

ЗАТВЕРДЖЕНО

Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
25.09.2013 № 829

(у редакції наказу Міністерства
охорони здоров'я України
від 14.02.2019 № 334)

Методичні рекомендації планування та розрахунку потреби у лікарських засобах для громадян, які страждають на мукополісахаридоз

I. Загальна частина

1. Мукополісахаридози (МПС) – група рідкісних (орфанних) захворювань, при яких генетично порушені лізосомні ферменти (ферментопатії), які регулюють обмін глікозаміногліканів (лізосомні хвороби), що призводить до їх накопичення в організмі (хвороби накопичення)

2. Програма закупівель медикаментів для замісної ферментотерапії у відповідності до типу МПС станом на 01.01.2019 проводиться по наступних МНН (на кожний тип МПС існує лише один препарат – відповідний рекомбінантний фермент):

Ларонідаза, концентрат для розчину для інфузій, флакон 5 мл, № 1, 100 ОД/мл – для МПС типу I;

Ідурсульфаз, концентрат для розчину для інфузій, флакон 3 мл по одному флакону в картонній коробці, 2 мг/мл – для МПС типу II;

Елосульфаз альфа, концентрат для розчину для інфузій, флакон 5 мл, № 1, 1 мг/мл – для МПС типу IVa;

Галсульфаз, концентрат для розчину для інфузій, флакон 5 мл, № 1, 1 мг/мл – для МПС типу VI.

3. 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 Мін'юсті України 29.11.2012 за № 2001/22313, а також уніфіковані клінічні протоколи для мукополісахаридозу типу I (ГС 2015-90), типу II (ГС 2015-90-1) та типу VI (ГС 2015-90-2).

II. Формування потреби

1. Потреба у препараті Ларонідаза визначається з розрахунку 100 ОД на 1 кг маси тіла. Препарат вводиться раз на тиждень, тобто його річна потреба становить 52 дози.

2. Потреба у препараті Ідурсульфазу визначається з розрахунку 0,5 мг на 1 кг маси тіла. Препарат вводиться раз на тиждень, тобто його річна потреба становить 52 дози.

3. Потреба у препараті Елосульфазу альфа визначається з розрахунку 2 мг на 1 кг маси тіла. Препарат вводиться раз на тиждень, тобто його річна потреба становить 52 дози.

4. Потреба у препараті Галсульфазу визначається з розрахунку 1 мг на 1 кг маси тіла. Препарат вводиться раз на тиждень, тобто його річна потреба становить 52 дози.

5. У разі внесення змін до Переліків лікарських засобів та медичних виробів, які закупаються на підставі угод щодо закупівлі із спеціалізованими організаціями, які здійснюють закупівлі 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 виробках 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 28.09.2012 № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України» (із змінами), зареєстрованого в Мін'юсті України 29.11.2012 за № 2001/22313.

6. Розрахунок потреби в препаратах для лікування громадян, які страждають на мукополісахаридоз, здійснюється на основі даних від структурних підрозділів з питань охорони здоров'я обласних, Київської та Севастопольської міських державних адміністрацій щодо кількості пацієнтів, які страждають на певний тип мукополісахаридозу в розрізі адміністративно-територіальних одиниць з зазначенням маси тіла, місяця та року народження, діагнозу пацієнта. 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 у розрізі територій

1. Розподіл здійснюється відповідно до кількості громадян, які страждають на мукополісахаридоз, реєстру НДСЛ «ОХМАТДИТ» або заявки регіону станом на 01.01 поточного року.

IV. Результативні показники, що характеризують виконання бюджетної програми

№ п/п	Показники	Одиниці виміру	Джерело інформації	Прогнозовані показники (кількість, відсоток)
1	продукту			
1.1	Кількість громадян, які страждають на мукополісахаридоз I, II, IVa та VI типів, яких забезпечено лікарськими засобами	Осіб	Реєстр НДСЛ «ОХМАТДИТ» або заявки регіонів	
2	якості			
2.1	Відсоток забезпечення пацієнтів, хворих на мукополісахаридоз I, II, IVa та VI типів, яких забезпечено лікарськими засобами, від запланованого	Відсоток	Реєстр НДСЛ «ОХМАТДИТ» або заявки регіонів	

**Заступник директора Департаменту –
начальник відділу з питань надання
медичних послуг населенню
Департаменту впровадження реформ**

А. Гаврилюк