

**Таблиця 2. Вартість терапії препаратом Венклікто в комбінації з гіпометилуючим агентом на рік лікування дорослого пацієнта із вперше діагностованим ГМЛ**

Комбінації Венклікто з іншими ЛЗ	Вартість лікування на рік
з азацитидином	4 199 013,00
з децитабіном	3 224 294,19

У порівнянні – вартість застосування можливих альтернативних методів лікування у режимі монотерапії децитабіну на одного дорослого пацієнта на рік становитиме 919 460,75 грн. Проведений економічний аналіз вартості лікування ГМЛ антинеопластичним препаратом Венклікто показав, що терапія є досить високовартісною для хронічних хворих. Тому проблема доступності таких вартісних препаратів як Венклікто для онкологічних хворих вимагає розгляду актуального питання щодо можливості реімбурсації їх вартості.

**Висновки.** Захворюваність на ГМЛ залежить від віку і помітно зростає у пацієнтів віком понад 60 років. Терапія захворювання Венклікто в комбінації з азацитидином або децитабіном є ефективною альтернативою. Терапія на основі антинеопластичного засобу Венклікто рекомендована дорослим пацієнтам, яким не можливо призначати інтенсивну хіміотерапію. Розрахована вартість лікування хворого із вперше діагностованим ГМЛ на рік, в комбінації з гіпометилуючим агентом (Венклікто у комбінації з азацитидином) становить 4 199 013,00 грн та (Венклікто у комбінації з децитабіном) – 3 224 294,19 грн.

## **ОРГАНІЗАЦІЙНО-ЕКОНОМІЧНІ ПРОБЛЕМИ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ПАЦІЄНТІВ З БУЛЬОЗНИМ ЕПІДЕРМОЛІЗОМ НЕОБХІДНИМИ ЛІКАРСЬКИМИ ЗАСОБАМИ**

**Назаркіна В.М., Сліпцова Н.А.**

*Національний фармацевтичний університет,  
м. Харків, Україна*

*Кафедра організації та економіки фармації  
[economica@nuph.edu.ua](mailto:economica@nuph.edu.ua)*

**Вступ.** Бульозний епідермоліз (БЕ) – група спадкових рідкісних (орфанних) захворювань, для яких характерним є надто вразлива шкіра та слизові оболонки, що схильні до утворення міхурів та виразок при механічній дії на шкіру. За офіційними даними, в Україні близько 300 пацієнтів з різними формами БЕ, з них 200 – діти.

Для локалізованої форми простого БЕ характерними є ураження відносно невеликих ділянок тіла (кисті, стопі). Межовий БЕ відноситься до більш тяжких форм. Так, при летальному підтипі Херлітца діагностуються посилені ламкість шкіри, формування великої кількості міхурів та ерозій, утворення грануляцій на

обличчі та спині. Пацієнти з БЕ летального підтипу часто вмирають у дитячому віці, а у тих, хто вижив, спостерігаються: контрактури суглобів, ураження нирок та втрата нігтьових пластин. Для атрофічної форми межового БЕ характерними є висипання з утворенням рубців. Дистрофічний БЕ зазвичай охоплює великі ділянки тіла. При цьому домінуючий тип вважається доброякісним, рецесивний – найбільш важкий: у пацієнтів уражаються кістки, на місці шрамів може виникати плоскоклітинний рак шкіри. Варто зауважити, що БЕ найчастіше супроводжується такими ускладненнями: приєднання вторинної інфекції, інфекційно-токсичний шок, сепсис та зневоднення.

Наразі захворювання відносять до невиліковних, доступні технології лікування БЕ обмежуються симптоматичним лікуванням (догляд за ранами, зменшення болю тощо).

**Мета:** дослідження організаційно-економічних проблем забезпечення пацієнтів з БЕ необхідними лікарськими засобами (ЛЗ) в рамках реалізації Концепції розвитку системи надання медичної допомоги пацієнтам, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання.

**Матеріали та методи.** Для реалізації поставленої мети проведено онлайн-опитування дорослих пацієнтів та батьків пацієнтів дитячого віку, що страждають на БЕ. Опитування проведено за допомогою гул-форм у серпні 2023 р.

**Результати та їх обговорення.** У опитуванні взяли участь 56 респондентів, що становить 19% від загальної кількості зареєстрованих в Україні пацієнтів, які страждають на це рідкісне генетичне захворювання. Переважна більшість опитаних (80,4%) мають дистрофічний БЕ, який вважається найбільш тяжкою формою. Розподіл пацієнтів за віком має такий вигляд: дітей до 3 років – 3,6%, 3-10 років – 28,6%, 10-18 років – 19,6%, дорослих пацієнтів 18-25 років – 7,1%, 25-45 років – 33,9%, 45-60 років – 1,8%, старше 60 років – 5,4%. При цьому у дослідженні переважають пацієнти чоловічої статі (53,6%), тоді як жіночої – 46,4%.

Один з блоків запитань анкети стосувався особливостей фармакотерапії даного захворювання. Зважаючи на відсутність специфічних препаратів, лікування здійснюється симптоматичне: для полегшення болю, свербіжу, обробки ран та шкіри для уникнення інфікування ран та розвитку ускладнень тощо. За результатами опитування встановлено, що найчастіше для полегшення болю та запалення пацієнти використовують препарати ібупрофену (M01AE01), про що свідчать відповіді 75% респондентів, а також парацетамолу (N02BE01) – 44,6%. Рідше застосовують напроксен (M01AE02), кеторолак (M01AB15), цефекоксиб (M01AH01), німесил (M01AX17), а також комбіновані препарати диклофенаку (M01AB55) Бол-ран, Фаніган тощо (по 1,8%). У окремих випадках пацієнти потребують застосування потужних знеболювальних препаратів через сильний біль. Так, по 3,6% респондентів зазначили, що вони періодично вживають кодеїн (R05DA04), оксикодон (N02AA05), морфін (N02AA01). Стосовно антиалергічних ЛЗ у результаті опитування встановлено, що перевагу надають

препаратам дезлоратадину (R06AX27): Лоратадин (42,9%), Едем® (8,9%), Еріус® (5,4%), цетиризину (R06AE07) – 23,2%, та левоцетиризину (R06AE09), зокрема Цетрин (5,4%), L-ЦЕТ® (5,4%), Гленцет та Алерзин (по 1,8%). Рідше застосовують Діазолін (R06AX15 Mebhydrolin) – 8,9%, Феністил (R06AB03 Dimetindene) – 7,1%, дифенгідрамін R06AA02 – 3,6%. Для лікування ран / обробки шкіри найчастіше використовують хлоргексидин (D08AC02) – 75%, гентаміцин (J01GB03) – 25%, та інші антибіотики для місцевого застосування (D06AX): Банеоцин (26,8%), Мупіроцин (10,7%), Бактробан™, Тирозур і Синтоміцин (по 1,8%). З цією метою також можуть застосовуватися антисептичні і дезінфікуючі засоби групи D08A: Октенісепт (9%), препарати цинку (D02AB): Судокрем, цинкова мазь (по 1,8%). У окремих випадках застосовують активні кортикостероїди в комбінації з антибіотиками, а саме бетаметазон з антибіотиками (D07CC01): мазі «Триакутан», «Тридерм» (комбінація бетаметазон, гентаміцин і клотримазол).

Щодо можливості отримання вказаних ЛЗ на пільгових умовах встановлено, що лише третина опитаних (35,7%) пацієнтів з БЕ отримували необхідні ЛЗ за рецептами лікарів, інші придбавали ЛЗ за власний кошт.

**Висновки.** Відповідно до Концепції розвитку системи надання медичної допомоги орфанним пацієнтам держава має гарантувати хворим на БЕ безоплатне отримання ЛЗ відповідно до показань. Разом з тим, в результаті опитування встановлено, що наразі ця проблема не вирішена і потребує врегулювання, зокрема перегляду підходів до закупівель вказаних ЛЗ за кошти бюджету та внесення їх до відповідних номенклатур після проведення їх державної оцінки за встановленою процедурою.

## АНАЛІЗ НОВИХ ВИМОГ ТА ОСОБЛИВОСТЕЙ ЗАСТОСУВАННЯ ІНКОТЕРМС-2020 ДЛЯ ФАРМАЦЕВТИЧНИХ ПІДПРИЄМСТВ ЯКІ ЗАЙМАЮТЬСЯ ЗОВНІШНЬО-ЕКОНОМІЧНОЮ ДІЯЛЬНІСТЮ

**Зарічкова М.В., Бондарєв Є.В.\***

*Національний фармацевтичний університет,  
м.Харків, Україна*

*Інститут підвищення кваліфікації спеціалістів фармації  
Кафедра управління та економіки фармації*

*\* Кафедра клінічної фармакології*

*zarichkova@ukr.net*

**Вступ.** Сучасні ринкові умови сприяють розширенню діяльності фармацевтичних підприємств України за межі країн. Зовнішньо-економічна діяльність (ЗЕД) часто є не тільки вторинним напрямом діяльності фармацевтичних підприємств, що забезпечує їх функціонування, а й основним прибутковим. Тому всі зміни, які відбуваються в цій сфері одразу відображаються на ціноутворенні відповідного асортименту імпортованих лікарських засобів (ЛЗ) і