

Затверджено:  
рішенням 17-ї(позачергової) сесії 8 скл.  
Великобичківської селищної ради  
від 12.05.2022 року № 673

## **ПРОГРАМА**

### **забезпечення громадян, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами та відповідними харчовими продуктами для спеціального дієтичного споживання на 2022 рік**

#### **I. Загальні положення**

Рідкісне (орфанне) захворювання – захворювання, яке загрожує життю людини або яке хронічно прогресує, призводить до скорочення тривалості життя громадянина або до його інвалідності, поширеність якого серед населення не частіше ніж 1:2000. 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, гомосцистеїнурия. Фенілкетонурія – спадкове захворювання. Фенілкетонурія досить легко діагностується та має розроблені підходи до ефективного лікування. Діти, народжені з фенілкетонурією, не здатні метаболізувати фенілаланін ( частина протеїну), який через це накопичується в крові. Відсутність своєчасного лікування фенілкетонурії, або ж тривалі перерви у вживанні продуктів лікувального харчування призводять до важкого розумового та фізичного відставання і є безумовного причиною ранньої дитячої інвалідності. Принцип лікування фенілкетонурії – спеціальна дієта, тобто лікувальне харчування в амбулаторних умовах. Він полягає в обмеженні надходження в організм дитини фенілаланіну з їжею. Фенілаланін входить до складу всіх білкових продуктів. Тому з раціону харчування хворого необхідно виключити ті продукти, які мають багато білка. Але організм дитини не може формуватися при такому дефіциті білка. Тому в раціон дитини додають спеціальні лікувальні суміші, в складі яких зменшена кількість або повністю видалений фенілаланін. Лікування рідкісних захворювань коштує дорого, і нерідко пацієнти не мають можливості придбати медичні препарати 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). Постановою Кабінету міністрів України від 3 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» фінансування даного питання покладено на місцеві бюджети.

## **II. Мета програми**

Головною метою програми є дослідження показників поширеності цих захворювань серед населення, вирішення проблем доступу до лікування орфанних хворих у Великобичківській територіальній громаді та знаходження шляхів оптимізації забезпечення їх ліками за кошти селищного бюджету.

## **III. Шляхи і засоби розв'язання проблеми**

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 комп'ютерного банку даних щодо хворих, які страждають на орфанні захворювання, забезпечення функціонування інформаційної системи, його доповнення й корегування.

3. Забезпечення повного охоплення диспансерним наглядом всіх дітей і підлітків із затримкою росту відповідно до діючих протоколів з обов'язковим контролем стану зон росту.

4. Удосконалення 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.

## **IV. Фінансове забезпечення**

Фінансування програми здійснюється головним розпорядником коштів, виділених на виконання Програми, за рахунок коштів селищного бюджету та за рахунок інших джерел, не заборонених чинним законодавством, відповідно до потреб в сумі – 180,00 тис. грн.

## **V. Перелік завдань і заходів програми та результативні показники**

Основними завданнями Програми є:

- організаційне забезпечення ранньої діагностики, лікування та профілактики орфанних хвороб; удосконалення діагностики;
- забезпечення базисного лікування хворих;
- зниження захворюваності, інвалідизації та смертності;
- реалізація інформаційно-освітньої програми для населення;
- удосконалення системи скринінгового обстеження на орфанні хвороби.

Виконання заходів Програми дасть змогу:

- забезпечити потребу в медикаментах для життєво замісної терапії і лікувальному харчуванні в амбулаторних умовах хворих на рідкісні захворювання;
- покращити якість життя хворих дітей, досягати їх гармонійного фізичного розвитку, збереження інтелекту дітей та зниження інвалідизації;
- забезпечити належне лікування хворих з досягненням суттєвого подовження тривалості та покращення якості життя, зниження рівня смертності дітей.

**Селищний голова**

**Олег БУРСА**