

УДК 616-035: 615.272.6
**АНАЛІЗ УКРАЇНСЬКОГО РИНКУ СПЕЦІАЛЬНОГО МЕДИЧНОГО
ХАРЧУВАННЯ ДЛЯ ХВОРИХ НА ФЕНІЛКЕТОНУРІЮ**

Назаркіна В. М., Тутук В.В.

Національний фармацевтичний університет МОЗ України, Харків

Вступ. Фенілкетонурія (ФКУ) – орфанне метаболічне захворювання, обумовлене порушенням амінокислотного обміну. Поширеність ФКУ в різних регіонах України коливається від 1:6 000 до 1:10 000 [1]. Численними дослідженнями підтверджена ефективність дотримання дієти та компенсація стану за рахунок вживання продуктів спеціального медичного харчування. Відповідно до протоколів лікування таке харчування призначається лікарем індивідуально для кожного хворого з урахуванням віку, стану та перебігу захворювання. Зважаючи на високу вартість таких продуктів, їх доступність для населення є обмеженою. Тож відповідно до чинного законодавства пацієнти дитячого віку отримують ці продукти безоплатно, пацієнти віком старше 18 років забезпечують себе необхідними продуктами за власний кошт або взагалі не дотримуються спеціальної дієти. З цього приводу тривають дискусії, підходи до забезпечення хворих на ФКУ/ГФА у різних країнах відрізняються. Деякими вченими висловлювалася думка, що важливо чітко дотримання дієти лише під час активного розвитку дитини (до 12-14 років). Останні дослідження підтверджують важливість дотримання дієти і у дорослому віці [2-6].

Мета статті – дослідження ринку спеціального медичного харчування (СМХ) для дітей з ФКУ, якими вони забезпечуються відповідно до вимог чинного законодавства в аспекті цінової та фізичної доступності.

Методи та матеріали. Проведено аналіз та узагальнення наукових публікацій і керівництв щодо лікування ФКУ, маркетингової інформації, даних електронної системи закупівель «ПроЗорро», аналіз показників цін і доступності СМХ.

Результати досліджень. Як свідчить аналіз доступних джерел, на європейському ринку представлено досить широкий асортимент СМХ для компенсації амінокислотного дефіциту при ФКУ: окрім традиційних амінокислотних сумішей (АКС), це можуть бути суміші для випічки, хліб, рис, макаронні вироби, батончики, десерти, печиво тощо. У деяких країнах ці продукти відпускаються за рецептами лікарів (за визначеним переліком) і підлягають реімбурсації (для певних категорій пацієнтів).

Згідно із Законом України «Про основні принципи та вимоги до безпечності та якості харчових продуктів» харчові продукти, що споживаються за призначенням лікаря для заміни (часткової чи повної) звичайного раціону пацієнтів із порушеною здатністю приймати, засвоювати, метаболізувати та виводити з організму звичайні продукти чи поживні речовини, відносять до харчових продуктів для спеціальних медичних цілей.

В Україні можна придбати продукти для хворих на ФКУ та інші метаболічні захворювання як у аптеках, так і в інтернет-магазинах, деяких супермаркетах. Макаронні вироби, хліб, булки, основа для піци, супи і бульйони, печиво, вафлі, желе, чіпси, суміші для випікання, як і АКС (зокрема,

спеціальне дитяче харчування) офіційно не віднесені до СМХ. Регулювання та контроль обігу цих товарів здійснюється Держпродспоживслужбою. Відповідно до чинного законодавства з 2022 р. підставою для розміщення таких продуктів на ринку є офіційне повідомлення про намір введення в обіг продуктів СМХ.

Для аналізу ринку СМХ для хворих на ФКУ нами була використана інформація з відкритих джерел щодо закупівель таких продуктів закладами охорони здоров'я та місцевими органами влади, на яких покладене завдання щодо забезпечення пацієнтів з рідкісними (орфанними) захворюваннями необхідними ліками, медичними виробами та СМХ. Тобто нами було здійснено аналіз лікарських призначень, пропозиції (цін) СМХ на сайтах постачальників, і обсягів закупівель за даними електронної системи ПроЗорро (код предмета закупівлі кодом 15880000-0 «Спеціальні продукти харчування, збагачені поживними речовинами»).

В результаті проведеного дослідження лікарських призначень можна зробити висновки, що для пацієнтів з ФКУ лікарі призначають переважно АКС у формі порошку (73%), напої (13%), готові суміші (6,7%) і мікротаблетки пролонгованої дії (6,7%). Всього у 2022-2023 рр. ЗОЗ було закуплено близько 30 найменувань СМХ (табл. 1). Майже половина (47%) з них відносяться до продуктів функціонального дитячого харчування, оскільки використовуються для дітей раннього віку – до 3-х років (з них 5 – призначені для дітей від народження до 1-го року). Варто зауважити, що до дитячого харчування згідно з чинним законодавством висуваються більш жорсткі вимоги. Так, відповідно до ст. 20 Закону «Про основні принципи та вимоги до безпечності та якості харчових продуктів» заборонено обіг дитячого харчування, харчових продуктів для спеціальних медичних цілей та контролю ваги, якщо про намір введення їх в обіг не повідомлено у встановленому порядку.

Основними критеріями підбору СМХ лікарями є оптимальний для даної вікової групи вміст білка, збалансована кількість нутрієнтів (амінокислоти, вуглеводи, жири, вітаміни, мікроелементи). В процесі проведення електронних торгів основним критерієм є найнижча ціна (умовна вартість 1,0 г білку).

Аналіз вмісту різних продуктів СМХ свідчить, що кількість білку у 100 г продукту може становити від 2,0 до 83,3. Роздрібна ціна за упаковку суміші СМХ (банка 400-500 г) становить від 1 000 до 7 000 тис. грн і вище), Відповідно, вартість 1,0 г білку коливається від 13,50 до 109,00 грн. Результати аналізу наведені в таблиці 1.

В результаті аналізу асортименту продуктів СМХ за виробниками та країнами походження встановлено, що закупівлі підлягають імпортні СМХ виробництва SHS (Велика Британія), PIAM Farmaceutici (Італія), Dr. Schär (Німеччина), Metax (Німеччина), Hero Espana (Іспанія). Лідерами є бренди Nutricia (56%) та Comida (27%).

Отже, для забезпечення пацієнтів з ФКУ застосовується обмежений асортимент високовартісних імпортних АКС. Відповідно до рекомендацій ВООЗ, держава формує послідовну і цілеспрямовану політику у сфері забезпечення доступності ліків, медичних виробів та вакцин для населення. З цією метою застосовуються різні підходи (референтне ціноутворення та реімбурсація, пільгове оподаткування, регулювання націнок, централізація

закупівель, застосування генериків, забезпечення прозорості, ціннісне ціноутворення на основі оцінки медичних технологій тощо).

Продукти СМХ для рідкісних (орфанних) метаболічних захворювань в Україні не мають якогось особливого статусу, тож і питання забезпечення їх доступності наразі не врегульоване. Підвищити доступність цих життєво важливих продуктів могло б налагодження вітчизняного виробництва, а також нормативно-правове врегулювання (віднесення продуктів, що призначаються лікарями та закуповуються за бюджетні кошти, до СМХ) та впровадження пільгового оподаткування 7% замість 20%.

Таблиця 1

Продукти спеціального медичного харчування для ФКУ, які призначаються лікарями і закуповуються за кошти місцевих бюджетів

Найменування продукції	Виробник, країна	Вік хворого	Ціна за уп., грн з ПДВ	Ціна 1 г білку
PKU Nutri 1 Concentrated 500 г SHS,	Велика Британія	0-12 міс	3 362,17	13,45
PKU Anamix Infant 400 г			1 651,85	31,52
PKU Nutri 1 Energy 400 г			1 365,84	28,69
PKU Anamix Junior 36 г		від 1 року	473,40	47,34
PKU Nutri 2 Energy 454 г			2 358,95	19,24
PKU Nutri 2 Concentr. 500 г			4 699,36	15,66
PKU Lophlex LQ Juicy Berries /Tropical 125 мл		з 4 років	731,80	36,59
PKU Nutri 3 Concentr. 500 г			5 380,11	15,37
PKU Nutri 3 Energy 454 г			3 088,70	19,22
Afenil 1 500 мл			PIAM Farmaceutici, Італія	0-12 міс
Afenil 1 200 мл №6	з 6 міс	2 615,00		108,96
Afenil Gel 720 г (24×30)		5 230,00		17,42
Afenil 2 500 г		6 276,00		15,07
Afenil Medi 15 neutral 750 г (25×30)	з 1 року	7 322,00		16,27
Afenil Medi 15 orange		7 322,00		16,27
Afenil Micro3H мікротабл. 4×110 г		6 276,00		20,17
Afenil Squash citrus / wild berry 130 мл №30	з 3 років	14 121,00		31,43
Neutrafenil / (LNAA) мікротабл. 4×110 г		9 414,00		30,22
Afenil Express Neutral 750 г		4 539,60		10,08
Comida PKU B formula 500 г		Dr. Schär, Німеччина	1-14 років	2 808,00
Comida PKU B 500 г	3-14		4 500,00	12,32
Comida PKU B Pina Colada 500 г			3 843,00	10,98
Comida PKU C 500 г	з 15 років		4 608,00	12,29
Comida PKU C Formula 500 г	з 15 років		2 664,00	11,84
ІксФе Смарт К 500 г	Метах, Німеччина	3-6 років	6 590,00	20,92
ІксФе Енерджи К 500 г			3 138,00	20,92
ІксФе Енерджи J 660 г		7-14 років	4 557,00	23,02
ІксФе Смарт J 500 г			6 956,00	19,87
ІксФе Енерджи А 660 г		з 15 років	4 557,00	23,02
ІксФе Смарт А 500 г			6 956,00	19,87

Ціни визначені за даними електронної системи закупівель ПроЗорро (за договорами 2023 р.)

Висновки. ФКУ відноситься до рідкісних (орфанних) захворювань, основним методом лікування якого визнана жорстка дієта з вживанням продуктів СМХ для компенсації амінокислотного дефіциту. Недотримання дієти

призводить до тяжких наслідків та ранньої інвалідизації. Відповідно до законодавства держава забезпечує дітей до 18 років, що страждають на ФКУ, життєво важливими засобами СМХ шляхом закупівлі індивідуально призначених лікарем продуктів (згідно з розрахованою потребою на рік за встановленими нормами). У дослідження нами було проаналізовано саме такі продукти, які закупаються закладами охорони здоров'я за бюджетні кошти.

В результаті проведеного дослідження лікарських призначень можна зробити висновки, що для пацієнтів з ФКУ лікарі призначають переважно АКС у формі порошку (73%), напої (13%), готові суміші (6,7%) і мікротаблетки пролонгованої дії (6,7%). Всього у 2022-2023 рр. ЗОЗ було закуплено близько 30 найменувань СМХ. Майже половина (47%) з них відносяться до продуктів функціонального дитячого харчування, оскільки використовуються для дітей до 3-х років (з них 5 – призначені для дітей від народження до 1-го року).

Продукти СМХ для рідкісних (орфанних) метаболічних захворювань в Україні не мають якогось особливого статусу, тож і питання забезпечення їх доступності наразі не врегульоване. Підвищити доступність цих життєво важливих продуктів могло б налагодження вітчизняного виробництва, а також нормативно-правове врегулювання (віднесення продуктів, що призначаються лікарями та закупаються за бюджетні кошти, до СМХ) та впровадження пільгового оподаткування 7% замість 20%.

Література

1. Статистичні дані системи МОЗ. Центр громадського здоров'я МОЗ України. URL : <http://medstat.gov.ua/ukr/statdanMMXIX.html>
2. Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги. Фенілкетонурія та інші гіперфенілаланіемії : наказ МОЗ України 19.11.2015 р. №760. URL : <https://cutt.ly/6UH XK5n>
3. Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria / F.J. Spronsen et al. *Lancet*, 2017. Vol. 5, №9, P. 743-756. [https://doi.org/10.1016/S2213-8587\(16\)30320-5](https://doi.org/10.1016/S2213-8587(16)30320-5)
4. PlumX Metrics [http://dx.doi.org/10.1016/S2213-8587\(16\)30320-5](http://dx.doi.org/10.1016/S2213-8587(16)30320-5)
5. The American College of Medical Genetics and Genomics Therapeutic Committee. Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline. *Gen. Med.* 2014. Vol. 16. P. 188-200. <https://doi.org/10.1038/gim.2013.157>.
6. Wegberg A.M.J., MacDonald A., Ahring K. et al. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet J Rare Dis.* 2017. Vol. 12. №1. P. 162. <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0685-2>
7. Council Recommendation of 8.06.2009 on an Action in the Field of Rare Diseases (2009/C 151/02). *OJEU. Management of Phenylketonuria*. National Society for Phenylketonuria. The United Kingdom, 2014.