

ЗАТВЕРДЖЕНО

Наказ Міністерства охорони  
здоров'я України  
17.12.2019 № 2498

## **Методичні рекомендації планування та розрахунку потреби у продуктах спеціального харчування для лікування хворих на фенілкетонурію**

### **I. Загальна частина**

1. Фенілкетонурія (ФКУ) – це важке спадкове порушення обміну амінокислот, яке зустрічається з частотою від 1:6000 до 1:10000 новонароджених. В результаті мутації в гені фенілаланінгідроксилази, виникає порушення процесу утилізації амінокислоти фенілаланіну. Підвищення концентрації фенілаланіну призводить до раннього формування у дітей розумової відсталості помірного або важкого ступеня.

2. Єдиним і ефективним методом лікування ФКУ є різке обмеження надходження фенілаланіну з натуральними продуктами, що містять велику кількість білка. Проте під час інтенсивного росту та розвитку дитини надходження білка є життєво необхідним і короткочасний його дефіцит негативно впливає на розвиток дитини. Проведення дієтотерапії з використанням лікувальних продуктів без фенілаланіну, але з повноцінним вмістом інших амінокислот дозволяє збалансувати відсутність в раціоні дітей з ФКУ ту кількість білка натурального походження, яку необхідно вилучити, щоб запобігати розвитку захворювання.

3. Спеціальні продукти лікувального харчування – це гідролізати білку є основою харчування цих дітей. Дієтотерапія направлена на корекцію патологічних симптомів з боку органів та систем, та підтримку відповідної якості життя; повинна розпочатись своєчасно і проводитись регулярно з жорстким дотриманням розрахунків вікової потреби в білку залежно від віку та ваги дитини, під наглядом лікаря генетика. Хворі діти повинні отримувати лікувальне харчування протягом всього періоду дитинства, в підлітковому та дорослому віці, що дозволяє

4. Несвоєчасний початок отримання лікувального харчування або нерегулярне вживання його призводять до тяжкої інвалідизації дитини з неможливістю її наступної медико-соціальної реабілітації.

5. Для розробки даних методичних рекомендацій використано 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 за № 2001/22313, а також

Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Фенілкетонурія та інші гіперфенілаланіємії», затверджений наказом Міністерства охорони здоров'я України від 19 листопада 2015 року № 760.

## II. Формування потреби

1. Формування потреби в лікувальному харчуванні відбувається з врахуванням кількості дітей, хворих на фенілкетонурію, зокрема:

дітей, хворих на фенілкетонурію віком до 1-го року;

дітей, хворих на фенілкетонурію старше 1-го року;

середньорічної кількості дітей із фенілкетонурією, що вперше виявлені/будуть прогнозовано виявлені у ході масового неонатального скринінгу протягом поточного року;

середньорічної кількості дорослих та вагітних, хворих на фенілкетонурію.

2. Відповідно до світової практики та наказу МОЗ України від 03.09.2017 №1073 «Про затвердження норм фізіологічних потреб населення України в основних харчових речовинах та енергії» визначено середньорічну потребу у спеціальному білку лікувального харчування для дітей з ФКУ, залежно від віку, зокрема:

максимальна потреба для дитини віком від 0 до 1 року складає 5500 г білка на рік;

максимальна потреба для дитини віком від 1 до 3 років складає 14500 г білка на рік;

максимальна потреба для дитини віком від 4 до 6 років складає 17500 г білка на рік;

максимальна потреба для дитини віком від 7 до 10 років включно складає 19500 г білка на рік;

максимальна потреба для дитини віком від 11 до 18 років включно складає 26500 г білка на рік;

максимальна потреба для дорослих та вагітних з ФКУ складає 26500 г білка на рік.

3. Формування потреби у лікувальному харчуванні розраховується наступним чином:

$\sum$  (річна потреба у лікувальному харчуванні для дітей до 1 року) = 5500 г (білка на 1 рік на 1 дитину) x (a (кількість дітей віком до 1 року, хворих на фенілкетонурію) + b (кількість дітей віком до 1 року, у яких вперше діагностовано поточного року фенілкетонурію відповідно до результатів неонатального скринінгу));

$\sum$  (річна потреба у лікувальному харчуванні для дітей віком від 1 до 3 років включно) = 14500 г (білка на 1 рік на 1 дитину) x (a (кількість дітей віком від 1 до 3 роки включно, хворих на фенілкетонурію) + b (кількість дітей з фенілкетонурією, які наступного року перейдуть до вікової категорії від 1 до 3 роки));

$\sum$  (річна потреба у лікувальному харчуванні для дітей віком від 4 до 6 років включно) = 17500 г (білка на 1 рік на 1 дитину) x (a (кількість дітей віком

від 4 до 6 років включно, хворих на фенілкетонурію) + b (кількість дітей з фенілкетонурією, які наступного року перейдуть до вікової категорії від 4 до 6 років));

$\sum$  (річна потреба у лікувальному харчуванні для дітей віком від 7 до 10 років включно) = 19500 г (білка на 1 рік на 1 дитину) x (a (кількість дітей віком 7 - 10 років включно, хворих на фенілкетонурію) + b (кількість дітей з фенілкетонурією, які наступного року перейдуть до вікової категорії від 7 до 10 років));

$\sum$  (річна потреба у лікувальному харчуванні для дітей віком від 11 до 18 років включно) = 26500 г (білка на 1 рік на 1 дитину) x (a (кількість дітей віком від 11 до 18 років включно, хворих на фенілкетонурію) + b (кількість дітей з фенілкетонурією, які наступного року перейдуть до вікової категорії від 11 до 18 років));

$\sum$  (річна потреба у лікувальному харчуванні для дорослих та вагітних жінок з ФКУ) = 26500 г (білка на 1 рік на 1 дорослого/вагітну) x a (кількість дорослих/вагітних, хворих на фенілкетонурію, в регіоні, що перебувають на обліку у поточному році).

4. Залежно від ваги та рівня фенілаланіну у пацієнта з ФКУ річна потреба у лікувальному харчуванні може бути меншою, але не повинна перевищувати максимальну потребу для відповідної вікової групи.

5. Спеціалізовані продукти лікувального харчування призначаються пацієнтам з ФКУ індивідуалізовано, залежно від клінічного перебігу захворювання та індивідуальної переносимості продукту. Продукти лікувального харчування повинні мати дозволи на обіг в Україні згідно з чинним законодавством. Основними критеріями підбору спеціальних продуктів лікувального харчування є оптимальний для певної вікової групи вміст білка в одиниці продукту, збалансована кількість нутрієнтів (амінокислоти, вуглеводи, жири, вітаміни, мікроелементи) та найменша вартість забезпечення хворого одним грамом білка при закупівлі даного продукту, враховуючи відсотковий вміст білка в продукті (умовна вартість 1 г білка продукту).

6. Розрахунок потреби в препаратах для лікування дітей, хворих на фенілкетонурію, здійснюється на основі даних структурних підрозділів з питань охорони здоров'я обласних, Київської та Севастопольської міських державних адміністрацій щодо кількості дітей, хворих на фенілкетонурію, в розрізі адміністративно-територіальних одиниць із зазначенням дати народження пацієнта, маси тіла, рівня фенілаланіну, інформації про лікуючого лікаря, про рішення Комісії. Необхідно також зазначити назви продуктів лікувального харчування, а також річну потребу у грамах білку та одиницях відповідного продукту лікувального харчування.

### **III. Принцип розподілу видатків**

1. Розподіл видатків державного бюджету здійснюється відповідно до інформації про громадян, які страждають на фенілкетонурію, у адміністративно-територіальних одиницях або закладах охорони здоров'я, що отримана з останніх доступних заявок, реєстрів або звітів. Розподіл

здійснюється відповідно до кількості хворих на фенілкетонурію з урахуванням вимог до формування потреби.

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

<b>№ п/п</b>	<b>Показники</b>	<b>Одиниці виміру</b>	<b>Джерело інформації</b>	<b>Прогнозовані показники (кількість, відсоток)</b>
<b>1</b>	<b>продукту</b>			
1.1	Кількість хворих на фенілкетонурію, яких забезпечено лікувальним харчуванням	Осіб	Заявки регіонів, реєстри, звіти	
<b>2</b>	<b>якості</b>			
2.1	Рівень Забезпечення лікувальним харчуванням громадян, хворих на фенілкетонурію	Відсоток	Заявки регіонів, реєстри, звіти	
<b>3</b>	<b>ефективності</b>			
3.1	Середні витрати на закупівлю медикаментів для одного громадянина, хворого на фенілкетонурію	Тис. грн	Внутрішньогосподарський (управлінський) облік	

**Генеральний директор  
Директорату медичних послуг**

**О. Сухорукова**