

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 дітей, хворих на муковісцидоз

I. Загальна частина

1. Муковісцидоз – це найпоширеніше моногенне спадкове захворювання з аутосомно-рецесивним типом успадкування, яке можна охарактеризувати як універсальну екзокринопатію.

2. Спричинюється мутацією гену, який кодує мембранний білок «трансмембранний регулятор муковісцидозу» (CFTR), який є каналом іонів хлору у мембранах епітеліальних клітин, регулятором інших іонних каналів і відповідає за транспортування бікарбонатів. Найбільш поширеною ($\approx 66\%$) аномалією гену CFTR є F508del.

3. Програма закупівель медикаментів для лікування дітей, хворих на муковісцидоз станом на 01.01.2019 проводиться по наступних МНН:

Дорназа альфа – розчин для інгаляцій, 2,5 мг/2,5 мл в ампулах;

Панкреатин – мінімікросфери в кишковорозчинній оболонці, в одній капсулі 10000 ОД;

Панкреатин – мікрогранули в кишковорозчинній оболонці, в одній капсулі 10000 ОД;

Панкреатин – мінімікросфери в кишковорозчинній оболонці, в одній капсулі 25000 ОД;

Колістиметат натрію – порошок для розчину для ін'єкцій, інфузій або інгаляцій у флаконах, 2 млн. МО.

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 Мін'юсті України 29.11.2012 за № 2001/22313, а також Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Муковісцидоз», затверджений наказом Міністерства охорони здоров'я України від 15.07.2016 № 723 «Про

затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при муковісцидозі».

II. Формування потреби

1. Дорназа альфа – це муколітичний препарат, який приймається з 5-річного віку кожного дня в дозі 2,5 мг-5 мг на добу (1-2 введення). Із розрахунку препарату по нижньому дозуванню – 2,5 мг/день річна потреба на одного хворого складає 365 флаконів.

Річна потреба препарату Дорназа-альфа розраховується на основі кількості пацієнтів віком 4 роки і більше за попередній рік та множиться на 365.

2. Панкреатин застосовують для замісної ферментотерапії, оскільки пацієнти з муковісцидозом мають недостатність екзокринної функції підшлункової залози. Дозування препарату не є фіксованим і підбирається індивідуально. Препарат необхідно приймати від моменту встановлення діагнозу (за допомогою скринінгу).

Розрахунок потреби здійснюється виходячи із середньої кількості капсул панкреатину, які вживає пацієнт.

Річна потреба панкреатину в мінімікросферах в кишковорозчинній оболонці 10000 ОД розраховується на основі даних щодо середньої кількості вжитих капсул на добу помножену на 365.

Річна потреба панкреатину в мікрогранулах в кишковорозчинній оболонці 10000 ОД розраховується на основі даних щодо середньої кількості вжитих капсул на добу помножену на 365.

Річна потреба панкреатину в мінімікросферах в кишковорозчинній оболонці 25000 ОД розраховується на основі даних щодо середньої кількості вжитих капсул на добу помножену на 365.

3. Колістиметат натрію – це антибіотик, який застосовується для лікування хронічної інфекції *Pseudomonas Aeruginosa* у формі інгаляцій. Курс лікування складає 12 днів по 2 введення на добу у дозі 2 млн. Од. На курс лікування необхідно 24 флакони. Згідно із міжнародними настановами препарат є другою лінією лікування хронічної інфекції *Pseudomonas Aeruginosa*.

Розрахунок потреби здійснюється виходячи із тяжкості перебігу захворювання – 7% пацієнтів з показником шкали Швахмана-Кульчицького ≤ 40 балів потребують введення колістиметату натрію.

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 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.

5. Розрахунок потреби в препаратах для лікування дітей, хворих на муковісцидоз, здійснюється на основі даних від структурних підрозділів з питань охорони здоров'я обласних, Київської та Севастопольської міських державних адміністрацій щодо кількості дітей, хворих на муковісцидоз, в розрізі адміністративно-територіальних одиниць із зазначенням маси тіла, місяця та року народження пацієнта, тяжкості перебігу за шкалою Швахмана-Кульчицького. Необхідно також зазначити назви лікарських засобів відповідно до затвердженої номенклатури, а також дозування на одиницю вимірювання, кількості застосувань на рік, кількості одиниць на разове застосування, кількості одиниць препарату на рік, наявні коментарі тощо.

III. Принцип розподілу видатків у розрізі територій

1. Розподіл здійснюється відповідно до кількості дітей, хворих на муковісцидоз, та 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 дітей, хворих на муковісцидоз	Осіб	Заявки регіонів	
2	якості			
2.1	Рівень забезпечення дорослих, хворих на муковісцидоз, від запланованого	Відсоток	Заявки регіонів	

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

А. Гаврилюк