

# **Програма**

**«Профілактика, діагностика та лікування  
рідкісних (орфанних) захворювань на 2019 рік»**

Славутич 2019



## **Зміст Програми**

I. Паспорт Програми

II. Визначення проблеми, на розв'язання якої спрямована Програма

III. Визначення мети Програми

IV. Обґрунтування шляхів і засобів розв'язання проблеми, обсягів та джерел фінансування. Строки та етапи виконання Програми

V. Перелік завдань Програми та результативні показники

VI. Напрями діяльності, перелік завдань і заходів Програми

VII. Координація та контроль за виконанням Програми



**I. Паспорт Програми «Профілактика, діагностика та лікування рідкісних (орфанних) захворювань на 2019 рік»**

1.	Ініціатор розроблення Програми	Відділ охорони здоров'я Славутицької міської ради
2.	Дата, номер і назва розпорядчого документа про схвалення Програми	Постанова Кабінету міністрів України від 31 березня 2015 року № 160 «Про затвердження Порядку забезпечення громадян, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами та відповідними харчовими продуктами для спеціального дієтичного споживання», Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 27 жовтня 2014 року № 778 «Про затвердження переліку рідкісних (орфанних) захворювань»
3.	Розробники Програми	Відділ охорони здоров'я Славутицької міської ради
4.	Співрозробники Програми	Комунальне некомерційне підприємство «Славутицька міська лікарня» Славутицької міської ради
5.	Відповідальний виконавець Програми	Відділ охорони здоров'я Славутицької міської ради
6.	Головний розпорядник бюджетних коштів	Відділ охорони здоров'я Славутицької міської ради
7.	Учасники Програми	Відділ охорони здоров'я Славутицької міської ради,
8.	Термін реалізації програми	2019 рік
8.1.	Етапи виконання програми (для довгострокових програм)	
9.	Перелік бюджетів, які беруть участь у виконанні програми	Міський бюджет м. Славутича



10.	Загальний обсяг фінансових ресурсів, необхідних для реалізації програми, всього, у тому числі:	144 000,00
10.1.	коштів міського бюджету, грн.	144 000,00
10.2.	коштів інших джерел	

## II. Визначення проблеми, на розв'язання якої спрямована Програма

**Орфанні захворювання** – це рідкісні захворювання, які призводять до скорочення тривалості життя людини або до її інвалідизації. Вони трапляються з частотою 1 випадок на 2000 населення (за даними Європейського комітету експертів з рідкісних захворювань EUROCARD), є загрозливими для життя або спричиняють розвиток прогресуючого захворювання. Це маловивчені стани та захворювання, специфічних методів лікування яких поки що не розроблено. Багато рідкісних захворювань є генетичними. Отже, супроводжують людину впродовж усього життя, навіть якщо симптоми проявляються не одразу після народження. Часто хвороба розвивається в дитинстві і близько 30% таких дітей не доживає до 5-ти років.

В Україні протягом останнього десятиріччя досягнуто певного прогресу в діагностиці і лікуванні рідкісних захворювань. Найбільш поширеними в Україні орфанними захворюваннями є – фенілкетонурія, хвороба Гоше, гіпофізарний нанізм, муковісцидоз, гемофілія, вроджені коагулопатії, онкологічні та онкогематологічні захворювання, мукополісахаридоз, хвороба Фабрі, гомосцистеїнурія, тромбоцитемія.

Головною установою з діагностики та лікування орфанних захворювань в Україні є Центр метаболічних захворювань Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ». та КЗ КОР «Київський обласний онкологічний диспансер». До реєстру хворих з метаболічними хворобами внесено понад 900 хворих.

У світі нараховується близько 8000 рідкісних захворювань, включаючи добре відомі патології, різні синдроми і аномалії. Рідкісні захворювання мають тяжкий хронічний і прогресуючий перебіг.

Світова статистика орфанних захворювань свідчить про те, що 50% хворих на рідкісні захворювання – діти, із них 10% доживають лише до п'яти років, 12% – до п'ятнадцяти років. Близько 50% рідкісних хвороб призводять до інвалідизації, кожен п'ятий хворий страждає від болю, кожен третій не може вести самостійний спосіб життя.

Проблема рідкісних захворювань в Україні стає все більш актуальною, однак практичні лікарі мало обізнані з цими станами.



Згідно з Наказом МОЗ України від 27.10.2014 № 778, перелік орфанних захворювань включає 171 нозологію.

Лікування рідкісних захворювань коштує дорого, і нерідко пацієнти не мають можливості придбати медпрепарати та спеціальне лікувальне харчування. Україна, незважаючи на економічні труднощі, забезпечує харчуванням дітей з фенілкетонурією до 18 років (до трьох — з державного бюджету, до 18 — з місцевих). На сьогодні ліками і лікувальним харчуванням за державний кошти забезпечено хворих на муковісцидоз, фенілкетонурію, гемофілію, мукополісахаридоз, первинний імунодефіцит, гіпофізарний нанізм, синдром Шерешевського—Тернера, з хворобою Гоше, генетичною післяопераційною онкологією. На всі ці нозології виділено часткове фінансування до 18 років (відповідно до Конвенції ООН, яку підписала Україна, до 2016 р.).

Постановою Кабінету міністрів України від 31 березня 2015 року №160 «Про затвердження Порядку забезпечення громадян, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами та відповідними харчовими продуктами для спеціального дієтичного споживання»

В Славутичі станом на 01.01.2019 року зареєстрована 1 хвора на рідкісні (орфанні) захворюванням - есенціальна тромбоцитопенія

### **III. Визначення мети Програми**

Головною метою програми є дослідження показників поширеності цих захворювань серед населення, вирішення проблем доступу до лікування органних хворих та знаходження шляхів оптимізації забезпечення їх ліками за кошти міського бюджету.

### **IV. Обґрунтування шляхів і засобів розв'язання проблем, обсягів та джерел фінансування. Строки та етапи виконання Програми**

Досягнення визначеної цією програмою мети можливе шляхом розв'язання таких проблем:

- 1.Проведення ретроспективного аналізу даних захворюваності на орфанні захворювання з визначенням вікових груп населення, відповідно до результатів вище зазначеного аналізу.
2. Створення електронного реєстру щодо хворих, які страждають на орфанні захворювання, забезпечення функціонування інформаційної системи, його доповнення й корегування.
- 3.Забезпечення повного охоплення диспансерним наглядом всіх дітей.



4. Удосконалення діагностики орфанних захворювань, а саме:
- придбання реактивів для скринінгового обстеження на орфанні захворювання;
  - упровадження сучасних методів лабораторної діагностики орфанних захворювань.
5. Залучення до реалізації програми медичних та соціальних працівників, працівників органів державної влади.
6. Забезпечення інформатизації населення та поширення знань про рідкісні хвороби.

### **Ресурсне забезпечення програми «Профілактика, діагностика та лікування рідкісних (орфанних) захворювань на 2019 рік»**

Обсяг коштів, які пропонується залучити на виконання програми	Етапи виконання програми					Усього витрат на виконання програми
	I			II	III	
	2019 рік	20__ рік	20__ рік	20__ - 20__ рр.	20__ - 20__ рр.	
Обсяг ресурсів, усього, у тому числі:	<b>144 000,00</b>	-	-	-	-	<b>144 000,00</b>
державний бюджет	-	-	-	-	-	-
обласний бюджет	-	-	-	-	-	-
міський бюджет	<b>144 000,00</b>	-	-	-	-	<b>144 000,00</b>
кошти небюджетних джерел	-	-	-	-	-	-

### **V. Перелік завдань Програми та результативні показники**

Основними завданнями Програми є:

- організаційне забезпечення ранньої діагностики, лікування та профілактики орфанних захворювань;
- удосконалення діагностики;
- забезпечення базисного лікування хворих;
- зниження захворюваності, інвалідизації та смертності;



- реалізація інформаційно-освітньої програми для населення;
- удосконалення системи скринінгового обстеження на орфанні захворювання.

### **ЗАХОДИ**

**щодо забезпечення громадян, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами та відповідними харчовими продуктами для спеціального дієтичного споживання, виробами медичного призначення задля збереження життя та його якості. що закуповуються за рахунок коштів міського бюджету Славутицької міської ради.**



**Перелік завдань і заходів міської програми «Профілактика, діагностика та лікування рідкісних (орфанних) захворювань на 2019»**

грн.

Мета, завдання, КТКВК	Джерела фінансування	Етапи виконання програми										Відповідальні виконавці	
		I етап					II етап			III етап			
		2019 рік		20_ рік		20_ рік (прогноз)		20__-20__ рр.			20__-20__ рр.		
		Обсяг витрат	у тому числі кошти міського бюджету		Обсяг витрат	у тому числі кошти міського бюджету		Обсяг витрат	у тому числі кошти міського бюджету		Обсяг витрат		у тому числі кошти міського бюджету
Загальн. фонд	Спеціал. фонд		Загальн. фонд	Спеціал. фонд		Загальн. фонд	Спеціал. фонд		Загальн. фонд	Спеціал. фонд		Загальн. фонд	Спеціал. фонд
<b>Всього на виконання програми</b>	<b>Бюджет м.Славутича</b>	<b>144 000,00</b>	<b>144 000,00</b>	<b>-</b>									<b>Відділ охорони здоров'я</b>
<b>Завдання 1</b> Забезпечення лікарськими засобами хворих на рідкісні (орфанні) захворювання		<b>144 000,00</b>	<b>144 000,00</b>	<b>-</b>									<b>Відділ охорони здоров'я</b>





## **VI. Напрямки діяльності, перелік завдань і заходів Програми.**

- Питання діагностики, селективного скринінгу, надання медичної і медико-соціальної допомоги хворим;
- Розробка нормативних документів та адаптація чинного законодавства України до потреб служби надання допомоги хворим (протоколи лікування, клінічні настанови);
- Розвиток національної і міжнародної співпраці в галузі діагностики, лікування і профілактики рідкісних захворювань;
- Збір статистичної інформації про частоту та спектр рідкісних захворювань в місті;
- Впровадження ефективних методів ранньої діагностики рідкісних захворювань;
- Впровадження ефективних методів лікування і реабілітації хворих з рідкісними захворюваннями для зниження рівня смертності і інвалідності;
- Підготовка кваліфікованих фахівців з діагностики та лікування рідкісних захворювань;
- Підвищення інформованості лікарів різних спеціальностей і пацієнтів про рідкісні захворювання.

## **VII. Координація та контроль за виконанням програми**

Координація та контроль за виконанням програми покладається на постійну комісію ради з питань науки, освіти, охорони здоров'я, медичного обслуговування, соціального захисту населення, зв'язків з громадськими організаціями, об'єднаннями та заступника міського голови відповідно до розподілу функціональних обов'язків.

**Секретар міської ради**



