

ЗАТВЕРДЖЕНО

Наказом Міністерства охорони
здоров'я України

від 17 грудня 2019 року № 2498

(у редакції наказу Міністерства
охорони здоров'я України від

від 21 лютого 2024 року № 302)

**Методичні рекомендації планування та розрахунку потреби у лікарських
засобах для дорослих та дітей хворих на первинні (вроджені)
імунодефіцити та хворобу Кавасаки**

I. Загальна частина

1. Первинні, або вроджені імунодефіцити (ПІД) – це велика група генетично обумовлених захворювань, при яких виявляються вроджені вади імунної системи та неспроможність організму повноцінно боротися з інфекціями.

2. Хвороба Кавасаки – це рідкісне захворювання невстановленої етіології, в основі якого лежить гіперактивація вродженої ланки імунної системи на тлі дії можливих тригерів інфекційної/неінфекційної природи у поєднанні із генетично детермінованими факторами, що призводить до агресивної системної запальної відповіді з ураженням артерій середнього калібру, зокрема коронарних.

3. У переліку лікарських засобів та медичних виробів, які закупаються для виконання програм та здійснення централізованих заходів з охорони здоров'я передбачена закупівля за кошти державного бюджету наступних МНН для лікування окремих когорт хворих на первинні (вроджені) імунодефіцити та хвороба Кавасаки: імуноглобулін людини нормальний, інгібітор С1-естерази людини, анакінра, ітраконазол, вориконазол, амфотерицин В, посаконазол, колістиметат натрію, тейкопланін, філграстим, канакінумаб, сиролімус.

4. Для розробки даних Методичних рекомендацій використовувалися джерела клінічних настанов, визначені додатком 4 до Методики розробки та впровадження медичних стандартів медичної допомоги на засадах доказової медицини, затвердженої наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України» (із змінами), зареєстрованим в Міністерстві юстиції України від 29 листопада 2012 року за № 2001/22313, адаптована клінічна настанова щодо загального варіабельного імунодефіциту (КН 2015-22) та інструкції до застосування препаратів. Настанови на засадах доказової медицини, створені DUODECIM Medical Publications, Ltd., Настанова 00602. Хвороба Кавасаки (<https://guidelines.moz.gov.ua/documents/3419>).

II. Формування потреби

1. Потреба в препараті Імуноглобулін людини нормальний для внутрішньовенного введення розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Для внутрішньовенного введення середня разова доза становить 600 мг на 1 кг маси тіла. Препарат вводиться раз на чотири тижні, тобто його річна потреба становить 13 застосувань.

Σ (річна потреба в мг) = а (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x 13 (кількість застосувань на рік).

2. Потреба в препараті Імуноглобулін людини нормальний для внутрішньовенного введення при хворобі Кавасакі розраховується у відповідності до середньої маси тіла дітей та орієнтовного річного числа пацієнтів із хворобою Кавасакі в Україні. Для внутрішньовенного введення доза імуноглобуліну становить 2 г на 1 кг маси тіла. Препарат вводиться у гостру фазу хвороби Кавасакі з урахуванням того, що 25% пацієнтів потребуватимуть повторного введення препарату у тій же дозі. Тобто, його річна потреба становить:

Σ (річна потреба в г) = 20 (середня маса тіла пацієнта) x 2 x а (середнє річне число пацієнтів з хворобою Кавасакі) x 1,25.

3. Потреба в препараті імуноглобулін людини нормальний для підшкірного введення розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Для підшкірного введення середня разова доза становить 150 мг на 1 кг маси тіла. Препарат вводиться щотижня, тобто його річна потреба становить 52 застосування.

Σ (річна потреба в мг) = а (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x 52 (кількість застосувань на рік).

4. Потреба в препараті анакінра розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Його середнє разове дозування становить 6 мг на 1 кг маси тіла пацієнта. Препарат застосовується щодня позиттєво, тобто його річна доза становить 365 разових доз.

Σ (річна потреба в мг) = а (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x 365 (кількість застосувань на рік).

5. Потреба в препараті інгібітор С1-естерази людини розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Його середнє разове дозування становить 50 МО на 1 кг маси тіла пацієнта. Тривалість застосування препарату залежить від частоти виникнення нападів вродженого ангіоневротичного набряку.

Σ (річна потреба в МО) = а (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x с (кількість нападів вродженого ангіоневротичного набряку)

6. Потреба в препараті ітраконазол розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Його середнє разове дозування становить 6 мг на 1 кг маси тіла пацієнта. Тривалість застосування препарату залежить від тривалості гострого інфекційного захворювання.

Σ (річна потреба в мг) = а (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x с (тривалість гострого інфекційного захворювання) x d (кількість загострень на рік).

7. Потреба в препараті вориконазол розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Його середнє разове дозування становить 6 мг на 1 кг маси тіла пацієнта. Тривалість застосування препарату залежить від тривалості гострого інфекційного захворювання.

Σ (річна потреба в мг) = a (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x c (тривалість гострого інфекційного захворювання) x d (кількість загострень на рік).

8. Потреба в препараті амфотерицин В розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Його середнє разове дозування становить 3 мг на 1 кг маси тіла пацієнта. Тривалість застосування препарату залежить від тривалості гострого інфекційного захворювання.

Σ (річна потреба в мг) = a (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x c (тривалість гострого інфекційного захворювання) x d (кількість загострень на рік).

9. Потреба в препараті посаконазол розраховується виходячи із середнього дозування 200 мг на добу, або 5 мл оральної суспензії на добу. Тривалість застосування препарату становить 20 днів, тобто на один курс лікування необхідно 1 флакон.

Σ (річна потреба в мг) = 20 (тривалість одного курсу лікування) x c (кількість загострень на рік).

10. Потреба в препараті колістиметат натрію розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Його середнє разове дозування становить 100 000 МО на 1 кг маси тіла пацієнта. Тривалість застосування препарату залежить від тривалості гострого інфекційного захворювання.

Σ (річна потреба в МО) = a (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x c (тривалість гострого інфекційного захворювання) x d (кількість загострень на рік).

11. Потреба в препараті тейкопланін розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Його середнє разове дозування становить 6 мг на 1 кг маси тіла пацієнта. Тривалість застосування препарату залежить від тривалості гострого інфекційного захворювання.

Σ (річна потреба в мг) = a (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x c (тривалість гострого інфекційного захворювання) x d (кількість загострень на рік).

12. Потреба в препараті філграстим розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Його середнє разове дозування становить 10 мкг на 1 кг маси тіла пацієнта. Тривалість застосування препарату залежить від тривалості нейтропенії та індивідуальної відповіді організму пацієнта на введення препарату.

Σ (річна потреба в мкг) = a (маса пацієнта) x b (дозування на кг маси тіла) x c (тривалість нейтропенії) x d (кількість застосувань на рік).

13. Потреба в препараті канакінумаб розраховується у відповідності до маси тіла пацієнта. Його середнє разове дозування становить 2 мг на 1 кг маси тіла пацієнта. Препарат застосовується один раз на 4 тижні, тобто його річна доза становить 13 разових доз.

Σ (річна потреба в мг) = а (маса пацієнта) x 2 (дозування на кг маси тіла) x 14 (кількість застосувань на рік).

14. Потреба в препараті сиролімус розраховується виходячи із середнього разового дозування 2 мг на добу (або 0,5 – 4 мг на 1 м² площі тіла пацієнта). Препарат застосовується щодня пожиттєво, тобто його річна доза становить 365 разових доз.

Σ (річна потреба в мг) = а (площа поверхні тіла) x n (дозування на площу поверхні тіла) x 365 (кількість застосувань на рік).

15. Для окремих пацієнтів можуть використовуватись режими лікування з меншою частотою використання препаратів та меншими дозуванням.

16. Перерахунок кількості препарату здійснюється відповідно до правил округленням чисел.

17. У разі внесення змін до переліку лікарських засобів та медичних виробів, які закупаються за напрямами використання бюджетних коштів за програмою «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру», розрахунок потреби у нових лікарських засобах та медичних виробів має відбуватись згідно з інструкціями для медичного застосування лікарських засобів та інструкціями щодо застосування (використання) медичних виробів, а також у відповідності до наказу Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України» (із змінами), зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

18. Розрахунок потреби в препаратах для лікування хворих на первинні (вроджені) імунодефіцити та хворобу Кавасакі, здійснюється на основі даних структурних підрозділів з питань охорони здоров'я обласних, Київської та Севастопольської міських державних адміністрацій щодо кількості дорослих та дітей хворих на первинні (вроджені) імунодефіцити, в розрізі адміністративно-територіальних одиниць із зазначенням маси тіла, місяця та року народження, діагнозу пацієнтів, інформації про лікуючого лікаря, про рішення Комісії. Необхідно також зазначити назви лікарських засобів та медичних виробів, відповідно до затвердженої номенклатури, а також дозування на одиницю вимірювання, кількість застосувань на рік, кількість одиниць на разове застосування, кількість одиниць лікарських засобів та медичних виробів на рік, наявні коментарі тощо.

III. Принцип розподілу видатків

1. Розподіл видатків державного бюджету здійснюється відповідно до інформації про кількість дорослих та дітей хворих на первинні (вроджені) імунодефіцити, у адміністративно-територіальних одиницях або закладах охорони здоров'я, що отримана з останніх доступних заявок, реєстрів або звітів.

IV. Результативні показники, що характеризують виконання бюджетної програми

№ п/п	Показники	Одиниці виміру	Джерело інформації	Прогнозовані показники (кількість, відсоток)
1	продукту			
1.1	Кількість дорослих та дітей хворих на первинні (вроджені) імунодефіцити, які забезпечені лікуванням	Осіб	Заявки регіонів, реєстри, звіти	
1.2	Кількість дітей хворих на хворобу Кавасакі, які забезпечені лікуванням	Осіб	Заявки регіонів, реєстри, звіти	
2	якості			
2.1	Рівень забезпечення дорослих та дітей хворих на первинні імунодефіцити, медикаментами, від потреби	Відсоток	Заявки регіонів, реєстри, звіти	
2.2	Рівень забезпечення дітей хворих на хворобу Кавасакі, медикаментами, від потреби	Відсоток	Заявки регіонів, реєстри, звіти	
3	ефективності			
3.1	Середні витрати на закупівлю медикаментів для однієї дитини або дорослого хворого на первинні (вроджені) імунодефіцити	Тис. грн	Внутрішньогосподарський (управлінський) облік	
3.2	Середні витрати на	Тис. грн	Внутрішньогоспода	

	закупівлю медикаментів для однієї дитини, хвору на хворобу Кавасакі		рський (управлінський) облік	
--	---	--	------------------------------------	--

Директор
Департаменту медичних послуг

Тетяна ОРАБІНА