

Monogen na diétny režim pri ochoreniach vyžadujúcich nízky príjem triglyceridov s dlhým reťazcom a vysoký príjem triglyceridov so stredne dlhým reťazcom

Hodnotenie zdravotníckej technológie

Zrýchlené hodnotenie dietetickej potraviny

Číslo žiadosti:
1773

Podskupina:
V06Cxxx Výživa pri poruchách metabolizmu tukov pre dojčatá, deti
a dospelých (nová podskupina)

Čiarový kód:
5016533635713

Publikované dňa:
24.04.2026

Link:
<https://niho.sk/publikovane-projekty/>



Záver odborného hodnotenia

Odporúčanie

Podľa § 3 zákona 358/2021 Z. z. Národný inštitút pre hodnotu a technológie v zdravotníctve (NIHO) odporúča **nevyhovieť** žiadosti o zaradenie technológie Monogen do Zoznamu kategorizovaných dietetických potravín v indikácii pre pacientov s ochoreniami vyžadujúcimi nízky príjem triglyceridov s dlhým reťazcom (LCT) a vysoký príjem triglyceridov so stredne dlhým reťazcom (MCT), **pokiaľ výrobca neupraví požadovanú výšku úhrady** zdravotnej poisťovne hodnotenej DP na maximálne ■■■ € za 1 balenie DP, teda ■■■ € / 100 ml (1 RD), čo zodpovedá zľave ■■■ % voči hodnotenej úhrade vo výške 27,95 € za 1 balenie predmetnej DP.

Odôvodnenie

Zdravotný problém a vzniknutá záťaž pre pacienta

- Poruchy metabolizmu tukov, ako sú poruchy oxidácie mastných kyselín s dlhým reťazcom, lymfatické poruchy či hyperlipoproteínémia typu I, si vyžadujú špecifický diétny manažment založený na prísnom obmedzení tukov s dlhým reťazcom (LCT).
- Hodnotená dietetická potravina:
 - **Monogen** p.o. plv., 1x400 g
- Komparátorom je:
 - **MONOGEN** 8 X 100 ML v režime na výnimku podľa §88 zákona 363/2011 Z. z.

Klinický dôkaz a jeho limitácie

- **Klinickú účinnosť hodnotenej DP predpokladáme na základe:**
 - jej zloženia,
 - patofyziologického mechanizmu ochorenia, ktoré vyžaduje stravu s nízkym príjmom LCT a vysokým príjmom MCT.
- **Výrobca nepredložil dôkaz o komparatívnej účinnosti a bezpečnosti hodnotenej technológie. Komparatívnu účinnosť hodnotenej DP nie je možné hodnotiť, keďže intervencia a komparátor predstavujú rovnakú DP (v súčasnosti hradená na základe výnimkového režimu podľa § 88 zákona 363/2011 Z. z.).**

Analýza nákladovej efektívnosti a jej limitácie

- **Intervencia Monogen pri požadovanej úhrade 27,95 € nespĺňa podmienky nákladovej efektívnosti v porovnaní s relevantným komparátorom.**
- V pôvodnom nastavení výrobcu preukazuje DP Monogen nákladovú efektívnosť v porovnaní s komparátorom DP Monogen hradenou vo výnimkovom režime v rámci analýzy minimalizácie nákladov (CMA, z angl. Cost Minimization Analysis). Výrobca uvádza, že hodnotená DP bude mať rovnaké náklady ako komparátor.
- Podľa NIHO nastavenia dosahuje v rámci CMA:
 - **intervencia Monogen pri hodnotenej úhrade vo výške 27,95 € vyššie náklady voči komparátoru o ■■■ €.** Aby bola DP Monogen nákladovo efektívna, maximálna výška úhrady zdravotnej poisťovne za 1 ks DP Monogen môže byť vo výške ■■■ €, čo predstavuje zľavu ■■■ % voči hodnotenej úhrade vo výške 27,95 €.
- **Výsledok nákladovej efektívnosti predmetnej DP je spojený s neistotou,** ktorá plynie najmä z absencie klinického dôkazu a z absencie informácie o výške úhrady vo výnimkovom režime zo všetkých poisťovní.

Dopad na rozpočet

- **Výrobca odhaduje sumárnu úhradu VZP (verejného zdravotného poistenia)** za DP Monogen v treťi rok od zaradenia vo výške 3,4 tisíc €. Predpokladá, že hodnotená DP nebude mať vplyv na rozpočet VZP.
- Pri kategorizovaní DP Monogen s výrobcom navrhovanou úhradou bude vznikať dopad na rozpočet rádovo v ■■■ €.
- V prípade, ak bude dohodnutá zľava odporúčaná NIHO predpokladáme, že dopad hodnotenej DP na rozpočet VZP bude šetriaci alebo žiadny.

- **Analýzu vplyvu kategorizácie intervencie na rozpočet považujeme za spojenú s neistotou.** Neistota vyplýva z odhadu cieľovej populácie, individualizovanej spotreby DP a nepreukázanej úhrady za intervenciu vo výnimkovom režime zo strany výrobcu. Vzhľadom k vyššie uvedenému NIHO nepredkladá vlastný scenár dopadu na rozpočet.

Obsah

Záver odborného hodnotenia	2
Obsah	4
Použité skratky	5
Časový prehľad priebehu hodnotenia	6
Informácie o dokumente	7
1. Predmet hodnotenia	8
1.1. Výskumné otázky	8
1.2. Inklúzne kritériá	8
2. Metóda	10
2.1. Výskumné podotázky	10
2.2. Zdroje použité pri tvorbe hodnotenia	10
3. Zdravotný problém a postavenie v klinickej praxi	11
3.1. Základná charakteristika ochorenia	11
3.2. Manažment a liečba pacienta	12
3.3. Opis technológie	13
3.4. Účel určenia	14
3.5. Požadované podmienky úhrady	14
3.6. Relevantné komparátory	15
4. Hodnotenie klinickej účinnosti a bezpečnosti	16
4.1. Klinické dôkazy o účinnosti	16
4.2. Klinické dôkazy o bezpečnosti	16
4.3. Diskusia k hodnoteniu klinického prínosu	16
5. Hodnotenie nákladovej efektívnosti	17
5.1. Opis a hodnotenie predloženej medicínskoekonomickej analýzy	17
5.2. Hodnotenie výsledkov medicínskoekonomickej analýzy	18
6. Hodnotenie dopadu na rozpočet	19
6.1. Základný scenár analýzy dopadu na rozpočet predložený výrobcom	19
6.2. Vyjadrenie NIHO k analýze dopadu na rozpočet a miera neistoty	19
7. Etické, organizačné, sociálno-pacientske a právne aspekty	20
7.1. Etická analýza	20
7.2. Organizačné aspekty	20
7.3. Sociálno-pacientske aspekty	20
7.4. Právne aspekty	20
8. Zdroje	21
9. Apendix	22
9.1. Komunikácia s klinickými odborníkmi a pacientskymi organizáciami	22
9.2. Komunikácia s výrobcom	22
9.3. Komunikácia so zdravotnými poisťovňami	23

Tabuľky

Tabuľka 1: PICO – Inklúzne kritériá	8
Tabuľka 2: Výsledky základného scenára CMA predloženého výrobcom	18
Tabuľka 3: Výsledok nákladovej efektívnosti pre DP Monogen podľa NIHO - CMA	18
Tabuľka 4: Počet pacientov a dopad na rozpočet v rokoch 2026 - 2031	19

Obrázky

Obrázok 1: Zobrazenie DP Monogen	13
Obrázok 2: Výživové údaje DP Monogen uvedené na obale	14

Použité skratky

ALA	Kyselina alfa-linolénová
ApoC-II	Aktivátor alipoproteínu C-II
ARA	Kyselina arachidónová
ATP	Adenozíntrifosfát
CACT	Karnitínacylkarnitíntranslokáza
CMA	Analýza minimalizácie nákladov , z angl. Cost-Minimization Analysis
CoA	Acetyl-koenzým A
CPT I	Karnitínpalmitoyltransferáza I
CPT II	Karnitínpalmitoyltransferáza II
DHA	Kyselina dokozahexaénová
DIA	Diabetológ
DP	Dietetická potravina
END	Endokrinológ
ENP	Pediatrický endokrinológ
FA	Mastné kyseliny, z angl. Fatty Acids
FCS	Familiálna deficiencia lipoproteínovej lipázy, z angl. Familial Chylomicronemia Syndrome
IO	Indikačné obmedzenie
LA	Kyselina linolová
LC-FAOD	Poruchy oxidácie mastných kyselín s dlhým reťazcom, z angl. Long-Chain Fatty Acid Oxidation Disorders
LCFA	Mastné kyseliny s dlhým reťazcom, z angl. Long-Chain Fatty Acids
LCHAD	Deficit 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenázy mastnej kyseliny s dlhým reťazcom
LCT	Triglyceridy s dlhým reťazcom, z angl. Long-Chain Triglycerides
LPL	Lipoproteín lipázy
MCT	Triglyceridy so stredne dlhým reťazcom, z angl. Medium-Chain Triglycerides
MER	Medicínskoekonomický rozbor
NCZI	Národné centrum zdravotníckych informácií
OS	Celkové prežívanie
PED	Pediater
PIL	Primárna intestinálna lymfangiektázia
RCT	Randomizovaná kontrolovaná štúdia
RD	Referenčná dávka
TFP	Deficit trifunkčného proteínu
VLCAD	Deficit acyl-CoA dehydrogenázy mastnej kyseliny s veľmi dlhým reťazcom
VŠZP	Všeobecná zdravotná poisťovňa
VZP	Verejné zdravotné poistenie
ZKDP	Zoznam kategorizovaných dietetických potravín

Časový prehľad priebehu hodnotenia

Podanie žiadosti o kategorizáciu	19.12.2025
Rozhodujúce začatie plynutia lehoty na vydanie rozhodnutia vo veci kategorizácie	20.12.2025
Vydanie NIHO hodnotenia	24.04.2026
Celkové trvanie hodnotenia (zohľadňuje prerušenia)	126 dní

Informácie o dokumente

Autori

Ing. Miroslava Dunárová

Mgr. Jana Vrťová

Mgr. Katarína Colotková

Rola autorov: MD je prvou autorkou hodnotenia; JV je druhou autorkou hodnotenia; KC supervizovala klinické a ekonomické aspekty hodnotenia.

Podpora

Klinickí odborníci: Odborník A: MUDr. Renáta Szépeová, PhD.

Vydavateľ a zodpovedný za obsah

Národný inštitút pre hodnotu a technológie v zdravotníctve

Zámocké schody 2/A, 811 01, Bratislava

kancelaria@niho.sk

Toto hodnotenie má byť citované nasledovne

Dunárová M., Vrťová J., Colotková K.: Monogen na diétny režim pri ochoreniach vyžadujúcich nízky príjem triglyceridov s dlhým reťazcom a vysoký príjem triglyceridov so stredne dlhým reťazcom. Zrýchlené hodnotenie dietetickej potraviny ZHDP15; 2026; Bratislava: NIHO.

Konflikt záujmov

Všetci autori, ktorí sa podieľali na tvorbe tohto hodnotenia, vyhlásili, že nemajú žiadny konflikt záujmov vo vzťahu k predmetnej technológii v súlade s formulárom konfliktu záujmov od EUnetHTA (<https://www.eunetha.eu/wp-content/uploads/2019/11/Declaration-of-Interest-DOI-Form.pdf?x37933>). To napríklad značí, že na chod svojej inštitúcie nepoberajú finančné príspevky na úrovni 40 % a viac zo zdrojov farmaceutických firiem, ktoré by ich mohli dať do konfliktu záujmov k predmetnému hodnoteniu. Konflikty záujmov klinických odborníkov a zástupcov patientskych združení v prípade ich zapojenia boli vyhodnotené na základe odpovedí vo formulári a sú pomenované v Apendixe.

Vyhlásenie

Osoby uvedené v časti Podpora nie sú spoluautormi hodnotenia a s jeho obsahom nemusia všetci súhlasiť. NIHO je zodpovedné za chyby, ktoré mohli v hodnotení nastať. Za konečnú verziu a odporúčanie plne zodpovedá NIHO.

Zadanie hodnotenia prebehlo na základe zákonných povinností NIHO vyplývajúcich zo zákona 358/2021 Z. z.

1. Predmet hodnotenia

1.1. Výskumné otázky

1. Aká je účinnosť a bezpečnosť technológie Monogen v porovnaní s relevantnými komparátormi v indikácii na diétny režim pri ochoreniach vyžadujúcich nízky príjem triglyceridov s dlhým reťazcom a vysoký príjem triglyceridov so stredne dlhým reťazcom v slovenskom kontexte na úrovni ukazovateľov relevantných pre mortalitu, morbiditu, kvalitu života a závažné nežiaduce udalosti?
2. Aká je nákladová efektívnosť technológie Monogen?
3. Aké sú ďalšie relevantné etické, organizačné, sociálno-pacientske a právne aspekty týkajúce sa potenciálnej úhrady technológie Monogen?

1.2. Inklúzne kritériá

Inklúzne kritériá relevantných klinických štúdií sú sumarizované v tabuľke nižšie.

Tabuľka 1: PICO – Inklúzne kritériá

Populácia (z angl. P opulation)	
	<p>Diagnóza</p> <ul style="list-style-type: none"> • Poruchy oxidácie mastných kyselín s dlhým reťazcom • Chylothorax • Intestinálna lymfangiektázia • Hyperlipoproteinémia typu I <p>Populácia podľa účelu určenia dietetickej potraviny:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Na diétny režim pri ochoreniach vyžadujúcich nízky príjem triglyceridov s dlhým reťazcom (LCT), vysoký príjem triglyceridov so stredne dlhým reťazcom (MCT), ako napr. poruchy oxidácie mastných kyselín s dlhým reťazcom (LCHADs), chylothorax a lymfangiektázia. Nutrične kompletná výživa s nízkym obsahom tuku obsahujúca srvátkovú bielkovinu s nízkym obsahom triglyceridov s dlhým reťazcom (LCT) a vysokým obsahom triglyceridov so stredne dlhým reťazcom (MCT), v prášku. Vhodné ako jediný zdroj výživy pre dojčatá a ako doplnenie stravy pre deti staršie ako 1 rok a dospelých. <p>Populácia, pre ktorú výrobca požaduje úhradu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Návrh indikačného obmedzenia: Hradená liečba sa môže indikovať na pracovisku Detskej kliniky Lekárskej fakulty Univerzity Komenského a Národného ústavu detských chorôb v Bratislave, Kliniky pre deti a dorast A. Getlíka Univerzitnej nemocnice Bratislava Nemocnica sv. Cyrila a Metoda, v metabolickej ambulancii Detskej fakultnej nemocnice s poliklinikou Banská Bystrica a v metabolickej ambulancii Detskej fakultnej nemocnice Košice u pacientov s poruchami metabolizmu tukov, kde sa vyžaduje nízky príjem triglyceridov s dlhým reťazcom (LCT), vysoký príjem triglyceridov so stredne dlhým reťazcom (MCT). • Návrh preskripčného obmedzenia: DIA, END, ENP, PED • Návrh množstvého a finančného limitu: nie • Obmedzenie úhrady zdravotnej poisťovne na jej predchádzajúci súhlas: nie
Intervencia (z angl. I ntervention)	
	Monogen p.o. plv., 1x400 g
Komparátor (z angl. C ontrol)	
	MONOGEN 8 X 100 ML v režime na výnimku podľa §88 zákona 363/2011 Z. z. (D3J01)
Ukazovatele (z angl. O utcomes)	
Klinická účinnosť	<p>Mortalita</p> <ul style="list-style-type: none"> • OS (z angl. overall survival; celkové prežívanie)

	<p>Morbidita</p> <ul style="list-style-type: none"> • Frekvencia metabolických dekompenzácií • Prírastok hmotnosti • Rôzne sérové parametre v závislosti od typu ochorenia <p>Kvalita života</p> <ul style="list-style-type: none"> • HRQoL (z angl. health-related quality of life) meraná cez dotazník EQ-5D¹ a dotazníky špecifické pre ochorenie
Bezpečnosť	Frekvencia výskytu nežiaducich udalostí
Dizajn štúdií (z angl. Study design)	
Klinická účinnosť	<p>Randomizované kontrolované štúdie (RCTs) a metaanalýzy z nich ak nie sú dostupné, tak:</p> <p>Prospektívne nerandomizované kontrolované štúdie</p> <p>Nepriame porovnania zachovávajúce kauzalitu</p> <p>Ak nie sú dostupné, tak ďalšie dáta podľa hierarchie dôkazov EBM</p>
Bezpečnosť	<p>RCTs a metaanalýzy z nich ak nie sú dostupné, tak:</p> <p>Prospektívne nerandomizované kontrolované štúdie</p> <p>Nepriame porovnania zachovávajúce kauzalitu</p> <p>Prospektívne observačné štúdie</p> <p>Jednoramenné štúdie</p> <p>Ak nie sú dostupné, tak ďalšie dáta podľa hierarchie dôkazov EBM</p>
Ekonomické hodnotenie	Podklady výrobcu k ekonomickému hodnoteniu (medicínskoekonomický rozbor) a ďalšie zdroje
Etické, organizačné, sociálno-pacientske a právne aspekty	Vstupy od zástupcov pacientov a odborníkov a z výsledkov hodnotenia.

¹ [EQ-5D](#) je dotazník kvality života v súvislosti so zdravím vytvorený skupinou EuroQol (z angl. Euro Quality of Life). Dotazník obsahuje 5 zdravotných domén (mobilita, sebestačnosť, bežné aktivity, bolesť/diskomfort a úzkosť/depresia). Pacient hodnotí číselne stupeň závažnosti príznakov pomocou trojstupňovej (3L) alebo päťstupňovej (5L) škály odpovedí, výsledkom je päťciferný kód.

2. Metóda

Vysvetlenie k zrýchlenému hodnoteniu:

Toto hodnotenie nie je štandardným hodnotením NIHO. Ide o zrýchlené hodnotenie zdravotníckej technológie v indikácii, v ktorej je na základe žiadosti predpokladaný relatívne nižší čistý dopad na rozpočet VZP. Aplikovanie rozdielneho prístupu k rozsahu hodnotení (teda používanie tzv. „adaptívneho hodnotenia zdravotníckych technológií“) z dôvodu dopadu na rozpočet je používané aj v zahraničí. Cieľom je efektívne zameranie analytických kapacít najmä na technológie s najväčším dopadom na rozpočet a rýchlejšia dostupnosť nových technológií pre pacientov. Rozdiel oproti štandardnému hodnoteniu spočíva v rozsahu relevantných zdrojov, ktoré NIHO preveruje, v hĺbke ich preverovania a v rozsahu písaného textu v hodnotení.

Rovnako ako pri štandardnom hodnotení, aj pri zrýchlenom hodnotení NIHO dbá na dodržanie všetkých platných právnych predpisov. Formálne náležitosti žiadostí (napr. úradne určená cena v iných členských štátoch, platnosť certifikácie, úhrada správneho poplatku a pod.) kontroluje MZ SR.

2.1. Výskumné podotázky

Výskumné otázky z časti 1.1 boli zodpovedané prevažne metodikou, ktorú NIHO používa pri štandardnom hodnotení liekov a ktorá sa opiera o EUnetHTA Core Model 3.0. Nakoľko je tento model určený iba pre vybranú skupinu zdravotníckych technológií, ktoré nie sú liekmi, nie je možné ho naplno využiť pri hodnotení všetkých zdravotníckych pomôcok (ZP), špeciálneho zdravotníckeho materiálu (ŠZM) a dietetických potravín (DP).

2.2. Zdroje použité pri tvorbe hodnotenia

- Dokumenty poskytnuté výrobcom ako súčasť žiadosti (medicínskoekonomický rozbor, publikácie a ďalšie zdroje).
- Ručné vyhľadávanie klinických štúdií a meta-analýz v medicínskych databázach (ClinicalTrials.gov a PubMed).
- Hodnotenie NIHO č. ZHDP14.
- Ručné vyhľadávanie na webových stránkach relevantných zahraničných inštitúcií, nemocníc a patientskych organizácií.

Pre účely zapojenia odborníkov a patientskych organizácií bolo dňa 23.03.2026 zverejnené oznámenie o hodnotení na webovej stránke NIHO. Termín pre zaslanie vstupu do hodnotenia bol 08.04.2026. Do hodnotenia sa zapojil jeden odborník a žiadna patientska organizácia. Zároveň prebehla komunikácia ohľadom konkrétnych otázok s členmi Kategorizačnej komisie pre dietetické potraviny zo všetkých slovenských zdravotných poisťovní.

Vysvetlenie k používaniu začierňovania niektorých údajov vo verejnej verzii hodnotenia NIHO:

Vyčierňovanie vo verejnej verzii hodnotenia používame v prípade, že výrobca označil niektorú z informácií za neverejnú, t.j. za obchodné tajomstvo, dôvernú informáciu, alebo iný typ neverejnej informácie a vyčiernil ju v MER, resp. ju dodal v rámci neverejnej prílohy. Môže ísť napríklad o neverejnú výšku úhrady, neverejné podmienky úhrady alebo niektoré klinické dáta. Začierňujeme tiež informácie, ktoré by mohli viesť k prezradeniu vyššie uvedených informácií. Začierňovanie údajov v hodnotení podlieha individuálnemu posúdeniu autorov, v hodnoteniach sa pokúšame o čo najväčšiu možnú mieru transparentnosti. Plnú verziu hodnotenia poskytujeme MZ SR, a prostredníctvom MZ SR aj výrobcovi.

3. Zdravotný problém a postavenie v klinickej praxi

3.1. Základná charakteristika ochorenia

Poruchy oxidácie mastných kyselín s dlhým reťazcom (LC-FAOD, z angl. Long-Chain Fatty Acid Oxidation Disorders) sú zriedkavé, život ohrozujúce, autozomálne recesívne genetické ochorenia, ktoré sú charakterizované akútnymi poruchami v produkcii energie a chronickým deficitom energie v dôsledku poruchy metabolizmu tukov. Mastné kyseliny (FA, z angl. Fatty Acids) s krátkym a stredne dlhým reťazcom sú schopné priamo vstupovať do mitochondrií, zatiaľ čo FA s dlhým reťazcom (LCFA, z angl. Long-Chain Fatty Acids) vyžadujú transportný mechanizmus zložený z 3 enzýmov a karnitínu. LC-FAOD sú spôsobené deficitom jedného z týchto enzýmov alebo poruchou v jednom zo štyroch krokov β -oxidácie. Do tejto skupiny ochorení patria deficit karnitínpalmitoyltransferázy I a II (CPT I, CPT II), deficit karnitínacylkarnitíntranslokázy (CACT), deficit acyl-CoA dehydrogenázy FA s veľmi dlhým reťazcom (VLCAD), deficit 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenázy FA s dlhým reťazcom (LCHAD) a deficit trifunkčného proteínu (TFP). Z uvedených porúch je najčastejší práve deficit VLCAD [1].

Podstatou β -oxidácie je postupné odštiepenie dvojuhlíkového acetyl-koenzýmu A (CoA) z reťazca FA a prenos elektrónov do respiračného reťazca na produkciu adenozíntrifosfátu (ATP). Acetyl-CoA slúži ako substrát v citrátovom cykle alebo na syntézu ketolátok. Ketolátky predstavujú kľúčový alternatívny zdroj energie pre mozog, myokard, svaly, obličky a ďalšie tkanivá. Táto energia je kritická najmä počas hladovania, kedy nie je dostupná glukóza, a počas fyziologického stresu. Narušená oxidácia FA vedie k akumulácii metabolických intermediátov v krvi a orgánoch a k systémovým prejavom, akými sú hypoglykémia (nízka hladina cukru v krvi), hyperamoniémia (zvýšená hladina amoniaku) a acidóza. Medzi typické klinické symptómy LC-FAOD patrí kardiomyopatia (ochorenie srdcového svalu) a rekurentná rabdomyolýza (rozpad svalových vlákien) [1].

Testovanie mitochondriálnych porúch oxidácie FA je na Slovensku súčasťou novorodeneckého skríningu [2]. Celková incidencia LC-FAOD sa odhaduje na 1 z 9 300 jedincov, čo je hodnota pozorovaná v USA, Austrálii aj Nemecku, pričom podobný výskyt sa predpokladá celosvetovo [1].

Chylotorax je zriedkavý stav, pri ktorom vzniká poškodenie hrudného lymfatického kanála, čo ovplyvňuje schopnosť tela efektívne transportovať chylus. Chylus je mliečna tekutina, ktorá vzniká absorpciou chylomikrónov do lymfatického systému, kde sa zmiešajú s lymfou a vzniká tekutina s mliečnym vzhľadom bohatá na triglyceridy s dlhým reťazcom (LCT, z angl. Long-Chain Triglycerides), vitamíny rozpustné v tukoch, lymfocyty a imunoglobulíny. Lymfatický odtok z čreva sa spája s odtokom z dolných končatín a vytvára systém hrudného kanála, ktorý nakoniec ústi do systémového krvného obehu. Ak dôjde k porušeniu integrity hrudného kanála, chylus začne unikať do okolitých štruktúr. Prítomnosť chylu v pleurálnom priestore môže viesť k vzniku dýchacích ťažkostí, imunologickým problémom kvôli strate lymfocytov, alebo problémom s výživou. Chylotorax môže vzniknúť ako dôsledok traumy, ako pooperačná komplikácia alebo kongenitálna abnormalita [3].

Primárna intestinálna lymfangiektázia (PIL), známa ako Waldmannova choroba, je raritné ochorenie gastrointestinálneho traktu charakterizované rozšírením lymfatických ciev, čo vedie k úniku lymfy do črevného lúmenu. Únik lymfy vedie u pacienta k strate bielkovín. Stav sa najčastejšie prejavuje hypoalbuminémiou a edémom dolných končatín. Ďalšími symptómami sú tráviace problémy, bolesť brucha, nevoľnosť, strata váhy a celkové spomalenie rastu. Príčina vzniku PIL nie je známa. PIL je vo väčšine prípadov potvrdená u detí do troch rokov, v niektorých prípadoch však môže dôjsť k rozvinutiu symptómov a určeniu diagnózy až v dospelosti [3].

Hyperlipoproteinémia typu I (familiálna deficiencia lipoproteínovej lipázy, FCS, z angl. Familial Chylomicronemia Syndrome) je zriedkavé, autozomálne recesívne ochorenie, charakterizované zvýšeným množstvom chylomikrónov v plazme, spolu s výrazne zvýšenými hladinami triglyceridov (TG) a mierne zvýšenou hladinou celkového cholesterolu. Je zapríčinená nedostatkom enzýmu lipoproteín lipázy (LPL) alebo jeho aktivátora alipoproteínu C-II (ApoC-II) [3].

Chylomikróny sú veľké lipoproteínové častice zodpovedné za transport tukov prijatých potravou z čreva do ostatných tkanív v tele. Skladajú sa z tukov prijatých potravou, ktoré sú po natrávení na mastné kyseliny

resyntetizované na TG a spolu s cholesterolom, fosfolipidmi a apolipoproteínmi vytvárajú chylomikróny. Následne sú secernované do lymfy a transportované krvou k cieľovým tkanivám (svaly, tukové tkanivo). Odbúranie chylomikrónov sa uskutočňuje pôsobením endotelovej LPL, ktorá je aktivovaná ApoC-II. Chylomikróny sú naštiepené a vznikajú z nich voľné mastné kyseliny a glycerol, ktoré sú zdrojom energie. Nedostatok enzýmu LPL, alebo jeho aktivátora ApoC-II, spôsobuje nedostatočné odbúranie chylomikrónov [3].

Deficit LPL sa manifestuje už v ranom detstve. Približne v 25 % prípadov sa symptómy rozvinú pred prvým rokom života a vo väčšine prípadov sa rozvinú pred 10. rokom. Charakteristickými príznakmi sú porucha rastu, kolikovitá bolesť brucha a eruptívne xantómy. Vo výnimočných prípadoch sa deficit LPL môže manifestovať až v dospelosti (po prijatí potravy bohatej na tuky, počas tehotenstva). Homozygotných pacientov s deficitom LPL je pomerne jednoduché identifikovať na základe symptómov. Heterozygotní pacienti majú zreteľne nižšiu aktivitu LPL ako zdravý človek, avšak je na nich pomerne náročné rozoznať symptómy ochorenia. Zvyčajne je u nich prítomná familiárna kombinovaná hyperlipidémia a k zníženej aktivite LPL sú často pridružené iné faktory (napr. obezita, hyperinzulinémia, užívanie liekov, zvyšujúca sa hladina tukov) [3]. Odhadovaná prevalencia FCS je v rozsahu 1 až 10 prípadov na milión obyvateľov [4].

3.2. Manažment a liečba pacienta

Akútny manažment LC-FAOD je zameraný na prevenciu a riešenie metabolických dekompenzácií. Hlavným cieľom je eliminácia spúšťačov, predovšetkým hladovania, nadmernej fyzickej záťaže a emocionálneho stresu. Bežné nočné hladovanie je pre väčšinu pacientov bezpečné, pričom väčšina odborných usmernení odporúča maximálne 8 až 10 hodín. Pri prvých akútnych prejavoch je nutné skrátiť intervaly medzi jedlami a zvýšiť príjem sacharidov. Ak však pacient trpí zvracaním alebo neschopnosťou prijímať potravu, je nevyhnutná hospitalizácia s podaním intravenózneho 10 % dextrózy s elektrolytmi [1,5].

Dlhodobá starostlivosť pri LC-FAOD spočíva v celoživotnej úprave stravy. Obmedzený je príjem tukov s dlhým reťazcom na 20 až 30 % celkovej energie. Kľúčovú náhradu tvoria triglyceridy so stredne dlhým reťazcom (MCT, z angl. Medium-Chain Triglycerides), ktoré obchádzajú metabolický blok a prenikajú do mitochondrií priamo bez potreby transportérov. Podávanie MCT oleja 30 až 45 minút pred namáhavým cvičením znižuje akumuláciu tukov s dlhým reťazcom. Pomer MCT k bežným tukom sa určuje podľa závažnosti stavu pacienta. Súčasťou liečby je pravidelný monitoring esenciálnych FA a pri LCHAD a TFP aj suplementácia kyseliny dokozahexaénovej (DHA). Pacienti sú vystavení riziku deficitu vitamínov rozpustných v tukoch a môžu vyžadovať ich suplementáciu. Napriek dôslednému dodržiavaniu režimu pacienti naďalej čelia zvýšenému riziku hospitalizácií a orgánových komplikácií [1,5].

Nutričný manažment LC-FAOD by mal v dojčenskom veku zabezpečiť aby 40 % až 45 % celkovej energie pochádzalo z tukov, pričom minimálne 10 % by malo pochádzať z FA s dlhým reťazcom, kvôli čomu nemôžu byť zo stravy vylúčené. Materské mlieko má vysoký obsah tukov, preto môže byť u symptomatických dojčiat nevyhnutné dojčenie pozastaviť. Dojčatá s miernym alebo asymptomatickým priebehom môžu byť dojčené, no odporúčané je striedanie dojčenia s metabolickou formulou s obsahom MCT, prípadne obohacovanie materského mlieka touto formulou [1,5].

Liečba chylotoraxu závisí od príčiny a závažnosti ochorenia. Liečba je sústredená na riešenie prvotnej príčiny vzniku, upravenie stravy pre zníženie produkcie chylu, nasadenie medikamentózneho liečby, poprípade operačný zákrok. Ako primárny zdroj tukov sú používané triglyceridy s krátkym, alebo stredne dlhým reťazcom, ktoré nie sú súčasťou chylu a sú vstrebávané priamo do krvi [3].

Podľa odporúčaní je pri PIL nutné dodržiavať striktnú nízkotukovú diétu obohatenú o MCT. Pacientom sa zároveň odporúča vysoko proteínová diéta, ktorá kompenzuje stratu bielkovín. Odporúčané je taktiež dopĺňať vitamíny rozpustné v tukoch, vápnik a horčík. Pri komplikáciách alebo ťažkých formách môžu pacienti užívať lieky na zníženie toku lymfy a tlaku v lymfatických cievach. V prípade lokalizovanej formy ochorenia je možné postihnúť časť čreva chirurgicky odstrániť [3].

Liečba hyperlipoproteinémie je založená na prijímaní potravy vhodnej na udržanie hladiny triglyceridov pod hranicou 2000 mg/dl, čo zabraňuje opakovaným bolestiam brucha. Obmedzenie príjmu tukov v strave na ≤ 20 g/deň alebo 15 % celkového príjmu energie zvyčajne postačuje na zníženie koncentrácie triglyceridov v plazme a na udržanie pacienta bez príznakov ochorenia. Pri manažmente ochorenia je dôležité absolútne vylúčenie alkoholu. Zároveň je potrebné dodať pacientovi tuk vo forme FA so stredne dlhým reťazcom. U pacientov je nutné pravidelne substituovať vitamíny rozpustné v tukoch. V prípade, že dietetické opatrenia neznížia hladinu triglyceridov pod 10,5 mmol, odporúča sa medikamentózna liečba [3].

3.3. Opis technológie

Dietetická potravina Monogen p.o. plv. 1x400 g je nutrične kompletná, nízkoenergetická, prášková výživa na báze srvátkovej bielkoviny s nízkym obsahom LCT a vysokým obsahom MCT (Obrázok 1). Predmetná DP obsahuje esenciálne mastné kyseliny, konkrétne kyselinu linolovú (LA) a alfa-linolénovú (ALA). Doplnená je aj o kyselinu dokozahexaénovú (DHA) a kyselinu arachidónovú (ARA). Monogen je určený na diétny režim pri ochoreniach vyžadujúcich nízky príjem LCT a vysoký príjem MCT, ako napríklad porucha oxidácie mastných kyselín s dlhým reťazcom, chylothorax a lymfangiektázia.

DP je určená na enterálne použitie. Pre dojčatá je vhodná ako jediný zdroj výživy a pre deti staršie ako 1 rok a dospelých ako doplnok stravy. Výživové údaje na 100 ml sú uvedené na obrázku nižšie (Obrázok 2).

Zloženie: maltodextrín, odtučnené kravské mlieko, rafinované rastlinné oleje (triglyceridy so stredne dlhým reťazcom (kokosový a/alebo palmový olej, olej z vlašských orechov), bielkovina kravského mlieka, citran sodný, chlorid draselný, uhličitan vápenatý, cholin chlorid, hydrogénfosforečnan horečnatý, olej z huby *Mortierella alpina*, olej z mikrorias *Schizochytrium sp.*, L-valín, inozitol, emulgátor (lecitín), kyselina L-askorbová, L-tryptofán, L-askorban sodný, taurín, síran železnatý, síran zinočnatý, L-karnitín, DL-alfa-tokoferylacetát, nikotínamid, D-pantotenát vápenatý, DL-alfa-tokoferol, síran meďnatý, retinylpalmitát, tiamínhydrochlorid, pyridoxínhydrochlorid, riboflavín, kyselina pteroylmonoglutámová, jodid draselný, síran mangánatý, chlorid chromitý, molybdénan sodný, seleničitan sodný, fytomenadión, D-biotín, cholekalciferol.

Dávkovanie: Množstvo a riedenie výživy určí lekár alebo pracovník kvalifikovaný v oblasti klinickej výživy v závislosti od veku, telesnej hmotnosti a zdravotného stavu pacienta.

Použitie: Na dosiahnutie odporúčanej koncentrácie výživy 16,8 % obj. je na každú zarovnanú odmerku (5,6 g prášku) potrebných 30 ml vody (t. j. 16,8 g prášku doplnených vodou do celkového objemu 100 ml). Osmolalita pri tejto koncentrácii je 200 mOsmol/kg H₂O. Prášková dojčenská výživa nie je sterilná a má byť pripravovaná tesne pred podávaním. Pokiaľ výživa nie je spotrebovaná do jednej hodiny od prípravy, obsah fľašky má byť znehodnotený. Výživa nesmie byť počas podávania zohrievaná [6].

Obrázok 1: Zobrazenie DP Monogen



Zdroj: [6]

Obrázok 2: Výživové údaje DP Monogen uvedené na obale

Výživové údaje na	100 g	100 ml*	Výživové údaje na	100 g	100 ml*
Energia	1859 kJ	312 kJ	Minerálne látky a stopové prvky		
	441 kcal	74 kcal	Sodík	210 mg	35,3 mg
Tuky	12,9 g	2,2 g	Draslík	441 mg	74,1 mg
z toho			Chlorid	347 mg	58,3 mg
Nasýtené mastné kyseliny	11,3 g	1,9 g	Vápnik	365 mg	61,3 mg
Mononenasýtené mastné kyseliny	0,34 g	0,06 g	Fosfor	217 mg	36,4 mg
Polynenasýtené mastné kyseliny	1,3 g	0,22 g	Horčík	44,0 mg	7,39 mg
- Kyselina linolová (LA)	0,87 g	146 mg	Železo	6,62 mg	1,11 mg
- Kyselina α -linolénová (ALA)	0,17 g	29,4 mg	Meď	0,36 mg	0,06 mg
- Kyselina dokozahexaénová (DHA)	0,06 g	10,4 mg	Zinok	4,60 mg	0,77 mg
- Kyselina arachidónová (AA)	0,06 g	10,4 mg	Mangán	0,029 mg	0,005 mg
MCT	10,9 g	1,8 g	Jód	91,4 μ g	15,4 μ g
MCT %	84 (g/100 g mastných kyselín)		Molybdén	26,3 μ g	4,42 μ g
LCT	2,0 g	0,34 g	Selén	17,5 μ g	2,94 μ g
LCT %	16 (g/100 g mastných kyselín)		Chróom	10,1 μ g	1,70 μ g
Pomer ω 6: ω 3 mastných kyselín	3,87:1		Iné		
Sacharidy	68,1 g	11,4 g	Cholin	138 mg	23,2 mg
z toho			Inozitol	88,4 mg	14,9 mg
- cukry	11,6 g	1,9 g	L-karnitín	10,7 mg	1,80 mg
Vláknina	0 g	0 g	Taurín	30,0 mg	5,03 mg
Bielkoviny	13,1 g	2,2 g	Osmolalita	200 mOsmol/kg H ₂ O	
Soľ	0,53 g	0,09 g			
Vitamíny					
Vitámín A	386 μ g	64,9 μ g			
Vitámín D	11,9 μ g	2,00 μ g			
Vitámín E	6,62 mg	1,11 mg			
	(4,92 mg TE)	(0,83 mg TE)			
Vitámín C	58,7 mg	9,86 mg			
Vitámín K	19,3 μ g	3,25 μ g			
Tiamín	0,36 mg	0,06 mg			
Riboflavin	0,52 mg	0,09 mg			
Niacín	3,0 mg	0,50 mg			
	(7,00 mg NE)	(1,18 mg NE)			
Vitámín B ₆	0,44 mg	0,07 mg			
Kyselina listová	64,8 μ g	10,9 μ g			
Folát	123 μ g	20,7 μ g			
Vitámín B ₁₂	0,68 μ g	0,11 μ g			
Biotín	16,5 μ g	2,78 μ g			
Kyselina pantoténová	2,69 mg	0,45 mg			

Zdroj: [6]

3.4. Účel určenia

Účel určenia:

Na diétny režim pri ochoreniach vyžadujúcich nízky príjem triglyceridov s dlhým reťazcom (LCT), vysoký príjem triglyceridov so stredne dlhým reťazcom (MCT), ako napr. poruchy oxidácie mastných kyselín s dlhým reťazcom (LCHADs), chylothorax a lymfangiektázia. Nutrične kompletná výživa s nízkym obsahom tuku obsahujúca srvátkovú bielkovinu s nízkym obsahom triglyceridov s dlhým reťazcom (LCT) a vysokým obsahom triglyceridov so stredne dlhým reťazcom (MCT), v prášku. Vhodné ako jediný zdroj výživy pre dojčatá a ako doplnenie stravy pre deti staršie ako 1 rok a dospelých.

Úrad verejného zdravotníctva Slovenskej republiky (ÚVZSR) prijal v septembri v roku 2025 oznámenie o umiestnení potraviny na osobitné lekárske účely Monogen, 1x400 g, od výrobcu Milupa GmbH, na trh v Slovenskej republike.

3.5. Požadované podmienky úhrady

Výrobca žiada o zaradenie DP Monogen do novej podskupiny V06Cxxx Výživa pri poruchách metabolizmu tukov pre dojčatá, deti a dospelých.

Výrobca navrhuje maximálnu cenu DP vo verejnej lekární vo výške 27,95 € za balenie 400 g, pričom počítal s 19 % DPH. Výrobca udáva ako jednotku referenčnej dávky (RD) DP 100 ml. V jednom balení je podľa žiadosti spolu 23,810 RD. Maximálnu výšku úhrady zdravotnej poisťovne výrobca navrhuje vo výške 1,173877 €/ RD, čo po prepočte na balenie predstavuje úhradu vo výške 27,95 € za balenie 1x400 g.

Navrhované indikačné obmedzenie:

Hradená liečba sa môže indikovať na pracovisku Detskej kliniky Lekárskej fakulty Univerzity Komenského a Národného ústavu detských chorôb v Bratislave, Kliniky pre deti a dorast A. Getlíka Univerzitnej nemocnice Bratislava Nemocnica sv. Cyrila a Metoda, v metabolickej ambulancii Detskej fakultnej nemocnice s poliklinikou Banská Bystrica a v metabolickej ambulancii Detskej fakultnej nemocnice Košice u pacientov s poruchami metabolizmu tukov, kde sa vyžaduje nízky príjem triglyceridov s dlhým reťazcom (LCT), vysoký príjem triglyceridov so stredne dlhým reťazcom (MCT).

Navrhované preskripčné obmedzenie: DIA (diabetológ), END (endokrinológ), ENP (pediatrický endokrinológ), PED (pediater).

Navrhovaný množstvom a finančný limit: výrobca nenavrhuje

3.6. Relevantné komparátory

Za relevantný komparátor pre hodnotenú DP Monogen p.o. plv. 1x400 g považujeme Monogen p.o. plv. 1x400 g, ktorý je aktuálne hradený z verejného zdravotného poistenia podľa §88 zákona 363/2011 Z. z.

Uvedenú DP považuje aj výrobca za relevantný komparátor.

Diskusia k relevantným komparátorm:

- V aktuálne platnom zozname kategorizovaných dietetických potravín (ZKDP) sa v súčasnosti nenachádza iná DP pre pacientov s hodnotenou indikáciou, ktorá by bola nutrične kompletnou výživou pre deti do 1 roku.
- DP MCT-oil (D1527) je v súčasnosti jediná DP kategorizovaná v ZKDP, ktorá je podľa účelu určenia indikovaná u detí (nie dojčiat) a dospelých pri poruchách absorpcie tukov alebo poruchách metabolizmu LCT, kedy je nutné zvýšiť príjem MCT. DP Monogen je podľa účelu určenia rovnako vhodná u detí a dospelých ako doplnok výživy pri ochoreniach vyžadujúcich nízky príjem LCT a vysoký príjem MCT. Uvedenú DP však nepovažujeme pre populáciu pacientov s predmetnou indikáciou starších ako 1 rok za relevantný komparátor vzhľadom na:
 - výraznú nutričnú neekvivalentnosť, keďže Monogen poskytuje komplexné spektrum živín vrátane bielkovín, sacharidov a mikronutrientov, zatiaľ čo MCT-oil predstavuje výhradne jednozložkový tukový modul;
 - rozdiel v koncentrácii MCT (1,8 g vs. 94,9 g na 100 ml) a vysoko individualizované dávkovanie, čo znemožňuje stanovenie metodicky správnej porovnateľnej dennej dávky pre objektívne hodnotenie nákladovej efektívnosti;
 - vysokú mieru neistoty ohľadom terapeutickej zameniteľnosti, nakoľko nie je klinicky preukázané, že Monogen dokáže plnohodnotne nahradiť MCT olej a že pacienti nepoužívajú oba produkty súčasne;
 - nižšiu predpokladanú spotrebu u dospelých pacientov.
- Predmetná DP je aktuálne hradená z verejného zdravotného poistenia na výnimku a jej spotreba podľa dát Národného centra zdravotníckych informácií (NCZI) o spotrebe hradených DP za 1Q 2025 – 4Q 2025 [7] predstavuje 70 balení.

4. Hodnotenie klinickej účinnosti a bezpečnosti

4.1. Klinické dôkazy o účinnosti

Výrobca v časti C4 v MER nepredložil komparatívne dôkazy o klinickej účinnosti a bezpečnosti intervencie Monogen voči komparátoru.

4.2. Klinické dôkazy o bezpečnosti

Dôkaz o klinickej účinnosti a bezpečnosti hodnotenej DP nebol predložený.

4.3. Diskusia k hodnoteniu klinického prínosu

Keďže výrobca nepredložil klinickú štúdiu o účinnosti a bezpečnosti hodnotenej DP, nie je možné zhodnotiť jej internú a externú validitu.

Klinickú účinnosť predmetnej DP možno predpokladať na základe jej zloženia (bližšie popísané v časti 3.3), ktoré je identické s DP v súčasnosti hradenou vo výnimkovom režime, a patofyziologického mechanizmu ochorenia, ktoré vyžaduje nízky príjem LCT a vysoký príjem MCT. Tento predpoklad však nie je podložený priamymi klinickými dôkazmi o účinnosti a bezpečnosti hodnotenej DP.

5. Hodnotenie nákladovej efektívnosti

5.1. Opis a hodnotenie predloženej medicínskoekonomickej analýzy

Za základný scenár považujeme analýzu v MER dodanom výrobcom dňa 19.12.2025.

5.1.1 Opis a základné nastavenie analýzy

Výrobca DP predložil analýzu vo forme jednoduchého výpočtu v rámci MER bez predloženia samostatného modelu. V rámci MER výrobca vykonal analýzu minimalizácie nákladov (CMA, z angl. Cost-Minimization Analysis) voči komparátoru DP Monogen p.o. plv. 1x400 g, hradenej z verejného zdravotného poistenia podľa §88 zákona 363/2011 Z. z.

Stanovisko k adekvátnosti predloženého nastavenia:

Akceptujeme výrobcom predložené nastavenie. Nezistili sme v ňom nedostatky, ktoré by mali relevantný vplyv na výsledok.

5.1.2 Údaje o účinnosti

Výrobca DP v analýze nákladovej efektívnosti predpokladá rovnakú klinickú účinnosť intervencie a komparátora. Výrobca nepredložil klinickú štúdiu, ktorá by preukazovala účinnosť hodnotenej intervencie.

Stanovisko k adekvátnosti predloženého nastavenia:

Akceptujeme s neistotou predpoklad klinickej účinnosti hodnotenej DP. Klinická účinnosť hodnotenej DP nebola preukázaná klinickou štúdiou (podrobná diskusia je uvedená v časti 4).

5.1.3 Náklady

Výrobca v rámci nákladov v CMA počíta s úhradou zdravotnej poisťovne za DP Monogen vo výške 1,173877 € / 100 ml (1 RD). Počet RD v jednom balení je 23,810 a navrhovaná úhrada DP tak predstavuje 27,95 € za balenie 1x400 g. Navrhovaná maximálna cena DP vo verejnej lekárni je 27,95 €.

Náklady na komparátor Monogen výrobca uvádza vo výške aktuálnej úhrady zdravotnej poisťovne za DP uhrádzanú podľa §88 zákona 363/2011 Z. z. vo výške 27,95 €. Presnú dennú dávku u predmetnej DP nie je možné stanoviť vzhľadom k odlišným potrebám každého pacienta.

Stanovisko k adekvátnosti predloženého nastavenia:

Neakceptujeme nastavenie výrobcu. Podrobnú diskusiu uvádzame v bodoch nižšie:

- **Neakceptujeme** náklady na komparátor vo výnimkovom režime.
 - Výrobca hodnotenej DP nedoložil žiadny zdroj údajov, na základe ktorého by bolo možné verifikovať uvedené náklady na komparátor.
 - Uvedenú sumu nebolo možné verifikovať u zástupcov všetkých zdravotných poisťovní. Údaje o priemernej úhrade hodnotenej DP vo výnimkovom režime nie sú k dispozícii.
 - Výrobcom navrhovaná maximálna cena DP vo verejnej lekárni a maximálna úhrada zdravotnej poisťovne je rovnaká ako v prípade úhrady podľa §88 zákona 363/2011 Z. z. poisťovňou ■■■, a to ■■■ € za balenie. Poisťovňa ■■■ uvádza úhradu predmetnej DP (komparátor) vo výške ■■■ € za 1 balenie. Údaje z poisťovne ■■■ neboli dostupné. Máme za to, že maximálna cena DP vo verejnej lekárni a maximálna úhrada zdravotnej poisťovne by mala zodpovedať v súčasnosti najnižšej sume, za ktorú sa uhrádza intervencia vo výnimkovom režime. Ako úhradu v NIHO scenári preto aplikujeme nižšiu z uvedených úhrad vo výške ■■■ €.
- **Akceptujeme** uvedené náklady na intervenciu.

5.2. Hodnotenie výsledkov medicínskoekonomickkej analýzy

5.2.1 Výsledok základného scenára predloženého výrobcom

Výsledky základného scenára podľa výrobcu sú uvedené v tabuľke nižšie (Tabuľka 2). V základnom scenári v rámci CMA dosahuje intervencia Monogen pri požadovanej úhrade zdravotnej poisťovne vo výške 1,173877 € / 100 ml voči komparátoru Monogen v režime výnimky rovnaké náklady.

Tabuľka 2: Výsledky základného scenára CMA predloženého výrobcom

Výsledky	Intervencia Monogen	Komparátor Monogen v režime výnimky
Náklady (€)	27,95	27,95
Inkrementálne náklady (€)		0

Zdroj: [NIHO spracovanie na základe MER, ktorý bol dodaný výrobcom]

5.2.2 Výsledok nákladovej efektívnosti podľa NIHO a zdroje neistoty

V NIHO nastavení sme v rámci medicínskoekonomickkej analýzy aplikovali voči nastaveniu výrobcu nasledovné zmeny:

- V súlade s diskusiou v časti 5.1.3 sme upravili náklady za komparátor.

Ako vyplýva z tabuľky nižšie (Tabuľka 3), v NIHO nastavení dosahuje intervencia Monogen pri hodnotenej úhrade vo výške 27,95 € / 1 balenie (1x400 g) v rámci CMA vyššie náklady voči komparátoru o ■■■ €. Aby bola DP Monogen nákladovo efektívna, maximálna výška úhrady zdravotnej poisťovne za 1 balenie DP môže byť maximálne vo výške ■■■ €, teda ■■■ € / 100 ml (1 RD), čo predstavuje zľavu ■■■ % voči výrobcom požadovanej úhrade 27,95 €.

Tabuľka 3: Výsledok nákladovej efektívnosti pre DP Monogen podľa NIHO - CMA

Výsledky	Intervencia Monogen	Komparátor Monogen v režime výnimky
Náklady (€)	27,95	■■■
Inkrementálne náklady (€)		■■■

Zdroj: [NIHO spracovanie]

Výsledok nákladovej efektívnosti je spojený s neistotou. Jej dôvody podrobne diskutujeme vyššie a sumarizujeme v nasledujúcich bodoch:

- **Absencia dôkazov o klinickej účinnosti.** Účinnosť hodnotenej DP nebola výrobcom preukázaná. Nebol predložený dôkaz o klinickej účinnosti.
- **Neúplnosť údajov o úhradách vo výnimkovom režime.** Vzhľadom na to, že informácie o skutočných úhradách zo strany zdravotných poisťovní nebolo možné overiť u všetkých poisťovní, analýza nákladovej efektívnosti sa opiera len o dáta deklarovane dvomi z nich, čo predstavuje významný zdroj neistoty.
 - Poisťovne, ktoré nám poskytli informáciu o výške súčasnej úhrady za DP Monogen hradenú vo výnimkovom režime, neevidovali za rok 2025 žiadnu reálnu spotrebu predmetnej DP. V údajoch z účtu poistenca od zdravotných poisťovní zverejnených prostredníctvom NCZI sú za rok 2024 evidovaní 2 pacienti [8]. Predpokladáme, že spadajú práve pod poisťovňu ■■■, ktorá však neposkytla dáta pre potreby analýzy. Spotreba hodnotenej DP v tomto období bola 76 ks.
- **Diskrepancia v špecifikácii formy a veľkosti balenia.** Výrobca žiada o úhradu zo zdravotného poistenia za balenie vo veľkosti 1x400 g. V dátach o spotrebe DP zverejnených NCZI za posledný plávajúci rok je hodnotená intervencia uvedená ako „MONOGEN 8 X 100 ML“ pod kódom D3J01 [7] a v údajoch z účtu poistenca je DP vykazovaná aj ako „Monogen 400 g 1x400g“ pod kódom DX007 [8]. Vzhľadom k uvedenej diskrepancii v evidencii veľkosti balenia medzi výrobcom a dátami o spotrebe z NCZI sme prostredníctvom žiadosti o súčinnosť kontaktovali výrobcu, ktorý uviedol, že DP sa na Slovensku distribuuje výlučne v práškovej forme s veľkosťou balenia 1x400 g. Napriek tomu, že forma 8x100 ml môže predstavovať administratívnu chybu zo strany NCZI alebo zo strany lekární, máme za to, že tento nesúlad predstavuje neistotu.

6. Hodnotenie dopadu na rozpočet

6.1. Základný scenár analýzy dopadu na rozpočet predložený výrobcom

Za základný scenár považujeme analýzu dopadu na rozpočet dodanú v rámci MER zo dňa 19.12.2025.

Predpokladaný počet pacientov a dopad na rozpočet podľa výrobcu je uvedený v tabuľke nižšie (Tabuľka 4). Výrobca v MER neuvádza odôvodnenie stanovenia počtu pacientov. Výrobca predpokladá použitie 40 balení / pacienta / rok.

Výrobca predpokladá zaradenie do zoznamu kategorizovaných diietických potravín k 1.7.2026.

Návrh maximálnej sumy úhrad zdravotných poisťovní za DP v 3. plávajúci rok od zaradenia DP do ZKDP je 3,4-tis. €. Výrobca konštatuje, že zaradenie predmetnej DP do ZKDP nebude predstavovať zvýšenie nákladov na úhradu z prostriedkov verejného zdravotného poistenia.

Tabuľka 4: Počet pacientov a dopad na rozpočet v rokoch 2026 - 2031

rok	počet pacientov	Komparátor		Zaraďovaná DP		Dopad na rozpočet vs komparátor
		náklady na 1 pacienta/rok (eur)	náklady na pacientov/rok (eur)	náklady na 1 pacienta/rok (eur)	náklady na pacientov/rok (eur)	
2026	3	1118,00	3354,00	1118,00	3354,00	0,00 €
2027	3	1118,00	3354,00	1118,00	3354,00	0,00 €
2028	3	1118,00	3354,00	1118,00	3354,00	0,00 €
2029	3	1118,00	3354,00	1118,00	3354,00	0,00 €
2030	3	1118,00	3354,00	1118,00	3354,00	0,00 €
2031	3	1118,00	3354,00	1118,00	3354,00	0,00 €

Zdroj: [6]

6.2. Vyjadrenie NIHO k analýze dopadu na rozpočet a miera neistoty

Vzhľadom na vysokú mieru neistoty v odhade cieľovej populácie a spotreby DP NIHO nepredkladá vlastný scenár dopadu na rozpočet. Pri kategorizovaní DP Monogen s výrobcom navrhovanou úhradou bude vznikajúci čistý dopad na rozpočet rádovo v ■■■ €. Za predpokladu, že bude dohodnutá zľava odporúčaná NIHO, čistý dopad hodnotenej DP na rozpočet bude šetriaci alebo žiadny. Neistota vyplýva z odhadu počtu pacientov, individualizovanej spotreby DP a nepreukázanej úhrady za intervenciu vo výnimkovom režime zo strany výrobcu.

7. Etické, organizačné, sociálno-pacientske a právne aspekty

7.1. Etická analýza

Vzhľadom na tomu, že sa jedná o závažné a ojedinelé ochorenia, predstavuje realizácia randomizovaných kontrolovaných štúdií s kontrolným ramenom etický problém (najmä z dôvodu neposkytnutia intervencie pediatrickým pacientom v placebo skupine). Dostupnosť robustných klinických dát vysokej kvality je preto významne limitovaná.

7.2. Organizačné aspekty

Potrebné množstvo prípravku určuje lekár alebo pracovník kvalifikovaný v oblasti klinickej výživy v závislosti od veku, telesnej hmotnosti a zdravotného stavu pacienta.

7.3. Sociálno-pacientske aspekty

V priebehu hodnotenia neboli identifikované žiadne relevantné sociálno-pacientske aspekty.

7.4. Právne aspekty

V priebehu hodnotenia neboli identifikované žiadne relevantné aspekty.

8. Zdroje

- [1] Vockley J., 2020. Long-Chain Fatty Acid Oxidation Disorders and Current Management Strategies. Dostupné online dňa 01.04.2026 na odkaze: <https://www.ajmc.com/view/long-chain-fatty-acid-oxidation-disorders-and-current-management-strategies>
- [2] Detská fakultná nemocnica Banská Bystrica, 2015. Novorodenecký skrining. Dostupné online dňa 01.04.2026 na odkaze: <https://www.detskanemocnica.sk/novorodenecky-skrining>
- [3] Vrťová J., Dunárová M., Colotková K.: Milupa BASIC-F na diétny režim pri poruchách metabolizmu tukov. Zrýchlené hodnotenie dietickej potraviny ZHDP14; 2026; Bratislava: NIHO.
- [4] Regmi M., Rehman A., 2023. Familial Hyperchylomicronemia Syndrome. Dostupné online dňa 01.04.2026 na odkaze: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/books/NBK551655/?utm_source=chatgpt.com
- [5] Baker J., Burton B., 2021. Diagnosis and Clinical Management of Long-Chain Fatty-Acid Oxidation Disorders: A Review. General Endocrinology. Dostupné online dňa 01.04.2026 na odkaze: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8676101/pdf/touchendo-17-108.pdf>
- [6] Výrobca, Žiadosť o zaradenie dietickej potraviny Monogen a jej prílohy (ID konania: 1773). Dostupné online dňa: 01.04.2026 na odkaze: <https://kategorizacia.mzsr.sk/Dietetika/Common/Details/1773>
- [7] Národné centrum zdravotníckych informácií. Datasets spotreby zdravotníckych pomôcok a dietickej potravín v Slovenskej republike. Dostupné online dňa 20.04.2026 na odkazoch:
https://data.nczisk.sk/statisticke_vystupy/top_100_liekov/Spotreba_pomocok/Dieteticke_potraviny_L01_L02_DP_1_Q_2025.xlsx
https://data.nczisk.sk/statisticke_vystupy/top_100_liekov/Spotreba_pomocok/Dieteticke_potraviny_L01_L02_DP_2_Q_2025.xlsx
https://data.nczisk.sk/statisticke_vystupy/top_100_liekov/Spotreba_pomocok/Dieteticke_potraviny_L01_L02_DP_3_Q_2025.xlsx
https://data.nczisk.sk/statisticke_vystupy/top_100_liekov/Spotreba_pomocok/Dieteticke_potraviny_L01_L02_DP_4_Q_2025.xlsx
- [8] Národné centrum zdravotníckych informácií. Datasets spotreby zdravotníckych pomôcok a dietickej potravín v Slovenskej republike. Dostupné online dňa 01.04.2026 na odkazoch:
https://data.nczisk.sk/statisticke_vystupy/top_100_liekov/Ucet_poistenca/ucet_poistenca_DP_2024_MKCH5.ods

9. Apendix

9.1. Komunikácia s klinickými odborníkmi a patientskymi organizáciami

Do hodnotenia sa formou vstupu pomocou dotazníka nezapojil žiadny odborník ani patientska organizácia. S vybranými otázkami ohľadom hodnotenej DP sme emailom oslovili odborníčku MUDr. Renátu Szépeovú, PhD. Odborníčka deklarovala, že nemá konflikt záujmov.

Otázka	Odpoveď
<p>Výrobca v žiadosti o kategorizáciu DP Monogen navrhuje nasledovné indikačné obmedzenie (IO):</p> <p><i>„Hradená liečba sa môže indikovať na pracovisku Detskej kliniky Lekárskej fakulty Univerzity Komenského a Národného ústavu detských chorôb v Bratislave, Kliniky pre deti a dorast A. Getlíka Univerzitetnej nemocnice Bratislava Nemocnica sv. Cyrila a Metoda, v metabolickej ambulancii Detskej fakultnej nemocnice s poliklinikou Banská Bystrica a v metabolickej ambulancii Detskej fakultnej nemocnice Košice u pacientov s poruchami metabolizmu tukov, kde sa vyžaduje nízky príjem triglyceridov s dlhým reťazcom (LCT), vysoký príjem triglyceridov so stredne dlhým reťazcom (MCT).“</i></p> <p>Podľa účelu určenia je Monogen vhodný ako jediný zdroj výživy pre dojčatá a ako doplnenie stravy pre deti staršie ako 1 rok a dospelých.</p> <p>Zodpovedá navrhované znenie IO kritériám, na základe ktorých je táto dietetická potravina v súčasnosti schvaľovaná zdravotnými poisťovňami v režime výnimiek?</p> <p>Pre ktoré vekové skupiny sa Monogen v súčasnosti reálne predpisuje?</p> <p>Existuje v aktuálnom Zozname kategorizovaných dietetických potravín iný prípravok s podobným zložením (nízke LCT / vysoké MCT), ktorý je určený primárne pre iné vekové skupiny (napr. dospelých)?</p>	<p>Monogen:</p> <p>Zodpovedá navrhované znenie IO kritériám, na základe ktorých je táto dietetická potravina v súčasnosti schvaľovaná zdravotnými poisťovňami v režime výnimiek?</p> <p>Áno. Navrhované znenie indikačného obmedzenia zodpovedá kritériám, na základe ktorých je táto dietetická potravina v súčasnosti schvaľovaná zdravotnými poisťovňami v režime výnimiek.</p> <p>Pre ktoré vekové skupiny sa Monogen v súčasnosti reálne predpisuje? Najčastejšie sa jedná o dojčatá do 1 roka a staršie deti do veku 5-6 rokov ale aj dospelých pacientov.</p> <p>Existuje v aktuálnom Zozname kategorizovaných dietetických potravín iný prípravok s podobným zložením (nízke LCT / vysoké MCT), ktorý je určený primárne pre iné vekové skupiny (napr. dospelých)? Jediným prípravkom s nízkym obsahom dlhoreťazcových triglyceridov (LCT) a vysokým obsahom triglyceridov so stredne dlhým reťazcom (MCT), ktorý má v súčasnosti úhradu z verejného zdravotného poistenia, je D1527 MCT oil 1 x 500 ml. Tento prípravok je určený pre deti (nie dojčatá) a dospelých a podľa platného indikačného obmedzenia ho môže lekár indikovať len do dospelosti. Ide však výlučne o doplnok výživy, ktorý nie je nutrične kompletný, a preto nie je vhodný ako jediný zdroj výživy. Naopak, Monogen je nutrične kompletná potravina, ktorá môže byť použitá aj u dojčiat do 1 roka veku ako jediný zdroj výživy.</p>

9.2. Komunikácia s výrobcom

S výrobcom sme v procese hodnotenia DP Monogen v predmetnej indikácii komunikovali prostredníctvom 1 žiadosti o súčinnosť cez elektronickú poštu. Priebeh komunikácie je popísaný v tabuľke nižšie. Kompletné znenie komunikácie je možné poskytnúť účastníkom konania a relevantným poradným orgánom na vyžiadanie.

Žiadosť o súčinnosť číslo 1 (komunikácia emailom)

Požadované doplnenia	Odpoveď výrobcu	Vyhodnotenie odpovede výrobcu
Dátum poslania: 30.03.2026	Dátum odpovede: 31.03.2026	
Žiadosť o vysvetlenie diskrepancie medzi údajmi o DP z NCZI Monogen 8x100 ml) a žiadosťou výrobcu (Monogen 1x400 g).	Výrobca nevedel vysvetliť dôvod vykazovania DP Monogen v ml, predpokladá, že ide o administratívnu chybu v systéme NCZI.	Odpoveď akceptujeme s neistotou popísanou v časti 5.2.2.

9.3. Komunikácia so zdravotnými poisťovňami

V procese hodnotenia sme emailom oslovili s vybranými otázkami ohľadom výšky úhrad DP a ich schvaľovania zdravotné poisťovne Dôvera, Union a Všeobecná zdravotná poisťovňa. Priebeh komunikácie je popísaný v tabuľke nižšie. Kompletné dokumenty je možné poskytnúť účastníkom konania a relevantným poradným orgánom na vyžiadanie.

Otázka	Odpoveď poisťovne
Výrobcovia v predložených MER uvádzajú, že predmetné DP sú hradené všetkým indikovaným pacientom vo výnimkovom režime. Radi by sme Vás požiadali o overenie údajov, ktoré výrobcovia výrobca uvádzajú v MER, konkrétne údajov o: <ul style="list-style-type: none"> • počte pacientov s danou diagnózou • počte pacientov so schválenou výnimkou a počte spotrebovaných balení, • výške úhrady na výnimku a • v niektorých prípadoch aj veľkosti hradeného balenia. 	Poisťovne ■■■ a ■■■ poskytli informácie o výške úhrady vo výnimkovom režime a počte liečených pacientov. Poisťovňa ■■■ tiež poskytla informácie o počte spotrebovaných balení. ■■■ údaje neposkytla.
Bolo u DP Milupa BASIC-CaD (NCZI kód: DVDA1, DX010) a DP Monogen 1x400g (NCZI kód: D3J01) predpisovanie na výnimku limitované vekom pacienta? Ak áno, v akom veku boli pacienti, ktorým boli DP predpisované? Bolo uhrádzanie na výnimku neschválené pacientom nad určitý vek?	Podľa ■■■ boli uvedené DP schvaľované vždy v súlade s účelom určenia konkrétnej DP. Poisťovňa ■■■ udelila v prípade DP Milupa BASIC-CaD 2 súhlasy pre pacientov vo veku 4 a 12 mesiacov. Bez evidovaného zamietnutia. V prípade DP Monogen boli žiadosti a súhlasy udelené deťom do 1 roka veku. Bez evidovaného zamietnutia. Poisťovňa ■■■ uviedla, že DP Monogen nebol hradený žiadnemu pacientovi a Milupa BASIC – CaD bola schválená a hradená jednému poistencovi vo veku 2 rokov. Žiadosť bola posúdená prísne individuálne, aj vzhľadom na vek poistenca.