

УДК 614.274:616–036.23:614.88

П.В. Олійник

МЕТОДИЧНІ ЗАСАДИ ФАРМАЦЕВТИЧНОГО ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ПАЦІЄНТІВ ІЗ РІДКІСНИМИ ЗАХВОРЮВАННЯМИ В УМОВАХ НАДЗВИЧАЙНИХ СИТУАЦІЙ

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького,
м. Львів, Україна

e-mail: olinikpetr@mail.ru

Резюме: Проведений аналіз сучасного стану фармацевтичного забезпечення пацієнтів із рідкісними (орфанними) захворюваннями. Опрацьований методичний підхід до і концептуальна модель організації фармацевтичного забезпечення таких пацієнтів в умовах надзвичайних ситуацій мирного і воєнного часу. З метою організації належного фармацевтичного забезпечення на основі сформованого переліку лікарських засобів і харчових продуктів для пацієнтів з рідкісними захворюваннями, обґрунтована необхідність створення Державного медико-генетичного центру, Державного реєстру пацієнтів та розбудови загальнодержавної інтерактивної мережі телемедицини.

Ключові слова: рідкісне (орфанне) захворювання, методичний підхід, фармацевтичне забезпечення, надзвичайна ситуація.

Вступ. Профілактика та лікування рідкісних захворювань (РЗ) для більшості країн світу, у тому числі і для України залишається гострим і складним питанням. Відсутність інформації про поширеність цих захворювань, обмежені можливості діагностики, відсутність лікарських засобів (ЛЗ) та їх надзвичайно висока вартість вимагають опрацювання методичних підходів до вирішення цієї проблеми. За оцінками експертів вважається, що на ці захворювання лише в Європі страждає близько 25 млн. пацієнтів^[5].

За даними Європейської організації з РЗ (URORDIS), яка об'єднує 676 організацій пацієнтів із РЗ із 63 країн світу та Європейського комітету експертів із РЗ (EUCERD) у світі ідентифіковано приблизно 8 тис. РЗ, із них понад 5 тис. є спадковими хворобами. Проте, лише 250 РЗ внесені до міжнародної класифікації хвороб МКХ-10^[6,7].

В Україні з 1 січня 2015 р. введений у дію Закон України від 15 квітня 2014 р. №1213-VII «Про внесення змін до Основ законодавства України про охорону здоров'я щодо забезпечення профілактики та лікування рідкісних (орфанних) захворювань»^[3]. Згідно вимог Закону, громадяни, які страждають на РЗ, повинні безперебійно та безоплатно отримувати необхідні ЛЗ та харчові продукти для спеціального дієтичного споживання відповід-

но до їх переліку та обсягів, затверджених МОЗ України. Специфікою РЗ є те, що ЛЗ для їх лікування мають надзвичайно високу вартість, а хворі потребують їх постійного вживання. Розпочате лікування не можна переривати, тому що це призводить до незворотних процесів в організмі.

В умовах різкого збільшення кількості і масштабів надзвичайних ситуацій (НС) природного, техногенного і соціально-політичного походження виникає проблема своєчасного і безперервного фармацевтичного забезпечення (ФЗ) пацієнтів з РЗ.

Мета дослідження – опрацювання методичного підходу до організації ФЗ пацієнтів із РЗ в умовах ліквідації наслідків НС мирного і воєнного часу.

Матеріали та методи дослідження. У процесі дослідження використовувались методи спостереження та узагальнення, синтезу і формалізації, контент-аналізу. Предметом дослідження були клінічні протоколи, схеми лікування РЗ, нормативно-правові документи, які стосуються соціально-економічних принципів державного управління ФЗ населення.

Результати дослідження та їх обговорення. У відповідності до вимог закону МОЗ України визначений і затверджений перелік РЗ, що призводять до скорочення тривалості життя хворих або їх інвалідизації та для яких

існують визнані методи лікування^[4]. Цей перелік нараховує 171 РЗ. Проте, перелік ЛЗ та відповідних харчових продуктів для спеціального дієтичного лікування не затверджено і не визначений порядок забезпечення ними пацієнтів з РЗ. До цього часу не створений Державний реєстр осіб, які страждають на РЗ. В Україні відсутній єдиний медико-генетичний центр (МГЦ) профілактики виникнення і лікування РЗ. Виняток складають лише декілька медичних закладів та громадських організацій. До них належать: Центр метаболічних захворювань на базі дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ», м. Київ; Харківський спеціалізований МГЦ, м. Харків; Інститут спадкової патології НАМН України, м. Львів та громадські організації – Асоціація хворих на лізосомні та іншими РЗ «Орфан-Україна» і Українська організація батьків дітей-інвалідів хворих на фенілкетонурію. Харківський благодійний фонд «Муковісцидоз» тощо.

Створення єдиного Державного МГЦ (ДМГЦ) і його відділень у кожному регіоні дозволить запровадити сучасні методи і якісний рівень діагностики РЗ; застосовувати світові стандарти лікування та реабілітації з метою покращення якості життя хворих, досягнення стійкої ремісії, зменшення тривалості перебування на стаціонарному лікуванні та раціонального використання ЛЗ. Необхідно створення консультативної ради експертів із залученням закордонних фахівців із РЗ, що дозволить надавати консультативну та організаційно-методичну допомогу лікарям з питань обстеження, встановлення діагнозу, лікування, диспансерного нагляду та реабілітації пацієнтів із РЗ.

Створення ДМГЦ дозволить налагодити співробітництво і консультації зв'язки з *EUCERD* з питань перегляду Міжнародної класифікації хвороб (МКХ), визначення та перегляду термінології перехресних посилань для РЗ. На сьогодні у світі відсутня єдина і чітка система кодування РЗ. Тільки для невеликої частини РЗ встановлені коди в міжнародних класифікаційних системах, що не дозволяє простежити пацієнтів з РЗ в медичних інформаційних системах на національному та міжнародному рівні. Існуюча система кодифікації РЗ в різних країнах застосована на використанні МКХ-9 або МКХ-10 і не дозволяє використовувати дані національних систем охорони здоров'я для проведення наукових досліджень^[9].

Перегляд МКХ, дозволить визначити єдиний перелік ЛЗ для профілактики і лікування РЗ. У 1983 р. Управлінням з контролю за

Таблиця 1. Захворюваність населення Львівської області на рідкісні (орфанні) захворювання (станом на 1.03.2015 р.)

№ з/п	Назва захворювання	Код за МКХ-10	Вік хворих:												Загальна кількість хворих	
			0-6 років		7-14 років		15-17 років		18 і більше років		Чоловіки старші 60, жінки 55		абс.	%		
			абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%				
1	Нецукровий діабет	E 23.2	3	0,37	9	1,12	9	1,12	84	10,48	68	8,48	173	21,57		
2	Гемофілія А, В; Хвороба Віллебранда; Дефіцит фактора XI	D66, D67, D68.0, D68.1	12	1,50	18	2,24	6	0,75	196	24,44	33	4,11	265	33,04		
3	Апластичні анемії	D61	1	0,12	9	1,12	1	0,12	29	3,63	24	2,99	64	7,98		
4	Системний червоний вовчак	M32	0	0	2	0,25	3	0,37	186	23,19	109	13,60	300	37,41		
Всього хворих:			16	1,99	38	4,73	19	2,36	495	61,74	234	29,18	802	100,00		

харчовими продуктами і ЛЗ США було дозволено до застосування тільки 38 ЛЗ для лікування РЗ. Наприкінці 2014 р. у США використовувалось 373 ЛЗ для лікування РЗ^[7]. Згідно з даними Європейської медичної агенції та комітету з орфанних медичних продуктів (СОМР) станом на жовтень 2011 р. до переліку орфанних ЛЗ було внесено 1351 найменування^[1].

Організація належного ФЗ потребує створення Державного реєстру пацієнтів з РЗ (ДРПРЗ) у відповідності до вимог міжнародних стандартів. Найбільш раціональним варіантом ДРПРЗ є електронна система обліку усіх пацієнтів згідно із затвердженим переліком РЗ. Усі регіональні центри ДМГЦ, лікувальні заклади, лабораторії та медичні установи повинні мати відкритий доступ до ДРПРЗ. У кожного пацієнта повинна бути електронна картка, своєрідна історія хвороби, до якої будуть внесені дані про його захворювання, схема лікування, призначені ЛЗ. Про необхідність створення ДРПРЗ свідчать результати проведених досліджень на прикладі Львівської області, де за даними обласного медичного інформаційно-аналітичного центру зареєстровано 802 пацієнти з РЗ, які належать до ендокринних РЗ, розладів харчування та порушення обміну речовин; РЗ крові й кровотворних органів та окремих порушень із залученням імунного механізму; захворювань шкіри та підшкірної клітковини (табл. 1).

Під час ліквідації наслідків НС можлива масова міграція (евакуація) населення із зони лиха в інші регіони. Поряд із постраждалим населенням медичного, фармацевтичного і соціального забезпечення будуть потребувати пацієнти з РЗ. В умовах НС, де б не знаходився пацієнт з РЗ, він зможе пред'явити свою картку і отримати необхідні ЛЗ. Окрім того, створення ДРПРЗ повинно передбачати розбудову загальнодержавної інтерактивної мережі із застосуванням принципів телемедицини та державної гарячої лінії з метою

надання інформаційної підтримки пацієнтам із РЗ. Застосування принципів телемедицини в умовах НС дозволить використовувати транскордонні методи співробітництва щодо опрацювання експертних заключень, рекомендацій і планів лікування окремих пацієнтів з РЗ, зменшити витрати на транспортування пацієнтів. Прикладом такого співробітництва стала Європейська мережа закладів із РЗ, яка використовує сучасні досягнення світової науки та клінічної практики щодо діагностики та лікування пацієнтів з РЗ^[2].

У результаті проведених досліджень опрацьована концептуальна модель організації ФЗ пацієнтів з РЗ в умовах НС і основні етапи її запровадження (рис. 1).

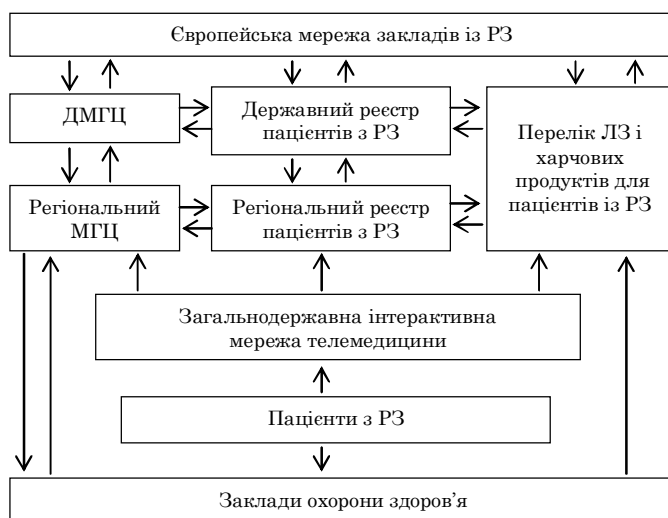


Рис. 1. Концептуальна модель організації ФЗ пацієнтів з РЗ в умовах НС

На першому етапі необхідно створення ДМГЦ і мережі регіональних МГЦ. На другому етапі повинні бути сформовані Державний і регіональні реєстри пацієнтів з РЗ. На третьому етапі повинна бути розбудована загальнодержавна інтерактивна мережа телемедицини і сформований перелік ЛЗ і харчових продуктів для пацієнтів з РЗ.

Висновки:

1. Опрацьований методичний підхід і концептуальна модель організації фармацевтичного забезпечення пацієнтів із рідкісними захворюваннями в умовах ліквідації наслідків надзвичайних ситуацій мирного і воєнного часу. Обґрунтована необхідність створення Державного медико-генетичного центру і мережі регіональних медико-генетичних центрів для на-

- дання медичної допомоги і лікування пацієнтів із рідкісними захворюваннями.
2. Організація належного фармацевтичного забезпечення пацієнтів із рідкісними захворюваннями можлива тільки після створення Державного і регіональних реєстрів пацієнтів із рідкісними захворюваннями та розбудови загальнодержавної інтерактивної мережі телемедицини на основі сформованого переліку лікарських

Література:

1. Концептуальні засади щодо створення системи надання комплексної допомоги дітям, хворим на рідкісні захворювання в Україні. Наказ МОЗ України №574 від 30.07.2012 р. – [Електронний ресурс]. – Режим доступу: http://www.moz.gov.ua/ua/portal/dn_20120730_574
2. *Найштемік С.* «Сиріткам» бій? / *С. Найштемік* // *Новости медицины и фармации.* – 2009. – №3-4. – [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://www.mif-ua.com/archive/article/779>
3. Про внесення змін до Основ законодавства України про охорону здоров'я щодо забезпечення профілактики та лікування рідкісних (орфанних) захворювань: Закон України від 15.04.2014 р. № 1213-VII // *Відомості Верховної Ради.* – 2014. – № 26. – С. 894.
4. Про затвердження переліку рідкісних (орфанних) захворювань. Наказ МОЗ України №778 від 27.10.2014 р. – [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/z1439-14>
5. Проблеми орфанних хвороб / *І.Д. Шкробанець, І.В. Ластівка, М.І. Поліщук* [та інш.] // *Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина.* – 2013. – Т. 3. – №2. – С.19-24.
6. *Bearryman E.* The EURORDIS Round Table of Companies (ERTC) / *E. Bearryman.* – [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://www.eurordis.org/ru/news/redkie-zabolevaniya-kursa-na-globalnyi-podkhod>
7. European Union Committee of Experts on Rare Diseases. – [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://www.eucerd.eu/>
8. Orphan Drug Report 2014: Report research company «Evaluate Pharma». – [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://info.evaluategroup.com/rs/evaluatepharmaltd/images/2014OD>
9. Recommendation on Ways to Improve Codification for Rare Diseases in Health Information Systems. Adopted at the 3rd meeting of the Commission Expert Group on Rare Diseases 12-13 November 2014. – [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://www.orpha.net/actor/EuropaNews/2014/141206.html>

УДК 614.274:616–036.23:614.88

МЕТОДИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ФАРМАЦЕВТИЧЕСКОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С РЕДКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ В УСЛОВИЯХ ЧРЕЗВЫЧАЙНЫХ СИТУАЦИЙ*П.В. Олійник**Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, г. Львов, Украина*

Резюме: Проведен анализ современного состояния фармацевтического обеспечения пациентов с редкими (орфанными) заболеваниями. Разработан методический подход и концептуальная модель организации фармацевтического обеспечения таких пациентов в условиях чрезвычайных ситуаций мирного и военного времени. С целью организации надлежащего фармацевтического обеспечения на основе сформированного перечня лекарственных средств и пищевых продуктов для пациентов с редкими заболеваниями, обоснована необходимость создания Государственного медико-генетического центра, Государственного реестра пациентов и развития общегосударственной интерактивной сети телемедицины.

Ключевые слова: редкое (орфанное) заболевание, методический подход, фармацевтическое обеспечение, чрезвычайная ситуация.

UDC614.274:616–036.23:614.88

METHODICAL PRINCIPLES OF PHARMACEUTICAL CARE FOR PATIENTS WITH ORPHAN DISEASES IN EMERGENCY SITUATIONS*P. V. Oliyuk**Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine*

Summary: The current state of pharmaceutical care for patients with orphan diseases was analyzed. The methodical approach and the conceptual model of pharmaceutical care for these patients in peacetime and wartime emergencies were developed. The necessity for establishing State Medical-Genetic Center, State registry of patients and developing national interactive telemedicine network was grounded with the aim of adequate pharmaceutical care on the basis of a formed list of medicines and foodstuffs for patients with rare diseases.

Keywords: rare (orphan) diseases, methodical approach, pharmaceutical providing, emergency situation.

Надійшла до редакції 07.03.2015 р.

ISSN 2070-3112

«Клінічна фармація, фармакотерапія та медична стандартизація»

2015, №1-2