

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 хворобу Гоше

I. Загальна частина

1. Хвороба Гоше рідкісне генетичне захворювання (орфанні хвороби), при якому порушена функція ферменту глюкоцереброзидаза (ферментопатії), що призводить до накопичення глюкоцереброзидів у макрофагах та моноцитах.

2. За програмою по лікуванню хвороби Гоше станом на 01.01.2019 передбачено закупівлю наступних МНН:

Іміглюцераза, порошок для приготування концентрату для розчину для інфузій, 400 ОД/мл у флаконі

Велаглюцераза альфа, порошок для розчину для інфузій, по 400 ОД у флаконах № 1;

Таліглюцераза альфа, порошок ліофілізований для розчину для інфузій, по 200 ОД у флаконі № 1.

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 адаптована клінічна настанова, щодо хвороби Гоше (КН 2015-529).

II. Формування потреби

1. Потреба в препараті Іміглюцераза розраховується у відповідності до ваги хворого. Середнє дозування становить 60 ОД на 1 кг маси тіла хворого. Препарат вводиться внутрішньовенно 1 раз на 2 тижні. Тому, разова потреба розраховується у відповідності до ваги хворого. Річна потреба становить 26 разових доз на пацієнта.

2. Потреба в препараті Велаглюцераза альфа розраховується у відповідності до ваги хворого. Середнє дозування становить 60 ОД на 1 кг маси тіла хворого. Препарат вводиться внутрішньовенно 1 раз на 2 тижні. Тому,

разова потреба розраховується у відповідності до ваги хворого. Річна потреба становить 26 разових доз на пацієнта.

3. Потреба в препараті Таліглуцераза альфа розраховується у відповідності до ваги хворого. Середнє дозування становить 60 ОД на 1 кг маси тіла хворого. Препарат вводиться внутрішньовенно 1 раз на 2 тижні. Тому, разова потреба розраховується у відповідності до ваги хворого. Річна потреба становить 26 разових доз на пацієнта.

4. 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 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 28.09.2012 № 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.

5. Розрахунок потреби в препаратах для лікування громадян, які страждають на хворобу Гоше, здійснюється на основі даних від структурних підрозділів з питань охорони здоров'я обласних, Київської та Севастопольської міських державних адміністрацій щодо кількості громадян, які страждають на хворобу Гоше, в розрізі адміністративно-територіальних одиниць з зазначенням маси тіла, місяця та року народження, діагнозу пацієнтів. 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 хворобу Гоше, та даних реєстру НДСЛ «ОХМАТДИТ» 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	Середньорічна кількість громадян, які страждають на хворобу Гоше 1 та 3 типів, які отримали терапію	Осіб	Реєстр НДСЛ «ОХМАТДИТ»	
2	якості			
2.1	Рівень забезпечення громадян, які страждають на хворобу Гоше, яких забезпечено лікарськими засобами, від запланованого	Відсоток	Реєстр НДСЛ «ОХМАТДИТ» або заявки регіонів	100 % від доведеного фінансування

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

А. Гаврилюк