



## УЖГОРОДСЬКА МІСЬКА РАДА

## ВИКОНАВЧИЙ КОМІТЕТ

## Р І Ш Е Н Н Я

Ужгород

№ \_\_\_\_\_

**Про Програму забезпечення  
мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні  
(орфанні) захворювання, лікарськими засобами  
на 2021 – 2023 роки**

Відповідно до статті 52 Закону України «Про місцеве самоврядування в Україні», частини другої статті 53<sup>1</sup> Закону України «Основи законодавства України про охорону здоров'я», пункту 3 Постанови Кабінету Міністрів України від 31.03.2015 № 160 «Про затвердження Порядку забезпечення громадян, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами та відповідними харчовими продуктами для спеціального дієтичного споживання», рішення другої сесії обласної ради VII скликання 22.12.2015 №84 «Про Обласну програму забезпечення жителів області, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами та відповідними харчовими продуктами для спеціального дієтичного споживання на 2016 – 2020 роки», з метою здійснення заходів щодо забезпечення громадян, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами, виконком міської ради **ВИРІШИВ:**

1. Погодити Програму забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2021 – 2023 роки з подальшим внесенням на розгляд сесії міської ради.

2. Контроль за виконанням рішення покласти на заступника міського голови В. Гомоная.

Міський голова

Богдан АНДРІЙВ

ПОГОДЖЕНО

Рішення виконкому

№ \_\_\_\_\_

Паспорт Програми  
забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні  
(орфанні) захворювання, лікарськими засобами  
на 2021 – 2023 роки

Ініціатор розроблення Програми	Управління охорони здоров'я
Дата, номер і назва розпорядчого документа про розроблення Програми	Державна <u>стратегія</u> регіонального розвитку, затверджена Постановою Кабінету Міністрів України від 6 серпня 2014 року № 385, рішення другої сесії обласної ради VII скликання від 22.12.2015 №84 «Про обласну програму забезпечення жителів області, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами та відповідними харчовими продуктами для спеціального дієтичного споживання
Розробник Програми	Управління охорони здоров'я
Співрозробник	КНП «Ужгородська міська дитяча клінічна лікарня» Ужгородської міської ради, КНП «Ужгородська міська поліклініка» Ужгородської міської ради, КНП «Ужгородський міський центр первинної медико-санітарної допомоги»
Головний розпорядник коштів	Управління охорони здоров'я
Учасники Програми	Управління охорони здоров'я, КНП «Ужгородська міська дитяча клінічна лікарня» Ужгородської міської ради, КНП «Ужгородська міська поліклініка» Ужгородської міської ради, КНП «Ужгородський міський центр первинної медико-санітарної допомоги»
Термін реалізації	2021-2023
Етапи реалізації	2021, 2022, 2023
Перелік бюджетів, які беруть участь у виконанні Програми	Міський бюджет

## 1. Загальні положення

«Рідкісні захворювання» (РЗ) – це захворювання, які зустрічаються з певною частотою, несуть загрозу для життя або хронізацію прогресуючого захворювання, без лікування ці захворювання призводять до смерті або до інвалідизації хворого. Ці захворювання мають поширеність серед населення 1:2000 (за даними Великої Британії та інших країн ЄС та України). Задля лікування РЗ у світі розробляються ліки.

Ліки, які рідко використовуються (орфанні або сирітські препарати) – це такі лікувальні засоби (фармацевтичні, біологічні препарати, лікувальне харчування), які призначені для лікування та профілактики рідкісного захворювання.

За даними EURORDIS (Європейського альянсу організацій хворих рідкісними захворюваннями) дві третини рідкісних захворювань маніфестують у ранньому дитячому віці, в 65% випадків мають важкий інвалідизуючий плин, в 50% – погіршений прогноз для життя, в 35% випадках є причиною смерті на протязі 1-го року життя, в 10% – у віці 1-5 років, в 12% – у віці 5-15 років.

Встановлено, що рідкісні (орфанні) захворювання у 80% обумовлені генетичними причинами. Інші рідкісні (орфанні) захворювання є результатом інфекційних уражень, алергії і дії зовньосередових чинників. Ця група захворювань має важкий, хронічний, прогресуючий перебіг, супроводжується формуванням дегенеративних змін в організмі.

Значна кількість РЗ (хвороби накопичення, в тому числі, мукополісахаридози, нейродегенеративних захворювань, хвороба Гоше, хвороба Помпе, мітохондріальні хвороби, епігенетичні хвороби, онкогенетичні синдроми, нервово-м'язові хвороби (спінальна м'язова атрофія, м'язова дистрофія), що раніше вважалися некурабельними, сьогодні успішно лікуються. Навіть ті форми, які раніше вважалися сублетальними і летальними, при ранньому виявленні можуть піддаватися корекції з повною або частковою реабілітацією хворих. Це дозволяє повернути в суспільство фізично і соціально адаптованих, працездатних людей.

Орфанні препарати, що використовуються для лікування РЗ, як правило, є високовартісними, тому величезного значення в менеджменті цих захворювань набуває своєчасна нозологічна діагностика, проведена згідно з принципами доказової медицини.

РЗ представляють собою широкий спектр захворювань, які варіюють у маніфестації та менеджменті в залежності від ступеня ураження органів і систем. Але вони мають спільні особливості менеджменту:

РЗ потребують широкого набору спеціальних біохімічних, цитогенетичних, молекулярних тестів, електро-фізіологічних, ультразвукових та комп'ютерних методів діагностики та клінічного моніторингу;

пацієнти потребують допомоги спеціалізованої мультидисциплінарної команди спеціалістів (невролога, педіатра, дієтолога, психолога, реабілітолога та інші), які мають досвід в діагностиці, менеджменті і прогнозі РЗ;

необхідна тісна координація фахівців з РЗ з багатьма клінічними спеціальностями;

часто РЗ є спадковими захворюваннями, тому сім'ї хворих потребують медико-генетичного консультування;

пацієнти, як правило, мають хронічні полісистемні ураження, тому вони та члени родини потребують підтримки широкого спектру реабілітаційних та інших допоміжних служб та волонтерських організацій.

РЗ характеризуються раннім початком, прогресуючим перебігом і високою частотою летальності у дитячому віці. Лікування РЗ і профілактика їх важких ускладнень є однією з найважливіших проблем клінічної генетики і педіатрії. Основна роль в корекції спадкових метаболічних порушень відводиться замісній ферментотерапії, патогенетичним засобам корекції, дієтотерапії. Своєчасно розпочате лікування дозволяє запобігти важкому ураженню центральної нервової системи та інших органів і соціально адаптувати хворого.

## 2. Мета Програми

Забезпечити за рахунок бюджетних коштів удосконалення системи ранньої діагностики РЗ, якісного диспансерного спостереження, сучасного комплексного лікування і реабілітації хворих та проведення пренатальної діагностики, що приведе до зниження рівня смертності, уповільнення прогресування захворювань, подовження тривалості та покращення якості життя хворих.

## 3. Основні завдання Програми:

1. Впровадження розроблених стандартів діагностики, лікування і профілактики рідкісних захворювань.

2. Забезпечення хворих життєво необхідними препаратами (в тому числі, лікарськими засобами для специфічної етіопатогенетичної корекції), для своєчасного і довгострокового лікування хворих з РЗ.

3. Впровадження заходів соціальної адаптації хворих на РЗ (забезпечення допомоги соціальних працівників хворим з РЗ для їх рівного доступу до якісної освіти, інтегрованого навчання та інших сфер соціального життя).

4. Організація системи трьохрівневої профілактики – прериконцепційної (первинної), медичної (вторинної) та упередження клінічних проявів РЗ за рахунок неонатального скринінгу, адекватної реабілітації (третинна профілактика), медико-генетичного консультування і пренатальної діагностики з метою попередження народження дітей з РЗ.

5. Здійснення заходів по розповсюдженню знань серед населення щодо причин виникнення, клінічних проявів та шляхів попередження РЗ.

4. Фінансове забезпечення  
(Додаток 1 до Програми)

5. Очікувані результати

Забезпечення хворих з рідкісними (орфанними) захворюваннями лікарськими засобами, виробами медичного призначення, сприятиме, в першу чергу удосконаленню медичної допомоги хворим на рідкісні (орфанні) захворювання та поліпшення якості їх життя.

Окрім того, очікувані результати виконання заходів програми в місті наступні:

зниження рівня дитячої смертності;

подовження тривалості та покращення якості життя хворих з РЗ;

застосування специфічного етиопатогенетичного лікування суттєво зменшить фінансові витрати на лікування ускладнень, що формуються у хворих з РЗ без застосування цих препаратів;

підвищення рівня освіченості лікарів різних спеціальностей з питань діагностики, лікування та профілактики РЗ;

підвищення рівня освіченості батьків та членів родин хворих на РЗ з питань профілактики.

## 6. Заходи Програми (додатки 2-4)

## 7. Організація та контроль за виконанням Програми

Організаційне забезпечення виконання Програми здійснює управління охорони здоров'я.

Відповідальні виконавці та учасники Програми: управління охорони здоров'я, КНП «Ужгородська міська дитяча клінічна лікарня», КНП «Ужгородська міська поліклініка», КНП «Ужгородський міський центр первинної медико-санітарної допомоги».

Контроль за реалізацією заходів, передбачених Програмою, здійснюватиметься у межах компетенції управління охорони здоров'я Ужгородської міської ради.

Головний розпорядник спільно з відповідальними виконавцями Програми щопівроку готує та подає на засідання виконавчого комітету та за підсумками року на розгляд сесії міської ради звіт про стан виконання Програми з наростаючим підсумком.

---

## Додаток 1 до Програми

## Ресурсне забезпечення Програми

тис.грн.

Джерела фінансування	Загальний обсяг	З них за роками:		
		2021	2022	2023
Міський бюджет	2 540,0	700,0	840,0	1 000,0
Всього	2 540,0	700,0	840,0	1 000,0

**Перелік заходів Програми забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2021 - 2023 роки**

тис.грн.

№ з/п	Назва заходу	Термін виконання	Відповідальні за виконання	Джерела фінансування	Орієнтовні обсяги фінансування			
					Загальний обсяг, тис. грн.	За роками виконання		
						2021	2022	2023
1	Забезпечення медикаментами необхідними для лікування (підтримки життя) хворих області з рідкісними хворобами, в тому числі:	2021-2023	Управління охорони здоров'я Ужгородської міської ради, КНП "Ужгородська міська дитяча клінічна лікарня", КНП "Ужгородська міська поліклініка", КНП "Ужгородський міський центр первинної медико-санітарної допомоги"	Міський, всього:	<b>2 540,0</b>	700,0	840,0	1 000,0
	1.1. Рідкісні ендокринні хвороби, розлади харчування та порушення обміну речовин			в тому числі	<b>1 090,0</b>	300,0	360,0	430,0
	1.2. Рідкісні хвороби крові й кровотворних органів та окремі порушення із залученням імунного механізму			в тому числі	<b>564,0</b>	155,0	186,0	223,0
	1.3. Рідкісні хвороби нервової системи			в тому числі	<b>564,0</b>	155,0	186,0	223,0
	1.4. Рідкісні хвороби кістково-м'язової системи та сполучної тканини			в тому числі	<b>40,1</b>	11,0	13,2	15,9
	1.5. Рідкісні новоутворення			в тому числі	<b>281,9</b>	79,0	94,8	108,1

№ з/п	Назва заходу	Термін виконання	Відповідальні за виконання	Джерела фінансування	Орієнтовні обсяги фінансування			
					Загальний обсяг, тис. грн.	За роками виконання		
						2021	2022	2023
	Забезпечення медикаментами необхідними для лікування (підтримки життя) хворих міста з рідкісними хворобами	2021-2023	Управління охорони здоров'я Ужгородської міської ради	Міський	2 540,0	700,0	840,0	1 000,0
	<b>ВСЬОГО по заході</b>				<b>2 540,0</b>	<b>700,0</b>	<b>840,0</b>	<b>1 000,0</b>
	<b>Всього по програмах</b>			Міський	<b>2 540,0</b>	<b>700,0</b>	<b>840,0</b>	<b>1 000,0</b>



**Результативні показники виконання Програми забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2021 - 2023 роки**

тис.грн.

Відповідальні виконавці	Код тимчасової класифікації видатків та кредитування	Етапи виконання програми								
		I етап			II етап			III етап		
		2021 рік			2022 рік			2023 рік		
		Разом	у т.ч. кошти міського бюджету		Разом	у т.ч. кошти міського бюджету		Разом	у т.ч. кошти міського бюджету	
Загальний фонд	Спеціальний фонд		Загальний фонд	Спеціальний фонд		Загальний фонд	Спеціальний фонд			
<b>ТПКВК МБ, завдання програми, результативні показники</b>		<b>700,00</b>	<b>700,00</b>	<b>0,00</b>	<b>840,00</b>	<b>840,00</b>	<b>0,00</b>	<b>1 000,00</b>	<b>1 000,00</b>	<b>0,00</b>
<b>Всього на виконання програми</b>		<b>700,00</b>	<b>700,00</b>	<b>0,00</b>	<b>840,00</b>	<b>840,00</b>	<b>0,00</b>	<b>1 000,00</b>	<b>1 000,00</b>	<b>0,00</b>
<p><b>Мета:</b> Забезпечити за рахунок бюджетних коштів удосконалення системи ранньої діагностики РЗ, якісного диспансерного спостереження, сучасного комплексного лікування і реабілітації хворих та проведення пренатальної діагностики, що приведе до зниження рівня смертності, уповільнення прогресування захворювань, подовження тривалості та покращення якості життя хворих.</p>										
<p><b>Завдання 1.</b> Забезпечення хворих життєво необхідними препаратами (в тому числі, лікарськими засобами для специфічної етіопатогенетичної корекції), для своєчасного і довгострокового лікування хворих з РЗ.</p>										
Показники виконання:										
<b>Показники витрат (вхідних ресурсів):</b> Обсяг видатків для забезпечення хворих на рідкісні (орфанні) захворювання препаратами (грн.)	<b>Міський бюджет</b>	<b>700,00</b>	<b>700,00</b>	<b>0,00</b>	<b>840,00</b>	<b>840,00</b>	<b>0,00</b>	<b>1 000,00</b>	<b>1 000,00</b>	<b>0,00</b>

<b>Показник продукту:</b>										
<b>Показник продуктивності (ефективності):</b> Кількість осіб, які потребують забезпечення препаратів	<b>Міський бюджет</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>
<b>Показник результативності (якості):</b> Динаміка витрат на одного хворого	<b>Міський бюджет</b>	<b>100%</b>	<b>100%</b>	<b>0</b>	<b>100%</b>	<b>100%</b>	<b>0</b>	<b>100%</b>	<b>100%</b>	<b>0</b>

## Перелік завдань Програми забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2021 - 2023 роки

тис.грн.

Мета, завдання, ТПКВКМБ	Джерела фінансування	Етапи виконання програми									Відповідальні виконавці
		I етап			II етап			III етап			
		2021 рік			2022 рік			2023 рік			
		Обсяг видатків	у т.ч. кошти міського бюджету		Обсяг видатків	у т.ч. кошти міського бюджету		Обсяг видатків	у т.ч. кошти міського бюджету		
Загальний фонд	Спеціальний фонд		Загальний фонд	Спеціаль ний фонд		Загальний фонд	Спеціаль ний фонд				
<b>Всього на виконання програми</b>	<b>Міський бюджет</b>	<b>700,0</b>	<b>700,0</b>	<b>0,0</b>	<b>840,0</b>	<b>840,0</b>	<b>0,0</b>	<b>1 000,0</b>	<b>1 000,0</b>	<b>0,0</b>	<b>Управління охорони здоров'я, КНП "Ужгородська міська дитяча клінічна лікарня", КНП "Ужгородська міська поліклініка", КНП "Ужгородський міський центр первинної медико- санітарної допомоги"</b>
<p><b>Мета:</b> Забезпечити за рахунок бюджетних коштів удосконалення системи ранньої діагностики РЗ, якісного диспансерного спостереження, сучасного комплексного лікування і реабілітації хворих та проведення пренатальної діагностики, що приведе до зниження рівня смертності, уповільнення прогресування захворювань, подовження тривалості та покращення якості життя хворих.</p>											

<p>Завдання 1. Забезпечення хворих життєво необхідними препаратами (в тому числі, лікарськими засобами для специфічної етіопатогенетичної корекції), для своєчасного і довгострокового лікування хворих з РЗ.</p>	<p><b>Міський бюджет</b></p>	<p><b>700,0</b></p>	<p><b>700,0</b></p>	<p><b>0,0</b></p>	<p><b>840,0</b></p>	<p><b>840,0</b></p>	<p><b>0,0</b></p>	<p><b>1 000,0</b></p>	<p><b>1 000,0</b></p>	<p><b>0,0</b></p>	<p><b>Управління охорони здоров'я, КНП "Ужгородська міська дитяча клінічна лікарня", КНП "Ужгородська міська поліклініка", КНП "Ужгородський міський центр первинної медико-санітарної допомоги"</b></p>
---	------------------------------	---------------------	---------------------	-------------------	---------------------	---------------------	-------------------	-----------------------	-----------------------	-------------------	--