

УЖГОРОДСЬКА МІСЬКА РАДА

ВИКОНАВЧИЙ КОМІТЕТ

Р І Ш Е Н Н Я

ПРОЕКТ

від _____ 2016. №

м. Ужгород

Про Програму забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2016 – 2020 роки

Відповідно до пункту 22 частини 1 статті 26 Закону України «Про місцеве самоврядування в Україні», частини другої статті 53¹ 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. Програму забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2016 - 2020 роки з подальшим винесенням на розгляд сесії міської ради (додається).

2. Контроль за виконанням рішення покласти на заступника міського голови Білака О. П.

Міський голова

Б. Андріїв

**Програма забезпечення
 мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні
(орфанні) захворювання, лікарськими засобами
на 2016 – 2020 роки**

1. Паспорт Програми

1.Ініціатор розроблення Програми: Департамент охорони здоров'я облдержадміністрації.

2.Дата, номер і назва розпорядчого документа органу виконавчої влади про розроблення Програми: Державна [стратегія](#) регіонального розвитку на період до 2020 року, 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 на 2016 – 2020 роки».

3.Розробник та головний розпорядник Програми: відділ охорони здоров'я Ужгородської міської ради.

4.Відповідальний виконавець Програми: відділ охорони здоров'я, Ужгородська міська дитяча клінічна лікарня, Ужгородська міська поліклініка.

5.Учасники Програми: відділ охорони здоров'я, Ужгородська дитяча клінічна лікарня, Ужгородська міська поліклініка.

6. Термін реалізації Програми: 2016 – 2020 роки.

2. 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 інвалідізації 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 профілактики 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.

3. 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.

4. 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.

5. Фінансове забезпечення

Фінансування заходів Програми здійснюється в установленому законодавством порядку за рахунок коштів державного, обласного та міського бюджетів та інших джерел, не заборонених законодавством (додаток 1).

6. 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.

7. Заходи Програми забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2016 – 2020 роки (додаток 2).

8. Організація та контроль за виконанням заходів Програми

Організаційне забезпечення виконання Програми здійснює відділ охорони здоров'я.

Відповідальні виконавці та учасники Програми: відділ охорони здоров'я, Ужгородська міська дитяча клінічна лікарня, Ужгородська міська поліклініка.

Координація заходів, передбачених Програмою, покладається на відділ охорони здоров'я Ужгородської міської ради.

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

Учасники Програми інформують про хід і результати виконання заходів Програми та надають пропозиції із удосконалення її реалізації до відділу охорони здоров'я Ужгородської міської ради щокварталу до 5 числа протягом терміну реалізації Програми.

Перелік заходів Програми забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2016 - 2020 роки

№ з/п	Назва заходу	Термін виконання	Відповідальні за виконання	Джерела фінансування	Орієнтовні обсяги фінансування					
					Загальний обсяг, тис. грн.	За роками виконання				
						2016	2017	2018	2019	2020
1	Забезпечення медикаментами необхідними для лікування (підтримки життя) хворих області з рідкісними хворобами, в тому числі:	2016-2020	Відділ охорони здоров'я Ужгородської міської ради, Ужгородська міська дитяча клінічна лікарня, Ужгородська міська поліклініка	Міський, всього:	2 766,0	553,2	553,2	553,2	553,2	553,2
	1.1. Рідкісні ендокринні хвороби, розлади харчування та порушення обміну речовин			в тому числі	1 158,5	231,7	231,7	231,7	231,7	231,7
	1.2. Рідкісні хвороби крові й кровотворних органів та окремі порушення із залученням імунного механізму			в тому числі	639,0	127,8	127,8	127,8	127,8	127,8
	1.3. Рідкісні хвороби нервової системи			в тому числі	648,5	129,7	129,7	129,7	129,7	129,7
	1.4. Рідкісні хвороби кістково-м'язової системи та сполучної тканини			в тому числі	43,5	8,7	8,7	8,7	8,7	8,7
	1.5. Рідкісні новоутворення			в тому числі	276,5	55,3	55,3	55,3	55,3	55,3
	Забезпечення медикаментами необхідними для лікування (підтримки життя) хворих міста з рідкісними хворобами	2016-2020	Відділ охорони здоров'я Ужгородської міської ради	Міський	2 766,0	553,2	553,2	553,2	553,2	553,2
ВСЬОГО по заходах					2 766,0	553,2	553,2	553,2	553,2	553,2
Всього по програмі				Міський	2 766,0	553,2	553,2	553,2	553,2	553,2

Додаток 1

до Програми забезпечення мешканців м.Ужгород, які страждають, на рідкісні
(орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2016-2020 роки

**Фінансове забезпечення Програми забезпечення мешканців м.Ужгород, які
страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами на 2016 -
2020 роки**

(тис.грн)

Обсяг коштів на виконання програми (тис.грн.)	2016	2017	2018	2019	2020	Усього витрат на виконання програми
Міський бюджет	553,2	553,2	553,2	553,2	553,2	2 766,0