



Фармакоэкономический анализ терапии дистрофического и пограничного типов врождённого буллёзного эпидермолиза

Зырянов С. К.^{1,2}, Дьяков И. Н.^{3,4,5}

¹ ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы», Москва, Российская Федерация

² ГБУЗ «Городская клиническая больница № 24 Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Российская Федерация

³ АНО «Научно-практический центр исследования проблем рациональной фармакотерапии и фармакоэкономики», Москва, Российская Федерация

⁴ ФГБНУ «Научно-исследовательский институт вакцин и сывороток им. И. И. Мечникова», Москва, Российская Федерация

⁵ ФГБУ «Национальный исследовательский центр эпидемиологии и микробиологии им. почетного академика Н. Ф. Гамалеи», Москва, Российская Федерация

Аннотация

Актуальность. Врождённый буллёзный эпидермолиз (ВБЭ) — системное хроническое тяжёлое редкое заболевание, требующее пожизненной терапии. В РФ для дистрофического типа ВБЭ применяется незарегистрированный в РФ препарат генной терапии беремагена геперпавек. В 2025 году в РФ зарегистрирован новый лекарственный препарат Фильзувес® — комплекс тритерпенов в форме геля для наружного применения, показанный как при дистрофическом, так и при пограничном типах ВБЭ.

Цель. Сравнить нагрузку на бюджет при применении комплекса тритерпенов и беремаген геперпавек у пациентов с ВБЭ в РФ.

Методы. Проведён анализ влияния на бюджет с позиции здравоохранения. Затраты — на основе данных госзакупок. Учтены перевязочные средства. Популяция (пациенты моложе 18 лет) смоделирована по данным российского регистра ВБЭ. Горизонт 3 года.

Результаты. Анализ влияния на бюджет показывает снижение затрат на терапию до 14,5 раз при применении комплекса тритерпенов в сравнении с препаратом беремаген геперпавек. В сценарии, предполагающем, что 30% пациентов с дистрофическим типом ВБЭ будут на терапии комплексом тритерпенов, суммарная экономия за 3 года может составить до 17,0 млрд руб., при этом терапию получают как пациенты с дистрофическим типом ВБЭ, так и за счёт экономии дополнительно пациенты с пограничным ВБЭ.

Заключение. Применение комплекса тритерпенов при дистрофическом и пограничном типах ВБЭ является фармакоэкономически обоснованным, позволяет существенно снизить нагрузку на бюджет и обеспечивает доступ к патогенетической терапии для большего числа пациентов, включая тех, для кого альтернативы ранее не существовало.

Ключевые слова: фармакоэкономика; анализ влияния на бюджет; врождённый буллёзный эпидермолиз; тритерпены; беремаген геперпавек; генная терапия; орфанные препараты; редкие болезни; березы коры экстракт

Для цитирования: Зырянов С. К., Дьяков И. Н. Фармакоэкономический анализ терапии дистрофического и пограничного типов врождённого буллёзного эпидермолиза. *Качественная клиническая практика*. 2026;(3):4–15. <https://doi.org/10.37489/2588-0519-GCP-0036>. EDN: JFZIWQ.

Поступила: 03.07.2026. В доработанном виде: 14.08.2026. Принята к печати: 20.08.2026. Опубликовано: 30.09.2026.

Pharmacoeconomic analysis of therapy for dystrophic and junctional types of inherited epidermolysis bullosa

Sergey K. Zyryanov^{1,2}, Ilya N. Dyakov^{3,4,5}¹ Patrice Lumumba Peoples' Friendship University of Russia, Moscow, Russian Federation² City Clinical Hospital No. 24 of the Moscow Department of Health, Moscow, Russian Federation³ Scientific and Practical Center for the Study of Rational Pharmacotherapy and Pharmacoeconomics, Moscow, Russian Federation⁴ Mechnikov Research Institute of Vaccines and Sera, Moscow, Russian Federation⁵ Gamaleya National Research Center of Epidemiology and Microbiology, Moscow, Russian Federation

Abstract

Relevance. Inherited epidermolysis bullosa (EB) is a severe, chronic, systemic rare disease requiring lifelong therapy. In the Russian Federation, the unregistered drug beremagene geperpavec is used for the dystrophic type of EB. In 2025, a new drug Filsuvez® — a triterpene complex in gel formulation for topical application — was registered in the Russian Federation for both dystrophic and junctional types of EB.

Objective. To compare budget impact of using the triterpene complex versus beremagene geperpavec in patients with EB in the Russian Federation.

Methods. A budget impact analysis was performed from the healthcare perspective. Costs were based on the planned price of the triterpene complex and state procurement prices for beremagene geperpavec. Dressing costs were included. The patient population (patients under 18 years of age) was modelled using data from the Russian EB registry. Time horizon 3 years.

Results. The budget impact analysis demonstrates a reduction in treatment costs of up to 14.5-fold when using the triterpene complex in comparison with beremagene geperpavec. In scenario expecting 30% of patients with dystrophic EB receive triterpene complex therapy, the total savings over 3 years amount is to 17.0 billion RUB, at the same time both patients with dystrophic EB and additionally, due to cost saving, patients with junctional EB receive treatment.

Conclusion. The use of the triterpene complex for dystrophic and junctional types of EB is pharmacoeconomically justified, significantly reduces the budget burden, and expands access to pathogenetic therapy also for patients with junctional EB.

Keywords: pharmacoeconomics; budget impact analysis; inherited epidermolysis bullosa; triterpenes; beremagene geperpavec; gene therapy; orphan drugs; rare diseases; burch bark extract

For citation: Zyryanov SK, Dyakov IN. Pharmacoeconomic analysis of therapy for dystrophic and junctional types of inherited epidermolysis bullosa. *Kachestvennaya klinicheskaya praktika = Good Clinical Practice*. 2026;(3):4–15. (In Russ.). <https://doi.org/10.37489/2588-0519-GCP-0036>. EDN: JFZIWQ.

Received: 03.07.2026. **Revision received:** 14.08.2026. **Accepted:** 20.08.2026. **Published:** 30.09.2026.

Введение/Introduction

Врождённый буллёзный эпидермолиз — фенотипически и генетически гетерогенная группа генодерматозов, основным клиническим проявлением которых являются пузыри, возникающие после незначительного механического воздействия на кожу и слизистых оболочках вследствие генетически обусловленных дефектов структурных белков кожи, обеспечивающих интраэпидермальные или дермоэпидермальные связи.

Развитие врождённого буллёзного эпидермолиза (ВБЭ) обусловлено мутациями генов, кодирующих структурные белки кожи, которые обеспечивают связь между эпидермисом и дермой. К настоящему времени выявлено более 1000 мутаций в 20 генах структурных белков кожи, что может приводить к развитию различных клинических типов врождённого буллёзного эпидермолиза [1–3].

С мутациями связаны нарушения синтеза белков: отсутствие белка, синтез функционально неполноценного белка, синтез белка с нарушениями структуры, облегчающими доступ к белку протеаз, что приводит к его быстрому разрушению.

Согласно оценкам, распространённость врождённого буллёзного эпидермолиза на территории 60 из 85 субъектов Российской Федерации в 2016 г. составила 3,9:1000000 населения, заболеваемость в 2016 г. составила 0,33:1000000 [1, 4]. Согласно данным «Регистра генетических и других редких заболеваний» благотворительного фонда «Дети-бабочки» на 2024 г. в РФ был зарегистрирован 491 ребёнок с ВБЭ. Соотношение мальчиков и девочек сопоставимо с таковым в мире и составляет 1,08:1. Среди детей до 17 лет включительно распространённость ВБЭ составляет 15,48:1000000 (по состоянию на 1 января 2024 г.). Наиболее многочисленная возрастная группа детей (12–18 лет) — насчитывает 146 пациентов, средний

возраст $14,32 \pm 1,72$ года. Распределение по типам ВБЭ следующее: дистрофический — 261 пациент, простой — 191, пограничный — 31 и с синдромом Киндлер — 8 пациентов. Рождаемость детей с ВБЭ составила (на 100 тыс. родившихся детей): 2019 г. — 1,42, 2020 г. — 2,09, 2021 г. — 2,65, 2022 г. — 2,76 и 2023 г. — 1,74. Средняя рождаемость за 5-летний период составила 2,13:100000. За этот же период зарегистрировано 22 летальных исхода (медиана возраста — 0,54 года). По этому показателю доминирует пограничный тип ВБЭ — 59,1%. Наибольшая смертность отмечена в возрасте до 1 года — 65,2%. Полиорганная недостаточность, развившаяся в результате сепсиса, была самой частой причиной смерти при обоих типах ВБЭ (пограничном и дистрофическом). При дистрофическом ВБЭ смертность стабильная и составляет в среднем 2 летальных исхода в год. При пограничном ВБЭ характерна высокая смертность в раннем возрасте — в первые 100 дней жизни вероятность выживания снижается почти до 0% [14].

Основным клиническим признаком любого типа врождённого буллёзного эпидермолиза является появление пузырей при незначительной механической травме. Для всех клинических форм простого буллёзного эпидермолиза характерны полушаровидные, напряжённые, полностью заполненные жидкостью пузыри, возникающие чаще в местах трения и травм. При пограничном и дистрофическом буллёжном эпидермолизе пузыри вялые, со складчатой, свисающей под весом жидкости покрывкой, легко вскрывающиеся, образующиеся не только в местах травмирования, но и в местах растяжения кожи (подмышечные и паховые складки, шея). Множественные, с большой площадью поражения пузыри и эрозии могут наблюдаться при любых подтипах заболевания, единичные — преимущественно при простых подтипах. Образование милиумов на коже присуще любому типу заболевания, пигментные невусы характерны для рецессивного дистрофического подтипа. При всех пограничных и дистрофических подтипах заболевания наблюдается длительное заживление эрозий [1].

В настоящее время препаратов для этиотропной терапии врождённого буллёзного эпидермолиза в РФ не зарегистрировано. Согласно устоявшейся практике терапия включает уход за поражённой и непоражённой кожей, лекарственную терапию поражений кожи и слизистых оболочек, лечение осложнений заболевания (анемии, псевдосиндактилии, кариеса и адентии, стриктур пищевода, остеопороза и др.) специалистами соответствующего профиля (врачом-терапевтом, гематологом, гастроэнтерологом,

хирургом, стоматологом) [1, 5, 6, 7, 16]. Риск некоторых осложнений может быть снижен с помощью лечебного питания. В некоторых случаях необходима хирургическая обработка ран [1].

В качестве специфической ранозаживляющей терапии ВБЭ в РФ применяется препарат Vyjuvek® (beremagene gegerpraves) (далее будет упоминаться в русскоязычной транскрипции Виджувек (беремаген геперпавек) — препарат для генной терапии повреждений кожи при дистрофическом буллёжном эпидермолизе у детей и взрослых [8]. Препарат не зарегистрирован в РФ, не включен в российские клинические рекомендации. Обеспечивается в рамках Фонда «Круг добра» [15] и регионального бюджета.

В настоящее время в мире и в РФ для лечения повреждений кожи при дистрофическом и пограничном ВБЭ доступен препарат с патогенетическим механизмом действия, содержащий комплекс тритерпенов в форме геля для наружного применения (Фильзувес®). Для препаратов, не имеющих международного непатентованного названия, составляется группировочное наименование на основе родового и видового наименований производящего растения и названия морфологической группы растения. Группировочное наименование геля, содержащего комплекс тритерпенов — берёзы коры экстракт (далее по тексту — комплекс тритерпенов). Он представляет собой стерильный лекарственный препарат для наружного применения, выпускается в форме бесцветного или слегка желтоватого опалесцирующего геля. Препарат показал высокую эффективность в РКИ III стадии [9], одобрен Агентством США по контролю за продуктами питания и лекарственными средствами (FDA) [19]. Кроме того, препарат одобрен Европейским агентством по лекарственным средствам (EMA) [20], Национальным институтом здравоохранения и совершенствования медицинской помощи Великобритании (NICE) [21], внесён в список орфанных препаратов в Республике Азербайджан и Республике Беларусь, а также включён в клинические рекомендации в Республике Узбекистан и Республике Азербайджан [17, 18]. В ноябре 2025 года препарат, содержащий комплекс тритерпенов, зарегистрирован в РФ для лечения поверхностных ран у пациентов с пограничным и дистрофическим буллёжным эпидермолизом с 6 месяцев [10]. В Российской Федерации лекарственный препарат, содержащий комплекс тритерпенов — берёзы коры экстракт, включён в Клинические рекомендации по врождённому буллёжному эпидермолизу, утверждённые Минздравом РФ [22]. Препарат имеет орфанный статус в РФ [10]. Таким образом, в настоя-

щее время в РФ доступны две альтернативные инновационные медицинские технологии для ранозаживляющей терапии при ВБЭ, в связи с чем представляется актуальным сопоставить их влияние на бюджет и связанные с их применением затраты.

Материалы и методы/Materials and methods

Представленный фармакоэкономический анализ выполнен на основе опубликованных в открытой печати данных, в связи с чем заключение этического комитета не требуется. Комплекс тритерпенов выпускается в форме геля для наружного применения. Один грамм геля содержит 100 мг действующего вещества. Гель выпускается в тубах, содержащих 23,4 г препарата [10]. Гель следует наносить на поверхность раны слоем толщиной приблизительно 1 мм и накрывать стерильной неадгезивной раневой повязкой или наносить на повязку таким образом, чтобы гель находился в непосредственном контакте с раной. Каждая туба препарата предназначена только для однократного применения. После вскрытия тубы препарат используют немедленно, неиспользованный объем препарата выбрасывают [9, 10]. Согласно данным рандомизированного клинического исследования средний расход препарата составляет 18,6 туб в месяц (от 0 до 4 лет — 24 тубы/мес., от 4 до 12 лет — 17 туб/мес., от 12 до 18 лет — 20 туб/мес., старше 18 лет — 19 туб/мес.) [9].

Беремаген геперпавек относится к препаратам генной терапии. Он представляет собой смешанную с гелем-носителем для местного применения биологическую суспензию вектора на основе вируса простого герпеса 1 типа (HSV-1). Показанием к применению препарата беремаген геперпавек является лечение повреждений кожи у пациентов с дистрофическим буллезным эпидермолизом с мутацией (мутациями) в гене альфа-1-цепи коллагена VII типа (COL7A1) с рождения [8, 12]. Беремаген геперпавек поставляется в виде 1,0 мл суспензии в одноразовом флаконе с номинальной концентрацией векторных частиц 5×10^9 КОЕ/мл. Гель-носитель поставляется в объеме 1,5 мл в отдельном одноразовом флаконе. Биологическую суспензию беремаген геперпавек смешивают с гелевым наполнителем во флаконе перед применением. Препарат предназначен только для местного применения. Для детей до 3 лет максимальная недельная доза препарата $2,0 \times 10^9$ КОЕ (1,0 мл разведённого геля). Для детей старше 3 лет и взрослых максимальная недельная доза препарата составляет $4,0 \times 10^9$ КОЕ (2,0 мл разведённого геля). Готовый гель наносят на поверхность раны в виде капель, равномерно распределённых по всей поверхности раны на расстоянии примерно 1 см друг от друга. Препарат применяют 1 раз в неделю, его нанесение разрешено только медицинскому персоналу. В табл. 1 приведены дозы препарата беремаген геперпавек в зависимости от размера раны.

Таблица 1

Дозы препарата беремаген геперпавек в зависимости от размера раны

Table 1

Doses of beremagene geperpavec depending on wound size

Площадь повреждённой кожи, см ²	Доза, КОЕ	Объём готового геля, мл
<20	4×10^8	<0,2
20-40	4×10^8 до $<8 \times 10^8$	0,2 до <0,4
40-60	8×10^8 до $<1,2 \times 10^9$	0,4 до <0,6
60 до <200	$1,2 \times 10^9$ до $<4,0 \times 10^9$	0,6 до <2,0

При площади раны более 60 см² рассчитывают общую дозу на основе табл. 1 до достижения максимальной недельной дозы. Следовательно, для ребёнка в возрасте до 3 лет максимальная обрабатываемая площадь поражения за 1 раз составит 100 см², для детей старше 3 лет и взрослых — до 200 см². Препарат беремаген геперпавек наносят на раневую поверхность, пока она не закроется, и только после закрытия выбирают следующий участок для нанесения геля. Если раны вновь открываются, их обработка является приоритетной. В случае пропуска

приёма препарата гель беремаген геперпавек наносят как можно скорее и после этого возобновляют еженедельный приём.

В базе данных MedLine проведён систематический поиск рандомизированных клинических исследований (РКИ) III стадии, метаанализов, сетевых метаанализов, не прямых сравнений, описывающих применение сравниваемых препаратов. Для препарата, содержащего комплекс тритерпенов, использовали запрос: «epidermolysis bullosa», «birch triterpenes» [11]. Была найдена публикация, описывающая

результаты исследования *Kern JS, et al.* применения комплекса тритерпенов при буллёзном эпидермолизе в РКИ III стадии (2023) [9]. При поиске публикаций, описывающих применение препарата беремаген геперпавек, использовали запрос: «epidermolysis bullosa», «beremagene geparpavек» [11]. Была обнаружена единственная публикация, описывающая результаты исследования применения препарата беремаген геперпавек при буллёзном эпидермолизе в РКИ III стадии [13].

Исследование *Kern JS, et al.* применения комплекса тритерпенов (2023 г.) [9] представляет собой международное (26 стран) клиническое исследование III фазы с двойным слепым, рандомизированным, контролируемым, параллельным дизайном. Целью исследования было сравнение эффективности, безопасности и переносимости комплекса тритерпенов и контрольного геля у пациентов с буллёзным эпидермолизом. В качестве препарата сравнения использовался контрольный гель, специально разработанный для проведения «слепого сравнения» и содержащий стерильную смесь вспомогательных веществ, используемых в других дерматологических средствах для местного применения: подсолнечного масла, церезина/жёлтого воска и карнаубского воска. Исследование включало 223 пациента, из них 7,6% составляли дети до 4 лет, 38,1% дети от 4 до 12 лет, 24,2% в возрасте от 12 до 18 лет и 30,0% старше 18 лет. Пациенты с дистрофическим буллёзным эпидермолизом составляли 87,5%, с пограничным — 11,7%. Также были включены 2 пациента с простым буллёзным эпидермолизом (0,4%). Пациенты были рандомизированы в соотношении 1:1 в группы, получающие комплекс тритерпенов или контрольный гель. При рандомизации учитывали стратификацию по типам БЭ и размеру раневой поверхности. Первичной конечной точкой в исследовании было полное первичное закрытие раневой поверхности через 45 дней исследования: достигнута в 41,3% случаев при применении комплекса тритерпенов и в 28,9% случаев в группе, получавшей контрольный гель (ОР 1,44; 95% ДИ 1,01-2,05; $p=0,013$). Вторичной конечной точкой в исследовании было полное первичное закрытие раневой поверхности через 90 дней исследования. Вторичная конечная точка была достигнута в 50,5% случаев при применении комплекса тритерпенов и в 43,9% случаев в группе, получавшей контрольный гель (ОР 1,16; 95% ДИ 0,88-1,52; $p=0,296$). Нежелательные явления (НЯ) возникали с одинаковой частотой в группах сравнения.

Исследование *Guide SV* (2022 г.) [13] было двойным слепым рандомизированным плацебо-контролируе-

мым исследованием III фазы препарата беремаген геперпавек, проводившимся в США. Исследование включало 31 пациента в возрасте от 6 месяцев и старше с генетически подтверждённым дистрофическим буллёзным эпидермолизом. Для каждого пациента была выбрана пара первичных ран, которые были сопоставимы по размеру, расположению и внешнему виду. Раны в каждой паре были случайным образом распределены в соотношении 1:1 для еженедельного применения беремаген геперпавек или плацебо в течение 26 недель. Первичной конечной точкой было полное заживление ран на обработанных участках по сравнению с обработанными плацебо ранами через 6 месяцев. При обработке беремаген геперпавек первичная конечная точка была достигнута в 67% случаев, тогда как в группе плацебо — в 22,0% случаев (абсолютное различие 46%; 95% ДИ 24-68; $p=0,002$). Вторичной конечной точкой было полное заживление ран на обработанных участках по сравнению с необработанными ранами через 3 месяца: достигнута в 71,0% случаев при обработке беремаген геперпавек и в 20% случаев при применении плацебо (абсолютное различие 51%; 95% ДИ 29-73; $p<0,001$).

Необходимо отметить следующие ограничения проведения прямого сравнения препаратов беремаген геперпавек и комплекс тритерпенов. Во-первых, различаются целевые популяции: беремаген геперпавек показан только пациентам с дистрофическим типом ВБЭ с подтверждённой мутацией, тогда как комплекс тритерпенов применяется при дистрофическом и пограничном типах. Во-вторых, в клинических исследованиях использовались разные контрольные технологии: беремаген геперпавек сравнивали с плацебо (фактически с отсутствием терапии), а комплекс тритерпенов — с контрольным гелем, обладающим самостоятельным ранозаживляющим действием. В-третьих, не совпадают критерии оценки эффективности: в исследовании беремагена сравнивали заживление двух сопоставимых ран у одного пациента с оценкой процента полностью закрывшихся ран, а при исследовании комплекса тритерпенов оценивали разные раневые поверхности у разных пациентов и сопоставляли процент пациентов с полностью закрывшимися ранами.

Сравниваемые препараты не имеют зарегистрированных предельных отпускных цен в РФ. При расчёте стоимости обоих препаратов использовалась информация ЕИС Закупки по данным проведенных закупок. Согласно данным Единого портала государственных закупок, цена упаковки комплекса тритерпенов составляет 1 157 373,36 руб., включая НДС 10% [23]. Цену упаковки препарата беремаген гепер-

павек рассчитывали исходя из стоимости закупки препарата в РФ равной 2 686 535,00 руб., включая

НДС 22% [24]. Стоимость препаратов, использованная при проведении расчёта, приведена в табл. 2.

Таблица 2

Стоимость сравниваемых препаратов, использованная в анализе

Table 2

Стоимость сравниваемых препаратов, использованная в анализе

Препарат	Упаковка	Цена без НДС, руб.	Цена с НДС, руб.
Комплекс тритерпенов (Фильзувес*)	10% гель, 25 мл, № 30	1 052 157,6	1 157 373,36 **
Беремаген геперпавек (Виджувек*)	1 мл, № 1	2 202 077,87	2 686 535,00***

Примечания: * — русскоязычная транскрипция (мнение автора); ** — НДС 10%; *** — НДС 22%.

Notes: * — Russian-language transcription (author's opinion); ** — VAT 10%; *** — VAT 22%.

Поскольку использованный контрольный гель не выпускается в виде лекарственного средства, затраты на применение контрольных режимов терапии не учитывали, за исключением затрат на перевязочные средства.

При оценке влияния на бюджет в соответствии со сроком бюджетного планирования временной горизонт составил 3 года. Ключевым этапом этого анализа является определение целевой популяции и её размера. С этой целью использовали данные статьи Мурашкина Н. Н. и соавт. (2024 г.) [14], согласно которым в РФ на 1 января 2024 г. насчитывался 261 ребёнок с дистрофическим ВБЭ и 31 ребёнок с пограничным ВБЭ. При этом распределение по возрастным группам было следующим:

- до 1 года — 6 и 14 пациентов соответственно;
- от 1 года до 3 лет — 30 и 1 пациент;
- от 3 до 6 лет — 58 и 5 пациентов;
- от 6 до 11 лет — 78 и 6 пациентов;
- от 11 до 17 лет включительно — 89 и 5 пациентов.

Исходя из этого распределения было смоделировано распределение пациентов по годам со следующими допущениями:

- в каждой возрастной группе пациенты по годам распределяются равномерно;
- ежегодно рождается 15 детей с дистрофическим ВБЭ и 5 детей с пограничным ВБЭ;
- при дистрофическом ВБЭ летальность составляет 2 человека в год. При проведении анализа учитывали по 1 летальному случаю у детей в возрасте 6 и 13 лет ежегодно;
- при пограничном ВБЭ летальность в первый год превышает 90%.

Анализ проводили для 3-летнего периода. Распределение пациентов по возрастным группам в рамках горизонта анализа с учётом базового уровня на 2024 г. приведено в табл. 3 и 4.

Таблица 3

Распределение пациентов с дистрофическим врождённым буллёзным эпидермолизом по возрасту в рамках горизонта исследования

Table 3

Age distribution of patients with dystrophic congenital epidermolysis bullosa within the study period

Возраст	Исходные значения (2024 г.)	Год 1	Год 2	Год 3
До 1 года	6	15	15	15
От 1 до 2 лет	15	15	15	15
От 2 до 3 лет	15	6	15	15
От 3 до 4 лет	19	15	6	15
От 4 до 5 лет	19	15	15	6
От 5 до 6 лет	20	11	15	15
От 6 до 7 лет	16	18	0	14
От 7 до 8 лет	15	19	18	0
От 8 до 9 лет	16	16	19	18
От 9 до 10 лет	15	15	16	19
От 10 до 11 лет	16	16	15	16
От 11 до 12 лет	13	15	16	15
От 12 до 13 лет	13	16	15	16
От 13 до 14 лет	12	12	15	14
От 14 до 15 лет	13	12	12	15
От 15 до 16 лет	13	12	12	12
От 16 до 17 лет	12	13	12	12
От 17 до 18 лет	13	13	13	12
Суммарно	261	262	262	262

Таблица 4

Распределение пациентов с пограничным врождённым буллёзным эпидермолизом
по возрасту в рамках горизонта исследования

Table 4

Age distribution of patients with borderline congenital epidermolysis bullosa within the study period

Возраст	Исходные значения (2024 г.)	Год 1	Год 2	Год 3	Возраст	Исходные значения (2024 г.)	Год 1	Год 2	Год 3
До 1 года	14	5	5	5	От 10 до 11 лет	2	1	1	1
От 1 до 2 лет	1	1	1	1	От 11 до 12 лет	1	1	1	1
От 2 до 3 лет	0	2	0	1	От 12 до 13 лет	1	2	1	1
От 3 до 4 лет	2	1	2	0	От 13 до 14 лет	0	1	2	1
От 4 до 5 лет	2	0	1	2	От 14 до 15 лет	1	1	1	2
От 5 до 6 лет	1	1	0	1	От 15 до 16 лет	1	0	1	1
От 6 до 7 лет	1	2	1	0	От 16 до 17 лет	0	1	0	1
От 7 до 8 лет	1	1	2	1	От 17 до 18 лет	1	1	1	0
От 8 до 9 лет	1	1	1	2	Суммарно	31	23	22	22
От 9 до 10 лет	1	1	1	1					

В соответствии с инструкциями по медицинскому применению сравниваемых препаратов в целевую популяцию препарата беремаген геперпавек входят только пациенты с дистрофическим ВБЭ: по 262 пациента в 1-й, 2-й и 3-й годы. Целевая популяция для комплекса тритерпенов включает пациентов как с дистрофической, так и с пограничной формой: 285 пациентов в 1-й год и по 284 пациента во 2-й и 3-й годы анализа.

При расчёте затрат в анализе влияния на бюджет учитывали прямые лекарственные затраты на применение сравниваемых препаратов и затраты на перевя-

зочные средства, поскольку их стоимость также возмещается за счёт средств соответствующих бюджетов. Поскольку в описанных клинических исследованиях общая площадь поражения у пациентов неизвестна, оценить затраты на применение перевязочного материала не представляется возможным. Исходя из этого было сделано допущение по потребности в перевязочных средствах в течение 1 мес. (табл. 5). Поскольку размер повязки Mepilex® и Mepitel® зависит от площади поражения, при расчёте средневзвешенных затрат на перевязочные средства использовали среднее значение стоимости перечисленных повязок.

Таблица 5

Перевязочные средства, включённые в анализ

Table 5

Dressings included in the analysis

Препарат или медицинское изделие, используемое для перевязки	Цена, руб.	Цена с НДС, руб.	Потребность в мес., шт.	Затраты за 1 мес., руб.
Хлоргексидин 100 мл, фл.	10,08	11,09	30	332,7
Декспантенол мазь 5%, 100 г, туб	650	715,00	3	2 145
Mepilex Lite 20×50 см	7270	7997,00	8	63 976
Mepilex Lite 15×15 см	1546	1700,60	8	13 604,8
Mepilex Transfer 15×20 см	3637	4000,70	8	32 005,6
Mepilex Transfer 20×50 см	6170	6787,00	8	54 296
Mepitel 20×30 см	2864	3150,40	8	25 203,2

Препарат или медицинское изделие, используемое для перевязки	Цена, руб.	Цена с НДС, руб.	Потребность в мес., шт.	Затраты за 1 мес., руб.
Meripiel 10×18 см	2273	2500,30	8	20 002,4
Бинт трубчатый эластичный	19,58	21,54	8	172,3
Бинт марлевый	23,6	25,96	12	311,52
Средневзвешенные затраты за месяц, руб.				37 809,52

Результаты/Results

Результаты анализа влияния на бюджет приведены в табл. 6-8.

Полученные данные показывают, что применение комплекса тритерпенов для лечения 284-285 пациентов с ВБЭ позволит сэкономить 99,2 млрд руб. за 3 года, чем использование препарата беремаген геперпавек для лечения 262 пациентов. Таким образом, затраты сократятся в 14,5 раза, причём терапию получают дополнительно 8,4-8,8% пациентов, поскольку целевая популяция для применения ком-

плекса тритерпенов шире, чем для препарата беремаген геперпавек. Следует отметить, что сценарий 100% замены одного препарата другим практически никогда не реализуется. В связи с этим в табл. 9-10 приведены результаты оценки изменения нагрузки на бюджет в случае, если в первый год 10% пациентов с дистрофическим ВБЭ получают комплекс тритерпенов, во второй год — 20% и в 3-й год — 30% пациентов. Пациенты с пограничным БЭ, как и в базовом сценарии, получали только комплекс тритерпенов.

Таблица 6

Анализ влияния на бюджет при лечении повреждений кожи у пациентов с дистрофическим буллёзным эпидермолизом с мутацией (мутациями) в гене альфа-1-цепи коллагена VII типа при применении препарата беремаген геперпавек (текущая практика)

Table 6

Budget impact analysis for the treatment of skin lesions in patients with dystrophic epidermolysis bullosa with mutation (s) in the alpha-1-chain gene of type VII collagen using beremagene geperpavec (current practice)

Период	Беремаген геперпавек, млн руб.	Средства для перевязки, млн руб.	Суммарно, млн руб.	Число пациентов, чел.
Год 1	35 526,26	0,45	35 526,71	262
Год 2	35 526,26	0,45	35 526,71	262
Год 3	35 526,26	0,45	35 526,71	262
Суммарно за 3 года	106 578,77	1,36	106 580,13	-

Таблица 7

Анализ влияния на бюджет при лечении повреждений кожи у пациентов с дистрофическим и пограничным буллёзным эпидермолизом комплексом тритерпенов (рассматриваемая практика)

Table 7

Budget impact analysis of the treatment of skin lesions in patients with dystrophic and borderline epidermolysis bullosa using a triterpene complex (practice under review)

Период	Комплекс тритерпенов, млн руб.	Средства для перевязки, млн руб.	Суммарно, млн руб.	Число пациентов, чел.
Год 1	2 447,61	0,45	2 448,07	285
Год 2	2 437,89	0,45	2 438,34	284
Год 3	2 466,59	0,45	2 467,05	284
Суммарно за 3 года	7 352,10	1,36	7 353,46	-

Таблица 8

Разница в нагрузке на бюджет при применении сравниваемых препаратов
для лечения пациентов с врождённым буллёзным эпидермолизом

Table 8

Difference in budget burden when using comparable drugs for the treatment
of patients with congenital epidermolysis bullosa

Период	Текущая практика (беремаген геперпавек), млн руб.	Рассматриваемая практика (комплекс тритерпенов), млн руб.	Разница в нагрузке на бюджет при применении комплекса тритерпенов в сравнении с препаратом беремаген геперпавек		Дополнительное число пациентов, обеспечиваемых комплексом тритерпенов, чел.
			млн руб.	%	
Год 1	35 526,71	2 448,07	-33 078,64	-93,1	+23
Год 2	35 526,71	2 438,34	-33 088,36	-93,1	+22
Год 3	35 526,71	2 467,05	-33 059,66	-93,1	+22
Суммарно за 3 года	106 580,13	7 353,46	-99 226,67	-93,1	-

Таблица 9

Распределение пациентов по сравниваемым препаратам при увеличении доли применения комплекса
тритерпенов среди пациентов с дистрофическим врождённым буллёзным эпидермолизом ежегодно на 10%

Table 9

Distribution of patients by compared drugs with an annual increase of 10% in the proportion of use
of the triterpene complex among patients with dystrophic congenital epidermolysis bullosa

Период	Текущая практика		Рассматриваемая практика		Дополнительное число пациентов, обеспечиваемых комплексом тритерпенов
	Комплекс тритерпенов	Беремаген геперпавек	Комплекс тритерпенов	Беремаген геперпавек	
Год 1	0	262	50	235	+23
Год 2	0	262	75	209	+22
Год 3	0	262	101	183	+22

Таблица 10

Разница в нагрузке на бюджет при применении сравниваемых препаратов для лечения пациентов
с врождённым буллёзным эпидермолизом при увеличении доли применения комплекса тритерпенов
среди пациентов с дистрофическим врождённым буллёзным эпидермолизом ежегодно на 10%

Table 10

Difference in budget burden when using comparable drugs for the treatment of patients with congenital
epidermolysis bullosa with an annual increase in the use of a triterpene complex among patients with
dystrophic congenital epidermolysis bullosa by 10%

Период	Текущая практика (только беремаген геперпавек), млн руб.	Рассматриваемая практика (беремаген геперпавек + комплекс тритерпенов), млн руб.	Разница в нагрузке на бюджет при рассматриваемой практике в сравнении с текущей практикой терапии	
			млн руб.	%
Год 1	35 526,71	33 270,85	— 2 255,86	-6,3
Год 2	35 526,71	29 859,50	— 5 667,21	-16,0
Год 3	35 526,71	26 470,37	— 9 056,34	-25,5
Суммарно за 3 года	106 580,13	89 600,71	— 16 979,42	-15,9

Как видно из приведённых данных, обеспечение 10%, 20% и 30% пациентов с дистрофическим буллёзным эпидермолизом в первый, второй и третий годы соответственно комплексом тритерпенов позволит снизить нагрузку на бюджет по годам на 2,25, 5,66 и 9,05 млрд рублей.

Анализ чувствительности/Sensitivity analysis

Анализ чувствительности показал, что в базовом сценарии (полная замена) применение комплекса тритерпенов позволяет снизить нагрузку на бюджет на 3-летнем горизонте даже при одностороннем увеличении цены на этот препарат на 1330% (в 14,3 раза). При разнонаправленном изменении цен на оба препарата сравнения результаты анализа влияния на бюджет устойчивы при одновременном повышении цены на комплекс тритерпенов и уменьшении цены на беремаген геперпавек на 87%. При постепенном увеличении доли пациентов на препарате комплекс тритерпенов по годам 10%, 20%, 30%, результаты анализа устойчивы к одностороннему повышению цены на комплекс тритерпенов на 800% (в 9 раз), или при одновременном разностороннем изменении цены на оба препарата на 80%.

Обсуждение/Discussion

В настоящее время в РФ лечение детей с буллёзным эпидермолизом инновационными средствами обеспечивается преимущественно за счёт средств

Фонда «Круг добра» [15], деятельность которого направлена на обеспечение эффективной терапией детей с тяжёлыми, жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, включая редкие (орфанные) заболевания, а также за счёт средств регионального бюджета.

Анализ влияния на бюджет показал 14,5-кратное снижение затрат при применении препарата комплекса тритерпенов в сравнении с препаратом беремаген геперпавек. Безусловно, полная замена одного препарата другим крайне маловероятна, однако применение комплекса тритерпенов даже у части пациентов с дистрофическим типом заболевания (10-30%) позволит снизить нагрузку на бюджет на несколько миллиардов рублей. Кроме того, следует отметить, что для пациентов с пограничным ВБЭ комплекс тритерпенов является безальтернативным вариантом терапии повреждений кожного покрова. Использование подходов рациональной фармакотерапии при назначении лечения пациентам с ВБЭ позволит значительно сократить нагрузку на бюджет при обеспечении пациентов высокоэффективной терапией.

Таким образом, новый препарат Фильзувес*, содержащий комплекс тритерпенов, учитывая его высокий профиль эффективности икратно более низкие затраты на применение, является фармакоэкономически обоснованным выбором при специфической ранозаживляющей терапии дистрофического и пограничного ВБЭ в РФ.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Конфликт интересов

Публикация подготовлена при поддержке от ООО «Къези Фармасьютикалс». Все этапы разработки дизайна, анализа и интерпретации данных, написания рукописи и принятия решения о публикации находятся в исключительной компетенции авторов. Авторы несут полную ответственность за содержание статьи. Какой-либо иной конфликт интересов отсутствует.

Участие авторов

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку работы, прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией. Зырянов С. К. — концепция исследования, редактирование финальной версии рукописи; Дьяков И. Н. — построение модели, расчёты, написание текста статьи, редактирование финальной версии рукописи.

ADDITIONAL INFORMATION

Conflict of interests

This publication was prepared with support from Chiesi Pharmaceuticals LLC. All stages of study design, data analysis and interpretation, manuscript writing, and the decision to publish were the sole responsibility of the authors. The authors bear full responsibility for the content of the article. There are no other conflicts of interest.

Authors' participation

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку работы, прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией. Зырянов С. К. — концепция исследования, редактирование финальной версии рукописи; Дьяков И. Н. — построение модели, расчёты, написание текста статьи, редактирование финальной версии рукописи.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Зырянов Сергей Кенсаринович — д. м. н., профессор, зав. кафедрой общей и клинической фармакологии РУДН; зам. главного врача ГБУЗ «ГКБ № 24 ДЗМ», Москва, Российская Федерация
e-mail: zyryanov-sk@rudn.ru
ORCID ID: 0000-0002-6348-6867
РИНЦ SPIN-код: 2725-9981

Дьяков Илья Николаевич — к. б. н., АНО «Научно-практический центр исследования проблем рациональной фармакотерапии и фармакоэкономики»; в. н. с., зав. лаборатории биосинтеза иммуноглобулинов отдела иммунологии и аллергологии ФГБНУ «Научно-исследовательский институт вакцин и сывороток им. И. И. Мечникова»; н. с. лаборатории генетики бактерий отдела медицинской микробиологии ФГБУ «Национальный исследовательский центр эпидемиологии и микробиологии им. почетного академика Н. Ф. Гамалеи», Москва, Российская Федерация

Автор, ответственный за переписку

e-mail: dyakov.instmech@mail.ru
ORCID ID: 0000-0001-5384-9866
РИНЦ SPIN-код: 1854-0958

ABOUT THE AUTHORS

Sergey K. Zyryanov — Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of General and Clinical Pharmacology, RUDN University; Deputy Chief physician GKB No. 24 DZM, Moscow, Russian Federation
e-mail: zyryanov-sk@rudn.ru
ORCID ID: 0000-0002-6348-6867
RSCI SPIN-code: 2725-9981

Ilya N. Dyakov — Cand. Sci. (Biol.), Scientific and Practical Center for the Study of Rational Pharmacotherapy and Pharmacoeconomics; leading research fellow, head Laboratory of Immunoglobulin Biosynthesis of the Department of Immunology and Allergology of the I. Mechnikov Research Institute of Vaccines and Sera; researcher, Laboratory of Bacterial Genetics, Department of Medical Microbiology, National Research Center of Epidemiology and Microbiology named after Honorary Academician N. F. Gamaleya, Moscow, Russian Federation

Corresponding author

e-mail: dyakov.instmech@mail.ru
ORCID ID: 0000-0001-5384-9866
RSCI SPIN-code: 1854-0958

Список литературы / References

1. Врожденный буллезный эпидермолиз. Клинические рекомендации. Общероссийская общественная организация «Российское общество дерматовенерологов и косметологов», Общероссийская общественная организация «Союз педиатров России». 2020 [Congenital Epidermolysis Bullosa. Clinical Guidelines. All-Russian Public Organization "Russian Society of Dermatovenereologists and Cosmetologists," All-Russian Public Organization "Union of Pediatricians of Russia." 2020 (In Russ.)].
2. Has C, Nyström A, Saeidian AH, et al. Epidermolysis bullosa: Molecular pathology of connective tissue components in the cutaneous basement membrane zone. *Matrix Biology: Journal of the International Society for Matrix Biology*. 2018 Oct;71-72:313-329. DOI: 10.1016/j.matbio.2018.04.001.
3. Uitto J, Bruckner-Tuderman L, McGrath JA, et al. EB2017-Progress in Epidermolysis Bullosa Research toward Treatment and Cure. *J Invest Dermatol*. 2018 May;138(5):1010-1016. doi: 10.1016/j.jid.2017.12.016.
4. Кубанов АА, Альбанова ВИ, Чикин ВВ, Епишев РВ. Современные методы терапии врожденного буллезного эпидермолиза. *Вестник дерматологии и венерологии*. 2014;90(6):47-56. doi: 10.25208/0042-4609-2014-90-6-47-56 [Kubanov AA, Albanova VI, Chikin VV, Yepishchev RV. Modern methods of the treatment of hereditary epidermolysis bullosa. *Vestnik dermatologii i venerologii*. 2014;90(6):47-56. (In Russ.)].
5. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis*. 2014 May 20;9:76. doi: 10.1186/1750-1172-9-76.
6. Кубанов АА, Альбанова ВИ, Чикин ВВ, Епишев РВ. Современные методы терапии врожденного буллезного эпидермолиза. *Вестник дерматологии и венерологии*. 2014;90(6):47-56. doi: 10.25208/0042-4609-2014-90-6-47-56 [Kubanov AA, Albanova VI, Chikin VV, Yepishchev RV. Modern methods of the treatment of hereditary epidermolysis bullosa. *Vestnik dermatologii i venerologii*. 2014;90(6):47-56. (In Russ.)].
7. Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol*. 2012 Nov;67(5):904-17. doi: 10.1016/j.jaad.2012.01.016.
8. Официальная страница препарата беремаген геперпавек. Режим доступа: <https://www.vyjuvek.com/> [Дата обращения: 13.08.2026] [Official page of the drug Beremagene Geperpavec].
9. Kern JS, Sprecher E, Fernandez MF, et al; EASE investigators. Efficacy and safety of Oleogel-S10 (birch triterpenes) for epidermolysis bullosa: results from the phase III randomized double-blind phase of the EASE study. *Br J Dermatol*. 2023 Jan 23;188(1):12-21. doi: 10.1093/bjd/ljac001.
10. Общая характеристика лекарственного препарата Фильзу-вес® ЛПИ-№(012364)-(ПГ-РУ) от 07.11.2025. Режим доступа: https://grls.rosminzdrav.ru/GRLs_View_v2.aspx?routingGuid=33e0fb89-6744-4f27-8944-010ae9c4740a. [Дата обращения: 20.03.2026] [Summary of Product Characteristics (SmPC) of the drug Filzuves].
11. База данных MedLine. Режим доступа: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/> [MedLine Database]
12. VYJUVEK™ (beremagene geperpavec-svdt) biological suspension mixed with excipient gel for topical application Initial U.S. Approval: 2023
13. Guide SV, Gonzalez ME, Bağcı IS, et al. Trial of Beremagene Geperpavec (B-VEC) for Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *N Engl J Med*. 2022 Dec 15;387(24):2211-2219. doi: 10.1056/NEJMoa2206663.
14. Мурашкин Н.Н., Епишев Р.В., Орлова О.С., и др. Эпидемиология врожденного буллезного эпидермолиза среди детского населения Российской Федерации. *Вопросы современной педиатрии*. 2024;23(5):316-328. doi: 10.15690/vsp.v23i5.2808 [Murashkin N.N., Epishchev R.V., Orlova O.S., et al. Congenital Epidermolysis Bullosa Epidemiology among Children of Russian Federation. *Current Pediatrics*. 2024;23(5):316-328. (In Russ.)].
15. Фонд «Круг добра». Буллезный эпидермолиз [Интернет]. <https://фондкругдобра.рф>. Дата обращения: 14.08.2026. [Circle of Goodness Foundation. Epidermolysis bullosa. (In Russ.)].
16. Румянцев А.Г., Куцев С.И., Намазова-Баранова Л.С. и др. Новые патогенетические подходы к лечению ран при врожденном буллезном эпидермолизе. *Клиническая дерматология и венерология*. 2026;24(1):104-111. doi: 10.17116/klinderma202625011104. [Rumyantsev AG, Kutsev SI, Namazova-Baranova LS, et al. New pathogenetic approaches to the treatment of wounds in congenital epidermolysis bullosa. *Russian Journal of Clinical Dermatology and Venereology*. 2026;24(1):104-111. (In Russ.)].

17. Национальный клинический протокол Диагностика и лечение по нозологии «Врожденный буллезный эпидермолиз». 29 марта 2024 года. Узбекистан. Режим доступа: <https://clc.li/iDqZi> [National Clinical Protocol for Diagnosis and Treatment of Congenital Epidermolysis Bullosa. March 29, 2024. Uzbekistan.].
18. Азэрбайхан Республикасы Зыйуэйэ Назирлиунин Коллегиуасынн 2017- сi il 27 iyul tarixli 34 номрли горари илэ тэсдиг едилмиз “Nadir hallarda rast голинан вэ spesifik мулайсис тэлэб едэн хэстэйклэрин мулайсиси цунн нэээрдэ tultural дэрман вазитэлэринни зиуаиш”нда дэуэйэйклик едилмэ- сии барэдэ. “5” fevral 2025-ci il. Режим доступа: <https://e-qanun.az/framework/59018>.
19. FILSUEZ. PRESCRIBING INFORMATION. Режим доступа: https://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/label/2023/215064s000lbl.pdf.
20. Filsuvez: EPAR - Product Information. Режим доступа: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/filsuvez>.
21. NICE. Режим доступа: <https://www.nice.org.uk/news/articles/nice-recommends-novel-treatment-for-debilitating-inherited-skin-condition>.
22. Врожденный буллезный эпидермолиз. Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава РФ. Режим доступа: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1045_1 [Congenital epidermolysis bullosa. Clinical guidelines of the Russian Ministry of Health.].
23. Данные Единой информационной системы в сфере закупок. Режим доступа: <https://zakupki.gov.ru/epz/order/notice/zk20/view/common-info.html?regNumber=0873200009826004122> [Data from the Unified Information System in the Sphere of Procurement. (In Russ.)].
24. Данные Единой информационной системы в сфере закупок. Режим доступа: <https://zakupki.gov.ru/epz/order/notice/zk20/view/common-info.html?regNumber=0119200000126004199> [Data from the Unified Information System in the Sphere of Procurement. (In Russ.)].