

і медичних виробів, які надаються пацієнтам за Програмою державних гарантій медичного обслуговування населення.

Інформація про галузеві стандарти вноситиметься до Реєстру галузевих стандартів у сфері охорони здоров'я (далі – Реєстр), розпорядником якого буде МОЗ.

До реєстру вноситимуться відомості про:

- клінічні настанови, стандарти медичної допомоги та уніфіковані протоколи в текстовому та машиночитаному форматі;
- перелік тем, визначених в установленому порядку для опрацювання.

Відкритий доступ до Реєстру забезпечуватиметься шляхом розміщення його на Єдиному державному вебпорталі відкритих даних (*data.gov.ua*).

Стандарти медичної допомоги, уніфіковані протоколи, лікарські формуляри, таблиці матеріально-технічного оснащення, класифікації, національні класифікатори розміщуватимуться в Реєстрі разом з відповідною доказовою базою, зокрема клінічними настановами.

Клінічні настанови, галузеві стандарти у сфері охорони здоров'я, протоколи медичної допомоги, протоколи фармацевтичного обслуговування, лікарські формуляри, таблиці матеріально-технічного оснащення розроблятимуться із дотриманням міждисциплінарного (мультидисциплінарного) підходу для забезпечення якості допомоги особі з медичною проблемою (пов'язаною з хворобою або іншим патологічним станом, фізіологічним станом, дотриманням здорового способу життя), а не за професійним принципом у межах однієї спеціальності.

Уточнюється, що уніфіковані протоколи визначатимуть вимоги до процесу надання допомоги, спрямованого на досягнення кри-

теріїв якості, деталізуватимуть процес фармацевтичного обслуговування та його етапність, послідовність. Водночас локальний протокол визначатиме слідування вимогам, встановленим МОЗ для медичної та фармацевтичної практики, і стане підґрунтям для розробки розцінок на медичні та фармацевтичні послуги на основі затверджених тарифів, відобразатиме досягнення критеріїв якості медичної допомоги та виконання уніфікованого протоколу закладами охорони здоров'я під час надання мультидисциплінарної медичної допомоги.

Локальний протокол фармацевтичного обслуговування розроблятиметься в закладах охорони здоров'я та затверджуватиметься керівниками закладів охорони здоров'я.

У супровідній документації до проекту документа серед іншого передбачається, що у зв'язку з виснаженням ресурсів системи охорони здоров'я в умовах пандемії COVID-19, а також внаслідок катастрофічної тенденції до відтоку кадрів медичних фахівців з галузі, вбачається необхідність у залученні до окремих етапів медичного обслуговування населення фармацевтичної опіки. Тому слід невідкладно вводити у сферу охорони здоров'я фармацевтичну допомогу, яка може бути реалізована через комплекс організаційно-методичних підходів, що в теперішній час можуть бути реалізовані без додаткових бюджетних витрат у рамках існуючих програм навчання фахівців фармацевтичного профілю та здійснюватися відповідно до Ліцензійних умов провадження господарської діяльності з виробництва лікарських засобів, оптової та роздрібною торгівлі лікарськими засобами, імпорту лікарських засобів (крім активних фармацевтичних інгредієнтів).

Підготовлено ТОВ «Медікс груп»

## Як відрізнити перевтому від хвороби Помпе?

**Щороку, 15 квітня, відзначається Міжнародний день обізнаності про хворобу Помпе. Це рідкісне спадкове захворювання може обумовлювати ряд проблем зі здоров'ям, але найпоширенішою ознакою є м'язова слабкість, що за відсутності лікування із часом прогресує. Уперше хворобу було описано нідерландським лікарем Йоганнесом Помпе. Девіз дня хвороби Помпе у цьому році – «Разом ми сильні».**

З цієї нагоди 15 квітня 2021 р. відбувся відкритий вебінар на тему «Надмірна втома та слабкість – це перевтома чи перші ознаки хвороби Помпе?», під час якого завідувач Центру орфанних захворювань Національної дитячої спеціалізованої лікарні «Охматдит» Наталія Пічкур розповіла про особливості цього захворювання та симптоми, за наявності яких варто звернутися до лікаря та обстежитися на хворобу Помпе.

Якщо ви відчуваєте тяжкість у ногах, головний біль вранці, труднощі під час ходіння, піднімання сходів, вставання зі стільця, утруднене дихання, сонливість у денний час, проблеми з тим, щоб підняти та нести важкі предмети, – необхідно обговорити свої симптоми з лікарем.

Причиною хронічної втоми може бути порушення сну, дефіцит вітамінів і мінералів (зокрема заліза), ендокринні розлади або нещодавно перенесені інфекції. Утруднене дихання та/або ковтання та прогресуюча слабкість м'язів кінцівок можуть бути пов'язані з травмою, автоімунними процесами, пухлиною, токсичною міопа-

тією або нервово-м'язовими захворюваннями. Нервово-м'язові захворювання – велика група хвороб, які характеризуються порушенням функції м'язів, перш за все їх слабкістю. Один і той самий симптом слабкості м'язів може бути проявом різних захворювань.

Хвороба Помпе належить до метаболічних міопатій та пов'язана із порушенням обміну речовин у м'язах. Це захворювання відзначають з частотою 1 випадок на 40 тис. осіб. Причиною хвороби є накопичення глікогену в м'язових клітинах у результаті мутації в гені *GAA*.

Глікоген розщеплюється у складових частинах кожної клітини, що називаються лізосомами. При хворобі Помпе глікоген накопичується в лізосомах, порушуючи клітини м'язів. Із загостренням захворювання глікоген проникає за межі лізосом, що пошкоджує оточуючі м'язові клітини та викликає м'язову слабкість.

Симптоми хвороби Помпе різняться залежно від віку. У немовлят – слабка фіксація голови (перевіряють, переводячи дитину з лежачого положення в сидяче), провисання голови та ніг

в положенні на животі, труднощі з харчуванням і ковтанням, повільний набір маси тіла. У дорослих та дітей може проявлятися такими симптомами, як слабкість у м'язах, порушення ходи (хода Тренделенбурга або «качина» хода), труднощі під час підйому сходами (коли пацієнт піднімається сходами, спираючись руками на поручні), вставання зі стільця чи підлоги (симптом Говерса, коли, піднімаючись, пацієнт спирається руками об коліна), порушення дихання уві сні/апное, задишка при навантаженні.

«Те, що ви розповідаєте своєму лікареві, має велике значення. Кожна подробиця про стан вашого здоров'я, кожен симптом є важливими. Хоча фізичні зміни можуть здаватися не пов'язаними з чимось конкретним, хвороба Помпе проявляється по-різному» – наголосила доповідачка. Низька поінформованість про захворювання, неспецифічні симптоми й неоднорідна клінічна картина зумовлюють те, що до діагностування хвороби може минути тривалий час, іноді роки. Це, своєю чергою, може призводити

до поступового прогресування захворювання, інвалідизації, а також передчасної смерті. Проте рання діагностика та своєчасний початок лікування можуть допомогти запобігти незворотному ураженню м'язів і покращити якість життя пацієнтів.

«Якщо підвищена втомлюваність триває понад місяць, якщо крім цього додаються інші симптоми, слід провести обстеження», – зазначила доповідачка. Показаннями до обстеження на хворобу Помпе є:

- прогресуюча слабкість проксимальних м'язів (труднощі при хапанні й киданні предметів, часті падіння, труднощі під час ходьби, підйому сходами, підняття зі стільця або підлоги);
- підвищений рівень креатинфосфокінази (від норми до 2000 МО/л);
- дихальні розлади (від задишки до недостатності, порушення дихання уві сні/нічна гіповентиляція).

*Підготовлено ТОВ «Медікс груп»*