

**ЗАТВЕРДЖЕНО**

Наказ Міністерства охорони  
здоров'я України  
17.12.2019 № 2498

**Методичні рекомендації планування та розрахунку потреби у лікарських засобах дорослих та дітей хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда**

**I. Загальна частина**

1. Гемофілія – це зчеплена із Х-хромосомою вроджена патологія системи згортання крові. Гемофілія відноситься до рідкісних та складних для діагностики захворювань. Тяжкість захворювання визначається відповідно до відсотка факторів згортання у крові від норми.

2. У переліку лікарських засобів та медичних виробів, які закупаються для виконання програм та здійснення централізованих заходів з охорони здоров'я передбачена закупівля за кошти державного бюджету наступних МНН для лікування окремих когорт хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда: VIII фактор коагуляції крові (плазмовий та рекомбінантний), IX фактор коагуляції крові (плазмовий, рекомбінантний), фактор коагуляції крові VIII та фактор Віллебранда, рекомбінантний фактор VIIa, антиінгібіторний коагулянтний комплекс, десмопресин, еміцизумаб.

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 Міністерстві юстиції України від 29 листопада 2012 року за № 2001/22313, адаптована клінічна настанова щодо хвороби Гемофілія (КН 2017-132) та інструкції для медичного застосування лікарських засобів.

**II. Формування потреби**

1. Річна потреба у лікарських засобах для хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда визначається відповідно до кількості факторів (відповідно до затвердженої номенклатури) витрачених на лікування та профілактику протягом минулого року, запланованої кількості втручань у кожного окремого пацієнта, запланованих оперативних втручання на наступний період та інших клінічних обставин.

2. Для лікування хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда лікарські засоби призначаються наступним чином:

для лікування хворих з гемофілією типу А призначається фактор коагуляції крові людини VIII;

для лікування хворих з гемофілією типу В призначається фактор коагуляції крові людини IX;

для лікування та профілактика хворих з хворобою Віллебранда 3-го типу призначається фактор коагуляції крові людини VIII та фактор Віллебранда людини;

для лікування хворих з хворобою Віллебранда 2-го типу призначається фактор коагуляції крові людини VIII та фактор Віллебранда людини;

для лікування хворих з хворобою Віллебранда 1-го типу призначається десмопресин;

для лікування хворих з інгібіторною формою гемофілії типу А або В призначається антиінгібіторний коагулянтний комплекс або еміцизумаб або рекомбінантний фактор згортання крові VIIa або фактор VIII коагуляції крові людини;

для лікування хворих з рідкісними формами гемофілії можуть використовувати препарати з номенклатури за життєвими показами;

$\sum$  (річна потреба в МО або мг) = а (річне споживання препарату з профілактичною метою) + b (річне споживання препарату з метою лікування).

3. Пацієнти, що отримували раніше рекомбінантний фактор коагуляції крові людини VIII або IX можуть бути переведені на плазмовий фактор коагуляції крові та навпаки.

Пацієнтам, які в своєму житті отримували тільки рекомбінантний фактор коагуляції крові людини VIII або IX, бажано продовжувати лікування препаратами рекомбінантного походження.

4. Для окремих пацієнтів можуть використовуватись режими лікування з меншою частотою використання препаратів та меншими дозуваннями.

5. Перерахунок кількості препарату здійснюється відповідно до правил округленням чисел.

6. У разі внесення змін до переліку лікарських засобів та медичних виробів, які закуповуються за напрямками використання бюджетних коштів за програмою «Забезпечення медичних заходів окремих державних програм та комплексних заходів програмного характеру», розрахунок потреби у нових лікарських засобах та медичних виробах 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 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України» (із змінами), зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

4. Розрахунок потреби в препаратах для потреби у лікарських засобах для дорослих та дітей хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда здійснюється на основі даних структурних підрозділів з питань охорони здоров'я обласних, Київської та Севастопольської міських державних

адміністрацій щодо кількості хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда, в розрізі адміністративно-територіальних одиниць із зазначенням маси тіла, статі, місяця та року народження пацієнта, діагнозу, тяжкості захворювання, відсотку факторів згортання, кількість факторів (відповідно до затвердженої номенклатури) витрачених на лікування та профілактику протягом минулого року, кількість втручань у кожного окремого пацієнта, заплановані оперативні втручання на наступний період, інформації про лікуючого лікаря, про рішення Комісії. Розрахунок потреби слід здійснювати станом на дату формування заявки, для періоду на який здійснюється розрахунок потреби. 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, коментарі тощо.

### III. Принцип розподілу видатків

1. Розподіл видатків державного бюджету здійснюється відповідно до інформації про дорослих та дітей хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда, у адміністративно-територіальних одиницях або закладах охорони здоров'я, що отримана з останніх доступних заявок, реєстрів або звітів.

### IV. Результативні показники, що характеризують виконання бюджетної програми

№ п/п	Показники	Одиниці виміру	Джерело інформації	Прогнозовані показники (кількість, відсоток)
<b>1</b>	<b>продукту</b>			
1.1	Кількість дорослих та дітей хворих на гемофілію, які забезпечені лікуванням	Осіб	Заявки регіонів, реєстри, звіти	
<b>2</b>	<b>якості</b>			
2.1	Рівень забезпечення медикаментами дорослих та дітей хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда	Відсоток	Заявки регіонів, реєстри, звіти	
<b>3</b>	<b>ефективності</b>			
3.1	Середні витрати на закупівлю	Тис. грн	Внутрішньогосподарський	

	медикаментів для однієї дитини або дорослого хворого на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда		(управлінський) облік	
--	--	--	--------------------------	--

**Генеральний директор  
Директорату медичних послуг**

**О. Сухорукова**