účely (dále také jako „PZLÚ“):

kód SÚKL:	název:	doplněk názvu:
0217686	MEVALIA PKU GMPOWER PIÑA COLADA	POR PLV SOL 488G
0217533	MEVALIA PKU GMPOWER VANILKA	POR PLV SOL 1X468G

(dále jen „MEVALIA PKU GMPOWER“)

Doručením žádosti bylo zahájeno správní řízení vedené pod sp. zn. SUKLS371089/2025.

Účastníci řízení mohli v souladu s ustanovením § 39g odst. 5 zákona o veřejném zdravotním pojištění navrhovat důkazy a činit jiné návrhy ve lhůtě 15 dnů od zahájení řízení. Tato lhůta byla usnesením č. j. sukl381274/2025 ze dne 22. 9. 2025 prodloužena do dne 7. 10. 2025. V této lhůtě Ústav obdržel níže uvedené podání dovozce.

Dne 25. 9. 2025 Ústav vložil do spisu cenové reference a další podklady pro stanovení výše úhrady pod č. j. sukl387145/2025.

Dne 26. 9. 2025 Ústav pod č. j. sukl389926/2025 obdržel podání dovozce, ve kterém souhlasí se založenými cenovými referencemi a žádá o včasné vydání hodnotící zprávy a následně rozhodnutí ve věci.

Ústav vzal podání dovozce na vědomí a přistoupil k vydání hodnotící zprávy.

Dne 14. 10. 2025 Ústav vydal hodnotící zprávu, č. j. sukl417741/2025, ve které navrhl změnit na základě provedeného odborného hodnocení posuzovaným PZLÚ indikační omezení v souladu s návrhem dovozce. Zároveň ukončil shromažďování podkladů pro rozhodnutí a o této skutečnosti informoval všechny účastníky řízení prostřednictvím sdělení o ukončení zjišťování podkladů, č. j. sukl417764/2025, ze dne 14. 10. 2025. Současně byli účastníci řízení informováni, že v souladu s ustanovením § 39g odst. 5 zákona o veřejném zdravotním pojištění jsou oprávněni vyjádřit se k podkladům pro rozhodnutí ve lhůtě 10 dnů ode dne doručení předmětného sdělení.
V této lhůtě Ústav obdržel níže uvedené podání účastníka Nestlé.

Dne 23. 10. 2025 Ústav pod č. j. sukl434143/2025 obdržel podání účastníka Nestlé, ve kterém souhlasí s výše uvedenou hodnotící zprávou pouze upozorňuje na konečnou úhradu, která má dle něj být napočtena na 201,24 g PE, nikoliv na 201 g PE.

K tomu Ústav uvádí, že v důsledku administrativní chyby byla uvedena nesprávná velikost balení u přípravku MEVALIA PKU GMPOWER VANILKA, POR PLV SOL 1X468G, kód SUKL0217533 (201,00 g PE) a výše konečné úhrady (3158,80 Kč), správná velikost balení je 201,24 g PE a výše konečné úhrady je 3158,90 Kč. S ohledem na to, že uvedená chyba nemá vliv na výslednou výši jádrové úhrady, která je stanovena ve výši návrhu žadatele, Ústav opravil chybu v podkladových materiálech (Stanovisko Ústavu: JUHR (Kč) s informativním přepočtem uvedené níže) a přistoupil k vydání rozhodnutí, protože uvedená oprava nemá vliv na závěry Ústavu uvedené v hodnotící zprávě.

Ústav shromáždil pro rozhodnutí zejména tyto podklady:

1. Příbalová informace, MEVALIA PKU GMPOWER, SÚKL: Databáze registrovaných léčivých přípravků, SLP a PZLÚ [30.9.2025]. Dostupné z: https://prehledy.sukl.cz/prehled_leciv.html#/.
2. van Wegberg, A. M. J. *et al.* European guidelines on diagnosis and treatment of phenylketonuria: First revision. *Mol. Genet. Metab.* **145**, 109125 (2025).
3. Procházková, D., Konečná, P. & Slabá, K. Patient with phenylketonuria: current treatment options and future prospects. *Pediatr. Praxi* **21**, 342–345 (2020).
4. Metodický návod k zajištění novorozeneckého laboratorního screeningu a následné péče 2023.

5. Anton-Păduraru, D.-T. *et al.* Current Insights into Nutritional Management of Phenylketonuria: An Update for Children and Adolescents. *Children* **12**, 199 (2025).
6. Rozhodnutí ke sp. zn. SUKLS207355/2022, o stanovení maximální cena a výše a podmínek úhrady PZLÚ MEVALIA PKU GMPOWER, které nabylo právní moci dne 19.7.2023.
7. Vyjádření České pediatrické společnosti ze dne 12. 6. 2025 k PZLÚ s obsahem GMP.
8. Pinto, A. *et al.* The effects of casein glycomacropeptide on general health status in children with PKU: A randomized crossover trial. *Mol. Genet. Metab.* **143**, 108607 (2024).
9. Cenové reference a další podklady pro změnu výše úhrady založené do spisu dne 25. 9. 2025 pod č. j. sukl387145/2025

Ústav vzal v úvahu všechny skutečnosti shromážděné v průběhu správního řízení, a to:

HODNOCENÍ KLINICKÉHO PŘÍNOSU

Charakteristika PZLÚ

Jedná se o PZLÚ s obsahem **glykomakropeptidu (GMP)** pro dietní výživu při fenylketonurii (PKU) a hyperfenylalanininémii (HPA) pro pacienty od 3 let věku. PZLÚ je ve formě práškového proteinového přípravku s nízkým obsahem fenylalaninu (PHE) obsahující směs kaseinového GMP izolátu, esenciálních a neesenciálních aminokyselin, vitamínů, stopových prvků, minerálních látek a kyseliny dokosahexaenové.[1]

GMP je syrovátkový přírodní protein získaný při výrobě sýra. Z aminokyselin (AA) jsou ve zvýšené míře zastoupeny threonin, valin a isoleucin, ale nízký obsah některých esenciálních nebo semi-esenciálních aminokyselin, tj. histidinu, leucinu, tryptofanu, methioninu, tyrosinu a argininu. Pro účely použití jako náhrady L-aminokyselin u PKU je potřeba přirozený GMP doplnit o deficitní aminokyseliny, aby byly splněny požadavky WHO. Obsahuje pouze zbytková množství PHE. GMP představuje intaktní protein, oproti aminokyselinovým přípravkům (AA přípravky) má výhodu v nižší osmolaritě, vyšší biologické dostupnosti, lepší chuti a díky nízkému obsahu PHE může být vhodný jako zdroj proteinového ekvivalentu (PE) pro pacienty s fenylketonurií (PKU). Proces trávení je u intaktních proteinů ve srovnání s AA přípravky pomalejší, pomaleji narůstají hladiny AA v plazmě a syntéza/utilizace proteinu je efektivnější[1,2].

PZLÚ PKU MEVALIA PKU GMPOWER (GMP-AA) ve 100 g prášku obsahuje 41 g proteinového ekvivalentu (PE) a 61 mg PHE.[1]

Indikace a cílová populace posuzované v tomto správním řízení

Je žádáno o změnu podmínek úhrady PZLÚ MEVALIA PKU GMPOWER ve znění:

Dietní postup při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u pacientů s PKU ve věku od 4 let. Oproti současnému stavu nově není navrhována limitace úhrady pouze na 50 % PE původně připadajícího na aminokyselinové PZLÚ a věkový limit pro užívání se snižuje z 11 let na 4 roky věku.

Navrhovaná indikace je v souladu s použitím dle textu na etiketě.

Oproti současnému stavu, kdy jsou PZLÚ s obsahem GMP hrazeny pacientům od 11 let věku a mohou krýt pouze 50 % PE připadajícího na proteinovou substituci, tedy dochází k rozšíření hrazené populace pacientů v souladu s informacemi na etiketě.

Postavení posuzovaných PZLÚ v klinické praxi

Charakteristika onemocnění

Fenylketonurie (PKU) je vzácné autosomálně recesivní dědičné onemocnění. Celosvětově má různou incidenci a různou míru výskytu závažnosti onemocnění (v ČR 1:5 550). Příčinou je deficit jaterního enzymu PAH (fenylalaninhydroxylázy), který štěpí PHE (z diety nebo pocházející z katabolismu proteinů v organismu) na tyrosin (TYR) za přítomnosti kofaktoru BH4. Deficit PAH vede k vysokým hladinám PHE (hyperfenylalaninémie, HPA) v krvi

a jeho následnému přestupu přes hematoencefalickou bariéru (přes LAT 1 transportér), kde nepříznivě ovlivňuje vývoj mozku a mozkové funkce. Vysoká hladina PHE v krvi je spojena s nízkými mozkovými hladinami velkých neutrálních aminokyselin a vysokými hladinami PHE v mozku. Společně jsou zodpovědné za nízké hladiny dopaminu a zejména serotoninu.[2,3]

Dle Evropských doporučení platí obecný konsensus, že pacienti s neléčenou koncentrací PHE méně než 360 µmol/l nevyžadují léčbu. Dle reakce na příslušný typ léčby jsou pacienti klasifikováni:

a) nevyžadující léčbu (Phe <360 µmol/l), nebo

b) vyžadující léčbu, reagující na kofaktory, nebo

c) vyžadující léčbu, nereagující na kofaktory.

Neléčená PKU je charakterizována nevratným mentálním postižením, mikrocefalií, motorickým deficitem, ekzémovou vyrážkou, autismem, záchvaty, aberantním chováním, vývojovými problémy a psychiatrickými příznaky. Při včasné diagnóze díky novorozeneckému screeningu a okamžitě zahájené léčbě vykazují pacienti v podstatě normální vývoj, ačkoliv se může objevit neuropsychologický deficit, behaviorální a sociální problémy. I přes včasnou a kontinuální léčbu PKU v dětství, pokud dojde k uvolnění nebo přerušení léčby během adolescence nebo dospělosti, mohou pacienti vykazovat neuro-kognitivní deficit, emocionální dysfunkce, psychiatrické problémy (deprese, úzkosti, ADHD symptomy) a problémové chování.[2,3]

Evropská doporučení uvádí zahájení léčby nejlépe před 10 dnem věku a léčbu po celý život.[2]

Postavení PZLÚ v managementu léčby

Pacienti s PKU jsou diagnostikováni díky novorozeneckému screeningu[4].

Primárním cílem léčby je dosažení normálního neurokognitivního a psychosociálního fungování.[2] Hladiny PHE v krvi jsou nejlepším zástupným faktorem a měly by být pravidelně monitorovány s cílem dosáhnout hladin PHE v krvi, které zůstávají v daném cílovém terapeutickém rozmezí definovaném pro daný věk:

- U léčených pacientů s PKU do 12 let věku jsou doporučené terapeutické cílové hladiny PHE 120–360 µmol/l.
- U léčených pacientů s PKU ve věku 12–18 let jsou doporučené terapeutické cílové hladiny PHE 120–600 µmol/l.
- Celoživotní sledování ve specializovaném metabolickém centru se doporučuje pro všechny pacienty s PKU, včetně dospělých, kteří neužívají léčbu snižující hladiny PHE.
- V těhotenství jsou doporučené terapeutické cílové hladiny PHE 120–360 µmol/l.

Základem léčby PKU je nízkobílkovinná dieta, nejlépe celoživotní. Nejvíce restriktivní je dieta v dětském věku a u pacientek s PKU/HPA v období před plánovaným otěhotněním a v období těhotenství.

Nutriční terapie zahrnuje přesně monitorovaný přívod kritického substrátu (bílkovin) nebo jeho prekurzorů (aminokyselin) z přirozených zdrojů s tím, že jeho množství je individuálně přizpůsobováno pacientově věku a toleranci. Pacienti musí přijímat určitý podíl přirozené bílkoviny s obsahem intolerantní AMK (fenylalaninu) z důvodu zajištění anabolických procesů proteosyntézy v organismu. Nedostatek bílkovin ve stravě způsobený omezenou konzumací bílkovin v přirozeném stavu je nahrazován podáváním speciálních přípravků – **PZLÚ na bázi definovaných směsi L- aminokyselin bez obsahu PHE nebo s obsahem GMP** (se sílou doporučení: strong). Oba typy PZLÚ jsou dle aktuálních evropských doporučení primárním zdrojem proteinového ekvivalentu (PE) pro pacienty s PKU. PZLÚ s obsahem GMP obsahují malé množství PHE, ale klinické studie dokládají, že i přes zvýšení PHE v krvi při jejich konzumaci u pacientů s PKU, zůstanou celkové hladiny v cílovém rozmezí pro danou věkovou kategorii. **PZLÚ s obsahem GMP (GMP-AA) jsou doporučovány pro pacienty od 4 let věku včetně. Denní proteinový ekvivalent poskytovaný PZLÚ s obsahem GMP není dle doporučení stanoven, ale v předepsaném množství musí být zohledněna dávky PHE obsažená v těchto PZLÚ**. V klinických studiích se PE připadající na GMP-AA pohyboval v rozmezí 33 – 100 % proteinové substituce. Hlavním benefitem GMP-AA oproti aminokyselinovým PZLÚ je lepší chuť[2].

PZLÚ s obsahem AA mohou být obtížně snášené, což vede k gastrointestinálním příznakům (reflux, bolesti břicha nebo průjem), narušením střevní mikroflóry, což následně ovlivňuje vstřebávání živin a celkovou kondici trávícího traktu. GMP-AA mohou představovat alternativou k PZLÚ na bázi AA (PZLÚ z referenčních skupin č. 107/1 a č. 107/4, popř. 107/5) pro určité pacienty s PKU, které identifikuje lékař na základě individuální tolerance bílkovin. Účinnost a bezpečnost GMP-AA, vliv na hladiny PHE a nutriční status, ve srovnání s PZLÚ na bázi L-AA jsou prověřeny několika klinickými studiemi, které potvrdily, že GMP-AA nepřináší vyšší klinický benefit, ale účinnost i bezpečnost je při zohlednění individuální tolerance bílkovin srovnatelná[2,5].

Nutriční deficit nízkobílkovinné diety musí být dorovnáván použitím **speciálně modifikovaných potravin s nízkým obsahem bílkovin (NB PZLÚ),** které umožňují, aby byla naplněna kritická kritéria energetické potřeby (energie především ze sacharidů a tuků), udržena metabolická kontrola a zlepšila se kvalita života pacientů.

U pacientů s PKU by měl nutriční příjem energie, makro- a mikro-živin splňovat stejné referenční hodnoty stravy jako u zdravé populace.[2,5]

Jediným farmakologickým postupem uplatňovaným v léčbě PKU/HPA je podávání syntetického tetrahydrobiopterinu – sapropterin dihydrochlorid (přípravek KUVAN).[2]

Identifikace relevantních komparátorů

Relevantními komparátory jsou PZLÚ s obsahem L-AA bez fenylalaninu z referenční skupiny č. 107/1 a 107/4.

Hodnocení účinnosti a bezpečnosti posuzovaných PZLÚ

Komparativní účinnost a bezpečnost

Účinnost a bezpečnost PZLÚ s obsahem GMP v dietě pacientů s PKU byla doložena klinickými studiemi, které jsou podrobně popsány v rozhodnutí Ústavu sp. zn. SUKLS207355/2022[6] ze dne 26. 6. 2023, rozhodnutí nabylo právní moci dne 19. 7. 2023. Předloženými klinickými studiemi byla prokázána účinnost a bezpečnost PZLÚ s obsahem GMP-AA u pediatrických i dospělých pacientů s PKU. GMP prokázal dobrou toleranci, srovnatelný vliv na nutriční stav s PZLÚ s obsahem AA a v rámci individuálně nastaveného dávkování udržení hladin PHE v cílovém rozmezí pro danou věkovou kategorii.

Nová klinická doporučení dokládají, že PZLÚ s obsahem GMP jsou bezpečné již pro děti od 4 let věku a mohou celý bílkovinný ekvivalent za předpokladu, že obsah PHE je zohledněn v celkovém denním příjmu PHE a že profil všech aminokyselin v dané PZLÚ splňuje věkově odpovídající požadavky. Rozšíření použití PZLÚ pro pacienty od 4 let věku s obsahem GMP-AA podpořila svým vyjádření také Česká pediatrická společnost[7].

Dlouhodobé zdravotní přínosy PZLÚ s obsahem GMP-AA jsou nově doloženy klinickou studií **Pinto A et al., 2024**[8]. Jednalo se o randomizovanou, kontrolovanou, cross-over klinickou studii u dětí s PKU, jejímž cílem bylo zjistit, zda PZLÚ s obsahem GMP-AA ve srovnání s PZLÚ s obsahem L-AA podporuje dlouhodobé zdravotní přínosy, zejména pokud jde o zdraví střev, záněty, funkci ledvin, oxidační stres a vliv na hladiny PHE v krvi u pacientů s PKU.

Populace pacientů: děti ve věku 4-12 let s diagnostikovanou PKU, u nichž více než 50 % denního PE bylo kryto PZLÚ s obsahem L-AA doposud neužívající GMP-AA. Hladiny PHE byly stabilizované v požadovaném rozmezí pro danou věkovou skupinu.

Intervence:

Rameno A: 12týdenní intervenční období s obvyklou PZLÚ s obsahem L-AA s 4týdenním obdobím („wash out period“) se stejnou proteinovou náhradou na bázi L-AA, následované 12týdenním intervenčním obdobím s proteinovou náhradou na bázi GMP (VITAFLO PKU SPHERE15) jako jediným zdrojem proteinové náhrady.

Rameno B: 12týdenní intervenční období s proteinovou náhradou na bázi GMP se 4týdenním obdobím („wash out period“) s proteinovou náhradou na bázi L-AA před studií, a následované 12týdenním intervenčním obdobím se stejným složením AA jako jediným zdrojem proteinové náhrady.

Sledované parametry: celkový zdravotní stav byl hodnocen pomocí validovaného dotazníku hodnotícího gastrointestinální symptomy PedsQL (bolest žaludku, nepříjemné pocity při jídle, pálení žáhy a reflux, plynatost a

nadýmání), laboratorní markery pro hodnocení zdraví ledvin a střev, nutriční markery (např. albumin, glukosa, insulin)

Výsledky: do studie bylo zahrnuto 20 pacientů (ze 2 center) s mediánem věku 6,5. Pět pacientů zahájilo intervenci L-AA následovanou GMP-AA (rameno A); 7 pacientů zahájilo GMP-AA následovanou L-AA (rameno B). Všichni pacienti studii dokončily.

GMP-AA zlepšil následující gastrointestinální symptomy: bolest žaludku (p = 0,003), pálení žáhy a reflux (p = 0,041), plynatost a nadýmání (p = 0,018). U GMP byl také zaznamenán trend menší zácpy (p = 0,068), potíží s jídlem (p = 0,065) a nevolnosti a zvracení (p = 0,087). Nebyly zjištěny žádné změny v markerech zdraví střev (IgA, mastné kyseliny s krátkým řetězcem a fekální kalprotektin). Nebyly zjištěny žádné statisticky významné rozdíly v markerech ledvin, oxidačního stresu, zánětů a zdraví střev ani v ukazatelích sytosti, s výjimkou adiponektinu (p = 0,028) a celkové antioxidační kapacity (p = 0,049). Průměrná hladina PHE v suché krevní skvrně byla o 114 µmol/l vyšší u GMP-AA v porovnání s L-AA (p < 0,001), ale mediány hladin PHE zůstaly v požadovaném cílovém rozmezí pro danou věkovou kategorii. Nebyl zjištěn žádný rozdíl v hladinách tyrosinu.

Obr. Medián plazmatických koncentrací PHE a tyrosinu

Protein substitute	Median plasma concentrations [N; IQR]			
	Arm A[a]		Arm B[b]	
	Phe (µmol/L)	Tyr (µmol/L)	Phe (µmol/L)	Tyr (µmol/L)
AA-based	188 [N=74;144-256]	41 [N=74;36-68]	185 [N=74;131-274]	57 [N=74;39-139]
GMP-based	287 [N=62;179-391]	52 [N=62;39-85]	298 [N=105;215-401]	52 [N=105;32-79]

Abbreviations: IQR, interquartile range; N, number of bloodspots; Phe, phenylalanine; Tyr, tyrosine; AA-based, L-amino acid-based protein substitute; GMP-based: glycomacropeptide based protein substitute.
[a] Arm A: AA followed by GMP.
[b] Arm B: GMP followed by AA.

Závěr: data z klinické studie potvrzují, že PZLÚ s obsahem GMP-AA mohou pacientů s PKU přinést zlepšení gastrointestinálních symptomů spojených s užíváním PZLÚ na bázi L-AA, v ostatních sledovaných markerech zdraví střev, ledvin a nutričních parametrech nebyly zjištěny mezi oběma typy PZLÚ významné rozdíly. V důsledku vyššího obsahu PHE v PZLÚ s obsahem GMP-AA může dojít k nárůstu hladin PHE, ale pečlivá titrace vhodné dávky dle individuální tolerance umožní dosažení obdobného nutričního a metabolického efektu jako u PZLÚ s obsahem L-AA při lepší snášenlivosti. Zařazení PZLÚ s obsahem GMP-AA do nízkobílkovinné diety u pacientů s PKU již od 4 let věku a v množství zohledňujícím individuální toleranci podporují současná doporučení pro léčbu PKU.

Údaje z klinické praxe

Nebyly předloženy.

Limitace klinické evidence

Se zohledněním individuálního přístupu ke každému pacientovi s PKU limitace nebyly nalezeny.

Posouzení inovativnosti

Ustanovení § 39d zákona o veřejném zdravotním pojištění se nevztahuje na PZLÚ, proto se Ústav posouzením inovativnosti v předmětném správním řízení nezabýval.

Závěr k terapeutické zaměnitelnosti

Stanovení referenční indikace

Referenční indikací je na základě výše uvedeného **dietní postup při prokázané fenylketonurii**.

Zařazení do skupiny v zásadě terapeuticky zaměnitelných PZLÚ

V návaznosti na provedené hodnocení terapeutické zaměnitelnosti, účinnosti, bezpečnosti a klinického využití posuzovaných PZLÚ Ústav konstatuje, že PZLÚ svými vlastnostmi odpovídají skupině PZLÚ zařazených do skupiny v zásadě terapeuticky zaměnitelných PZLÚ definované směsi aminokyselin a GMP s nízkým obsahem PHE, a proto posuzované PZLÚ do této skupiny zařadil.

Identifikace srovnatelně účinné terapie v případě aplikace ustanovení § 39c odst. 2 písm. b) zákona o veřejném zdravotním pojištění

Nebyla nalezena.

Stanovení obvyklé denní terapeutické dávky (ODTD)

Návrh žadatele

50,0000 g

Posouzení Ústavu

ODTD PZLÚ s obsahem glykomakropeptidu byla stanovena dle ustanovení § 15 odst. 4 vyhlášky č. 376/2011 Sb. na základě denního příjmu bílkovinného ekvivalentu, který připadá na substituci proteinu z PZLÚ. ODTD byla stanovena v referenční indikaci uvedené v kapitole „Stanovení referenční indikace".

Dle platných příbalových informací i doporučených postupů je doporučená denní dávka předmětných PZLÚ zcela individuální a určuje ji lékař nebo pracovník kvalifikovaný v oblasti klinické výživy. Doporučená dávka závisí na věku, tělesné hmotnosti a zdravotním stavu pacienta. Při stanovení ODTD proto Ústav vycházel z doporučeného denního příjmu bílkovin 0,8 - 1,0 g/kg/den pro zdravého člověka. Tento příjem přirozené bílkoviny z potravy je u pacientů s dědičnými metabolickými poruchami redukován na 20 – 30 %. Vzniklý deficit příjmu bílkovin může být hrazen pomocí potravin pro zvláštní lékařské účely obsahující definovanou směs aminokyselin a glykomakropeptid s nízkým obsahem fenylalaninu. V průměru tato hodnota činí 50 g bílkovinného ekvivalentu přijatého ve formě přípravků obsahujících glykomakropeptid.

Léčivá látka	ATC	ODTD	Frekvence dávkování	DDD dle WHO	Doporučené dávkování dle příbalové informace
Definovaná směs aminokyselin s glykomakropeptidem a nízkým obsahem fenylalalninu	V06XX	50,0000 g	1x denně	Není stanovena	Individuální, podle pokynů lékaře.

S ohledem na výše uvedené stanovil Ústav ODTD pro PZLÚ s obsahem definované směsi aminokyselin a GMP s nízkým obsahem fenylalaninu **v referenční indikaci ve výši 50,0000 g, frekvence dávkování 1x denně.**

Identifikace populace pro stanovení zvýšené úhrady ev. bonifikace

Návrh dovozce

Nepožaduje.

Posouzení Ústavu

Další zvýšená úhrada v souladu s ustanovením § 39b odst. 11 zákona o veřejném zdravotním pojištění nebyla stanovena, jelikož o ni nebylo žádáno.
Úprava úhrady oproti základní úhradě v souladu s vyhláškou č. 376/2011 Sb. nebyla provedena, jelikož o úpravu úhrady nebylo žádáno.

Zařazení do skupiny přílohy č. 2 zákona o veřejném zdravotním pojištění
Posuzované PZLÚ nejsou vzhledem ke své charakteristice a způsobu použití zařazeny do žádné skupiny přílohy č. 2 zákona o veřejném zdravotním pojištění.

STANOVENÍ MAXIMÁLNÍ CENY

Nebylo předmětem tohoto správního řízení.

STANOVENÍ VÝŠE ÚHRADY

Základní úhrada
Základní úhrada byla stanovena dle ustanovení **§ 39c odst. 2 písm. a)** zákona o veřejném zdravotním pojištění. Vychází z referenčního přípravku GLYTACTIN BUILD PŘÍCHUŤ MALINA POR PLV SOL 1X621G a je ve výši 623,8349 Kč za ODTD.

Stanovení základní úhrady dle ustanovení § 39c odst. 2 písm. a) zákona o veřejném zdravotním pojištění
Do cenového srovnání v rámci posuzované skupiny v zásadě terapeuticky zaměnitelných PZLÚ (dále jen „posuzovaná skupina“) byly zařazeny potraviny pro zvláštní lékařské účely (dále jen „přípravky“) dostupné v České republice ve smyslu ustanovení § 39c odst. 2 písm. a) zákona o veřejném zdravotním pojištění.

Rozhodným obdobím je 2. čtvrtletí 2025 dle ustanovení § 13 vyhlášky č. 376/2011 Sb.

Ceny byly zjišťovány u přípravků dostupných se silou v rámci intervalu. Dále pro léčivé látky definované směsi aminokyselin a glykomakropeptidu s nízkým obsahem fenylalaninu i pro síly mimo interval, protože jde o potraviny pro zvláštní lékařské účely.

Od cen přípravků zjištěných v zahraničí byly odečteny případné národní daně a obchodní přirážky dle Metodiky přepočtu nalezené ceny na cenu referenční. Takto získané ceny výrobce v národní měně byly přepočítány na Kč dle ustanovení § 11 vyhlášky č. 376/2011 Sb., tj. za 2. čtvrtletí 2025.

Zjištěné ceny výrobce byly vyděleny počtem ODTD v balení. Následně byl vybrán přípravek s nejnižší cenou za ODTD (zaokrouhlenou na 4 desetinná místa matematicky) – referenční přípravek.

Léčivá látka	ODTD	Referenční přípravek	Cena výrobce	Počet ODTD/balení	Země
definované směsi aminokyselin a glykomakropeptidu	**50,0000 g**	GLYTACTIN BUILD PŘÍCHUŤ MALINA POR PLV SOL 1X621G	**4990,67946000 Kč**	**8,00000000**	**Slovensko**

s nízkým obsahem fenylalaninu					

Základní úhrada za jednotku lékové formy – ***definované směsi aminokyselin a glykomakropeptidu s nízkým obsahem fenylalaninu*** (ODTD 50,0000 g)

Frekvence dávkování: 1x denně

Interval: od 25 g do 100 g

50 g (ODTD)	623,8349 Kč (4990,67946000 Kč/8,00000000)
1 g	12,4767 Kč (623,8349 Kč/50*1)

Úhrada byla stanovena aritmeticky pro síly v intervalu dle ustanovení § 18 vyhlášky č. 376/2011 Sb.

Úhrada byla stanovena aritmeticky i pro síly mimo interval (1 g), jelikož se jedná o potraviny pro zvláštní lékařské účely.

Navýšení základní úhrady v souladu s ustanovením § 16 vyhlášky č. 376/2011 Sb.

Ústav neobdržel souhlas všech zdravotních pojišťoven se zvýšením úhrady ve veřejném zájmu.

Vzhledem k tomu, že Ústav nezjistil alespoň tři ceny referenčního přípravku, není možné aplikovat ustanovení § 16 odst. 2 vyhlášky č. 376/2011 Sb.

Stanovení základní úhrady dle ustanovení § 39c odst. 2 písm. b) zákona o veřejném zdravotním pojištění

Nebyla nalezena jiná srovnatelně účinná a nákladově efektivní terapie.

Stanovení základní úhrady dle ustanovení § 39c odst. 2 písm. c) zákona o veřejném zdravotním pojištění

Nebyla zjištěna dohodnutá nejvyšší cena, která by byla nižší než základní úhrada vypočtená podle ustanovení § 39c odst. 2 písm. a) nebo b) zákona o veřejném zdravotním pojištění.

Stanovení základní úhrady dle ustanovení § 39c odst. 2 písm. d) zákona o veřejném zdravotním pojištění

Nebyla zjištěna dohoda o úhradě léčivého přípravku náležejícího do posuzované skupiny, která by byla nižší než základní úhrada vypočtená podle ustanovení § 39c odst. 2 písm. a), b), nebo c) zákona o veřejném zdravotním pojištění.

Stanovení základní úhrady dle ustanovení § 39c odst. 5 zákona o veřejném zdravotním pojištění

Žádná z léčivých látek v posuzované skupině není zařazena do žádné skupiny přílohy č. 2 zákona o veřejném zdravotním pojištění.

Úhrada za balení posuzovaných PZLÚ byla stanovena jako součin úhrady za jednotku lékové formy a počet jednotek lékové formy v balení.

Informativní přepočet na maximální úhradu pro konečného spotřebitele (UHR) publikovanou v Seznamu cen a úhrad léčiv (SCAU) vycházející z nižší z hodnot jádrové úhrady za balení (JUHR) podle návrhu žadatele a stanoviska Ústavu:

Kód SÚKL	*Název*	*Doplněk názvu*	*Návrh dovozce: JUHR (Kč)*	*Stanovisko Ústavu: JUHR (Kč)*	*UHR v SCAU (Kč)*
0217686	*MEVALIA PKU GMPOWER PIÑA COLADA*	*POR PLV SOL 488G*	***2 389,53***	*2 495,34*	*3 139,43*
0217533	*MEVALIA PKU GMPOWER VANILKA*	*POR PLV SOL 1X468G*	***2 404,35***	*2 510,81*	*3 158,90*

Informativní přepočet úhrady na hodnotu publikovanou v Seznamu cen a úhrad je proveden dle vzorce „UHR LP = [JUHR LP x sazba + NÁPOČET / (počet ODTD v balení ref. LP / počet ODTD v balení LP)] x DPH" ze stanoviska Ministerstva zdravotnictví č. j. MZDR73123/2011 vydaného dne 9. 11. 2011.

Jedna další zvýšená úhrada
Nebyla stanovena.

HODNOCENÍ NÁKLADOVÉ EFEKTIVITY A DOPADU NA ROZPOČET

Dovozce dne 15. 9. 2025 podal žádost o změnu výše a podmínek úhrady PZLÚ MEVALIA PKU GMPOWER (ve smyslu změny podmínek úhrady) a zároveň konstatoval, že nedojde k navýšení nákladů z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

V souladu s ustanovením § 15 odst. 9 zákona o veřejném zdravotním pojištění, je předložení hodnocení nákladové efektivity a analýzy dopadu do rozpočtu vyžadováno, pokud předpokládaný dopad do rozpočtu spojený s úhradou léčivého přípravku vykazuje zvýšení výdajů ze systému zdravotního pojištění.

Na základě vyjádření dovozce má Ústav za to, že změna podmínek úhrady předmětných PZLÚ ve srovnání se současnou terapií PZLÚ z referenční skupiny č. 107/1 a 107/4 ve výši denního příjmu 50 g proteinového ekvivalentu přijatých ve formě přípravků obsahujících glykomakropeptid v indikaci dietní postup při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u pacientů s PKU ve věku od 4 let a při odstranění množstevního limitu 50 % denního příjmu proteinového ekvivalentu (i pro stávající populaci pacientů) **nevykazuje zvýšení výdajů ze systému zdravotního pojištění.**

Náklady na 1 g proteinového ekvivalentu PZLÚ MEVALIA PKU GMPOWER ve výši 15,70 Kč (3 139,43Kč/488 g v balení pro MEVALIA PKU GMPOWER PIÑA COLADA a 3 158,90Kč/468 g v balení pro MEVALIA PKU GMPOWER VANILKA) nejsou vyšší než náklady na 1 g proteinového ekvivalentu PZLÚ z referenční skupiny č. 107/1 (např. ANTIFEN 2 HC POR PLV 1X500G, kód SÚKL 0217594, úhrada za balení ve výši 4 709,29 Kč /300 g v balení = 15,70 Kč) či referenční skupiny č. 107/4 (např. PKU EASY SHAKE&GO, NEUTRAL POR PLV SOL 30X34G, kód SÚKL 0217169, úhrada za balení ve výši 7 143,19 Kč/450 g v balení = 15,87 Kč za 1 g).

PODMÍNKY ÚHRADY

Dovozcem navržené podmínky úhrady
S/J4
P: Definovaná směs aminokyselin s obsahem glykomakropeptidu a s nízkým obsahem fenylalaninu je hrazena v rámci dietního postupu při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u pacientů od 4 let věku. Přípravek není hrazen těhotným ženám.

Ústavem stanovené podmínky úhrady

Dle ustanovení § 39b odst. 10 písm. b) a c) zákona o veřejném zdravotním pojištění a ustanovení § 34 odst. 1 písm. b) a odst. 2 a ustanovení § 39 odst. 1 a 2 vyhlášky č. 376/2011 Sb. Ústav stanovil tyto podmínky úhrady:

S/J4

P: Definovaná směs aminokyselin s obsahem glykomakropeptidu a s nízkým obsahem fenylalaninu je hrazena v rámci dietního postupu při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u pacientů od 4 let věku. Přípravek není hrazen těhotným ženám.

Odůvodnění podmínek úhrady

Preskripční omezení:

Symbol „S“ stanovuje, že předmětné PZLÚ mohou být předepisovány pouze v centrech se zvláštní smlouvou se zdravotními pojišťovnami na léčbu tímto typem PZLÚ, neboť tyto PZLÚ je s ohledem na veřejný zájem účelné soustředit do specializovaných pracovišť podle ustanovení § 15 odst. 11 zákona o veřejném zdravotním pojištění.

Do specializovaných center J4 (specializovaná pracoviště pro léčbu dědičných poruch metabolismu) je soustředěna diagnostika a terapie dědičných metabolických poruch. Na těchto pracovištích je přítomen vysoce odborný personál, který zajišťuje komplexní péči o pacienty s vrozenými poruchami metabolismu - biochemické, enzymologické a genetické vyšetření, diagnostiku, léčbu, genetické poradenství, nutriční poradenství, psychologickou péči. Takový komplexní přístup k léčbě pacientů s dědičnými metabolickými nemocemi nemohou zajistit běžná ambulantní zdravotnická zařízení. Takto stanovené preskripční omezení reflektuje současnou reálnou klinickou praxi v problematice řešení dědičných metabolických poruch.

Indikační omezení:

Předmětné PZLÚ jsou určeny k dietnímu postupu při léčbě PKU a HPA. Stávající indikační omezení limitovalo použití PZLÚ s obsahem GMP-AA pro pacienty s PKU od 11 let věku a v množstevním limitu, 50 % bílkovinného ekvivalentu, který původně připadal na definované směsi aminokyselin bez fenylalaninu. Ústav na základě odborného hodnocení přistoupil ke změně indikačního omezení a stanovuje indikační omezení v souladu s návrhem dovozce. Provedené změny, tj. umožnění předepisování předmětných PZLÚ pacientům s fenylketonurii a hyperfenylalaninémii od 4 let věku, bez omezení jen na část bílkovinného ekvivalentu připadajícího na bílkovinné náhrady je v souladu s aktuálními doporučenými postupy[2].

Léčba PKU vždy vyžaduje vysoce individualizovaný přístup v závislosti na tíži PKU, individuální toleranci bílkovin, věku, aktuálním zdravotním stavu, aktivitě a také compliance s léčbou, čehož jsou si ošetřující lékaři plně vědomi a v klinické praxi individualizovaný přístup k léčbě uplatňují. Podmínky úhrady PZLÚ hrazených z prostředků veřejného zdravotního pojištění musí být stanoveny v souladu s dostupnou klinickou evidencí, která v dostatečně kvalitní míře zabezpečí účinnou a bezpečnou léčbu. Platná klinická doporučení se střední mírou evidence (B) a silnou silou doporučení (strong) uvádí, že GMP-AA mohou být alternativních zdrojem bílkovinného ekvivalentu místo PZLÚ s obsahem L-AA (RS 107/1 nebo 107/4). Klinická doporučení uvádí, že při používání GMP-AA bylo v klinických studií zaznamenáno zvýšení hladiny PHE v krvi, ale hladina PHE v krvi se stále udržovala v očekávaném terapeutickém cílovém rozmezí 120 až 360 µmol/l u dětí do 12 let věku. Nárůst hladiny PHE je dokumentován i u starších pacientů (dospívajících a dospělých), ale nedosáhl statistické významnosti. Proteinový ekvivalent poskytovaný GMP v rámci klinických studií pokryl 33 % až 100 % příjmu proteinové náhrady. Pokud je GMP předepsán dětem, měl by být zaváděn opatrně (jeho obsah PHE by měl být vypočítán a měřen jako součást denní dávky PHE) a nezbytné je pečlivé sledování kontroly PHE v krvi.[2]

Změna podmínek úhrady byla podpořena i vyjádřením České pediatrické společnosti ČLS JEP[7].

K výroku 1.

Ústav **PZLÚ:**

kód SÚKL:	název:	doplněk názvu:
0217686	MEVALIA PKU GMPOWER PIÑA COLADA	POR PLV SOL 488G

na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. e) a dle ustanovení § 39c odst. 1 zákona o veřejném zdravotním pojištění **zařadil do skupiny v zásadě terapeuticky zaměnitelných PZLÚ definované směsi aminokyselin a GMP s nízkým obsahem PHE.**

Ústav v probíhajícím správním řízení posoudil terapeutickou zaměnitelnost, bezpečnost a klinické využití posuzované PZLÚ v souladu s ustanovením § 39c odst. 1 zákona o veřejném zdravotním pojištění. Ústav konstatuje, že PZLÚ odpovídá skupině v zásadě terapeuticky zaměnitelných PZLÚ definované směsi aminokyselin a GMP s nízkým obsahem PHE, proto uvedenou PZLÚ do této skupiny v zásadě terapeuticky zaměnitelných PZLÚ zařadil.

Ústav výše uvedené PZLÚ na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. a) a dle ustanovení § 39g odst. 3 v návaznosti na ustanovení § 39c odst. 2 písm. a) zákona o veřejném zdravotním pojištění **změnil úhradu ze zdravotního pojištění tak, že nově činí 2 389,53 Kč.**

Jak je uvedeno v části „Základní úhrada“ tohoto rozhodnutí, a to na základě skutečností uvedených tamtéž, byla stanovena výše úhrady za jednotku lékové formy. Výše úhrady za balení PZLÚ byla stanovena jako součin úhrady za jednotku lékové formy a počtu jednotek lékové formy v balení. Výsledná úhrada byla zaokrouhlena na dvě desetinná místa.

Ústavem stanovená výše úhrady uvedené PZLÚ (2 495,34 Kč) je vyšší než návrh dovozce a pro výši úhrady této PZLÚ je rozhodný návrh dovozce.

Ústav výše uvedené PZLÚ na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. b) a dle ustanovení § 39b odst. 10 písm. b) a c) zákona o veřejném zdravotním pojištění a ustanovení § 34 odst. 1 písm. b) a odst. 2 a ustanovení § 39 odst. 1 a 2 vyhlášky č. 376/2011 Sb. **změnil podmínky úhrady ze zdravotního pojištění takto:**

S/J4

P: Definovaná směs aminokyselin s obsahem glykomakropeptidu a s nízkým obsahem fenylalaninu je hrazena v rámci dietního postupu při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u pacientů od 4 let věku. Přípravek není hrazen těhotným ženám.

Odůvodnění:
Ústav změnil posuzované PZLÚ podmínky úhrady ze zdravotního pojištění tak, jak je blíže popsáno v části „*Podmínky úhrady*“ tohoto dokumentu.

K výroku 2.

Ústav **PZLÚ:**

kód SÚKL:	název:	doplněk názvu:
0217533	MEVALIA PKU GMPOWER VANILKA	POR PLV SOL 1X468G

na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. e) a dle ustanovení § 39c odst. 1 zákona o veřejném zdravotním pojištění **zařadil do skupiny v zásadě terapeuticky zaměnitelných PZLÚ definované směsi aminokyselin a GMP s nízkým obsahem PHE.**

Ústav v probíhajícím správním řízení posoudil terapeutickou zaměnitelnost, bezpečnost a klinické využití posuzované PZLÚ v souladu s ustanovením § 39c odst. 1 zákona o veřejném zdravotním pojištění. Ústav konstatuje, že PZLÚ odpovídá skupině v zásadě terapeuticky zaměnitelných PZLÚ definované směsi aminokyselin a GMP s nízkým obsahem PHE, proto uvedenou PZLÚ do této skupiny v zásadě terapeuticky zaměnitelných PZLÚ zařadil.

Ústav výše uvedené PZLÚ na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. a) a dle ustanovení § 39g odst. 3 v návaznosti na ustanovení § 39c odst. 2 písm. a) zákona o veřejném zdravotním pojištění **změnil úhradu ze zdravotního pojištění tak, že nově činí 2 404,35 Kč.**

Jak je uvedeno v části „Základní úhrada" tohoto rozhodnutí, a to na základě skutečností uvedených tamtéž, byla stanovena výše úhrady za jednotku lékové formy. Výše úhrady za balení PZLÚ byla stanovena jako součin úhrady za jednotku lékové formy a počtu jednotek lékové formy v balení. Výsledná úhrada byla zaokrouhlena na dvě desetinná místa.

Ústavem stanovená výše úhrady uvedené PZLÚ (2 510,81 Kč) je vyšší než návrh dovozce a pro výši úhrady této PZLÚ je rozhodný návrh dovozce.

Ústav výše uvedené PZLÚ na základě ustanovení § 15 odst. 10 písm. b) a dle ustanovení § 39b odst. 10 písm. b) a c) zákona o veřejném zdravotním pojištění a ustanovení § 34 odst. 1 písm. b) a odst. 2 a ustanovení § 39 odst. 1 a 2 vyhlášky č. 376/2011 Sb. **změnil podmínky úhrady ze zdravotního pojištění takto:**

S/J4

P: Definovaná směs aminokyselin s obsahem glykomakropeptidu a s nízkým obsahem fenylalaninu je hrazena v rámci dietního postupu při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u pacientů od 4 let věku. Přípravek není hrazen těhotným ženám.

Odůvodnění:
Ústav změnil posuzované PZLÚ podmínky úhrady ze zdravotního pojištění tak, jak je blíže popsáno v části „*Podmínky úhrady*" tohoto dokumentu.

Vzhledem k výše uvedeným skutečnostem Ústav rozhodl, jak je uvedeno ve výrocích tohoto rozhodnutí.

Dle ustanovení § 39h odst. 4 zákona o veřejném zdravotním pojištění platí, že odvolání proti rozhodnutí v hloubkové nebo zkrácené revizi, rozhodnutí o stanovení maximální ceny nebo rozhodnutí o stanovení výše a podmínek úhrady, jakož i o jejich změně nebo zrušení, a rozklad proti rozhodnutí v přezkumném řízení nemá odkladný účinek. Je-li takové rozhodnutí napadeno odvoláním nebo rozkladem, je předběžně vykonatelné podle odstavce 3 téhož ustanovení obdobně.

V případě, že rozhodnutí, resp. jeho část, bylo napadeno odvoláním, rozhodnutí, ačkoli nenabývá právní moci, je tzv. předběžně vykonatelné. Okamžikem předběžné vykonatelnosti rozhodnutí nastávají právní účinky rozhodnutí, tj. od tohoto okamžiku je stanovena nebo změněna maximální cena nebo výše a podmínky úhrady léčivých přípravků bez ohledu na skutečnost, že rozhodnutí bylo napadeno odvoláním.

Pro předběžnou vykonatelnost rozhodnutí je rozhodným okamžikem den, v němž mělo předmětné rozhodnutí nabýt právní moci. Jestliže tento den spadá na 1-15. den v měsíci (včetně), nabývá rozhodnutí předběžné vykonatelnosti vydáním prvního následujícího seznamu. Jestliže tento den připadne na 16. a následující den v měsíci, je rozhodnutí předběžně vykonatelné vydáním druhého následujícího seznamu dle ustanovení § 39n odst. 1 zákona o veřejném zdravotním pojištění. V důsledku této skutečnosti jsou maximální cena nebo výše a podmínky úhrady stanoveny nebo změněny buď k prvnímu dni následujícího měsíce (pokud rozhodnutí mělo nabýt právní moci do 15. dne v měsíci včetně) nebo k prvnímu dni dalšího následujícího měsíce (pokud rozhodnutí mělo nabýt právní moci po 15. dni v měsíci) bez toho, aniž by rozhodnutí nabylo právní moci z důvodu jeho napadení odvoláním.

V případě, že v odvolacím řízení Ministerstvo zdravotnictví zruší rozhodnutí Ústavu, nastupují v souladu s ustanovením § 39h odst. 5 téhož zákona účinky takového zrušujícího rozhodnutí podle odstavce 3 obdobně. Rozhodnou skutečností tedy opět je, zda zrušující rozhodnutí nabylo právní moci do 15. dne kalendářního měsíce včetně, to je pak vykonatelné vydáním nejbližšího následujícího seznamu podle ustanovení § 39n odst. 1 téhož zákona. Pokud nabylo právní moci po 15. dni kalendářního měsíce, je vykonatelné vydáním druhého nejbližšího seznamu podle téhož ustanovení. Rozhodnutí Ústavu je tak zrušeno k 1. dni následujícího nebo druhého následujícího měsíce. Z důvodu ochrany práv nabytých v dobré víře a ochrany veřejného zájmu, stanovil zákonodárce účinky zrušujícího rozhodnutí ve vztahu k přezkoumávanému rozhodnutí ex nunc. Smyslem tohoto ustanovení je šetřit subjektivní práva jak účastníků řízení, tak pacientů. V případě rušení rozhodnutí, jímž byly stanoveny nebo změněny maximální cena, resp. výše a podmínky úhrady, je tedy preferována ochrana nabytých práv. Účinky druhoinstančního rozhodnutí nastávají až ode dne jeho vykonatelnosti. Maximální ceny, resp. výše a podmínky úhrady, předběžně vykonatelné podle následně zrušeného rozhodnutí jsou proto platné od okamžiku předběžné vykonatelnosti rozhodnutí až do prvního dne prvního, resp. druhého měsíce následujícího po měsíci, v němž je zrušující rozhodnutí vydáno.

Poučení o odvolání

Proti tomuto rozhodnutí je možno podat podle ustanovení § 81 a násl. správního řádu u Ústavu odvolání, a to v souladu s ustanovením § 83 odst. 1 správního řádu ve lhůtě 15 dnů ode dne jeho doručení. O odvolání rozhoduje Ministerstvo zdravotnictví ČR. Odvolání nemá odkladný účinek.

Otisk úředního razítka

Mgr. Eva Forgáčová
vedoucí Oddělení právní podpory cenové a úhradové regulace
Státního ústavu pro kontrolu léčiv